

Myasthenia Gravis (MG)

Svenskt konsensusprogram 2016

Version 1
2013-04-02

Version 2
2016-03-08

Referensprogrammets författare

Riktlinjerna stöds av Swedish Neuromuscular Association (SNEMA) och är utarbetade av:

Prof. Håkan Askmark, Akademiska sjukhuset Uppsala

Prof. Fredrik Piehl, Karolinska Universitetssjukhuset Solna

Doc. Anders Svenningsson Danderyds sjukhus Stockholm

Innehåll	sid
Referensprogrammets författare	2
Översikt om MG	4
Utredning	5
Behandling	
Kolinesterashämmare.....	6
Kortikosteroider.....	7
Cytostatika och andra immunhämmande läkemedel.....	8
Immunglobulin iv (IVIG) och plasmaferes.....	8
Tymektomi.....	9
Myasten kris.....	9
Kolinerg kris.....	9
MG behandlingsalgoritm	10
Bilagor:	
<i>Bilaga 1- Utrötningstest</i>	11
<i>Bilaga 2- Edrofonium och istest</i>	12
<i>Bilaga 3- Provtagningsrutiner</i>	13
<i>Bilaga 4- Schema för intravenös neostigmin vid myasten kris</i>	14

Riktlinjer för utredning och behandling av myastenia gravis (MG)

MG är en kronisk autoimmun neurologisk sjukdom som i olika faser av sjukdomen kräver varierande insatser från sjukvården. Den medicinska behandlingen av MG har utvecklats under de senaste åren och det finns idag ett flertal behandlingar som kan övervägas vid olika kliniska situationer. Behandling och omhändertagande vid MG kräver neurologisk expertis och det är väsentligt att personer med denna diagnos snabbt och regelbundet kan få tillgång till specialiserad vård. För patienter som står på immunosuppressiv behandling rekommenderas klinisk kontroll med testning av uttröttbarhetssymptom två gånger per år (bilaga 1). Hos patienter med lindriga symptom utan immunosuppressiv behandling kan kontrollerna glesas ut. Uppföljningen är framförallt viktig under första fem åren efter sjukdomsdebuten. Det finns nu ett nationellt MG register (www.msreg.net) där uppföljning kan registreras (kontaktperson karin.lycke@ki.se eller fredrik.piehl@ki.se)

MG karaktäriseras av abnorm uttröttbarhet, som ibland leder till övergående pares, i tvärstrimmig muskulatur som lindras av vila och i de flesta fall av kolinesterashämmare.

Prevalensen i Sverige är knappt 25 per 100 000. MG förekommer i en tidigt debuterande form (early onset MG; EOMG) med stark kvinnlig dominans och i en sent debuterande form (late onset MG; LOMG) där könsskillnaderna har utjämnats. Därutöver finns en paraneoplastisk form där MG är associerad med ett benigt/malignt tymom.

MG debuterar ofta med ögonsymptom. Hos vissa begränsas sjukdomen till ögonen, okulär MG, medan sjukdomen generaliseras hos en majoritet. Bulbära symptom i form av tal- och sväljsvårigheter samt nacksvaghet är vanligt förekommande, liksom svaghet i extremiteter. Symtomen kan vara asymmetriska eller begränsade till en viss muskelgrupp. Det är typiskt med symptomfluktuation snarare än stabila symptom. Vanligen försämras MG under dagen (dvs sämre under kvällen) eller från en dag till en annan. Symtomen försämras ofta vid infektioner. Symtomen är initialt oftast smygande och progredierar fluktuerande under veckor-månader. Infektion, emotionell stress, operation, graviditet samt vissa mediciner kan snabbt försämra tillståndet. Prognosen är oförutsägbar de första åren. Därefter brukar tillståndet stabiliseras, även om det förekommer att MG efter flera års lindriga symptom kan

försämras markant. MG kan delas in efter vilka muskler som är drabbade (okulär, generaliserad), efter svårighetsgrad och efter förekomst eller avsaknad av antikroppar (seropositiv/seronegativ för AChR och MuSK antikroppar, se nedan).

