

MIASTENIA / EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Usuario de Windows

UNIVERSIDAD DEL SURESTE 22-10-2020

Miastenia Gravis es un padecimiento cuyo principal síntoma es debilidad muscular que fluctúa durante el día. Los músculos de los párpados y ojos, brazos y piernas y los que ayudan a la respiración son los más afectados por esta enfermedad. Se debe a una alteración del sistema inmunitario (sistema encargado de atacar las infecciones) en el cual se producen unas proteínas (anticuerpos) que atacan al músculo, alterando su función y provocando debilidad muscular en diversos grados.

La debilidad muscular, característica de la Miastenia Gravis, es cíclica y fluctuante, es decir, es peor por la tarde o después de un esfuerzo físico notable y mejora cuando se está en reposo. Esta debilidad se puede presentar como párpados caídos (a menudo es peor en un párpado que el otro), visión doble, problemas para hablar (muchas veces con voz "nasal"), masticar, tragar y respirar, así como problemas para sostener la cabeza, levantar un brazo o una pierna. Cuando la Miastenia Gravis se presenta con importante dificultad para respirar se puede tratar de una Crisis Miasténica, la cual amerita atención urgente (ver apartado Crisis Miasténica).

El diagnóstico se lleva a cabo con los siguientes estudios:

Historia clínica y exploración física por parte del médico.

Medición de anticuerpos en sangre que atacan al músculo.

Estudios de neurofisiología: Prueba de Jolly o de Estimulación Repetitiva (estudio que evalúa el sistema eléctrico del músculo).

Estudios de imagen, como tomografía o resonancia magnética del tórax, para determinar alguna anomalía en la glándula llamada Timo, que puede estar relacionada con la enfermedad. Podemos dividir el tratamiento de los pacientes con Miastenia Gravis en cuatro grandes grupos:

Tratamiento sintomático para mejorar la debilidad muscular utilizando la Piridostigmina.

Tratamiento para modular la función del sistema inmunitario a largo plazo con medicamentos como Prednisona, Azatioprina, Micofenolato de Mofetilo y Rituximab, entre otros.

Tratamientos de acción rápida y emergente ante una Crisis Miasténica: Plasmaféresis e Inmunoglobulina Intravenosa.

Cirugía de Resección del Timo que se lleva a cabo en pacientes seleccionados, retirando la glándula Timo.

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de origen idiopático, caracterizada por debilidad muscular y arreflexia. Constituye una de las formas más frecuentes de neuropatía, siendo la de evolución más rápida y potencialmente fatal. Aunque la parálisis ascendente aguda ha sido reconocida por siglos, una descripción aceptada fue ofrecida por Osler en 1882. En 1916, Guillain, Barré y Strohl publicaron en París los elementos clínicos y los hallazgos del líquido cefalorraquídeo tal y como se conocen actualmente.

En el 60 % de los pacientes con SGB se recoge el antecedente de una infección respiratoria o gastrointestinal, bacteriana o viral, varias semanas antes del comienzo de los síntomas neurológicos. Jacobs⁵ estudió el espectro de antecedentes infecciosos en este síndrome y encontró una mayor frecuencia de infección por *Campylobacter jejuni*, Cytomegalovirus y virus de Epstein Barr, aunque también detectó infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, virus de la hepatitis, herpes simple y mononucleosis infecciosa.

El SGB también se ha asociado con vacunación (influenza, antirrábica, etc.), enfermedades sistémicas (enfermedad de Hodgkin, lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis) y cirugía.

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas iniciales consisten en sensación de “adormecimiento” y “alfilerazos” en los dedos de los pies y en las manos, y en ocasiones por dolor en la región lumbar baja o en las piernas, seguido de debilidad muscular que suele iniciarse en los miembros inferiores para después afectar otros territorios. Esta debilidad es a veces progresiva y puede afectar sucesivamente piernas, brazos, músculos respiratorios y pares craneales, todo lo cual configura el cuadro clínico de parálisis ascendente de Landry. La afectación de pares craneales ocurre en el 25 % de los casos, siendo la paresia facial bilateral la más característica, aunque también pueden ocurrir debilidad en los músculos de la deglución, fonación y masticación. Los signos de disfunción autonómica están presentes en el 30 al 50 %, entre ellos se encuentran:⁶

- Arritmias (bradicardia, taquicardia paroxística así como asistolia).
- Hipotensión ortostática.
- Hipertensión arterial transitoria o permanente.
- Íleo paralítico y disfunción vesical.
- Anormalidades de la sudación

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

Las pruebas de laboratorio son de poca ayuda al inicio del proceso. Después de la primera semana de aparición de los síntomas, el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) detecta típicamente elevación de las proteínas (mayor de 50 mg/dL), máxima entre la segunda y la cuarta semanas, con escasas células (menor de 10 células mononucleares/dL), lo que constituye la llamada “disociación albuminocitológica”. También se reporta que algunos pacientes presentan anticuerpos antigangliósidos especialmente GM1 y GM1b. Ropper¹² señala que los estudios electrofisiológicos son los exámenes más sensibles y específicos para el diagnóstico y demostró una gran variedad de anomalías que indican desmielinización multifocal, la cual incluye:

- Velocidad de conducción nerviosa enlentecida.
- Bloqueo parcial de la conducción motora.
- Dispersión temporal anormal.
- Latencias distales prolongadas

MANEJO CARDIOVASCULAR

Es esencial el monitoreo cercano de la tensión arterial, el nivel de hidratación y del ritmo cardíaco, puesto que la disfunción autónoma es una fuente significativa de mortalidad toda vez que la arritmia súbita puede causar muerte inesperada. Además, debe tenerse mucho cuidado con el uso de las drogas vasoactivas y sedantes, pues la disautonomía puede exagerar la respuesta hipotensiva de estas drogas

APIA INMUNOMODULADORA

Las principales medidas terapéuticas incluyen plasmaféresis y la administración intravenosa de inmunoglobulinas. La plasmaféresis consiste en el intercambio de plasma por albúmina o por plasma fresco congelado, se extraen 50 mL/kg en días alternos hasta completar 5 sesiones. Su efectividad quedó demostrada en varios estudios. Se recomienda su uso precoz, principalmente en las 2 primeras semanas, en la fase de progresión de SGB severo y en las recaídas; se plantea que mejora la evolución de la enfermedad, así como acorta el tiempo de ventilación mecánica.