

Spoedzorg bij Myasthenie (MG, LEMS, CMG)

Exacerbatie Myasthenie

Wees alert op

- symptomen wijzend op een exacerbatie van de myasthenie:
 - diplopie en ptosis;
 - bulbaire zwakte;
 - dyspnoe;
 - proximale zwakte van de ledematen.
- een onderliggende oorzaak zoals een intercurrente infectie, thyreotoxicosis, een over- of onderdosering van cholinesteraseremmers;
- de gasuitwisseling, met name de O₂-bloedgaswaarde, kan vaak lange tijd goed blijven. Beoordeel daarom de ademhalingsfrequentie, gebruik hulpademhalingspijpen, hardop tellen in één ademteug en vitale capaciteit (< 20ml/kg); verricht bij twijfel een arterieel bloedgas om CO₂ te bepalen;
- dreigende respiratoire insufficiëntie en beademingsbehoefte. Pas zo nodig intubatie/beademing toe;
- bij geïntubeerde patiënt in acute stadium: pyridostigmine (Mestinon®) stoppen i.v.m. slijmvorming; herstart rond detubatie;
- laagdrempelige opname MC/IC.
- Behandeling van een exacerbatie met forse spierzwakte is gebaseerd op de volgende pijlers:
 - plasmaferese of immunoglobuline i.v. in de acute fase om snel de antistoffen te verlagen;
 - combineren met ophogen of starten van prednisolon.

Respiratoir

Wees alert op

- symptomen wijzend op een exacerbatie van de myasthenie of cholinerge crisis (zie: exacerbatie myasthenie/ cholinerge crisis);
- klachten van (nachtelijke) hypoventilatie: hoofdpijn, nachtzweeten en niet uitgerust wakker worden;
- dreigende respiratoire insufficiëntie: overweeg opname MC/IC en pas zo nodig intubatie/beademing toe;
- slijmvorming bij geïntubeerde patiënt in acute stadium van exacerbatie myasthenie: overweeg stoppen van de pyridostigmine (Mestinon®), herstart rond detubatie;
- het toedienen van zuurstof kan de ademprikkel onderdrukken, let op CO₂ stapeling, wees daarom terughoudend met grote hoeveelheden O₂, verricht bij twijfel een arterieel bloedgas om CO₂ te bepalen;
- kauw- en slikproblemen; verslikken kan longklachten verergeren.

Anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

Wees alert op

- het gebruik van benzodiazepinen, halothaan, en ketamine, dit is relatief gecontra-indiceerd;
- het gebruik van niet-depolariserende neuromusculaire blokkers, de gevoeligheid hiervan is verhoogd. Probeer (hoge dosis) spierrelaxantia te vermijden. Bij gebruik spierrelaxantia dient zorgvuldige monitoring plaats te vinden.
- regionale anesthesie is te prefereren boven algehele narcose;
- postoperatieve complicaties; overweeg bewaking op de IC gedurende minimaal 24 uur (ECG, zuurstofsaturatie en CO₂-bewaking);
- stress schema bij gebruik van corticosteroïden.

Medicatie

Wees alert op

- absolute contra-indicaties die een exacerbatie myasthenie actief kan induceren:
 - Chloroquine, D-penicillamine. Interferon-alfa;
- diverse andere middelen met een relatieve contra-indicatie (klik op de knop 'toelichting' voor uitgebreide tabel);
- cholinesteraseremmers: myasthenia gravis wordt hiermee primair symptomatisch behandeld;
 - hierbij vaak milde cholinerge bijwerkingen: maagdarmkrampen, winderigheid, diarree, speekselvloed.
 - bij intoxicatie: zie Cholinerge crisis
 - patiënten met MuSk hebben minder baat bij deze middelen en sneller last van bijwerkingen.
- 3,4-Diaminopyridine (Amifampridine), let op boven 100 mg per dag epileptische aanvallen beschreven.
- immunosuppressiva: let op opportunistische infecties;
- corticosteroiden: denk aan stress schema bijvoorbeeld bij operatieve ingrepen en ernstige infecties.

