

# 1406 - MIASTENIA GRAVIS

Millán Vázquez, Manuel Gómez-Caminero Gómez, Ana E. Muñoz Delgado, Laura

Esta patología pertenece al grupo de enfermedades de la placa motora, siendo la unión neuromuscular el lugar donde tiene lugar la transformación del potencial de acción del nervio en un potencial de acción del músculo a través de un mecanismo bioquímico. Las consecuencias del "bloqueo" neuromuscular son la fatiga del músculo con el ejercicio, hasta llegar a la debilidad y parálisis. La Miastenia Gravis es la más representativa de las enfermedades de la unión neuromuscular.

### **DEFINICIÓN**

Enfermedad
neuromuscular
autoinmune mediada
por anticuerpos frente
al receptor postsináptico de la
acetilcolina.
La reducción del
número de los
receptores de
Acetilcolina produce la
disminución del
potencial de acción
muscular, causando
debilidad.

#### **SIGNOS Y SÍNTOMAS**

## CLAVE: FATIGABILIDAD MUSCULAR (mejora reposo y frío; empeora a lo largo del día y con el calor).

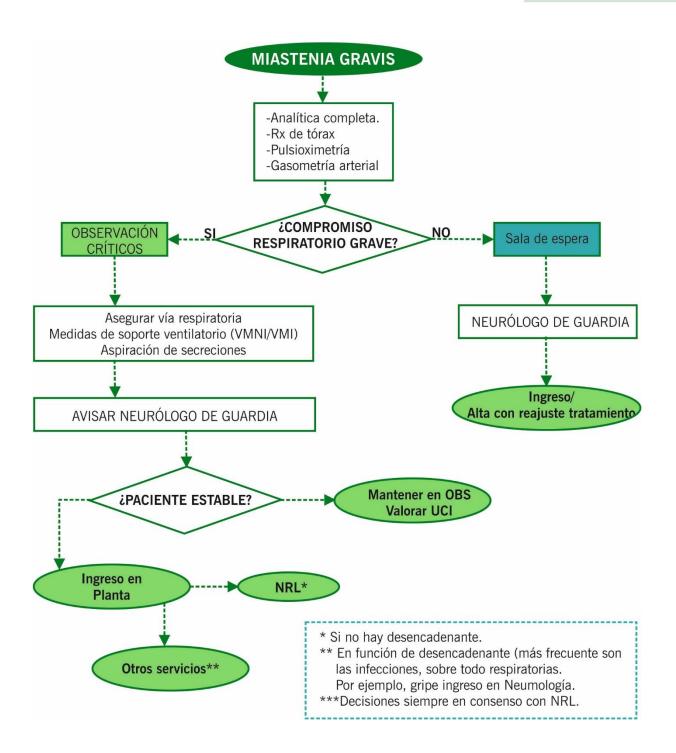
- No síntomas sensitivos.
- Fatigabilidad oculomotora (50%).
   Ptosis palpebral y diplopía.
   Atención a conjuntivitis de repetición por cierre incompleto de párpados.
- Fatigabilidad bulbar (10%). Voz nasal, dificultad para mastigar o tragar, alteración del aspecto facial (facies inexpresiva)
- DISNEA por afectación diafragmática. Puede ser silente hasta que afecta de forma aguda a la vida del paciente.
- Debilidad muscular proximal en extremidades. Especial afectación musculatura axial cervical.

#### **DIAGNÓSTICO**

- Anamnesis y exploración física. Hacer hincapié en la fluctuación de los síntomas con la repetición.
- GSA para valorar grado de hipoxemia. La hipoxemia e hipercapnia son poco fiables en estos pacientes.
- Rx simple de tórax (descartar patología del Timo).
- Prueba del Edrofonio
   (Tensilon):

   anticolinesterásico de
   acción rápida y duración
   breve. Recomendable
   provocar fatiga muscular
   antes de su administración
   para observar mejor la
   espectacular mejoría o
   reversión de la clínica.
- Otras (no de urgencias): anticuerpos en sangre, estimulación repetitiva, electromiografía de fibra única o TC de tórax (patología tímica).

Miastenia Gravis Pág. 26



Miastenia Gravis Pág. 27