

ACTUALIZACIÓN EN MIASTENIA GRAVIS

Es una enfermedad autoinmune, caracterizada por fatiga debilidad muscular localizada o generalizada, a predominio proximal de curso fluctuante, los síntomas provienen del bloqueo post-sináptico de la transmisión neuromuscular por anticuerpos contra los receptores de acetilcolina y otras proteínas de membrana post-sináptica.

Patogénesis = falta de regulación de la respuesta inmunitaria puede interferir con la tolerancia tanto de las células B como T en el timo lo que ocasiona una respuesta inmune con los RACh, los hallazgos más importantes es la presencia de células moides en las glándulas timicas que expresan en su superficie RACh se destruye si se desencadena por algún patógeno o virus.

Clasificación: se clasifica en miastenia neonatal hemitónica en síndromes miasténicos congénitos y la miastenia grave juvenil que se presenta antes de los 19 años, en adultos es autoinmune. Clasificación de Osserman.

Epidemiología 55 estudios 1950-2007 incidencia de 8-10 casos por millón de personas y prevalencia 8-10 casos por millón y puede emplearse de fumarato, el embarazo, las cirugías, fiebre infecciones etc.

factores ambientales = exposición a fármacos, contaminación por patógenos, terapia con interferón o penicilina.

CC = debilidad muscular fatigabilidad, anticuerpos de acetilcolina, ptosis unilateral, diplopía, combinación de afecto a ciertos grupos musculares, faciales, respiratorios, dificultad de mascar y hablar, voz nasal, hipofonía, debilidad bulbar.

Diagnóstico

Suspecta clínica, test de anticuerpos, neurofisiológicos, prueba farmacológica, miastenia ocular,

- test de tensión o prueba de Edrofinio 10mg
- Inmunológico dosaje de anticuerpos es sobre todo en la MIO ocular
- Test neurofisiológico = la estimulación repetitiva del nervio y la electromiografía de fibra única, valores mixtos faciales

α - Sintomático, inmunoterapia, recambio plasmático o con inmunoglobulinas, tratamiento quirúrgico

- Inhibidores de AChE
- Inmunoterapia
- Corticosteroides
- prednisolona
- Rituximab / Azathioprina, ciclosporina, tacrolimus ciclofosfamida