Cholinerge crisis

Wees alert op

- symptomen wijzend op cholinerge crisis:
 - muscarine verschijnselen: hypersalivatie, zweten, braken, diarree, bronchospasme, incontinentie en miosis;
 - nicotinerge verschijnselen: spierzwakte, fasciculaties;
 - overige verschijnselen: verwardheid, angst, hoofdpijn;
- dreigende respiratoire insufficiëntie en beademingsbehoefte. Pas zo nodig intubatie/beademing toe.
- Behandeling is gebaseerd op de volgende pijlers:
 - staak cholinesteraseremmers bij overdosering cholinesteraseremmers;
 - atropine i.v., 1 mg tegen muscarinerge verschijnselen; zo nodig intubatie/beademing.

Zwangerschap, obstetrie en gynaecologie

Wees alert op

- een enigszins verhoogd complicatierisico rondom de bevalling, m.n. preterme ruptuur vliezen en frequentere noodzaak sectio caesarea;
- terughoudendheid bij toedienen magnesiumsulfaat, alternatief: fenobarbital en een antihypertensivum;
- behandel neonatale myasthenie met neostigmine;
- het kind moet 48 tot 72 uur na de bevalling klinisch geobserveerd worden op voedingsproblemen of ademhalingsproblemen.

Zorgcontact en factsheet Myasthenie

- Overweeg laagdrempelig contact met de hoofdbehandelaar of een neuromusculair neuroloog.
- Voor specialistische kennis kunt u terecht bij het [myasthenieën expertisecentrum](#).
- Vraag naar het NRNB-beleid van de patiënt.
- Vraag naar het SOS-kaartje van de patiënt voor relevante aanvullende informatie en contactgegevens.



Factsheet myasthenie (MG, LEMS en CMG)

Aandoeningen ten gevolge van stoornissen in de neuromusculaire overgang gaan gepaard met skeletspierzwakte en verhoogde spiervermoeibaarheid. Deze groep ziekten wordt samen aangeduid als 'myasthene syndromen'¹.

Myasthenia gravis (MG) vormt de grootste groep¹. Bij MG zijn de antilichamen gericht tegen de postsynaptische acetylcholine-receptor (AChR) of spierspecifieke kinase (MuSK). Door een blokkade en versterkte afbraak van de acetylcholine(ACh)-receptoren in de neuromusculaire overgang door IgG-antilichamen ontstaat een netto tekort aan functionele receptoren.¹⁻³ Dit leidt tot inspanningsgebonden/fluctuerende spierzwakte, ptosis (meestal asymmetrisch), dubbelzien, aangezichtszwakte, dysfagie (regurgitatie, verslikken van vooral dranken in eerste instantie), dysarthrie (nasale stem), moeite met kauwen en evt. kortademigheid. De klachten verbeteren na rust. Klachten verergeren vaak in de loop van de dag bij toenemende vermoeidheid. Soms is er een minder duidelijk dagritme en een enkele keer zijn de klachten van dubbelzien 's ochtends erger dan 's avonds².

De symptomen beginnen vaak geleidelijk, maar kunnen ook subacuut optreden.¹⁻³ De spiergroepen die zijn aangedaan tussen patiënten kunnen verschillen en het klinisch beeld kan door deze interindividuele verschillen sterk variëren.¹⁻³ Bij een kleine minderheid ontbreken de kenmerkende oogklachten van dubbelzien en ptosis en staat de (proximale) ledemaatszwakte op de voorgrond. Ook kan het klinisch beeld in een individuele patiënt variëren: ten eerste bestaat er wisseling van de ernst van de symptomen (minuten tot uren) door een variërend (extra) tekort aan werkzame receptoren, ten tweede wisselt de ziekteactiviteit met tijdelijke remissies en exacerbaties (dagen tot weken) door veranderingen in de immunologische status.¹⁻⁴