Utredning vid misstänkt MG

- 1) Kliniska uttrötningstester (vg se bilaga 1)
- 2) Edrofoniumtest ("Tensilontest"; sensitivitet ca 60%) kan göras om patienten har tydliga objektivt verifierbara uttrötbarhetssymtom (t ex ptos). Först ges NaCl som kontroll. Två mg edrofonium ges därefter i.v som test-dos, efter två minuter ges ytterligare 8 mg. Obs! Kan inducera allvarlig bradyarytmi. Atropin och HLR utrustning ska finnas tillgängligt. Atropin 0,25-0,5 mg subkutant 15-20 minuter innan testet eller samma dos i.v. direkt i samband före testet kan ges för att förebygga muskarinerga biverkningar. Om man vill avstå från edrofonium test, kan man testa effekten av testdos pyridostigmin 60 mg (utvärderas efter 1 timme). Vid ptos kan också istest ("ice-pack test") göras. Man placerar då krossad is i en engångshandske som läggs över ögonlocket i 2 minuter varvid ptosen skall minska minst 2 mm för att testet skall betraktas som positivt. Hypotesen är att man hämmar kolinesterasaktiviteten genom temperatursänkningen och man får på det viset liknande effekt som av edrofonium.
- 3) Serum för analys av antikroppar
 - ❑ **Acetylcholinreceptorantikroppar (AChR-ak)** detekteras hos ca 85% av patienter med generaliserad MG och i låg titer hos omkring hälften av patienter med okulär MG. Analys av AChR-ak görs bla av Karolinska Universitetssjukhuset (klinisk immunologi) och Wieslab (www.wieslab.se).
 - ❑ **Muskelspecifikt tyrosinkinaser antikroppar (MuSK-ak)** finns hos ca 40-70% av AChR-seronegativa patienter. Andelen MuSK-seropositiva patienter är lägre i nordisk befolkning jämfört med populationer på sydligare breddgrader, men bör alltid analyseras hos AChR-seronegativa patienter med generaliserade symptom. Patienter med MuSK-antikroppar karakteriseras oftast av uttalade okulobulbära symptom. MuSK-ak analys görs bla av Karolinska Universitetssjukhuset och Wieslab.
 - ❑ **Low density lipoprotein receptor-related protein 4 antikroppar (LRP4-ak)**

har detekterats hos 2-50 % hos patienter med MG som saknar AChR-ak och MuSK-ak. De flesta av dessa patienter har okulär eller lindrig generaliserad MG. LRP-4 ak analys görs bla på Wieslab.

4) Neurofysiologiska undersökningar görs för att objektivt verifiera att patientens muskeluttröttning orsakas av påverkad neuromuskulär transmission och för att skilja ut myopatiska avvikelser och störningar i nervkonduktion. Remiss till närmaste Klinisk neurofysiologiska mottagning. Om patienten står på kolinesterashämmare (t.ex pyridostigmin, skall medicineringen seponeras minst 12 eller helst 24 timmar före undersökningen.

- ❑ **Repetitiv nervstimulering:** Ytelektroder placeras över muskeln och motoriska nerver stimuleras upprepade gånger. Reduktionen i amplitud av muskelsvaret mellan 1:a och 4:e svaret mäts, sk dekrement, och är patologiskt om detta överstiger 5 %. Sensitivitet ca 75% vid generaliserad MG. Vid okulär MG har omkring 50% avvikande fynd, vanligtvis i kranialnervsinnerverad muskulatur.
- ❑ **Singel-Fiber elektromyografi (SFEMG):** Analys av potentialer från två muskelfibrer innerverade av samma axon, dvs samma motoriska enhet. Mätning av tidsmässig variabilitet i aktivering, sk "jitter". Undersökningen omfattar oftast en extremitetsmuskel (tex m ext digiti minimi) och en ansiktsmuskel (tex m orbicularis oculi eller m frontalis). Sensitivitet ca 95-99% både vid generaliserad och okulär MG, men avvikelse är inte helt specifik för MG utan kan också ses vid t ex ALS, polymyosit och LEMS. Specificiteten för MG förutsätter således avsaknad av avvikelse i rutin-EMG.

