

MIASTENIA GRAVIS / GUILLIAN BARRÉ

2DO PARCIAL



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

CLINICAS MEDICAS COMPLEMENTARIAS

KAREN YURENNI MARTÍNEZ SÁNCHEZ

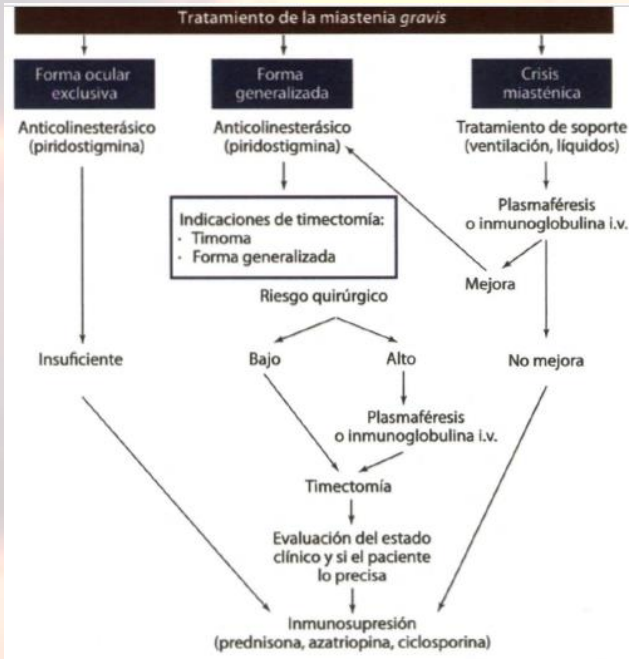
DR. RICARDO ACUÑA

Síndrome de Guillain-Barré. Polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda de origen inmunológico y que afecta preferentemente a adultos jóvenes varones. En más de 2/3 partes de los casos hay antecedente de infección viral respiratoria o gastrointestinal. Los virus más frecuentemente implicados son los del grupo herpes (citomegalovirus, virus de Epstein-Barr). Más recientemente, el *Campylobacter jejuni* ha sido descrito en pacientes con Guillain-Barré y antecedente de gastroenteritis. **Patogenia:** Es autoinmunitaria. La desmielinización se produce por un doble mecanismo: mediada por linfocitos y por anticuerpos circulantes. Recientemente se ha descrito la presencia de anticuerpos antigangliósido, como el anti-GMI, en este síndrome, si bien su papel etiopatogénico no es del todo conocido. **Clínica:** tetraparesia flácida y arrefléxica cuadro con escasos síntomas sensitivos. No suele haber afectación esfinteriana. En la mayoría de los casos, la debilidad se inicia en los miembros inferiores y asciende progresivamente, para afectar a la totalidad corporal. Puede haber paresia facial bilateral en el 50% de los casos; los síntomas autonómicos incluyen taquicardia, hipotensión postural, hipertensión y síntomas vasomotores, síndrome de Miller-Fisher el más habitual. Se trata de una variante que implica ataxia, arreflexia y oftalmoparesia, con posibles alteraciones pupilares y escasa debilidad de miembros. **Prueba complementaria:** Guillain-Barré, la electroneurografía. Si el LCR presenta pleocitosis importante, hay que pensar en un síndrome de Guillain-Barré asociado a infección por VIH. Estudios neurofisiológicos. En las fases iniciales, las velocidades de conducción motoras distales suelen ser normales y es de mayor valor la abolición de la onda F, que valora la conducción motora proximal, siendo el primer signo diagnóstico. **Diagnóstico:** Los criterios diagnósticos Requeridos: Debilidad progresiva en uno o más miembros debido a neuropatía, arreflexia, curso de la enfermedad >4 semanas, exclusión de otras causas. Sugestivos: Debilidad simétrica relativa, leve afectación sensorial, alteración de cualquier par craneal, ausencia de fiebre, evidencia electrofisiológica de desmielinización. **Tratamiento:** Consiste en el soporte de las funciones cardiorrespiratorias, con prevención de las infecciones intercurrentes. El tratamiento con plasmaféresis o la administración de inmunoglobulinas intravenosas es el tratamiento de elección para aquellos pacientes que han perdido la capacidad

de deambular de forma autónoma, la combinación de ambos fármacos no parece ser mejor que la administración aislada de cualquiera de ellos.