Myasthenieën zijn bij het overgrote deel van de patiënten goed behandelbaar: bij een adequate medicamenteuze behandeling treedt in weken tot maanden herstel op.^{1,7} Bij de meerderheid van de patiënten kan met enige aanpassing het normale leven doorgaan, maar bij een kleine minderheid van de patiënten is de ziekte moeilijk onder controle te krijgen of alleen met een relatief hoge dosis medicijnen¹⁻⁶

Overige vormen (voor deze alertkaart)

Bij **Lambert-Eaton Myasthen Syndroom (LEMS)** maakt het lichaam antistoffen tegen bepaalde eiwitten (calciumkanalen) op de zenuwuiteinden, ook wel VGCC genoemd. Het gevolg is dat de zenuwen hun signalen niet goed aan de spieren kunnen doorgeven⁷. Verschijnselen: proximale zwakte aan de benen meer dan aan de armen zonder duidelijke fluctuaties, areflexie en autonome stoornissen (impotentie, droge mond en droge ogen, orthostatische hypotensie en obstipatie)¹. In tegenstelling tot AChR MG hebben deze patiënten vaak geen last van dubbelzien of hangende oogleden.

Naast deze vormen bestaat er **congenitale myasthenie (CMG)** dit is een erfelijke ziekte. De oorzaak ligt in een fout in een gen (een deel van het DNA). Verschijnselen hangen vaak samen met welk gen de oorzaak is van de congenitale myasthenie. Bij de meest voorkomende vormen lijken de verschijnselen op die van AChR myasthenia gravis.

Er is nog geen genezing mogelijk van congenitale myasthenie. De behandeling is erop gericht om de verschijnselen van de aandoening zoveel mogelijk te verminderen of te voorkomen. Doordat de ziekte zo zeldzaam is, moet bij elke patiënt afzonderlijk bekeken worden wat het beste werkt⁸.

Gespecialiseerde centra

Patiënten zijn onder medische behandeling bij een neuroloog. Vaak is dit een neuromusculair neuroloog van één van de neuromusculaire centra van de academische ziekenhuizen (UMC's). In Nederland is er daarnaast een MG-expertisecentrum: het Myasthenieën Expertisecentrum in het LUMC te Leiden. Bij hen kunt u terecht voor specialistische zorg en vragen met betrekking tot MG: <https://mgexpertisecentrum.nl/>. Zij werken nauw samen met de neuromusculaire centra in de andere UMC's.

Afhankelijk van de ernst van het ziektebeeld kunnen bepaalde alerts niet of minder van toepassing zijn.

Toelichting op alerts bij exacerbatie myasthenie

Exacerbatie myasthenie is een **levensbedreigende situatie** die wordt veroorzaakt door verergering van myasthene zwakte waarbij mogelijk intubatie of niet-invasieve beademing vereist is.^{2,3,8} Uitlokkende factoren zijn: infecties, afbouwen van immunosuppressiva, operaties, aspiratie, medicatie en achteruitgang van andere medische aandoeningen¹. Maar vaak treedt de crisis op als een spontane gebeurtenis. Het doormaken van een exacerbatie myasthenie wordt geassocieerd met aanzienlijke morbiditeit, waaronder langdurige mechanische ventilatie. Onderscheid tussen exacerbatie myasthenie en cholinerge crisis (door overdosering cholinesteraseremmers) is vaak lastig.^{2,3} Bij twijfel tussen een myasthene of cholinerge crisis is voorzichtigheid geboden met het verrichten van een neostigmine test aangezien dit een cholinerge crisis kan verergeren.

Herkennen van een exacerbatie myasthenie³:

- diplopie en ptosis;
- bulbaire zwakte;
- dyspnoe;
- proximale zwakte van de ledematen.

De behandeling van een exacerbatie myasthenie is gebaseerd op de volgende pijlers^{2,3}:

1. **Geef patiënt rust en herken een dreigende crisis.**

2. **Bij geïntubeerde patiënt cholinesteraseremmers stoppen** (in verband met slijmvorming). Herstarten rondom detubatie.

