

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Licenciatura en Medicina Humana

Neurología.

Trabajo:

Miastenia Gravis Congénita.

Docente:

Dr. José Luis Gordillo Guillen.

Alumno:

Mario Alberto Gordillo Martínez.

Semestre y Grupo:

6° "A"

**Comitán de Domínguez, Chiapas 17 de Noviembre del
2021.**

Miastenia Congénita

Epidemiología.

- Prevalencia: 1×100.000
- Proporción de sexo: hombre ligeramente más común que mujeres.

Comienzo.

- La mayoría > 40 años
- Rango = -7 a 80 años
- Inicio más joven: sin neoplasia asociada
- Infancia 5%
- Debilidad (82%) especialmente piernas.
- Generalmente precede al cáncer 780%

Debilidad.

- Proximal > Distal
- Extremidades:
 - Piernas (98%)
 - Brazos (82%)
 - Las piernas pueden ser más severas que los brazos.
- Cuello (30%)
- Respiratorio (15%)
- Bulbar: disfagia (22% a 56%), Disartria (hasta 80%)
- Mejora: Ejercicio breve sostenido
- Puede empeorar: ejercicio continuo; calor o frío
- Fatigabilidad 33%

Afectaciones de los Músculos extraoculares

- Ptosis: Ocasional (30% a 50%)
- Diplopia: Sintomática (~40%) transitoria

- Limitación del movimiento ocular:
- Descartar: miastenia gravis concurrente.

Dolor muscular.

- Ocasional

Neuropatía sensorial

- Distal; Simétrico.

Neuropatía autósomica (75%)

- Asociación más fuerte con cáncer que con LEMS
- Sequedad: Boca > Ojos
- Impotencia: Varones
- Visión borrosa
- Otros (10% a 50%): Vejiga; Estreñimiento; hipohidrosis.

Reflejo tendinosos.

- En reposo: disminuido o ausente (90%)
- Reaparecer: Contracción voluntaria máxima; Percusión repetida del tendón
-

Síndromes neurológicos asociados.

- SNC.
 - Ataxia (5% a 10%)
 - Encefalopatía
 - Más comunes en LEMS (paraneoplásico).
 - Síndrome anti-Hu.
- Pérdida de peso (24%)
- Pródromo "viral" (34%)
- Nervio craneales: generalmente normales.

Exacerbación de LEMS por drogas (Ocasional).

- Agentes bloqueadores de la unión neuromuscular
 - Para cirugía
 - Toxina botulínica.
- Antibióticos.
 - Aminoglicosidos.
 - Fluoroquinolonas.
 - Ofloxacina.
- Magnesio
- Bloqueadores del canal de Ca.
- Agentes de contraste IV% yodados.
- Veneniclina (Chantix)

Diferencias con la Miastenia grave.

- LEMS nunca comienza con debilidad ocular
- El LEMS generalmente tiene debilidad en piernas > brazos.

Subgrupos de LEMS

- LEMS sin neoplasia (SCLC)
 - Epidemiología.
 - Hombre (50%) = Mujer (50%)
 - Edad Media: 49.5 años
 - 40% de LEMS.
 - Debilidad.
 - Mas confinado a las piernas proximales.
 - Muchas con algunos en brazos.
 - Autonómico: boca seca (84%), disfunción erectil.
 - Curso: Progresión lenta con esperanza de vida normal

LEMS con Neoplasia

◦ Epidemiología.

- Masculino (70%) > Femenino (30%)
- Edad Media: 58 años.
- Historial de tabaquismo positivo.
- Frecuencia: en pacientes con cáncer de pulmón microcítico.

◦ Clínico.

- Progresión: más rápida
- Debilidad.
 - Inicio: piernas proximales.
 - Progresión: en brazos y piernas distales.
 - La insuficiencia respiratoria es más común.
- Disartria.
- Pérdida de peso.
- Autonómico: Boca seca, Impotencia
- Esperanza de vida acortada.
- SNC: Ataxias (9%)

◦ Laboratorio.

- Trastornos inmunológicos asociados (6%)
- ESR alto

◦ Neoplasia asociada.

- Especialmente en cáncer pulmonar, de cel. pequeñas
- Puede ser menos maligna:
 - Supervivencia con LEM2: 18 meses frente a 9
 - Sin aumento claro de la supervivencia.