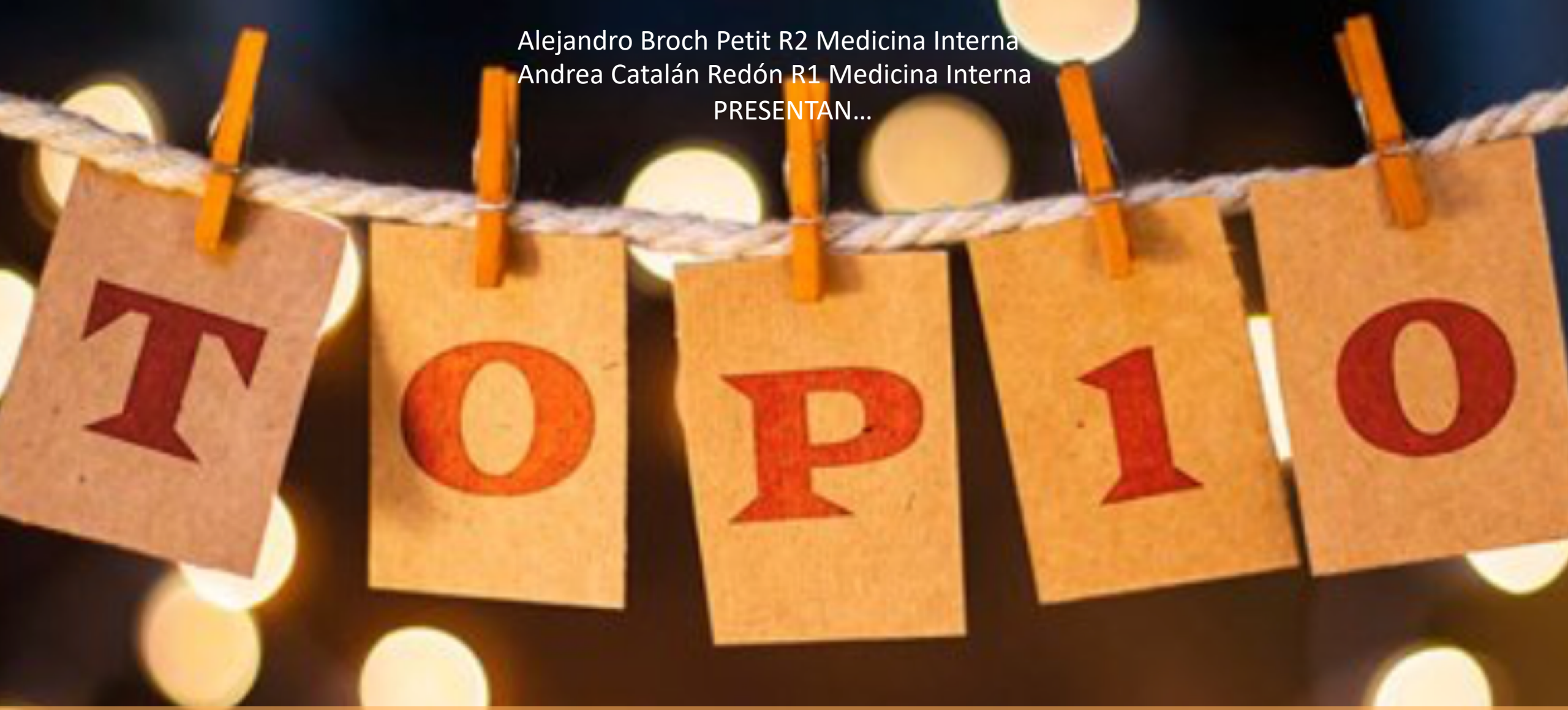
Alejandro Broch Petit R2 Medicina Interna
Andrea Catalán Redón R1 Medicina Interna
PRESENTAN…