3. **Laagdrempelig overplaatsing naar MC/IC** en intuberen bij dreigende respiratoire insufficiëntie (onder andere bij gemeten VC minder dan 20 ml/kg lichaamsgewicht (dus absoluut < 1000-1500 ml bij volwassene) of een daling van de VC met 20% bij liggende meting ten opzichte van voorgaande zittende meting).

4. **Opsporen en eventueel behandelen van een onderliggende oorzaak** zoals een intercurrente infectie, thyreotoxicosis, een over- dan wel onderdosering van cholinesteraseremmers.

5. **Behandeling: In prednison-naïeve patiënten die geïntubeerd zijn of op de intensive care bewaakt worden kan direct met prednison begonnen worden.** Veel van deze patiënten zullen uiteindelijk ook azathioprine krijgen maar in een crisissituatie zal dit middel niet snel werken. Het verdient dus overweging dit middel pas te starten wanneer de patiënt in betere doen is, om niet ook nog met eventuele bijwerkingen van azathioprine geconfronteerd te worden tijdens de crise.

6. **Behandeling: Plasmaferese of immunoglobuline i.v. in de acute fase** (Klasse 2); gecombineerd met onderhoudsdosering prednison (Klasse 3); Overweeg laagdrempelig overleg met de specialist neuromusculaire ziekten. Klinische trials suggereren een vergelijkbaar effect van plasmaferese en i.v. immuunglobuline. Expert consensus is echter dat plasmaferese sneller werkt en effectiever is. De keuze tussen deze twee is afhankelijk van comorbiditeit en beschikbaarheid.

Toelichting op alerts voor respiratoir

Bij patiënten met een myastheniëmet **dreigende respiratoire insufficiëntie** (hypoventilatie leidend tot CO₂-stapeling en niet noodzakelijkerwijs O₂-daling) en beademingsbehoefte, dient een mogelijk ontstaan van een exacerbatie myasthenie overwogen te worden.^{2,3} **Overweeg laagdrempelig overplaatsing naar MC/IC en tijdig intuberen bij dreigende respiratoire insufficiëntie** (onder andere bij gemeten VC minder dan 20 ml/kg lichaamsgewicht (absoluut < 1000-1500 ml bij volwassene) of een daling van de VC met 20% bij liggende meting ten opzichte van voorgaande zittende meting).^{2,3} Geadviseerd wordt om bij de geïntubeerde patiënt in acute fase van een exacerbatie myasthenie pyridostigmine (Mestinon®) te stoppen i.v.m. overmatige slijmvorming.^{2,3} Zie het hoofdstuk "exacerbatie myasthenie" voor meer informatie.

Zwakte van de ademhalingsspieren kan leiden tot een **hypoxemie** (te lage O₂-saturatie door beperking bij inademing) of **hypercapnie** (CO₂-retentie door beperking bij uitademing). Beiden kunnen benauwdheid als symptoom hebben, maar dienen anders behandeld te worden. Differentiaaldiagnose is hierbij belangrijk.

Het toedienen van O₂ bij hypercapnie kan de adem prikkel onderdrukken, daarom is het raadzaam de **CO₂ te monitoren bij toedienen van O₂**. Ook een arteriële bloedgasmeting wordt aanbevolen:

- Hypoxemie wordt meestal veroorzaakt door hypoventilatie, atelectase of pneumonie
- Milde hypoxemie (SpO₂ <95% in kamerlucht) is reeds zorgwekkend

Hypoxemie en/of hypercapnie MET acidose van het bloed wijzen op acute respiratoire insufficiëntie.

Dysfagie en een verminderde hoestkracht kunnen leiden tot **aspiratie** van voedsel, speeksel, nasale secreties of maaginhoud; dit vergroot het risico op **recidiverende (aspiratie)pneumonieën**.³ Bij ernstige problemen met slikken kan overwogen worden pyridostigmine (Mestinon®) om te zetten naar intraveneuze toediening.^{2,3}

Toelichting op alerts anesthesie en perioperatieve zorg bij spoedingrepen

Bij myasthenieën kunnen acetylcholinesteraseremmers worden gecontinueerd tot anesthesie wordt gegeven.

