

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Universidad del sureste

Escuela de medicina humana

**RESUMEN: MIASTENIA GRAVIS**

**NEUROLOGIA**

**Dr.: Gordillo Guillen José Luis**

Por: Diego Armando Hernández Gómez

6 semestre grupo B

Comitán de Domínguez, Chiapas, México a 10 de julio del 2021.

## DEFINICION:

La Miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que se produce por el bloqueo postsináptico de la placa mioneural, a través de autoanticuerpos que se unen a los Receptores de Acetilcolina (RACH) o a moléculas de la membrana postsináptica (funcionalmente relacionadas con la unión neuromuscular); lo que genera fatiga y debilidad muscular localizada o generalizada, a predominio proximal y de curso fluctuante. La debilidad muscular puede llegar a ser muy severa y comprometer la musculatura respiratoria (diafragma, músculos intercostales así como también la musculatura de las vías respiratorias altas), llegando el paciente a requerir ventilación mecánica e intubación endotraqueal; además puede generar disfagia; este cuadro clínico es conocido como crisis miasténica y debe ser manejado en una unidad de cuidados intensivos.

## EPIDEMIOLOGIA:

Una revisión sistemática realizada el año 2010, que incluyó 55 estudios realizados entre 1950 y el 2007 encontró una incidencia de 8 a 10 casos por millón de personas y una prevalencia de 150 a 250 casos por un millón de personas; sin embargo la incidencia y prevalencia varía en las poblaciones estudiadas por lo que la tasa de incidencia acumulada no puede extrapolarse a poblaciones no estudiadas

## FISIOPATOLOGIA:

Se asume que una falta de regulación de la respuesta inmunitaria puede interferir con la tolerancia tanto de las células B como las células T en el timo, lo que ocasiona una respuesta intensa contra los RACH. Quizá uno de los hallazgos más importantes es la presencia de células mioides en las glándulas tímicas que expresan en su superficie RACH; sin embargo, el mecanismo por el cual se produce esta disregulación se desconoce; aunque podría desencadenarse por una infección viral o bacteriana.

## CLASIFICACION:

Dependiendo de los autores se puede clasificar a la MG en base a la edad; es así que la miastenia pediátrica se clasifica en miastenia neonatal transitoria, síndromes miasténicos congénitos y la miastenia gravis juvenil que se presenta antes de los 19 años de edad. En los adultos, teniendo en cuenta la edad, los mecanismos autoinmunes (anticuerpos presentes) y el estado del timo se puede dividir la MG en subgrupos.

**Tabla 1.** Clasificación de la Miastenia gravis según anticuerpos y edad de inicio.

Subgrupos de MG	Anticuerpos	Edad de inicio	Timo
MG de inicio temprano	Receptor de Acetilcolina	Menor de 50 a.	Frecuente: Hiperplasia tímica
MG de inicio tardío	Receptor de Acetilcolina	Mayor de 50 a.	Frecuente: Atrofia tímica
MG con timoma	Receptor de Acetilcolina	Variable	Linfoepitelioma
MG anti MuSK	Kinasa de Músculo específico	Variable	Normal
MG LRP4 positiva	LRP4	Variable	Normal
Seronegativa	No detectado	Variable	Variable
MG ocular	Variable	Variable	Variable

**Tabla 2.** Clasificación de Osserman de la Miastenia Gravis

Tipo	Características
<b>I</b>	Miastenia ocular pura limitada a los músculos externos del ojo y el párpado (Cualquier debilidad de músculos oculares, puede haber debilidad para el cierre palpebral).
<b>II</b>	Miastenia generalizada leve (debilidad ligera en músculos distintos a los oculares, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos)
<b>III</b>	Miastenia generalizada moderado (Debilidad moderada en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares).
<b>IV</b>	Miastenia generalizada severa, con debilidad intensa en músculos distintos a los oculares, puede existir debilidad de cualquier grado en los músculos oculares.
<b>V</b>	Intubación con o sin ventilación mecánica, excepto al utilizarse durante el tratamiento posquirúrgico de rutina. El uso de una sonda para alimentación sin intubación coloca al paciente en la clase IVb.
<b>La clasificación II a IV tiene dos subgrupos</b>	
<b>A</b>	Compromiso a predominio de músculos de extremidades, axiales o ambos, puede existir afectación menor de los músculos orofaríngeos.
<b>B</b>	Afectación predominante de músculos orofaríngeos, respiratorios o ambos, también puede existir afectación menor o idéntica de músculos de extremidades, axiales o ambos.

## CLINICA:

La fluctuación de la debilidad muscular y la fatigabilidad son lo característico, aunque no universal en esta enfermedad.

En la MG con anticuerpos anti-receptor de acetilcolina la edad de inicio tiene un patrón bimodal, distinguiéndose las de inicio temprano en menores de 50 años y los de inicio tardío en mayores de 50 años

La miastenia ocular representa del 15-25%, se caracteriza por síntomas confinados a los músculos oculares como la ptosis palpebral, diplopía o la combinación de ambos y cuando estos síntomas permanecen aislados por aproximadamente dos a tres años la probabilidad que se generalicen es rara. La ptosis puede ser unilateral, completa y cuando es bilateral es asimétrica, alternante en la gran mayoría de casos

La MG afecta ciertos grupos musculares; en algunos pacientes puede producir debilidad de la musculatura facial lo que lleva a una pérdida de la expresión facial, disfagia por compromiso de algunos músculos cráneo-bulbares y faciales estriados (labios, lengua, maseteros y faríngeos); pueden presentar también regurgitación nasal, fatiga para masticar, hablar, voz nasal o hipofonía. La debilidad cervical afecta predominantemente músculos flexores, lo que podría generar caída de la cabeza y dolor. La debilidad bulbar puede generar dificultad respiratoria, manifestada como disnea, ortopnea por compromiso de músculos como el diafragma; es más frecuente en pacientes adultos mayores. La debilidad en extremidades puede presentarse asociada o no al compromiso bulbar u ocular; es simétrico a predominio proximal, y en ocasiones no reportado por el paciente, pero evidenciado en el examen físico luego de maniobras de fatigabilidad; en raras ocasiones la debilidad es distal y puede ser el primer y único signo de la enfermedad originando la "mano miasténica" descrita por Janssen.

