



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 timentomía 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.