Regionale anesthesie is te prefereren boven algehele narcose. De anesthesist dient op de hoogte zijn van de aanwezigheid van myasthenie en voorzichtig zijn met spierverslappende middelen².

De gevoeligheid voor niet-depolariserende neuromusculaire blokkers is verhoogd. Indien mogelijk wordt het geven van niet-depolariserende spierrelaxantia vermeden. De gevoeligheid voor depolariserende spierrelaxantia is verlaagd. Zorgvuldige monitoring tijdens de algehele anesthesie is van belang².

- Relatieve contra-indicatie anesthetica: benzodiazepinen, halothaan, ketamine en lidocaine (zie ook tabel bij het tabblad 'medicatie')

Zorgvuldige monitoring per- en postoperatief is van belang bij het geven van spierrelaxantia bij MG patiënten. Postoperatieve bewaking dient plaats te vinden op de IC gedurende minimaal 24 uur. **ECG, zuurstofsaturatie- en CO₂-bewaking** is aangewezen.

Toelichting op alerts voor medicatie

Bij Myasthenia Gravis zijn de antilichamen gericht tegen de postsynaptische acetylcholine-receptor (AChR) of spierspecifieke kinase (MuSK). Bij de symptomatische behandeling van AChR en Musk is de eerste keus meestal cholinesteraseremmers waarbij de voorkeur uitgaat naar Mestinon®. Bij LEMS is de eerste keus meestal 3,4-Diaminopyridine (Amifampridine).

Afgestemd op de individuele reactie wordt door de behandelend neuroloog een (onderhouds-) behandelingschema met over de dag verdeelde doses opgesteld. Mogelijke bijwerkingen van cholinesteraseremmers zijn: diarree en maagdarmkrampen, overmatig transpireren en in uitzonderingsgevallen zelfs bronchospasme (cave: de astmatische/COPD-patiënt). Atropine kan voorgeschreven worden als deze bijwerkingen optreden. Patiënten met MuSk hebben minder baat bij cholinesteraseremmers en sneller last van bijwerkingen.

Bij het middel 3,4-Diaminopyridine (Amifampridine) zijn boven de 100 mg per dag epileptische aanvallen beschreven.

Als cholinesteraseremmers onvoldoende effectief zijn, wordt bij auto immuun vormen van myasthenie **corticosteroiden** en eventueel andere **immunosuppressiva** (zoals azathioprine) voorgeschreven. Het betreft bij steroïden een lange termijn behandeling (d.w.z. geen stootkuur). Het effect van corticosteroiden is na 3-4 weken te verwachten. Voor een overzicht van de bijwerkingen van de corticosteroiden (o.a. hypertensie, hyperglykemie) en azathioprine (o.a. neutropenie/ thrombocytopenie, misselijkheid/braken) wordt verwezen naar <https://www.farmacotherapieutischkompas.nl/>. Veranderingen in de dosering van de corticosteroiden kan tot ernstige ontregeling van MG leiden.

Bij patiënten die immunosuppressiva gebruiken, dient men alert te zijn op opportunistische infecties.

Richtlijnen voor dosisaanpassing: bij chronisch gebruik kan door acuut staken bijnierschorsinsufficiëntie optreden.

- "Stress-schema": Voor, tijdens en na stress-situaties (bijv. trauma, operatie, ziekte) moet de dosering worden verhoogd. Aangezien volledig herstel van de bijnierfunctie na een langdurige volledige suppressie een jaar in beslag kan nemen, geldt dit ook na beëindiging van de therapie. Zorg dat patiënt en familie hiervan op de hoogte is.

Van een aantal geneesmiddelen is bekend dat zij de verschijnselen van MG kunnen verergeren.

A. Middelen waarvoor een **absolute contra indicatie** geldt (immunologische inductie en verergering MG):

- chloroquine;
- d-penicillamine;
- interferon-alfa.