Existen diferencias clínicas en los subgrupos de MG dependiendo de los anticuerpos; sin embargo, en muchos casos los síntomas podrían superponerse. En el grupo de pacientes anti-MuSK, ellos desarrollan enfermedades más severas ya que en la mayoría de casos afectan principalmente músculos bulbares y respiratorios, aunque se han reportado casos aislados oligo-mono sintomáticos con compromiso sólo de músculos oculares, disfagia aislada, disnea o caída de cabeza. La sintomatología de los pacientes anti-LPR4 es similar a la descrita en pacientes anti-MuSK.

## DIAGNOSTICO:

El diagnóstico de la MG se basa en la sospecha clínica (historia clínica y examen neurológico) y la positividad de un test: anticuerpos específicos, test neurofisiológicos o la prueba farmacológica; sin embargo, en casos de miastenia ocular o MG leve los exámenes auxiliares pueden resultar negativos y la prueba terapéutica con respuesta favorable apoya el diagnóstico de esta enfermedad; en estos casos se deben considerar diagnósticos diferenciales.

## TRATAMIENTO:

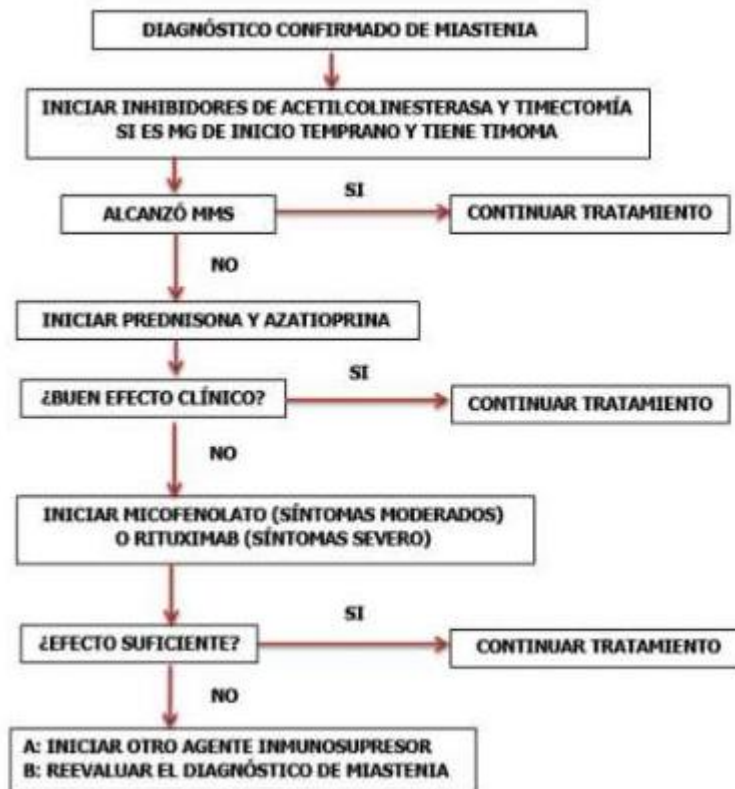
El manejo del paciente con MG, abarca medidas generales y preventivas, tratamiento sintomático, inmunoterapia, recambio plasmático o con inmunoglobulinas, además del tratamiento quirúrgico; dado lo complejo del manejo de cada uno de los pacientes, se recomienda que el tratamiento debe ser individualizado.

Las medidas generales y preventivas están en el contexto de evitar complicaciones, para ello las evaluaciones neurológicas regulares tanto para valorar los aspectos clínicos como de efectos adversos de los fármacos instaurados son de vital importancia; así mismo educar al paciente sobre su enfermedad y los medicamentos que recibe o son contraindicados en esta enfermedad forman parte fundamental del manejo integral de los pacientes.

El objetivo del tratamiento sería llegar al estado de mínima manifestación (MMS de sus siglas en inglés) donde el paciente no tiene síntomas o no tiene limitaciones funcionales por la MG, pero tiene algo de debilidad en algunos músculos en el examen clínico; y al grado 1 de los criterios de terminología común para los eventos adversos del medicamento (CTCAE de sus siglas en inglés) el paciente esta asintomático o con síntomas leves y donde no está indicado ninguna intervención. Sin embargo, un 10 a 15% de todos los pacientes con MG, no responden al tratamiento a largo plazo con corticosteroides o tratamientos inmunosupresores o presentan efectos adversos intolerables para estas terapias, en ocasiones requieren

tratamiento continuo con inmunoglobulina intravenosa o intercambio plasmático ya que pueden presentar exacerbaciones frecuentes, que pueden poner en riesgo la vida y requerir hospitalización o cuidados intensivos.

### ALGORITMO DE LA ENFERMEDAD



### BIBLIOGRAFIA

1. [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-85972017000400004](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-85972017000400004)