



**Universidad del Sureste**

**Escuela de Medicina**

**Título del trabajo:**

**“TRABAJOS PLATAFORMA”**

**Nombre del alumno: Alondra Nancy Marili Flores Velázquez**

**Nombre de la asignatura: Neurología**

**Semestre y grupo: 6°A**

**Nombre del profesor: Dr. José Luis Gordillo**

## Myasthenia gravis

# MIASTENIA GRAVIS

- ▶ MG es una enfermedad de la unión neuromuscular de tipo autoinmunitario que se caracteriza por la presencia de anticuerpos contra los receptores postsinápticos de ACh de la membrana esquelética.
- ▶ Transmisión neuromuscular → Despolarización del estímulo eléctrico en el nivel presináptico y produce liberación ACh la que al unirse al receptor postsináptico = contracción de los músculos esqueléticos.

## EPIDEMIOLOGIA

- Prevalencia de 50 a 125 casos por millón de habitantes.
- Pico de presentación entre la 2<sup>da</sup> y 3<sup>ra</sup> décadas de la vida, más común en mujeres. Segundo pico entre la 6<sup>ta</sup> y 7<sup>ma</sup> década vida, más común en los hombres.

## FISIOPATOLOGIA

- Disminución en el número de receptores de ACh postsinápticos.
- La contracción muscular efectiva depende de una adecuada transmisión de neurotransmisión que está dada por la adecuada unión de los moléculas de ACh con los receptores postsinápticos (rACh).
- Al unirse ACh con los rACh = potencial de acción, se transmite en toda la fibra muscular para liberar Ca<sup>2+</sup> y genera la contracción muscular en coacción.
- 50-80% de px con MG existen anticuerpos contra los rACh.
- Anticuerpos anti-MuSK (anti-musculo esquelético) y otros anticuerpos a la lipoproteína relacionada a la q<sub>4</sub> (LRP4).
- El origen de la miastenia es autoinmunitaria se ha relacionado con el timo, que muestra anomalías en el 75% de los px con MG, 3/4 partes con hiperplasia de células germinales y el resto con tumores recirculados como timomas.



## MANIFESTACIONES CLINICAS

La característica clínica que obliga siempre a considerar al niño como afectado es la presencia de debilidad muscular con un carácter fluctuante durante el día.

Los síntomas mejoran con el reposo y empeoran con la actividad.

La debilidad muscular depende de los músculos afectados:

### MUSCULOS AFECTADOS

Oculomotores

Faringeos

Cuerdas vocales

Linguales

Extensores cuello

Extremidad superior

Extremidad inferior

Respiratorio

### MANIFESTACIONES CLINICA

Diplopía con o sin ptosis (Dx o Bilateral)

Drafagia

Difonía

Disartria

Cabeza cae

Debilidad levantar brazos o mantener

Debilidad o fatiga de piernas

Dronca o franca insuficiencia respiratoria

Gravedad de la enfermedad según su afectación de acuerdo a la clasificación Ozamer y Genkins:

GRADO	TIPO	SINTOMAS
I	Ocular	Afectación exclusivamente m. oculares
IIa	Leve	AF. generalizada leve sin afectación de la musculatura respiratoria
		SIN AFECION RESPIRATORIA
IIb	Moderada-leve	AF. generalizada moderada-grave con alt. musculatura bulbar.
III	Aguda	Debilidad generalizada aguda o fulminante subaguda y < 6 meses afectación m. bulbar o respiratoria.
IV	Grave	AF. generalizada grave tardía > 3 años de evolución I y II



- 85% inicio con diplopía y ptosis palpebral, ons o bilateral
- Debilidad muscular bulbar en disfagia y disartria 15% raras
- Músculos extraoculares → función superintada
- Crisis miasténica

**DIAGNOSTICO**

- ▶ Se debe pensar en la enfermedad ante crisis de ptosis, diplopía, debilidad muscular, con afectación sensitiva y con fluctuaciones diurnas
- ▶ Los estudios que confirman el diagnóstico
  - \* EMG → Demuestra que las fibras musculares se contraen debido a los decrementos ACh por receptores postsinápticos
  - \* Medición en el suero de anticuerpos anti-ACh o anti-MUSK
  - \* Investigar la presencia de anomalías en el timo por TC torax

**TRATAMIENTO**

- La meta es mejorar la transmisión neuromuscular en la hendidura sináptica entre la terminal nerviosa (presináptica) y el receptor muscular (postsináptica)
- Inhibidores de acetilcolinesterasa = aumentan las concentraciones de ACh en px con MG y mejora transmisión neuromuscular y síntomas
  - ↳ PIRIDOSTIGMINA entre 2y 6hrs, 60mg 2/4hrs / Vigilar efectos colinérgicos, salivares, náuseas abdominales, diarrea y miopía / CRISIS MIASTÉNICA
- Medicamentos que desensibilizan (BLOQUEO MIASTÉNICA)

**ANTIBIOTICOS**

**EJEMPLOS**

- Amnoglicosidos: Tobramicina / Gentamicina / Neomicina / Estreptomina
- Quinolonas: Ciprofloxacina / Norfloxacina / Ofloxacina
- Tetraciclinas: Clindamicina / Sulfonamidas
- Mácarolides: Azitromicina / Claritromicina
- Cardiacos: Quinidina

- En caso de rápida progresión (C.M) recomiendo plasmaféresis o inmunoglobulina
- Esteroides → Lograr rápida remisión de los síntomas. Prednisona 1mg/Kg
- Menos experimentadas → inmunosupresores (Azatioprina y Micofenolato)