B. Middelen waarvoor een **relatieve contra indicatie** geldt (verstoring neuromusculaire transmissie) staan weergegeven in onderstaande tabel:

Geneesmiddelen met een relatieve contra indicatie voor MG	
Antibiotica:	Aminoglycosiden: aminoglycosiden (amikacine, gentamycine, neomycine, tobramycine), clindamycine Macrolide: erythromycin Polypeptiden: colistine, polymyxine B Tetracyclines: doxycycline, tetracycline Chinolonen : ciprofloxacin, norfloxacin, ofloxacin Penicilline : ampicillin Macroliden : azithromycine, clarithromycine Anti-retroviraal: ritonavir
Kinine-derivaten:	Anti-arrhythmica: quinidine, procainamide Antihelminthica: piperazine Lokale anesthetica: lidocaine
Cardiovasculair:	Betablokkers: propranolol, labetalol, timolol, atenolol, acebutolol, Ca-antagonisten: verapamil, diltiazem Diuretica: acetazolamide Statines
Psychotroop:	Chloorpromazine/fenothiazines, lithiumcarbonaat, benzodiazepinen, trihexylfenidyl, amitriptyline, imipramine, haloperidol
Neuromusc. blokkers:	curare, niet-polariserende spierrelaxantia (vecuronium, pancuronium,), polariserende spierrelaxantia (succinylcholine), botuline toxine
Anesthetica:	Benzodiazepinen, halothaan, ketamine
Anti-epileptica:	Fenytoïne, barbituraten, ethosuximide, carbamazepine, gabapentine, benzodiazepinen
Ophthalmologisch:	Timoptol, betaxolol hydrochloride
Overige:	Jodiumhoudend contrast, oxycodon, corticosteroiden (initiële verslechtering), citraat anticoagulantia, lactaat, levonorgestrel, riluzole, magnesiumhoudende preparaten
	Bron: consensus richtlijn MG 2018

Toelichting op alerts cholinerge crisis

Bij Myasthenia gravis (MG) kan een **cholinerge crisis**^{2,3} voorkomen als gevolg van **overdosering** met cholinesteraseremmers (pyridostigmine).

Verschijselen van een cholinerge crisis:

- 1) muscarinerge verschijnselen: hypersalivatie, zweten, braken, diarree, bronchospasme, incontinentie;
- 2) nicotinerge verschijnselen: spierzwakte, fasciculaties; en
- 3) overige verschijnselen: verwardheid, angst, hoofdpijn.

Onderscheid tussen een exacerbatie myasthenie en een cholinerge crise (door overdosering cholinesteraseremmers) is soms lastig.

De behandeling van een cholinerge crise²:

- staak cholinesteraseremmers;
- atropine i.v., 1 mg tegen muscarinerge verschijnselen;
- zo nodig intubatie/beademing.

Toelichting op alerts zwangerschap, obstetrie en gynaecologie

Zwangerschap heeft een variabel effect op MG (zowel geen verandering als verslechtingen dan wel verbeteringen)³. Het eerste trimester en de periode direct postpartum zijn de periodes met de hoogste kans op exacerbatie van MG³. Vrouwen met MG hebben een hoger **complicatierisico rondom de bevalling**, met name drievoudig verhoogd risico op **preterm ruptuur vliezen** en **frequentere noodzaak tot sectio caesarea**. Bij 4% van bevallingen is sprake van **ernstige geboortedefecten**³.

Terughoudendheid is geboden met het gebruik van magnesiumsulfaat bij (pre-)eclampsie vanwege het spierverslappend effect, met name bij MG patiënten met duidelijke klinische zwakte.³ Overweeg als alternatief **fenobarbital** en een **antihypertensivum** (in Nederland is ervaring met dihyalazine, methyldopa, nifedipine, labetalol, ketanserine; hierbij wordt geen voorkeur gegeven).³ Hier moet echter het gevaar van de eclampsie meegewogen worden, een eventuele MG verslechting kan ook anders opgevangen worden³.