MIASTENIA GRAVIS

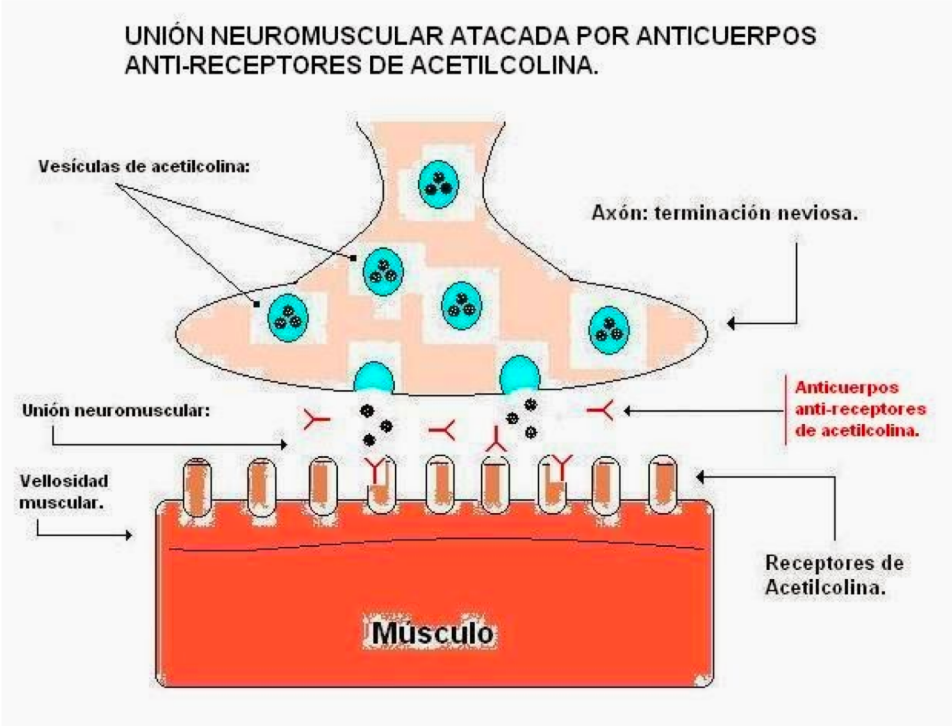
¿COMO?

QUESTION #1

Patogenia

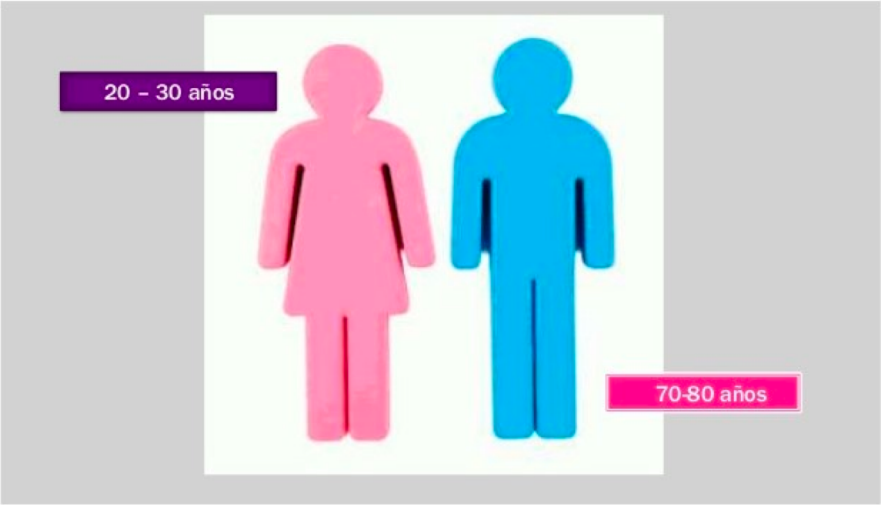
- Trastorno autoinmune adquirido de la unión neuromuscular que se caracteriza por debilidad y fatiga de los músculos esquelético forma fluctuante y con el movimiento repetido.

- Autoanticuerpos: AChR (80-90%)
- Células T
- Timo
- F. genéticos: HLA-D8, DRw3 y DQw2



QUESTION #2

Epidemiología



- Incidencia anual: 7-23 casos por millón
- Prevalencia: 70-320 casos por millón.
- Distribución: bimodal
  - Pico temprano: segunda y tercera década –> Mujeres
  - Pico tardío: sexta y octava década –> Hombres.

- RN:
  - MG neonatal: transitoria por anticuerpos maternos.
  - MG congénita: mutaciones genéticas.

QUESTION #3

Clínica

- Formas de presentación:
  - >50%: Síntomas oculares de ptosis y / o diplopía.
  - 15%. síntomas bulbar: disartria, disfagia y masticación fatigable.
  - <5%: debilidad de la extremidad proximal.
  - Menos comunes: debilidad del cuello, debilidad muscular respiratoria aislada y debilidad de la extremidad distal.

