

La miastenia

La miastenia es una enfermedad neuromuscular crónica debida a un defecto en la transmisión de las señales entre el nervio y el músculo. Es relativamente poco frecuente (entre 4 y 6 casos por 100.000 habitantes), de origen autoinmune y afecta por igual a ambos sexos. Si bien puede debutar a cualquier edad, se observan dos picos de máxima frecuencia: entre los 20 y 40 años en las mujeres y después de los 40 años en los hombres. Clínicamente se manifiesta en forma de fatigabilidad muscular al esfuerzo, trastornos oculares (ptosis y diplopía), problemas de la deglución e insuficiencia respiratoria, que puede descompensarse durante las llamadas crisis miasténicas. La evolución es variable, si bien generalmente cursa a brotes difíciles de prever, separados por períodos de remisión. Puede llegar a provocar debilidad generalizada. El pronóstico dependerá de la topografía e intensidad de la debilidad muscular, así como de las complicaciones respiratorias y terapéuticas. El tratamiento sintomático se basa en los anticolinesterásicos. Se suelen asociar a corticoides, inmunosupresores y/o gammaglobulinas. En algunos casos el tratamiento médico puede completarse con plasmaféresis. La timectomía suele practicarse a los menores de 40 años con miastenia generalizada. La miastenia neonatal aparece en el 10-25% de los hijos de madres miasténicas, aunque regresa en pocas semanas. Existe una forma inducida por la D-penicilamina. En este caso la clínica suele ser leve, y desaparece al parar el tratamiento con este fármaco.



ASEM

Asociación Española
contra las Enfermedades
Neuromusculares



A F M

Association Française
contre les Myopathies

	SINTOMATOLOGÍA	EXPLORAR	EXÁMENES COMPLEMENTARIOS
Aparato Locomotor	<ul style="list-style-type: none"> • fatigabilidad muscular variable durante el día, empeorada por el esfuerzo y el estrés, de evolución a brotes • ptosis • diplegia facial • dificultad para la alimentación: masticación y deglución • fatigabilidad al andar 	<ul style="list-style-type: none"> • valoración muscular, estado funcional, clasificación de Osseman • aspiraciones • descompensación respiratoria 	<ul style="list-style-type: none"> • Prueba del tensilon o prostigmina • EMG • Dosificación de los anticuerpos receptores de la acetilcolina (presentes en el 85% de los casos) • Biopsia muscular: únicamente necesaria ante la negatividad de los anticuerpos, para eliminar la posibilidad de una miopatía mitocondrial • TAC torácico para descartar un timoma
Aparato respiratorio	<ul style="list-style-type: none"> • tos, disnea • insuficiencia respiratoria aguda • disnea, taquicardia, cianosis y angustia 	<ul style="list-style-type: none"> • aspiraciones • infecciones respiratorias • descompensación de la enfermedad (crisis miasténica) • obstrucción bronquial • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica): hipersecreción, cólicos, hiperreflexia 	<ul style="list-style-type: none"> • radiografía pulmonar • espirometría • gasometría
Sistema nervioso	<ul style="list-style-type: none"> • Irritabilidad 	<ul style="list-style-type: none"> • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica) 	<ul style="list-style-type: none"> • batería diagnóstica • perfil psicológico
Psicología	<ul style="list-style-type: none"> • dificultad de adaptación psicosocial • cambios de humor • disminución de la autoestima • dificultad de comunicación • estrés 	<ul style="list-style-type: none"> • estados de ansiedad • estados depresivos en relación a una enfermedad crónica, invalidante, inaparente y aleatoria • a veces, trastornos de la personalidad (especialmente en las mujeres en casos de enfermedad grave) 	
Sistema hormonal	<ul style="list-style-type: none"> • trastornos del tiroides 	<ul style="list-style-type: none"> • enfermedad autoinmune 	<ul style="list-style-type: none"> • dosificación de hormonas
ORL	<ul style="list-style-type: none"> • trastornos de la deglución • hipersalivación 	<ul style="list-style-type: none"> • aspiraciones • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica) 	
Aparato digestivo	<ul style="list-style-type: none"> • dolores abdominales • diarrea 	<ul style="list-style-type: none"> • etiologías habituales (cólico hepático, apendicitis) • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica) 	<ul style="list-style-type: none"> • analítica, ecografía
Anestesia		<ul style="list-style-type: none"> • trastornos de la deglución • trastornos respiratorios 	
Embarazo	<ul style="list-style-type: none"> • agravación de la miastenia (en la mitad de los casos) en el primer trimestre, durante el parto o en el posparto (las tres primeras semanas) • no hay empeoramiento de la miastenia durante el embarazo 		
Pediatría	<p>Recién nacido:</p> <ul style="list-style-type: none"> • llanto débil, trastornos de la deglución • trastornos de la succión • a veces distrés respiratorio <p>Lactante:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ptosis • oftalmoplejía • debilidad generalizada 	<ul style="list-style-type: none"> • <i>miastenia neonatal</i> de aparición en los dos primeros días tras el parto, con buena evolución en dos o tres semanas • miastenia de la madre sin diagnosticar • síndrome miasténico: miastenia congénita de aparición durante los dos primeros años de la vida, con madre no miasténica, de evolución lentamente progresiva y posterior estabilización 	<ul style="list-style-type: none"> • Dosificación de anticuerpos antireceptor de acetilcolina en la madre y el hijo (transmisión materno-fetal de anticuerpos antireceptor de acetilcolina) • No hay defecto inmunológico