DT- thorax med frågeställningen tymom skall göras på alla patienter med diagnostiserad MG.

Övriga blodprover: Blodstatus, med blod diff, leverstatus, kreatinin, Na, K, fT4, TSH.

Serum IgA, IgM och IgG nivåer samt FACS lymfocytprofil rekommenderas också vid misstanke om tymom (Goods syndrom; tymom med kombinerad hypogammaglobulinemi), men bör också övervägas inför insättning av immunosuppressiv behandling.

Behandling:

Kolinesterashämmare:

Good practice point, klass 4 evidens

Lätta- måttliga symtom. Symtomatisk behandling med pyridostigmin (Mestinon). Snabb halveringstid gör att flerdos, 3-6 ggr dagligen, krävs. Ofta start med 20 – 60 mg mg x 3, med snabb upptrappning till adekvat dos. Maxdos 120 mg x 6.

Tabletterna tas under vaken tid. Biverkningarna är framför allt gastrointestinala och kan minimeras om medicineringen tas i samband med måltid eller med tillägg av antikolinergika som Egazil durretter 200 mg 2-3 x 2. Muskelfascikulationer och svettningar förekommer och är dosberoende, men skall ses som tecken på manifest/hotande överdosering och skall föranleda omedelbar kontakt med behandlande läkare för att överväga dosreduktion.

Ambenon (Mytelase 10mg; där 7,5 mg motsvarar 60 mg pyridostigmin), som har något långvarigare duration (5-8 timmar) än pyridostigmin (3-6 timmar), kan i vissa fall prövas i stället för pyridostigmin. Muskarinliknande biverkningar är mindre uttalade än för pyridostigmin, varför överdoseringssymtom relativt sett tidigare kan inkludera nikotinliknande biverkningar som muskelsvaghet. Enstaka patienter har behov av att få ett snabbare tillslag av kolinesterashämmare än av pyridostigmin. Dessa kan t ex på morgonen eller vid behov inför aktivitet använda sig av ex tempore Synstigminbromid (5, 7,5 eller 15 mg), där 15 mg motsvarar 60 mg pyridostigmin, enstaka patienter har bäst hjälp av enbart Synstigminbromidbehandling, där man pga den kortare halveringstiden ofta behöver ge tabl med 2,5-3 tim intervall.

OBSERVERA att om patienterna skall ha intravenös behandling är dosförhållandet 1:30, dvs t ex 60 mg pyridostigmin per os motsvaras av 2 mg i.v. och 15 mg Synstigminbromid motsvaras av 0,5 mg i.v.

Neostigmin (2,5mg/ml) 0,5 mg iv eller 1,5 mg subkutant (motsvarar 60 mg pyridostigmin per os) per gång kan ges om patienten inte kan ta läkemedel per os. För att motverka gastrointestinala biverkningar kan atropin 0,25-0,5 mg ges subkutant ½ timme innan.

OBS! Patienter med MuSK-antikroppar har vanligtvis sämre eller utebliven effekt av kolinesterashämmare och kan reagera med nikotineriga biverkningar (ökad muskeltrötthet och muskeltkramp) även vid små doser.