10-20% van de kinderen van een moeder met MG krijgt een voorbijgaande neonatale myasthenie door passieve overdracht van maternale antilichamen. Symptomen (ademhalingsproblemen, problemen met drinken, weinig tonus) worden manifest binnen 2-3 dagen en kunnen 3 maanden aanhouden. Meestal zijn de verschijnselen van neonatale MG in enkele dagen zo ver verbeterd dat het kind naar huis kan. **Het kind moet 48 tot 72 uur na de bevalling klinisch geobserveerd worden**².

Behandeling neonatale myasthenie²:

1. Behandeling met i.v. **neostigmine**: 0,02 mg/kg 6 – 8 keer per dag, in verband met bijwerkingen in de vorm van speekselvloed en buikkrampen, ongeveer 5 minuten van tevoren atropine 0,01 – 0,03 mg/kg i.v., maximaal 1 mg /dag (alternatief bij kinderen: neostigmine: 0,01 – 0,02 mg/kg/uur via pomp).
2. Indien mogelijk overschakelen op **pyridostigmine** (Mestinon) 7 mg / kg per dag in 5 - 7 doses (vóór de voeding), aangevuld met **atropine**.

Bronvermelding

1. Richtlijn: diagnostiek en behandeling van Myasthenia Gravis, Neurologie Erasmus MC, 2018
2. Consensus richtlijn Autoimmuun Myasthenia Gravis, Spierziekten Centrum Nederland, 2018
3. Roper J, Fleming ME, Long B, Koyfman A. Myasthenia Gravis and Crisis: Evaluation and Management in the Emergency Department. *The Journal of Emergency Medicine*. 2017;53(6):843–53.
4. Sussman J, Farrugia ME, Maddison P, Hill M, Leite MI, Hilton-Jones D. Myasthenia gravis: Association of British Neurologists' management guidelines. *Practical Neurology*. 2015;15(3):199–206.
5. Sanders DB, Wolfe GI, Narayanaswami P. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: Executive summary. *Neurology*. 2016;87:419–25.
6. Tranchant C, Weiss N, Riviere H, Bagou G. Emergency Guideline Autoimmune Myasthenia Gravis. *Orphanet*. 2010
7. Myasthenieën expertisecentrum <https://mgexpertisecentrum.nl/>
8. Spierziekten Nederland – diagnosespecifieke pagina's.

Verantwoording

Met het project *Spoedhulp bij spierziekten* streven we naar een verbetering van de acute zorg voor mensen met een spierziekte. In de eerste fase zijn de knelpunten binnen de acute behandeling geïnventariseerd bij mensen met een spierziekte. Vervolgens zijn er werkbare en implementeerbare oplossingen geformuleerd.

De basis van het project zijn de alertkaarten voor spoedhulpverleners. De 'alerts' zijn bedoeld om het medisch handelen te ondersteunen in situaties waarin de reguliere medische spoedzorg afwijkend en/of levensbedreigend kan zijn voor patiënten met een spierziekte ten opzichte van andere patiënten. Deze aandachtspunten zijn gebaseerd op wetenschappelijke literatuur, en opgesteld in samenwerking met medische specialisten, de beroepsverenigingen en het myasthenieën expertisecentrum.

De alertkaart voor Myasthenie is gebaseerd op de consensus richtlijn van Spierziekten Centrum Nederland, dat onderdeel is van de Nederlandse vereniging voor Neurologie als werkgroep Neuromusculaire ziekten, en is daarnaast aangevuld door de betrokken neuromusculaire experts van het myasthenieën expertisecentrum.

Er zijn alertkaarten ontwikkeld voor de spierziekten: facioscapulohumerale dystrofie (FSHD), Duchenne spierdystrofie (DMD), Myasthenie, myotone dystrofie (MD) en spinale musculaire atrofie (SMA) en voor spierziekten die gebruik maken van beademing. Ook zijn er SOS-patiëntkaarten gemaakt die gebaseerd zijn op de alertkaarten voor zorgverleners.

Dit project wordt gefinancierd door het Prinses Beatrix Spierfonds en is uitgevoerd in samenwerking met en wordt ondersteund door:

