



UNIVERSIDAD DEL SURESTE



DOCENTE:

DRA. MONICA GORDILLO RENDON

ALUMNO:

LUIS ALBERTO ALVAREZ HERNANDEZ

MATERIA:

MEDICINA FISICA Y DE REHABILITACION

TEMA:

MIASTENIA GRAVIS

TUXTLA GUTIERRREZ, CHIAPAS A 08/ MARZO/ 2021.

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis, es una enfermedad neuromuscular autoinmunitario causa debilidad esporádica, pero es progresiva y también causa fatiga de musculo esquelético. La debilidad muscular se agrava con la actividad continua y el movimiento repetido, y se alivia con el reposo. El mecanismo patogénico está mediado por anticuerpos frente a proteínas localizadas en la membrana postsináptica de la placa motora.

La prevalencia aproximada es de 50-120 enfermos por cada millón de habitantes. La incidencia de nuevos casos se ha incrementado desde 5-20 casos por millón de habitantes en la población de 15 a 65 años hasta 60 casos por millón de habitantes en los mayores de 65 años. La relación mujer-varón es de 2:1 en la juventud y se iguala en la vejez. El 65% de los pacientes tiene hiperplasia tímica, mientras que en el 15%-20% de los casos existe un tumor de este órgano, timoma, es infrecuente antes de los 30 años. La MG se asocia con frecuencia a los haplotipos A, B8 y DW3 del complejo mayor de histocompatibilidad.

Globalmente afecta más frecuentemente a mujeres, puede darse en todos los grupos de edad, con un pico de incidencia en las mujeres con mayor frecuencia en la tercera y cuarta décadas de la vida, mientras que los hombres, son afectados en la séptima y octava. Algunas de las complicaciones que puede causar son dificultad respiratoria, neumonía, dificultades para masticar y deglutir que conducen a la asfixia y broncoaspiración de alimentos. La debilidad de los músculos respiratorios en la crisis miasténica puede ser lo suficientemente grave para requerir intubación urgente y ventilación mecánica.

El 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.
- 3) Activan el depósito de complemento sobre la membrana postsináptica, con la consiguiente destrucción de los receptores y el aplanamiento a largo plazo de los pliegues del receptor postsináptico.

ETIOPATOGENIA

Se desconoce las causas. Está demostrado que la patogenia de la miastenia gravis, está relacionada con la presencia de anticuerpos circulantes. Los anticuerpos anti-AChR reducen el número de AChR disponibles en la unión neuromuscular. Los pliegues postsinápticos están aplanados o “simplificados” y tiene como resultado una transmisión neuromuscular ineficaz. Durante la contracción muscular repetida o sostenida, la disminución de la cantidad de acetilcolina liberada por el impulso nervioso, en combinación con la disminución de los AChR postsinápticos que es específica de la enfermedad, origina una fatiga patológica.

El timo es anormal en 75% de los pacientes (65% con hiperplasia y 10% con timoma). Al mismo tiempo pueden presentarse otras enfermedades autoinmunitarias: tiroiditis de Hashimoto, enfermedad de Graves, artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico. Se definen 3 formas de miastenia gravis autoinmune, con AcRAch (80%-90%), con anticuerpos anti-Musk y anti-LRP4 (5%-10%) y «seronegativa» (5%-10%). En 1 de 5 pacientes del grupo de seronegativos se detectan anticuerpos anticortactina, estos se detectan también en otras enfermedades autoinmunes.

El músculo esquelético suele ser normal, en ocasiones existen agregados perivasculares de linfocitos (linforragias). En la placa motora, y en estudios ultraestructurales, se observan alteraciones en los pliegues y en las hendiduras sinápticas. Usando a-bungarotoxina marcada se comprueba una pérdida de receptores de acetilcolina. En el timo se pueden evidenciar dos tipos de hallazgos: a) en el 15%-20% de los casos, un timoma, que puede ser localmente invasivo, y b) en el 50%- 70% de los pacientes, una hiperplasia folicular linfoide.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se puede presentarse a cualquier edad. Los síntomas fluctúan durante todo el día y los desencadena el ejercicio. Distribución característica: músculos craneales (párpados, músculos extraoculares, debilidad facial, voz “nasal” o lenguaje farfullante y disfagia); en 85% de los casos se afectan los músculos de las extremidades (a menudo en la parte proximal y de una manera asimétrica). Los

reflejos y la sensibilidad son normales. Puede limitarse sólo a los músculos extraoculares. Complicaciones: neumonía por broncoaspiración (músculos bulbares débiles), insuficiencia respiratoria (músculos de la pared torácica débiles), exacerbación de la miastenia a consecuencia de la administración de fármacos con efectos de bloqueo de la unión neuromuscular (quinolonas, macrólidos, aminoglucósidos, procainamida, propranolol y relajantes musculares no despolarizantes).