Kortikosteroider

Good practice point, evidensgrad 4

Behandling med steroider bör övervägas även vid måttliga myastena symtom för att möjliggöra lägre dosering av kolinesterashämmare samt minska risken för att utveckla myasten- eller-kolinerg kris. Initialt ges metylprednisolon (Solu-Medrol); 30 mg/kg kroppsvikt per dag under två på varandra följande dagar. Beroende av symtom kan behandlingen upprepas. Oftast insättes sedan perorala steroider i form av (Deltison/ Prednisolon) upp till ca 1 mg/kg kroppsvikt. Man behåller denna dos till man ser en tydlig förbättring, varefter dosen trappas ner. Man bör pga av biverkningsrisken successivt komma ner i så låg dos som möjligt (10 mg/dag eller mindre efter 6 månader). Om patienten är fri från myastena symtom och har annan immunosuppression som azatioprin så kan man pröva att sätta ut steroiderna helt efter 1-2 år.

Vid behandling med höga doser steroider ses ofta en tillfällig försämring av symptomen efter ett par dagar. Av detta skäl ska denna behandling ges ineliggande och med adekvat övervakning, som inkluderar regelbunden kontroll av kliniskt status inkl PEF alternativt FEV. Vid PEF värde <30% av förväntat värde och/eller FEV < 1,5 liter bör fortsatt övervakning ske på intensivvårdsavdelning, där respiratorvård snabbt kan initieras (allvarlig försämring vid MG kan komma snabbt och blodgasanalyser har begränsat värde för att bedöma andningssvikt vid MG).

Som alternativ till Solu-Medrol, kan man, ffa om det bedöms föreligga risk för andningssvikt vid bara en ytterligare liten försämring, börja med Prednisolon 60 mg/dag (även denna behandling kan dock innebära risk för myasten försämring). Man fortsätter sedan med denna dos tills en tydlig förbättring noteras och varefter dosen kan trappas ned.

Vid okulär myasteni som inte förbättras tillräckligt av kolinesterashämmare kan man pröva att ge prednisolon, initialt 20 mg/dag med upptrappning med 10 mg/vecka till symtomregress (vilket ofta erhålls vid doser \leq 30 mg/dag) och därefter nedtrappning.

Samtidigt med att steroidbehandlingen påbörjas bör kalcium/D-vitamin sätta in tex Calcichew- D3 1x2 och magskyddande läkemedel som ranitidin eller omeprazol. Hos personer med ökad risk för osteoporos (t ex kvinnor med låg kroppsvikt, rökare) kan man överväga tillägg av bifosfonat från start. Bentäthetsmätning bör göras på alla som påbörjar per oral behandling med steroider.

Cytostatika och andra immunhämmande läkemedel

Azatioprin, ciklosporin, cyklofosamid, metotrexat, takrolimus: evidensgrad 2b; rituximab: evidensgrad 3a, Mycofenolatmofetil: evidensgrad 3b

För att få en mer långsiktig immunsuppression inleds behandling med azatioprin (rekommendationsgrad A), så snart som möjligt efter behandlingsstarten med steroider. Om patienten kommer att tymektomeras avvaktar man med immunosuppressiva läkemedel tills efter operationen.

Vid behandling med azatioprin, 2 – 2.5 mg/kg uppdelat på en eller två doser per dag (normalt 150 mg/d), krävs noggrann övervakning av blodbild och leverfunktion. Effekt kan förväntas tidigast efter 3 månader, men kan ibland dröja ända upp till ett år.

Om ej azatioprin fungerar kan istället behandling med mykofenolatmofetil (CellCept) (vanligen 1gx2), ciklosporin (Sandimmun) (initialt 2-3 mg/kg/dag fördelat på två doser) eller metotrexat (från 7,5 till 20 mg/vecka) (rekommendationsgrad B) prövas. Effekten av mykofenolatmofetil och metotrexat dröjer ungefär lika länge som för azatioprin, medan effekten av ciklosporin brukar komma inom 3 månader. För full effekt kan det dröja ytterligare flera månader. De provtagningar som skall göras innan och under behandlingarna anges i bilaga 2. Under ciklosporinbehandlingen bör serumkoncentrationen vara ca 70 – 150 ng/ml, före morgondosen. Ytterligare ett alternativ är rituximab (Mabthera). I de flesta publicerade fallbeskrivningarna har man vid MG använt doseringsprotokoll från hematolog- och reumaområdet, 375 mg/m² kroppsytta 1 gång i veckan i fyra veckor eller 1000 mg som upprepas efter två veckor. Det finns dock i Sverige god erfarenhet av 500 mg som engångsdos som vid behov kan upprepas med 6-12 månaders intervall utifrån kliniskt behov. Effekten av rituximab brukar komma först efter 2-3 månader.