Músculos faciales (70%):

Fascies inexpresiva

Desprecio miasténico

Músculos bulbares:

Diastria, disfagia y masticación fatigable

Voz nasal e hipofónica

Aspiración -> crisis miasténica

Ocular (80-90%):

Ptosis

Diplopía binocular

Pupilas normales

Cuello y extremidades (5%):

Síndrome de la cabeza caída

Debilidad proximal (MMSS)

Músculos respiratorios:

Más grave

Insuficiencia respiratoria

Clínica – Curso clínico

Fase activa

- Fluctuaciones y síntomas más graves (Crisis miasténicas)
- 5 – 7 años.

Fase estable

- Síntomas estables pero persistentes.
- Empeoramiento con infecciones, fármacos…

Fase remisión

- No siempre está presente.
- Libre de sintomatología con inmunoterapia o incluso sin tto.

QUESTION #4

Crisis miasténica

- Afección potencialmente mortal.
- Debilidad de músculos respiratorios y/o musculatura bulbar.
- Requiere de intubación o ventilación mecánica no invasiva.

Epidemiología:

- 10-20% de los pacientes sufren una crisis a lo largo de la enfermedad.
- 13-20%: primera manifestación de la miastenia gravis.
- Durante la fase activa de la enfermedad

Crisis miasténica - Diagnóstico

Signos de alarma

- Disnea que empeora en decúbito supino.
- Disfagia severa con tos débil.
- Hipofonía, pausas al hablar, aumento FR con respiraciones superficiales, músculos accesorios y respiración abdominal paradójica.

Evaluación función muscular respiratoria

- VC: menor de 15-20 ml/kg.
- PIM: entre 0 y -30 cmH2O.

Precipitantes

- Infecciones
- Intervenciones quirúrgicas
- Fármacos
- Parto o embarazo
- Diminución de fármacos inmunosupresores.

Pronóstico

El tratamiento medico y la mejora de los cuidados intensivos ha disminuido la mortalidad del 75% al 5%.

QUESTION #5

Diagnóstico

- Prueba del hielo.
- Test de edrofonio o Tensilón: muchos FP y FN.
- Pruebas serológicas.
- Pruebas electrofisiológicas:
  - Estimulación nerviosa repetitiva
  - Electromiografía de fibra aislada.

Diagnóstico: pruebas serológicas

- Anti AChR:
  - 90% de los pacientes con afectación generalizada.
  - 50% de los pacientes con afectación ocular.
  - 100% de los pacientes con timoma.

- Anti MuSK:
  - 50% de los pacientes con Anti AChR negativo.

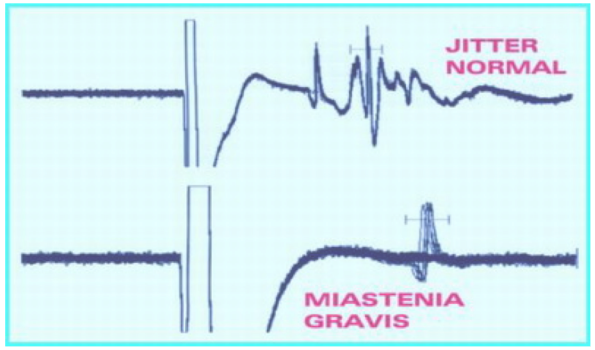
- Anti LRP4:
  - 10% de los pacientes con negatividad a Anti AChR y Anti MuSK.
  - Jóvenes sin afectación tímica.

- Seronegativa: 6-12%.
  - Afectación ocular.
  - Si generalizada -> mejor pronóstico.

Diagnóstico: pruebas electrofisiológicas

- Estimulación nerviosa repetitiva:
  - Disminución rápida del potencial de las respues
  - Sensibilidad: 75-80%

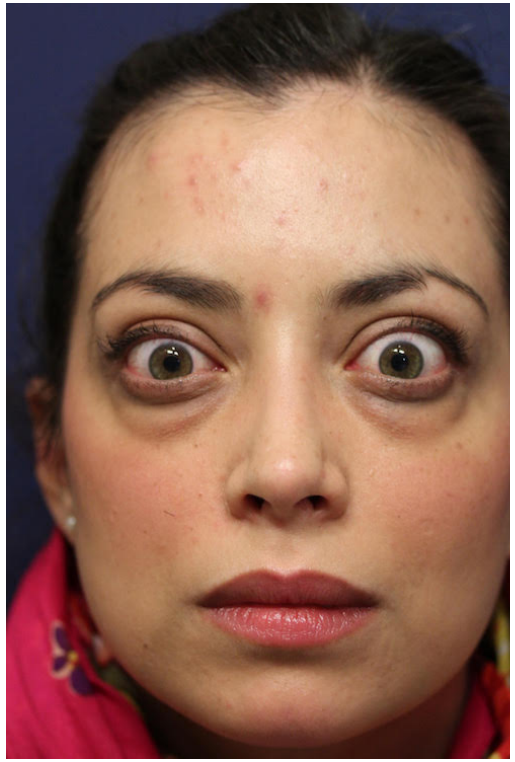
- Electromiografía de fibra aislada:
  - Incremento del “jitter” (variabilidad del intervalo interpotencial). Prueba más sensible (95%)



QUESTION #6

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL AFECTACIÓN OCULAR

- Oftalmopatía tiroidea
- Oftalmoplejía o sd de Kearns-Sayre
- Distrofia muscular
- Patología del troncoencéfalo



QUESTION #7

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA MG GENERALIZADA

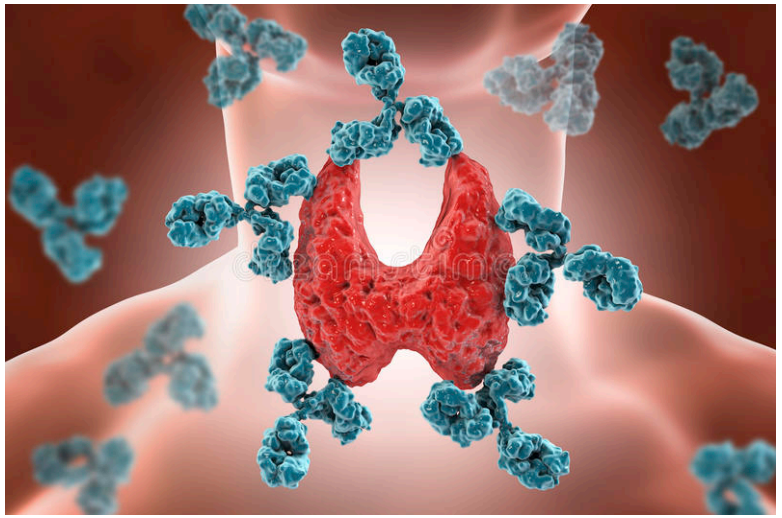
- Astenia generalizada
- Esclerosis lateral amiotrófica
- Enfermedad de Eaton-Lambert
- Guillain-Barré
- Botulismo
- Miastenia inducida por penicilamina
- Síndromes miasténicos congénitos