Miastenia gravis. Trastorno autoinmunitario que cursa con debilidad y fatigabilidad de la musculatura esquelética. Globalmente afecta más frecuentemente a mujeres, puede darse en todos los grupos de edad, con un pico de incidencia en las mujeres entre la segunda y tercera décadas, y algo más tardío en los hombres (cuarta y quinta décadas). **Patogenia:** Es la enfermedad autoinmunitaria mejor caracterizada. En un 85-90% de los casos existen anticuerpos dirigidos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina (ACh). Estos anticuerpos actúan de tres maneras: 1) bloquean el receptor de acetilcolina; 2) promueven su endocitosis y posterior destrucción, y 3) activan el depósito de complemento sobre la membrana postsináptica. El timo parece jugar un papel importante en la génesis de la respuesta autoinmunitaria, dado que es anormal en el 75% de los pacientes (en el 65% es hiperplásico, y en el 10% hay timoma). **Clínica:** debilidad, fatigabilidad muscular de distribución típica, sin alteración de otras funciones neurológicas, los ROT, las pupilas y el SNA están intactos, a diferencia del botulismo y el síndrome de Eaton-Lambert. **Diagnóstico:** Test de Tensilon (edrofonio). Debe realizarse cuando existe la sospecha clínica. Tras fatigar al paciente, la administración intravenosa de edrofonio produce una mejoría inmediata y transitoria, Demostración de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina. Aparece en un 85-90% de los pacientes con miastenia generalizada y en un 50% de las miastenias oculares. Su presencia es diagnóstica, pero su ausencia no excluye el diagnóstico; no son patognomónicos de miastenia gravis, ya que pueden aparecer en miastenias farmacológicas como la generada por penicilamina, Estudios neurofisiológicos. Las velocidades de conducción nerviosa son normales. La amplitud del potencial de acción ante un estímulo único es normal, un decremento progresivo de la amplitud de los potenciales de acción evocados, máxima al 4.0, potencial, que para ser significativa debe ser mayor del de 5.0 10-15% la amplitud del primer potencial (respuesta decremental), Radiología. Se debe realizar TC o RM torácica para detectar alteraciones tímicas (hiperplasia o timoma).

Miastenia neonatal. Aparece en el 15% de los hijos de madres miasténicas y se produce por transmisión placentaria de anticuerpos de la madre miasténica al feto., cursa con hipotonía generalizada, dificultad respiratoria, disfagia y paresia diafragmática, **Miastenia congénita.** Agrupa un conjunto de entidades hereditarias de patogenia no autoinmunitaria, caracterizadas por distintos trastornos de la unión neuromuscular, representan el 1% de los casos de miastenia. La clínica comienza en la infancia y progresa lentamente hasta la edad adulta.



Tratamiento: Fármacos anticolinesterásicos:

Se utilizan la piridostigmina (oral) y la neostigmina (parenteral), sobre todo la primera, por tener menos efectos muscarínicos a dosis terapéuticas. Se usan como tratamiento sintomático, en monoterapia en las formas oculares puras para corregir la ptosis.

Corticoides. Se utilizan cuando falla la medicación anticolinesterásica, para mejorar la fuerza preoperatoria del paciente pretimectomía, cuando no hay remisión tras timectomía, raramente en la miastenia ocular

pura, inmunosupresores: Se utilizan micofenolato, azatiopirina, ciclosporina y tacrolimus. La ciclofosfamida actualmente se considera terapia de segunda línea, reservada a pacientes que no responden a los tratamientos previos.

Síndrome miasténico de Eaton-Lambert. Trastorno presináptico de la transmisión neuromuscular causado por anticuerpos que bloquean los canales de calcio dependientes de voltaje del terminal presináptico, impidiendo de esta forma la liberación de Ach. Aparece más frecuentemente en varones, en un 70% de los varones y un 25% de las mujeres tiene carácter paraneoplásico, siendo el tumor más frecuentemente asociado a este síndrome el carcinoma pulmonar de células pequeñas (50%), por lo que ante la sospecha clínica de este proceso, está indicada la realización de una prueba de imagen del tórax (Rx o TC). La debilidad afecta con

preferencia a la musculatura proximal de los miembros inferiores, con escasa afectación de la musculatura bulbar, aunque aparece ptosis y diplopía en un 70% de los pacientes. Es característica la existencia de un incremento transitorio de la fuerza tras unos segundos de ejercicio voluntario. Los reflejos miotáticos son hipoactivos o están abolidos, y cursa con clínica disautonómica: sequedad de boca, impotencia, visión borrosa, estreñimiento, pedir una radiografía de tórax si se sospecha un síndrome de Eaton Lambert: podría ser secundario a un carcinoma microcítico de pulmón. **DX:** Se basa en el estudio neurofisiológico y en las pruebas serológicas. El estudio neurofisiológico demuestra unas velocidades de conducción normales. La prueba más sensible para el diagnóstico es la detección de los anticuerpos anticanal de calcio que se encuentran en un 95% de los pacientes. **TX:** El fármaco utilizado con preferencia para mejorar la transmisión neuromuscular es la 3-4 diaminopiridina.

BIBLIOGRAFIA:

- Manuel Amosa Delgado, José Renan Pérez Pérez, Manuel Martínez Marino, Lain Hermes González Quarante. (2017). Manual CTO de medicina y cirugía. neurología 3a. Edición. Madrid, España: Grupo CTO.