Om ovanstående behandlingar inte ger tillfredställande effekt eller ger oacceptabla biverkningar kan man överväga behandling med tacrolimus (Prograf) eller cyklofosamid (Sendoxan) (rekommendationsgrad B)

Immunglobulin iv (IVIG) och plasmaferes

Båda rekommendationsgrad A, evidensgrad 1b

Om steroidbehandling är olämplig eller otillräcklig och symptomen är så uttalade att man inte kan invänta effekten av immunosuppressiva kan man ge behandling med IVIG 1g/kg totalt fördelat på två-tre dagar. Vid uttalade symptom kan även plasmaferes prövas, 3-5 behandlingar.

Dessa två behandlingar är likvärdiga, men IVIG tolereras normalt bättre än plasmaferes. Ca 60 % av patienterna förbättras markant inom en vecka, men effekten är kortvarig, varför behandlingen bör kombineras med annan immunosuppressiv/immunmodulerande behandling.

Tymektomi

Rekommendationsgrad B, evidensgrad 2-3.

Tymektomi rekommenderas i regel vid generaliserad MG (rekommendationsgrad B) hos patienter under 60 år (i enskilda fall kan man överväga tymektomi också hos patienter över 60 år, ffa kvinnor och de med höga AChR –ak titrar) och bör göras hos alla patienter med tymom (rekommendationsgrad A) Faktorer som är associerade till god effekt på de myastena symtomen är kort sjukdomsduration, kvinnligt kön, tymushyperplasi och AChR-seropositivitet. Andelen patienter som uppvisar hyperplasi på PAD är betydligt lägre i åldersintervallet 40-60 år jämfört med yngre patienter, varför indikationen i denna åldersgrupp är mindre stark. Tymektomi rekommenderas i regel ej hos MuSK-seropositiva patienter.

Patienten bör vara optimalt behandlad när tymektomin görs (adekvat dos kolinesterashämmare, ev tillägg av steroider eller IVIG) och man bör avvakta med insättning av immunosuppressiva tills efter operationen. Effekten av tymektomi är fördröjd 6-12 (24) månader.

Myasten kris

Respiratorisk svikt pga myasten svaghet i andningsmuskulaturen. Patienten skall läggas in på intensivvårdsavdelning för adekvat övervakning och ev respiratorbehandling. OBS!

blodgaserna kan vara normala tills dess att patienten slutar andas.

Behandling: IVIG eller plasmaferes används för att så snabbt som möjligt vända förloppet.

Högdos steroider skall sättas in omgående plus vanligen uppföljande immunmodulerande

behandling. Om patienten redan står på kolinesterashämmare kan man pröva att ge edrofonium 10 mg iv för att se om patienten är undermedicinerad. Eftersom upptaget av pyridostigmin i tarmen kan vara nedsatt vid dessa tillstånd kan man erhålla en mer stabil effekt av kolinesterashämmare via Neostigmin som kontinuerlig infusion. Det brukar ej löna sig att ge högre pyridostigmindos än 800 mg/dag. Om patienten läggs i respirator kan man överväga att sänka kolinesterasbehandlingen om det föreligger problem med riklig bronksekretion.

Kolinerg kris

Överdoserings av kolinesterashämmare kan medföra depolariserande blockering i den neuromuskulära synapsen med muskelsvaghet liknande den vid MG. Andra symtom som karakteriserar kolinerg kris är fascikulationer, mios, ökat tårflöde, salivering, bronksekretion, buksmärtor, illamående, kräkningar, diarré, svettning och bradykardi.

Enklaste sättet att utröna om svagheten beror på kolinesterashämmare är att temporärt sätta ut denna behandling. Kolinerg kris är nästan alltid en konsekvens av att patienten på grund av ökande myastena symptom erhållit successivt högre doser av kolinesterashämmare. Detta kan ha som orsak att patienten är undermedicinerad vad gäller immunosuppression, varför det oftast är indicerat med högdos steroider och annan immunomodulerande behandling som vid myasten kris.

Observera att en annan orsak till kollinerg kris kan vara att en tidigare svårt påverkad myastenipatient har erhållit adekvat immunosuppressiv behandling och därigenom påtagligt förbättrats i sin neuromuskulära transmission, och att om denne där har kvar oförändrad dos kolinesterashämmare, kan denna dosering leda till överdoseringssymptom och eventuellt kolinerg kris.

Riktlinjerna stöds av Swedish Neuromuscular Association (SNEMA) och är utarbetade 2013 och 2016 av prof. Håkan Askmark, Akademiska sjukhuset Uppsala, prof. Fredrik Piehl, Karolinska Universitetssjukhuset Solna och doc. Anders Svenningsson Danderyds sjukhus Stockholm. Doc Christopher Lindberg, Neurologkliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg har bidragit med synpunkter.

Referenser:

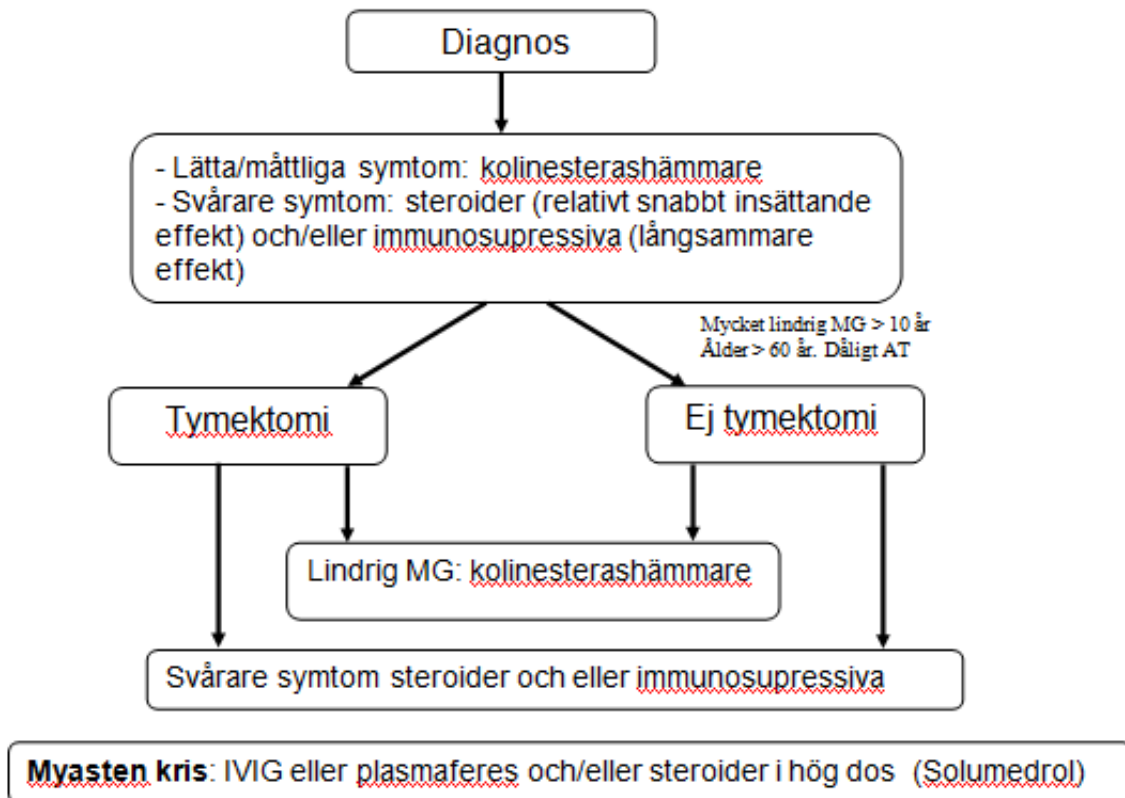
Skeie G.O et al. Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders. *European Journal of Neurology* 2010;17:893-902.

Dfaz-Manera J et al. Treatment strategies for myasthenia gravis. an update. *Expert opin. Pharmacother* 2012;13:1873-1883.

Gilhus NE & Verschuuren JJ. Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies. *Lancet Neurology* 2015;14:1023-1036.

Sussman J et al. Myasthenia gravis: Association of British Neurologists' management guidelines. *Pract Neurol* 2015;15:199-206.

MG- behandlingsalgoritm



Bilaga 1

Utröttningstest

1. Tal – be patienten säga sitt namn och sedan att räkna högt till hundra. Lyssna under tiden om dysartri eller nasalitet dyker upp. Be patienten säga sitt namn igen när han/hon räknat klart. (Notera när/vid vilket tal dysartri uppkommer)
2. Ansiktsmotorik – be patienten vissla alternativt truta med munnen och sedan göra 20 grimaser. (omväxlande le stort och truta med munnen). Be patienten sedan åter vissla/truta med munnen och se om detta går sämre nu
3. Käkstyrka – be patienten bita ihop och se om det går att pressa ner underkäken. Be patienten sen att gapa stort 20 gånger. Direkt därefter testas åter om underkäken går att pressa ner.
4. Ögonmotorik och ptos – be patienten titta på ditt finger i 2 minuter. Fingret ska hållas cirka 30 cm ovanför patienten och så att han/hon måste titta lite uppåt. Be patienten att inte blinka. Notera om en ptos utvecklas och när det börjar och hur uttalad den blir efter 2 minuter. Patienten skall också ange när ett dubbelseende kommer och när det ökar. Man kan notera om ögonaxlarna devierar. När 2 minuter har gått kontrolleras ögonmotoriken i alla riktningar.
5. Nackstyrka – patienten skall ligga plant på en brits. Be patienten lyfta upp huvudet och försöka sätta hakan mot bröstkorgen. Försök pressa patientens huvud bakåt och be

patienten hålla emot. Patienten skall sedan lägga ner huvudet på britsen och sedan göra 30 huvudlyft. Notera om amplituden på lyften minskar. Efter genomförda huvudlyft, be patienten hålla huvudet med hakan ner mot bröstkorgen igen och pröva kraften som tidigare.

6. Armstyrka – be patienten abducera båda armarna till 90° i axelleden. Kontrollera kraften i armarna. Be patienten göra 40 armlyft, så att händerna möts ovanför huvudet. Notera om amplituden sjunker. Kontrollera kraften efteråt. Ett alternativt sätt att göra denna del av testet är att be patienten abducera i axelleden som ovan och kontrollera kraften, därefter be patienten hålla kvar armarna i den positionen i 90 sekunder. Notera om armarna sjunker nedåt och kontrollera kraften efteråt.
7. Fingerstyrka – kontrollera kraften i handslag. Be patienten öppna och knyta handen 70 gånger. Notera om möjligheten att sträcka ut fingrarna minskar. På vissa kliniker låter man patienten göra 100 handknytningar och fingerextensioner – där man som mått har när patienten ej förmår extendera fingrarna helt – vanligen släpar dig 4 o 5 efter på ett karaktäristiskt sätt)
8. Benstyrka – patienten skall ligga ned. Be patienten lyfta ena benet med sträckt knä till 60°. Kontrollera kraften i benet. Be patienten lägga ner benet på britsen och sedan lyfta benet 35 ggr upp till 60°. Notera om amplituden sjunker. Kontrollera om amplituden minskar. Kontrollera kraften i benet efteråt.
9. Andning – patienten får blåsa i en PEF mätare 3 gånger.