QUESTION #8

ASOCIACIONES DE MG

PATOLOGÍA TÍMICA

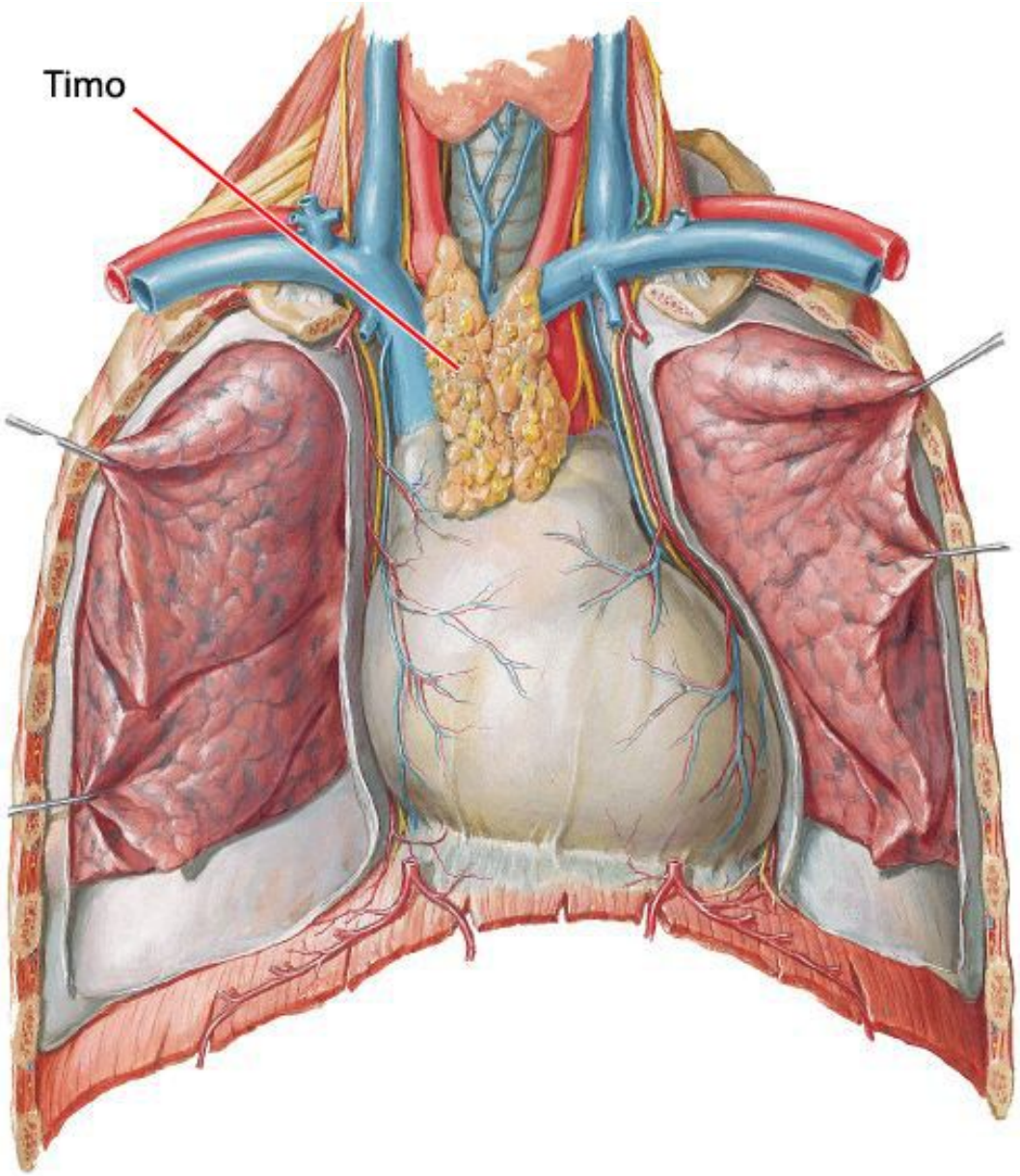
MICROCÍTICO DE PULMÓN



TIROIDITIS AUTOINMUNE

PATOLOGÍA TÍMICA

- >75% de pacientes con anti AChR y MG tiene patología tímica, siendo:
  - 85% hiperplasia
  - 15% neoplasias
- Poca relación con anti MuSK
- MG + anti AChR→ RM o TC
- En timoma, >80% presentan anticuerpos anti músculo estriado



QUESTION #9

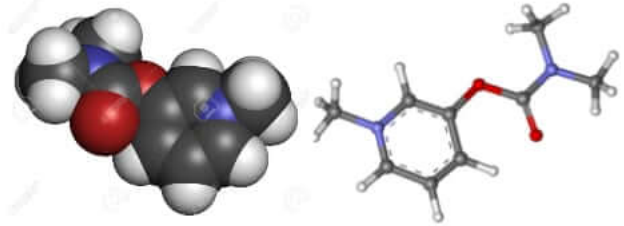
TRATAMIENTO

Existen 4 terapias

- Tratamiento sintomático: inhibidores acetilcolinesterasa.
- Terapias inmunosupresoras crónicas: corticoides y agentes inmunosupresores no esteroideos.
- Agentes inmunomoduladores de acción corta: plasmaferesis y inmunoglobulina.
- Timectomia.

PIRIDOSTIGMINA

- In. Acetilcolinesterasa
- Tto sintomático
- Administración cada 6-8 horas
- Inicio 30mg cada 8h
- Dosis máxima 120mg cada 4h (no ncoturna)



PIRIDOSTIGMINA

INMUNOSUPRESORES

- Si síntomas con piridostigmina
- Inicio con corticoides a dosis plenas
- Seguir con azatioprida o micofenolato

TIMECTOMÍA

- Paciente CON timoma → timectomía +/- RT y/o QT
- Paciente SIN timoma→ timectomía si:
  - MG generalizada
  - Anti AChR +
  - <60 años

CRISIS MIASTÉNICA

- Plasmaferesis
- Inmunoglobulina iv

- Glucocorticoides en megabolo si menor gravedad.

QUESTION #10

FARMACOS CONTRAINDICADOS

Benzodiacepinas	Opioides	Sedantes
Fluoroquinolonas	Aminoglucósidos	Macrólidos
Bloqueantes neuromusculares	Anestésicos locales iv	Sulfato de magnesio
Penicilamina	Nivolumab/Pembrolizumab	Betabloqueantes
Procainamida	Estatinas	

That's all Folks!
SUPERB wallpapers