Timectomia nella miastenia gravis

Data 16 luglio 2017
Categoria reumatologia

Secondo uno studio randomizzato la timectomia, nei casi di miastenia gravis senza timoma, è un intervento efficace nel migliorare i sintomi, nel ridurre la necessità di farmaci immunosoppressori e le recidive.

La miastenia gravis è una malattia caratterizzata soprattutto da affaticabilità patologica e debolezza muscolare.
Si tratta di una patologia autoimmune in cui l'organismo produce autoanticorpi che bloccano i recettori post-sinaptici dell'acetilcolina a livello della giunzione neuromuscolare.
In alcuni casi vengono prodotti autoanticorpi contro proteine della giunzione neuromuscolare (MuSK e LRP4).
Nel 15% circa dei casi la miastenia gravis è limitata ai muscoli oculari (miastenia oculare) con ptosi palpebrale e diplopia.

La terapia medica si avvale dell'uso della piridostigmina bromuro che agisce inibendo l'acetilcolinesterasi, l'enzima che degrada l'acetilcolina. Inoltre vengono usati farmaci che agiscono sul sistema immunitario come gli steroidi e gli immunosoppressori (azatioprima, ciclosporina, etc.).

Dato che il timo svolge un ruolo importante nella genesi dei processi autoimmuni si può ricorrere anche alla timectomia (oggi eseguita, nella maggior parte dei casi, tramite toracoscopia). Spesso si ha, infatti, una iperplasia della ghiandola oppure un timoma (in circa un paziente su quattro).
L'intervento è indicato soprattutto quando sono positivi gli anticorpi contro il recettore dell'acetilcolina, mentre nei casi di positività per gli anticorpi contro la proteina MuSK la timectomia ha un ruolo incerto.

In realtà la timectomia, nei casi in cui non sia presente un timoma, è ancor oggi un intervento per certi versi oggetto di discussione.
Partendo da questa considerazione è stato effettuato uno studio clinico randomizzato e controllato in cui sono stati arruolati 126 soggetti affetti da miastenia gravis generalizzata senza timoma. La malattia datava da meno di 5 anni e il valore degli anticorpi anti recettore dell'acetilcolina era elevato.
I soggetti sono stati trattati con prednisone oppure con prednisone associato a timectomia.

Durante il follow up di 3 anni si è evidenziato che i soggetti sottoposti a timectomia presentavano meno sintomi (valutati mediante uno score ad hoc), richiedevano in misura minore l'uso dell'immunosopressione con azatioprina e presentavano meno riacutizzazioni della malattia.

Ricordiamo che le linee guida consigliano la timectomia, nei casi di miastenia gravis senza timoma, come un'alternativa per ridurre o evitare le dosi e la durata dell'immunosoppressione oppure nei pazienti che non rispondo alle terapia medica o non la tollerano. Le linee guida ricordano anche che l'effetto della timectomia si manifesta nel medio-lungo termine per cui dovrebbe essere effettuata nei pazienti stabili dato che dolore dopo l'intervento e fattori meccaninici potrebbero limitare la funzionalità rspiratoria.

Lo studio recensito in questa pillola conferma che la timectomia è un intervento efficace nel migliorare i sintomi della miastenia gravis, nel ridurre la necessità di farmaci immunosoppressori e le recidive.

RenatoRossi

Bibliografia

1. Wolfe GI et al for the MGTX Study Group. Randomized trial of thymectomy in myasthenia gravis. N Engl J Med 2016 Aug 11;375:511-522

2. Sanders DB et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis
Neurology July 26, 2016;87:419-425

© 2004 - 2026 Pillole - Registrazione T. di Roma n. 2/06 | stampato il 16/11/2026 alle ore 8:13 | Pagina 1 di 1