

Universidad del Sureste

Licenciatura en Medicina Humana

Asignatura:

NEUROLOGIA.

Trabajo:

Resumen MIASTENIA CONGENITA.

Docente:

Dr. José Luis Gordillo Guillen.

Alumno:

Citlali Berenice Fernández Solís.

Semestre y grupo:

6° "A"

Comitán de Domínguez, Chiapas a 17 de noviembre de 2021.

MIASTENIA CONGENITA

• Epidemiología:

- Prevalencia: 1 en 100.000
- Proporción de sexos: Hombres ligeramente más común que en mujeres.

• Características clínicas:

→ La edad:

- La mayoría > 40 años.
- Rango: 7 a 80 años.
- Inicio más joven: sin neoplasia asociada.
- Infancia: 5%

→ Debilidad (82%), especialmente en piernas.

→ Generalmente precede al cáncer: >80%.

→ Debilidad:

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

→ Afectación de los músculos extraoculares:

- Ptosis: ocaxonal (30 a 50%).
- Diplopía, sintomática (> 40%): transitoria.
- Limitación del movimiento ocular: Para vez presente en la presentación o en el examen.
- Descartar: Miastenia gravis concurrente.
- Dolor muscular: ocasional.

EMIPATIA CONGENITA

- Neuropatía sensorial: distal; simétrica
- Neuropatía autónoma (75%)
 - Asociación más fuerte con cánceres
 - Sequedad: Boca > ojos
 - Impotencia: Varones
 - Visión borrosa
 - Otro (10 a 50%): Vejiga; estreñimiento; hipohidrosis
- Reflejos tendinosos
 - En reposo: disminuido o ausente (90%)
 - Reaparecer después de: Breve contracción voluntaria máxima; percusión repetida del tendón
- Síndromes neurológicos asociados:
 - SNC
 - Ataxia (5 a 10%)
 - Encefalopatía
 - Más común en EMS/paraneoplasia
 - Síndromes antiepilepticos
 - Pérdida de peso (24%)
 - Pródromo "viral" (34%)
 - Nervios craneales: generalmente normales
- Exacerbación de EMS por drogas ocasionales
 - Agentes bloqueadores de la unión muscular
 - Para cirugía
 - Toxina botulínica
 - Antibióticos: aminoglucósidos, fluoroquinolonas
 - Magnesio
 - Bloqueadores de los canales de Ca^{++} : Diltiazem
 - Verapamilo
 - Agentes de contraste IV: yodados
 - Varenclina

→ Subgrupos de LEMS

LEMS sin neoplasia (SCLC):

- Epidemiología:
 - Hombre (50%) = Mujer (50%).
 - Edad mediana: 49.5 años.
 - 40% de LEMS.

→ Debilidad

- Mas confinado a las piernas proximales.
- Muchos con algunos brazos.

→ Autonómico: boca seca (84%); Disfunción eréctil; estreñimiento.

→ Curso: Progresión lenta con esperanza de vida normal.

→ Inmunosupresión (corticosteroides):

- Mejora en la mayoría.

- Inmunosupresión continua necesaria en la mayoría.

→ Mejor pronostico con mejor puntuación clinica al inicio.

→ Sin correlación con: titulos de anticuerpos anti-P/Q-VGCC; tamaño del incremento en RUS.

→ El linfoma se puede detectar en el seguimiento.

→ Trastornos inmunológicos asociados:

- Frecuencia: 27%.
- Tipos comunes: Miastenia gravis; anemia perniciosa, tiroides, lupus eritematoso, enfermedad celvaca, vitiligo y diabetes.

→ Asociación: DR3-B8.

LEMS con neoplasia:

→ Epidemiología:

- Masculino (70%) > Femenino (30%).
- Edad mediana: 58 años.
- Historial de tabaquismo positivo.

- Frecuencia en pacientes con cáncer de pulmón microcítico.
- LEMS clínico: 0,4% a 4%.
- Anticuerpo VGCC: 8%

→ Clínico

- Progresión: más rápida.
- Debilidad:
- Inicio: piernas proximales.
- Progresión común: a brazos y piernas distales.
- La insuficiencia respiratoria es más común.
- Disartria.
- Pérdida de peso: más común.
- Autonómico: Boca seca, impotencia.
- Esperanza de vida acortada: probablemente relacionada con la neoplasia.
- SNC: Ataxia más común.

→ Laboratorio:

- Trastornos inmunológicos asociados: 6%.
- ESR: alto.

→ Neoplasia asociada:

- Especialmente el cáncer de pulmón de células pequeñas.

Puede ser menos maligno:

- La supervivencia prolongada es más común.
- Supervivencia promedio con LEMS 2 veces más largo: 18 meses frente a 9 meses.
- Sin aumento claro de la supervivencia.