DIAGNÓSTICO

Para establecer el diagnóstico definitivo, se utilizan las siguientes pruebas complementarias:

- **Test de Tensilon (edrofonio):** Se debe realizar cuando existe la sospecha clínica. El edrofonio es un fármaco que inhibe la acetilcolinesterasa a nivel de la hendidura sináptica, aumentando así la disponibilidad de acetilcolina para interactuar con los receptores postsinápticos. Tras fatigar al paciente, la administración intravenosa de edrofonio produce una mejoría inmediata y transitoria. Los efectos secundarios que pueden aparecer son: náuseas, diarrea, salivación, fasciculaciones o síncope (síntomas colinérgicos que pueden antagonizarse con atropina).
- **Demostración de 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, pueden aparecer en miastenias farmacológicas como la generada por penicilamina. En un 10-15% de los casos no es posible demostrar la presencia de estos anticuerpos en sangre; a este grupo de pacientes se les denomina miastenia seronegativa. Recientemente se ha descubierto un nuevo anticuerpo presente únicamente en estos pacientes seronegativos. Se trata de los anticuerpos anti-MuSK.
- **Estudios neurofisiológicos:** Las velocidades de conducción nerviosa son normales. La amplitud del potencial de acción ante un estímulo único es normal. La estimulación nerviosa repetitiva a bajas frecuencias (3-5 Hz)

produce un decremento progresivo de la amplitud de los potenciales de acción evocados, máxima al 4.0 - 5.0 potencial, que para ser significativa debe ser mayor del 10-15% de la amplitud del primer potencial (respuesta decremental).

- **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:** Se debe hacer un perfil tiroideo, puesto que puede asociarse hipertiroidismo en un 5% de los pacientes y agravar la debilidad miasténica. Dada la asociación con otros trastornos autoinmunitarios (LES, artritis reumatoide, tiroiditis, vitiligo, pénfigo), se debe solicitar factor reumatoide y anticuerpos antinucleares.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Síndrome de Lambert-Eaton:** menor liberación de acetilcolina; puede relacionarse con cáncer.
- **Neurastenia:** debilidad y fatiga sin un trastorno orgánico subyacente.
- **Miastenia inducida por fármacos:** la penicilamina puede causar miastenia grave; se resuelve en un lapso de semanas a meses después de suspender el fármaco.
- **Botulismo:** la toxina inhibe la liberación presináptica de ACh; la variante más común se transmite por los alimentos.
- **Diplopía por lesión tumoral intracraneal:** compresión de los nervios que inervan los músculos extraoculares o lesiones del tronco encefálico que afectan a los núcleos de los nervios craneales.
- **Hipertiroidismo**
- **Oftalmoplejía externa progresiva:** se observa en trastornos mitocondriales raros que pueden detectarse mediante biopsia muscular.

TRATAMIENTO

- Fármacos anticolinesterasa, como neostigmina y piridostigmina.
- Tratamiento inmunosupresor progresivo con corticoesteroides, azatioprina, ciclosporina y ciclofosfamida.
- Inmunoglobulina G durante las recaídas agudas o plasmaféresis en las exacerbaciones graves.
- Plasmaféresis.
- Tímectomía.
- Traqueotomía, ventilación con presión positiva y aspiración vigorosa de las secreciones.
- Discontinuación de fármacos anticolinesterasa en las crisis miasténicas hasta que mejore la función respiratoria

CONCLUSIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune, frecuente, no tiene cura, pero es controlable. Las manifestaciones clínicas presentan, cierta similitud con otras patologías que pueden llevar a un diagnóstico erróneo, por lo que el diagnóstico precoz es vital para poder iniciar con el tratamiento. Considero que se debe conocer muy bien el cuadro clínico y realizar un diagnóstico diferencial para descartar dicha enfermedad. La historia clínica y la exploración física son un papel importante que permiten llegar al diagnóstico.

Debemos recordar que esta patología afecta a la musculatura proximal de miembros inferiores, causando afectación de la musculatura bulbar, y aparece ptosis y diplopía en la mayoría de los pacientes. El apoyo de estudios serológicos y el electrofisiológico nos ayudara a descartar la enfermedad. También es importante llevar un control estricto en el tratamiento farmacológico para tener un mejor pronóstico en el curso de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cto de medicina y cirugía 3.^a edición, neurología – neurocirugía. Pag. 106.
- Medicina interna 18.^a edición- Farreras – Rozman. Cap. 184, Pag. 1534.
- Medicina HARRISON 19.^a edición. Cap. 194, Pag.106.
- Atlas de fisiopatología 4.^a edición. Pag. 290.