ORIENTACIONES TERAPÉUTICAS

Tratamientos sistémicos con adaptación individual de las dosis

Anticolinesterásicos adyuvantes: atropínicos

Timectomía

Sobre todo en los debuts antes de los 40 años

Formas graves

Corticoides: riesgo de agravación al inicio del tratamiento
Inmunosupresores: vigilancia hematológica y del perfil hepático

Brotos agudos

Plasmaféresis asociada a inmunosupresores; inmunoglobulinas

Ver aparato respiratorio

Tratamiento antibiótico de toda infección

Atención a las contraindicaciones medicamentosas

Vacunas

Están contraindicadas en asociación a corticoides e inmunosupresores las vacunas con gérmenes vivos atenuados

Tratamiento de la crisis, ventilación mecánica

Hospitalización especializada al menor signo de insuficiencia respiratoria

Parar el tratamiento anticolinesterásico y reequilibrar el tratamiento sintomático tras la resolución de la crisis

Reequilibrar el tratamiento anticolinesterásico

Ayuda psicológica

Psicoterapia individual y de grupo

Reconocimiento del estatus de enfermo

Es una enfermedad poco o nada visible (bajas laborales, invalidez)

Tratamiento antidepressivo

Atención a las contraindicaciones medicamentosas

Tratamiento del trastorno

Adaptar la alimentación y la organización de las comidas

Encontrar la textura adecuada, fraccionar las comidas

Equilibrar el tratamiento Utilizar atropínicos

Con el riesgo de enmascarar nuevas crisis

Tratamiento etiológico

Reequilibrar el tratamiento anticolinesterásico

Comunicar al anestesista la enfermedad y el tratamiento

Medidas farmacológicas Prolongar la vigilancia postoperatoria

Aplicar, si es posible, anestesia local o regional; no utilizar curarizantes
Mantener la intubación hasta el despertar completo

Informar

Prevenir el riesgo de miastenia perinatal en el hijo (10 a 25% de los casos); recordar al ginecólogo los tratamientos contraindicados; reposo

Medidas farmacológicas

Desaconsejados corticoides y beta-agonistas; ajustar anticolinesterásicos

Parto en medio especializado

Escoger un centro con medios de reanimación de adultos y neonatal

Preferir la anestesia peridural que la general, en caso necesario

Durante el posparto

Reposo, aumentar las dosis de anticolinesterásicos

La lactancia no está contraindicada

Informar

Aconsejar a la madre miasténica dar a luz en un centro especializado

Reanimación neonatal

Medidas farmacológicas

Tratamiento transitorio con anticolinesterásicos

Medidas farmacológicas

Tratamiento con anticolinesterásicos (no siempre eficaces)

Ausencia de eficacia de la timectomía, de los inmunosupresores y de la plasmaféresis

La miastenia

CONTRAINDICACIONES MEDICAMENTOSAS

■ **absolutas:** D-penicilamina, curarizantes (exceptuando atracurio y vecuronio), quinina y derivados, procainamida, beta-bloqueantes (incluso tópicos), trimetadiona, fenitoína, dantrolene, magnesio ev, tetraciclinas ev, colimicina y polimixina.

■ **relativas (utilizar con precaución dependiendo de la edad):** aminoglucósidos, carbamacepina, clorpromazina, litio, benzodiazepinas, progesterona.

CONTRAINDICACIONES DE VACUNACIÓN

■ **Los tratamientos con corticoides o inmunosupresores** contraindican la utilización de vacunas vivas atenuadas (polio bucal, rubéola)



ASEM

Asociación Española
contra las Enfermedades
Neuromusculares

C/Jordi de Saint Jordi 26-28 bajo
08027 Barcelona
Teléfono: 93 451 65 44
Fax: 93 451 69 04
E-mail: asem15@suport.org
www.asem-esp.org



A F M

Association Française
contre les Myopathies

Association régie par la loi
du 1er Juillet 1901
Reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59
91002 Évry cedex
Téléphone: 00 33 1 69 47 28 28
Télécopie: 00 33 1 60 77 12 16
E-mail: editions-myoline@mail.afm.genethon.fr
www.afm-france.org

Para la edición de este documento, agradecemos la colaboración de: