

## Il Pio XI è parte integrante della Rete regionale per le Malattie Rare

# A Desio il trattamento di terzo livello della miastenia

**VIMERCATE** (nsr) Un tassello di un puzzle molto importante

L'ospedale di Desio è parte integrante della Rete regionale per le Malattie Rare grazie alla riconosciuta esperienza in attività diagnostica e terapeutica specifica e a un'ideale dotazione di strutture e servizi per una serie di patologie neurologiche: Sclerosi Laterale Amiotrofica, Sclerosi Laterale Primaria, Paralisi Sovramuscolare Progressiva, Atrofia Multisistemica.

A queste patologie si aggiungono anche le sindromi miasteniche, trattate al Pio XI con diversi approcci terapeutici anche di terzo livello, quando la malattia è assolutamente refrattaria ai trattamenti di primo e secondo livello (sintomatici e immunosoppressivi).

«La miastenia gravis è una malattia autoimmune che compromette la comunicazione tra i nervi e i muscoli, provocando episodi anche severi di debolezza muscolare», ha rimarcato la neurologa **Giulia Nicocia**.

La malattia colpisce i diversi distretti muscolari: il più colpito è quello oculare, in particolare il muscolo della palpebra, perché sede di tante giunzioni neuromuscolari. La conseguenza è la vi-

sione doppia o diplopia, cioè la percezione di due immagini di un unico oggetto. Oltre ad essi, possono essere colpiti tutti i muscoli degli arti, portando alla facile faticabilità di braccia e gambe, o i muscoli coinvolti nella deglutizione e nell'articolazione della parola e del tono della voce. Possono essere colpiti anche i muscoli coinvolti nella respirazione, provocando gravi insufficienze respiratorie, che se necessario, comporta l'intubazione del paziente.

Il trattamento di terzo livello è indicato solo in alcuni casi, valutati dal terapeuta neurologo, e somministrato in centri ospedalieri accreditati come quello di Desio.

Il paziente è gestito in MAC (Macroattività Ambulatoriale Complessa): si presenta in ambulatorio per l'infusione del farmaco in via endovenosa e dopo essere rimasto in osservazione per un'ora, torna a casa. In genere si inizia facendo un'infusione a settimana e si prosegue con una cadenza quindicinale. «Negli ultimi tempi si è riscontrato un cambiamento nell'epidemiologia della malattia - ha proseguito la neurologa - Le patologie autoimmuni, compreso la miastenia gravis, hanno spesso colpito donne giovani. Ultimamente, tuttavia, si è registrato un

aumento di casi di uomini di mezza età o anziani. Ciò ha portato a un incremento di studi sulla miastenia dell'anziano, con esordi tardivi sopra i 50 anni o addirittura sopra i 70».

In Italia si stimano 20 casi di malattie rare ogni 10.000 abitanti e ogni anno sono circa 19.000 i nuovi casi segnalati dalle oltre 200 strutture sanitarie diffuse su tutta la penisola. Il 20% delle patologie coinvolge soggetti in età pediatrica, mentre per quelli in età adulta le malattie rare più frequenti appartengono alle patologie del sistema nervoso e degli organi di senso (29%).

Il numero di malattie rare conosciute e diagnosticate oscilla tra le 7.000 e le 8.000, ma è una cifra che cresce con l'avanzare della scienza, e in particolare con i progressi della ricerca genetica.



Ignazio Santilli primary di Neurologia e Giulia Nicocia (terzo e quarta da sinistra)



Peso:23%