



# Medicina humana

Clínicas médicas  
complementarias  
“Miastenia gravis”  
2do Parcial (Séptimo semestre)

**Doctor Ricardo Acuña Del Saz**  
Alumna Citlali Guadalupe Pérez Morales

---

# Miastenia gravis

## Definición

La miastenia gravis es una enfermedad neuromuscular autoinmune y crónica, mediada por autoanticuerpos contra el receptor nicotínico de acetilcolina.

Se caracteriza por debilidad fluctuante de los músculos esqueléticos (voluntarios del cuerpo) y fatiga.

## Etiopatogenia

- Está relacionada con la presencia de anticuerpos que circulan. En más del 85% de los casos, estos anticuerpos reconocen a los receptores nicotínicos de acetilcolina.
- El 75% de pacientes presentan alteraciones tímicas acompañantes (hiperplasia en el 65%, timoma en el 10%).
- No hay historia familiar positiva.
- Se ha encontrado asociación con otras enfermedades autoinmunes (10%). Hipertiroidismo, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, pénfigo, polimiositis, sarcoidosis...
- Mujeres/Hombres: 3/2.

## Clínica

Cursan con debilidad y fatigabilidad muscular de distribución típica, sin alteraciones de otras funciones neurológicas.

Tres características marcan el diagnóstico.

Carácter **fluctuante** de la debilidad, con empeoramiento tras el ejercicio y mejoría con el reposo o el sueño. Los pacientes se quejan de mayor debilidad por las tardes.

Afectación de la musculatura craneal, preferentemente la **extraocular**, con:

- Ptosis y diplopía
- Puede simular una oftalmoplejía internuclear.

Otros síntomas son:

- Disartria
- Disfagia
- Debilidad de musculatura cervical.

En la mayoría de los pacientes (85%) la debilidad se generaliza a los músculos de los miembros, siendo de carácter proximal y asimétrica, con preservación de los reflejos miotáticos y sin amiotrofias. No hay alteraciones sensitivas, autonómicas ni pupilares.

Respuesta clínica a los **fármacos colinérgicos** (anticolinesterásicos).

- Se denomina **miastenia ocular** a aquella forma en la que únicamente existe debilidad de la musculatura ocular después de dos años del inicio de los síntomas.
- La **miastenia generalizada** es la forma en la que existe una afectación de musculatura diferente a la ocular, bien en los miembros, bien bulbar, con o sin afectación ocular.
- Se habla de **crisis miasténica** cuando la debilidad muscular respiratoria produce insuficiencia respiratoria o la debilidad bulbar impide la deglución, con necesidad de instaurar una sonda de alimentación por el riesgo de aspiración.

## Diagnostico

**Test de Tensilon (edrofonio).** Debe realizarse cuando existe la sospecha clínica. El edrofonio es un fármaco que inhibe la acetilco-linesterasa a nivel de la hendidura sináptica. Tras fatigar al paciente, la administración intravenosa de edrofonio produce una mejoría inmediata y transitoria.

**Demostración de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.** 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.** La amplitud del potencial de acción ante un estímulo único es normal. Sin embargo, la estimulación nerviosa repetitiva a bajas frecuencias (3-5 Hz) produce un decremento progresivo de la amplitud de los potenciales de acción evocados.

**La electromiografía de fibra aislada** muestra un incremento del Jitter. El jitter representa la variabilidad del intervalo interpotencia. En la miastenia gravis, la estimulación repetitiva a altas frecuencias incrementa el jitter

**Radiología.** Se debe realizar TC o RM torácica para detectar alteraciones tímicas (hiperplasia o timoma). Todo aumento del timo en mayores de 40 años es altamente sospechoso de timoma.

**Otros.** Debe hacerse un estudio de hormonas tiroideas.

## Tratamiento

### Tratamiento farmacológico sintomático de primera línea

El tratamiento de los pacientes con miastenia gravis, debe ser individualizado, con base en el tipo de presentación clínica y una evaluación de los factores de mal pronóstico.

Los medios terapéuticos disponibles son cuatro: mejorar la transmisión neuromuscular con anticolinesterásicos, inmunosupresión con esteroides o citostáticos, plasmaféresis para disminuir la titulación sérica de anticuerpos antirreceptor y timectomía para eliminar el posible origen de los mismo.

**Fármacos anticolinesterásicos.** Inhiben la destrucción de Ach dentro de la hendidura sináptica, aumentando su disponibilidad. 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 (y en menor medida la diplopía) y asociados a otros fármacos en las formas generalizadas.

**Corticoides.** Se utilizan:

- 1) cuando falla la medicación anticolinesterásica, en combinación con esta (la mayoría de los pacientes son tratados con esteroides a menos que tengan una contraindicación mayor).
- 2) para mejorar la fuerza preoperatoria del paciente pretimectomía.
- 3) cuando no hay remisión tras timectomía.
- 4) raramente en la miastenia ocular pura. La mejoría comienza meses después de iniciar el tratamiento, y es común el empeoramiento en los primeros días de tratamiento esteroideo.

### **Inmunosupresores.**

Su uso se indica en combinación con los corticoides para reducir las dosis de los mismos.

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.

La azatiopirina es la de uso más común y sus efectos secundarios incluyen un síndrome febril con malestar general, depresión medular y alteraciones de la función hepática (debe suspenderse si los leucocitos descienden por debajo de 3.000 o los linfocitos por debajo de 1 .000).

### **Timectomía**

Si existe timoma, la extirpación quirúrgica es necesaria dada a la posibilidad de extensión.

### **Bibliografías**

#### **Bibliografía**

Delgado, A., M. (2017). Miastenia gravis. En Manual CTO de medicina y cirugía. Neurología (124). México: CTO editorial.