



ORIGINAL

Resultados del tratamiento quirúrgico en la miastenia gravis juvenil



F.J. Vázquez-Roque^{a,*}, M.O. Hernández-Oliver^b, Y. Medrano Plana^a,
A. Castillo Vitloch^a, L. Fuentes Herrera^a y D. Rivero-Valerón^b

^a Servicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro de Santa Clara, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

^b Servicio de Neurología, Hospital Pediátrico Provincial, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

Recibido el 11 de junio de 2015; aceptado el 2 de septiembre de 2015

Accesible en línea el 12 de noviembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Mediastino;
Miastenia;
Timoma;
Tímectomía;
Tímectomía radical;
Timo

Resumen

Introducción: La tímectomía radical ampliada para el tratamiento de la miastenia gravis es una opción efectiva en la población adulta. No ocurre lo mismo en el caso de la miastenia gravis juvenil, ya que existen pocos reportes que demuestren su efectividad.

Objetivo: El principal objetivo de esta investigación fue el de demostrar que la tímectomía transternal radical ampliada es una alternativa validada para el tratamiento de esta enfermedad en este grupo de pacientes.

Resultados: Con esta técnica fueron intervenidos 23 pacientes con miastenia gravis juvenil en el periodo comprendido entre abril del 2003 y abril del 2014. La edad media fue de 12,13 años y hubo un predominio en el sexo femenino. La principal indicación quirúrgica fue, en 22 pacientes, la forma generalizada de la enfermedad (estadio II de Osserman) sin respuesta al tratamiento médico luego de 6 meses. El diagnóstico histológico fue de hiperplasia tímica en 22 pacientes y timoma linfocítico tipo I en un paciente. No hubo fallecidos y no se presentaron complicaciones mayores en el periodo postoperatorio. Con un seguimiento medio de 58,87 meses, 22 pacientes se encuentran sin tratamiento o necesitando menor cantidad de medicamentos para el control de los síntomas miasténicos.

Conclusiones: La tímectomía transternal ampliada es una opción segura y efectiva para el tratamiento quirúrgico de la miastenia gravis juvenil.

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javier@cardiovc.sld.cu (F.J. Vázquez-Roque).

KEYWORDS

Mediastinum;
Myasthenia;
Thymoma;
Thymectomy;
Radical thymectomy;
Thymus

Results of surgical treatment for juvenile myasthenia gravis**Abstract**

Introduction: Radical or extended thymectomy is an effective treatment for myasthenia gravis in the adult population. There are few reports to demonstrate the effectiveness of this treatment in patients with juvenile myasthenia gravis.

Objective: The main objective of this study was to show that extended transsternal thymectomy is a valid option for treating this disease in paediatric patients.

Results: Twenty-three patients with juvenile myasthenia gravis underwent this surgical treatment in the period between April 2003 and April 2014; mean age was 12.13 years and the sample was predominantly female. The main indication for surgery, in 22 patients, was the generalised form of the disease (Osserman stage II) together with no response to 6 months of medical treatment. The histological diagnosis was thymic hyperplasia in 22 patients and thymoma in one patient. There were no deaths and no major complications in the postoperative period. After a mean follow-up period of 58.87 months, 22 patients are taking no medication or need less medication to manage myasthenic symptoms.

Conclusions: Extended (radical) transsternal thymectomy is a safe and effective surgical treatment for juvenile myasthenia gravis.

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La miastenia gravis juvenil (MGJ) es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida en la cual existen anticuerpos séricos que, al unirse a los receptores de acetilcolina de la membrana muscular de la placa motora, alteran la transmisión neuromuscular. El resultado es fatiga muscular precoz con progresión a parálisis durante estados de contracción muscular. La incidencia de miastenia gravis (MG) en los primeros 18 años de vida es de 4 por cada 100.000 habitantes. La forma adquirida autoinmunitaria juvenil es la más frecuente (18%), seguida por la forma adquirida inmunológica transitoria neonatal (1,5%) y la congénita (0,5%). Las formas de presentación de la MGJ son generalizadas (47%), ocular (43%) y crisis miasténicas (10%). Al cabo de 1-3 años, la forma generalizada aumenta al 80%, las formas oculares disminuyen al 20% y las crisis miasténicas, que ocurren solamente en las formas generalizadas, disminuyen al 5%¹⁻⁵. El timo se ha implicado como posible lugar de origen, porque el 75% de los pacientes tienen anomalías tímicas, un 85% tiene hiperplasia con centros germinales activos y un 15% tiene timomas en mayores de 20 años. La timectomía, por otra parte, mejora a la mayoría de los pacientes. Los receptores para la acetilcolina de las células mioides del timo podrían actuar como autoantígenos y poner en marcha la reacción autoinmunitaria a nivel del timo. Los linfocitos del timo (T) estimularían a través de los CD4 a los linfocitos sanguíneos (B), que a su vez iniciarían la producción de anticuerpos contra los receptores para la acetilcolina^{6,7}.

La MGJ es heterogénea desde el punto de vista fisiopatológico. Aunque en la mayoría de los casos se asocia a la presencia de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, hay casos asociados a anticuerpos anti-MuSK y otros «seronegativos» en los que no se detectan los anticuerpos con las técnicas de que disponemos actualmente. Por lo tanto, el diagnóstico no se basa exclusivamente en la detección de estos anticuerpos. El perfil clínico y los

estudios neurofisiológicos, como la estimulación repetitiva y, sobre todo, el jitter, tienen un papel importante en el diagnóstico de la enfermedad. También son útiles los test farmacológicos. El tratamiento es sintomático y etiológico. En las formas generalizadas que no responden completamente, se añaden numerosas medidas para frenar la respuesta autoinmunitaria. Entre estas se encuentran la timectomía, los agentes inmunosupresores, la plasmaféresis y las inmunoglobulinas^{6,8-14}. Muchas controversias han existido sobre el tratamiento de esta enfermedad, pero está demostrada la superioridad del tratamiento quirúrgico sobre solamente el tratamiento médico, incluso en la MGJ^{12,13,15-22}. El principal objetivo de esta investigación fue el de demostrar que la timectomía transesternal radical ampliada es una alternativa válida para el tratamiento de esta enfermedad en este grupo de pacientes.

Pacientes y métodos**Ámbito del estudio**

Esta es una investigación cooperada que fue realizada en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Cardiocentro de Santa Clara, Cuba, y en el Servicio de Neurología del Hospital Pediátrico de Santa Clara, Cuba. Es un estudio no experimental de seguimiento prospectivo, en el que fueron incluidos 23 pacientes con diagnóstico de MGJ y a los que se les realizó la timectomía radical ampliada para su tratamiento, en el periodo comprendido entre abril del 2003 y abril del 2014.

Procedimientos

Para el diagnóstico, indicaciones para la timectomía radical ampliada y evaluación de los resultados de los pacientes, se tuvieron en cuenta los criterios reportados por Cheng

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5631816>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5631816>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)