

MIASTENIA GRAVIS

Emmanuel Galdamez González



CASO CLINICO

Paciente masculino de 63 años de edad, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2. El padecimiento se inició dos semanas antes con: visión borrosa, disartria, voz nasal después de haber hablado por aproximadamente 20 a 30 minutos, disfagia a sólidos y líquidos.

A la exploración física destacó: dificultad respiratoria al decúbito, pero no a la bipedestación. Orofaringe hiperémica positiva y placas blanquecinas en la parte anterior de la lengua. Disminución bilateral del tono de los músculos faciales e incapacidad para insuflar los carrillos. Dermatitis localizada en el hemiabdomen inferior, caracterizada por placas eritematosas, algunas pápulas, microvesículas y escama leve.

Exámenes de laboratorio iniciales: hemoglobina 16.8 g/dL, hematócrito 50 mL/100 mL, leucocitos 6,800/mm³ , plaquetas 167,000/mm³ . Glucosa sérica 121

Imagen de resonancia magnética de cráneo: zona hipointensa mínima en el área del bulbo, catalogándose como un probable evento vascular cerebral de tipo isquémico.

la biopsia gástrica fue: gastritis crónica folicular, sin actividad de H. pylori.

DEFINICION

01

Es un trastorno autoinmune de la transmisión neuromuscular

02

En la gran mayoría de los casos de acetilcolina

03

Involucra la producción de autoanticuerpos dirigidos contra receptores músculo-esqueléticos

04

En algunos otros, componentes no acetilcolina de la placa muscular posináptica, como el receptor músculo específico tirosina cinasa



EPIDEMIOLOGIA

La miastenia gravis es un padecimiento relativamente poco común.

En Estados Unidos la prevalencia de miastenia gravis es, aproximadamente, de 20 casos por cada 100,000 habitantes

Los síntomas pueden empezar a cualquier edad, con un pico en mujeres en la segunda y tercera décadas de la vida

PRESENTACION CLINICA



CARACTERISTICA

Fluctuación o la debilidad fatigable.



MANIFESTACION INICIAL

La debilidad ocular es la mas común la padece el 50% de los pacientes con diplopía y ptosis.



SINTOMAS BULBARES

Disartria, disfagia, debilidad en las piernas, debilidad generalizada y insuficiencia respiratoria

CLASIFICACION DE LA MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA



INICIO TEMPRANO

Es antes de los 40 años, es mas frecuente en mujeres con anticuerpo de acetilcolina y hiperplasia de timo



INICIO TARDIO

Es mayor de los 40 años, es mas frecuente en hombres y se manifiesta con debilidad ocular o generalizada



Alrededor de 10-15% de los pacientes con miastenia gravis tienen timoma

Esta variable es igual de frecuente en hombres que en mujeres, y puede ocurrir a cualquier edad, con un pico de presentación a los 50 años de edad.

Las manifestaciones clínicas tienden a ser más severas que en los pacientes sin timoma, comúnmente con debilidad progresiva orofaríngea y generalizada.

MIASTENIA GRAVIAS ASOCIADA A TIMOMA





Los pacientes con miastenia gravis carentes de anticuerpos anti-acetilcolina y otros anticuerpos son clínicamente heterogéneos y pueden tener enfermedad puramente ocular.

Algunos pacientes pueden tener anticuerpos anti-acetilcolina de baja afinidad que no son detectados con las pruebas actualmente disponibles.

MIASTENIA GRAVIS SERONEGATIVA



MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Es la debilidad miasténica que permanece limitada a los músculos oculares, y representa 17% de los casos de miastenia gravis en poblaciones caucásicas y 58% en la población asiática, con predominio en niños.



FISIOPATOLOGIA

Se desconoce el origen preciso de la respuesta autoinmune en la miastenia gravis, pero las anomalías en el timo (hiperplasia y neoplasia) juegan un papel importante en los pacientes con anticuerpos anti-receptores de acetilcolina

La unión neuromuscular tiene tres componentes básicos:

- 1.- el nervio presináptico, donde se sintetiza la acetilcolina, almacena y libera
- 2.- espacio presináptico
- 3.- Membrana muscular postsináptica

DIAGNOSTICO



Pruebas de edrofonio



Anticuerpos
antirreceptor de
acetilcolina



Anticuerpos anti
tirosinasa músculo
específicos



Anticuerpos anti
estriado

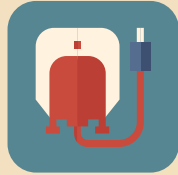


Electrofisiología



Pruebas
complementarias

TRATAMIENTO



sintomático, que incluye básicamente a los inhibidores de colinesterasa,



terapia a corto plazo (plasmaféresis, inmunoglobulina intravenosa)



terapia a largo plazo (prednisona, azatioprina, micofenolato, ciclosporina, tacrolimus, ciclofosfamida, rituximab)