Edrofonium test

- ☐ Ge först **Atropin 0,25 mg subcutant** (Atropin®, 0,5 mg/ml, 0,5 ml).
Vänta 15-20 minuter. Alternativt kan man ge 0,5 mg iv och vänta 60-120 sek
- ☐ Förklara för patienten att två olika substanser ska testas, men inte vilka..
- ☐ Därefter **kontrollsubstans NaCl intravenöst**, initialt 0,2 ml som ”testdos”, efter en minut ytterligare 0,8 ml. Utvärdera effekt (med lämpligt valt uttröttningsprov beroende på utfall av genomförda uttröttningsprover eller redan ”trött” muskel).
Efterfråga biverkningar (tarmobehag, hjärtklappning)
- ☐ Ge sedan **edrofonium** analogt, dvs 2 mg (= 0,2 ml) testdos, efter 30-60 sekunder (om testdosen inte gav obehag) ytterligare 8 mg (=0,8 ml). Utvärdera effekt på samma sätt som ovan.

Istest

Om patienten har ptos kan istest utföras som ett alternativ/komplement till edrofonium test.

Om patienten har en ptos kan krossad is, inlindad i en gummihandske, läggas på ögonlocket och ligga där i 2 min. Om testet är positivt kommer ögonlocket att åka upp när isbiten tas bort.

Provtagningsrutiner

Imurel (azatioprin)

Före behandlingsstart HBs-Ag, anti-HBs, anti-HBc, samt utgångsvärden för Hb, LPK, TPK, ALAT

Under pågående behandling: Hb, LPK, TPK, ALAT 1gång/vecka i 8 veckor, därefter 1 gång/månad

Sendoxan (cyklofosfamid), CellCept (mykofenolatmofetil):

Före behandlingsstart HBs-Ag, anti-HBs, anti-HBc, samt utgångsvärden för Hb, LPK, neutrofiler, TPK, ALAT, Krea, U-sticka

Under pågående behandling:

1 gång/vecka i 1 månad, sedan månadsvis
Hb, LPK, neutrofiler, TPK,
ALAT, Krea, U-sticka

Sandimmun Neoral (ciklosporin):

Före behandlingsstart HBs-Ag, anti-HBs, anti-HBc
Kolesterol, Hb, LPK, TPK, Krea,
ALAT, neutrofiler,
triglycerider, U-sticka
BT

Under pågående behandling:

Var 14:e dag i 3 månader BT, Krea, LPK, TPK, Hb

Därefter 1 gång/månad BT, Krea

Dessutom var 6:e månad Hb, LPK, neutrofiler, Krea,
TPK, ALAT, U-sticka, BT

Mabthera (rituximab)

Före behandlingsstart SR, CRP, ALAT, Krea, U- sticka,
tuberkulintest på särskild ordination
HBs-Ag, anti-HBs, anti-HBc

Tabell för intravenös Neostigminbehandling vid myasten kris

Inj 0,5 mg Neostigmin iv =

60 mg pyridostigmin = 7,5 mg ambenon = 15 mg neostigmin per os

Förbehandla alltid med **0,5 mg Atropin** för att motverka kolinerga bieffekter av neostigmin!

Neostigmin för 12 timmars infusion löses i 500 mL NaCl och ges med infusionspump.

Lämplig startdos vid myasten kris är att först ge 0,5 mg iv som injektion och därefter starta dropp med hastighet 1 mg/12 tim.

Dosekvivalenter (60 mg pyridostigmin tabletter/dygn)	Neostigmin/dygn (mg)	Neostigmin/tim (mg)
3	1,5	0,06
4	2,0	0,08
5	2,5	0,10
6	3,0	0,13
7	3,5	0,15
8	4,0	0,17
9	4,5	0,19
10	5,0	0,21