



Medicina de Familia SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



FORMACIÓN CONTINUADA - RECOMENDACIONES DE BUENA PRÁCTICA CLÍNICA

Puesta al día en la miastenia gravis

S. Martínez Torre*, I. Gómez Molinero y R. Martínez Girón

Centro de Salud Ciudad de los Periodistas, Madrid, España

Recibido el 17 de julio de 2017; aceptado el 9 de enero de 2018

PALABRAS CLAVE

Miastenia gravis;
Autoanticuerpos;
Acetilcolina;
Debilidad muscular

Resumen La miastenia gravis es el trastorno más común dentro de las enfermedades que afectan a la transmisión neuromuscular. Actualmente es uno de los trastornos autoinmunes mejor definidos y entendidos. Esta se caracteriza por debilidad y fatiga de forma fluctuante y en combinación variable de los músculos oculares, funciones bulbares, de las extremidades y de los músculos respiratorios. Estos síntomas son el resultado de un ataque inmunológico contra la membrana postsináptica de la unión neuromuscular.

El diagnóstico de la miastenia gravis depende tanto de pruebas clínicas como serológicas. Es una enfermedad que puede ser controlada de forma efectiva con las distintas líneas terapéuticas actuales, incluso logrando la remisión de esta. A continuación, presentamos una actualización de esta interesante enfermedad.

© 2018 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Myasthenia gravis;
Autoantibodies;
Acetylcholine;
Muscle weakness

An update on myasthenia gravis

Abstract Myasthenia gravis is one of the most common disorders that affect neuromuscular transmission. It is currently one of the most understood and characterised autoimmune disorders. Its typical symptoms are fluctuating weakness and fatigue that affects a combination of ocular muscles, bulbar functions, as well as limb and respiratory muscles, which are due to an immune attack against the postsynaptic membrane of the neuromuscular junction. The diagnosis of myasthenia gravis is based on clinical and serological test. It is a disease that can be effectively controlled with the current therapeutic lines, even achieving a complete remission. An update of this interesting disorder is now presented.

© 2018 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: santiagomtorre@gmail.com (S. Martínez Torre).

<https://doi.org/10.1016/j.semereg.2018.01.003>

1138-3593/© 2018 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cómo citar este artículo: Martínez Torre S, et al. Puesta al día en la miastenia gravis. Semergen. 2018.
<https://doi.org/10.1016/j.semereg.2018.01.003>

Epidemiología

La miastenia gravis (MG) es una enfermedad que podría catalogarse de poco frecuente, que afecta en torno a 10.000 personas en total en España. Cada año se diagnostican unos 700 casos nuevos aproximadamente, según la Sociedad Española de Neurología. La prevalencia de la enfermedad ha ido en aumento debido a los avances en su diagnóstico y la mejor esperanza de vida.

La MG puede manifestarse a cualquier edad, aunque suele tener dos picos: uno temprano en la segunda-tercera década (de predominio femenino) y otro tardío en la octava década (de predominio masculino).

Actualmente se sabe que la MG puede asociarse con otras enfermedades autoinmunes como la neuromielitis óptica, la enfermedad tiroidea autoinmune, la artritis reumatoide o el lupus eritematoso sistémico¹.

Patogenia

La MG es una enfermedad autoinmune mediada por autoanticuerpos que causa debilidad de los músculos esqueléticos al alterar la unión neuromuscular. Los síntomas aparecen principalmente en la adolescencia y la edad adulta, siendo mayoritariamente un trastorno adquirido. La aparición en recién nacidos y en la infancia se conoce como miastenia congénita.

El principal autoanticuerpo causante de la MG es contra el receptor de acetilcolina (AChR), aunque recientemente se conoce que los autoanticuerpos dirigidos contra la tirosina quinasa del receptor específico de músculo (MuSK) tienen un papel destacado en su desarrollo. Los autoanticuerpos están presentes en el 80% de los pacientes afectados de MG. Existen diferencias entre las manifestaciones clínicas de la MG en función del autoanticuerpo causante o la acción de ambos^{2,3}.

Los linfocitos T también son importantes en la MG, ya que pueden atacar al receptor de acetilcolina al estimular la secreción de anticuerpos por parte de las células B⁴.

Incluso se conoce una forma de MG seronegativa o MG anticuerpo negativa para ambos anticuerpos (AChR y MuSK). Pese a ello la MG seronegativa tiene prácticamente las mismas características clínicas que las formas seropositivas⁵.

Actualmente el timo se propone como el origen de los antígenos causantes de la autoinmunidad en la miastenia, al presentar la mayoría de los pacientes seropositivos anomalías en este órgano. Además, la enfermedad a menudo remite después de la timectomía^{2,3}.

La MG es por tanto un trastorno que cumple todos los criterios para considerarse una enfermedad autoinmune mediada por autoanticuerpos.

Manifestaciones clínicas

Hay dos formas clínicas de la miastenia gravis:

- MG ocular: la debilidad se limita a los párpados y los músculos extraoculares.
- MG generalizada: la debilidad afecta tanto a los músculos oculares como a las funciones bulbares (masticación, disartria, disfagia...), de los miembros o los músculos respiratorios.

Pese a que más de la mitad de los pacientes presentan síntomas oculares como ptosis y / o diplopía, alrededor del 50% de estos desarrollarán la forma generalizada. De la manera inversa, muchos pacientes que se presentan sin manifestaciones oculares la desarrollarán con los años⁶.

Respecto a la debilidad o fatiga esta se caracteriza por el empeoramiento de la fuerza contráctil de los músculos, no por una sensación de cansancio. La presencia de cansancio muscular sin debilidad muscular no es característica de la MG. La característica principal de los pacientes que la sufren es la debilidad fluctuante de los músculos afectados, pudiendo aparecer a lo largo del día, siendo más común al final del día o la noche, o después del ejercicio. Al inicio de la enfermedad pueden encontrarse asintomáticos a lo largo del día. Los síntomas pueden incluso remitir de forma espontánea durante semanas o más tiempo⁷.

Actualmente se reconocen tres etapas en la enfermedad marcadas por la respuesta al tratamiento, aunque estas se han alterado por la inmunoterapia moderna⁷.

- Primera fase: fase activa con mayor fluctuación y sintomatología, ocurriendo la mayoría de las crisis miasténicas en este período de inicio.
- Segunda fase: los síntomas son más estables, pero la sintomatología es aún persistente, pudiendo empeorar por desencadenantes como una infección o cambios en el tratamiento.
- Tercera fase: fase de remisión. El paciente puede estar incluso libre de síntomas sin tratamiento.

Hacer una especial mención a la crisis miasténica causada por una debilidad bulbar grave que produce disfagia intensa e insuficiencia respiratoria neuromuscular, siendo una condición que amenaza la vida del paciente. Esta puede aparecer en cualquiera de las tres fases anteriores. En ocasiones se puede presentar como un aumento de la debilidad generalizada, siendo una advertencia de una rápida instauración de insuficiencia respiratoria⁸.

Como mencionamos anteriormente, el timo está íntimamente relacionado con la patogénesis de la MG, pudiendo asociar la enfermedad tumores tímicos y otros trastornos autoinmunes.

En aquellos pacientes con patología tímica o hiperplasia tímica, el tumor predominante es el timoma, presente en hasta un 15%. Aun así se han descrito formas de tumores tímicos invasivos, así como la asociación de estos con otras neoplasias fuera del órgano (cáncer de pulmón o linfomas). Por tanto las pruebas de imagen son un componente importante en la evaluación de cualquier paciente afecto de MG⁹.

La comorbilidad con otros trastornos autoinmunes se presenta en un 10% de los pacientes, como la enfermedad tiroidea autoinmune, el lupus eritematoso sistémico o la artritis reumatoide⁹.

Diagnóstico

El diagnóstico de la miastenia gravis se basa tanto en las manifestaciones clínicas como en las pruebas serológicas para autoanticuerpos y los estudios electrofisiológicos.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8768306>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8768306>

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