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 preveer, 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

AFM
Association Française contre les Myopathies

Documento original de la AFM cedido a ASEM

	SINTOMATOLOGÍA	EXPLORAR	EXÁMENES COMPLEMENTARIOS
Aparato Locomotor	• **fatigabilidad muscular variable durante el día, empeorada por el esfuerzo y el estrés, de evolución a brotes** • **ptosis** • **diplejía facial** • **dificultad para la alimentación: masticación y deglución** • **fatigabilidad al andar**	• valoración muscular, estado funcional, clasificación de Osseman • aspiraciones • descompensación respiratoria	• 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	• **tos, disnea**	• aspiraciones • infecciones respiratorias	• radiografía pulmonar
	• **insuficiencia respiratoria aguda** • **disnea, taquicardia, cianosis y angustia**	• descompensación de la enfermedad (crisis miasténica) • obstrucción bronquial • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica): hipersecreción, cólicos, hiperreflexia	• espirometría • gasometría
Sistema nervioso	• **Irritabilidad**	• sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica)	• batería diagnóstica • perfil psicológico
Psicología	• **dificultad de adaptación psicosocial** • **cambios de humor** • **disminución de la autoestima** • **dificultad de comunicación** • **estrés**	• 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	• **trastornos del tiroides**	• enfermedad autoinmune	• dosificación de hormonas
ORL	• **trastornos de la deglución**	• aspiraciones	
	• **hipersalivación**	• sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica)	
Aparato digestivo	• **dolores abdominales** • **diarrea**	• etiologías habituales (cólico hepático, apendicitis) • sobredosificación de anticolinesterásicos (crisis colinérgica)	• analítica, ecografía
Anestesia		• trastornos de la deglución • trastornos respiratorios	
Embarazo	• **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	**Recién nacido:** • **llanto débil, trastornos de la deglución** • **trastornos de la succión** • **a veces distrés respiratorio**	• *miastenia neonatal* de aparición en los dos primeros días tras el parto, con buena evolución en dos o tres semanas • miastenia de la madre sin diagnosticar	• Dosificación de anticuerpos antireceptor de acetilcolina en la madre y el hijo (transmisión materno-fetal de anticuerpos antireceptor de acetilcolina)
	Lactante: • **ptosis** • **oftalmoplejía** • **debilidad generalizada**	• 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	• 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
Brotes 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 antidepresivo	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 **Preferir la anestesia peridural que la general, en caso necesario**	Escoger un centro con medios de reanimación de adultos y neonatal
Durante el posparto	Reposo, aumentar las dosis de anticolesterásicos
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, benzodiacepinas, 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
Télephone: 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:

Fundación ONCE
para la cooperación e integración social
de personas con discapacidad

MINISTERIO DE TRABAJO Y ASUNTOS SOCIALES
SECRETARÍA GENERAL DE ASUNTOS SOCIALES
INSTITUTO DE MIGRACIONES Y SERVICIOS SOCIALES

Edición 2004. *Traducción del Dr. Jordi Casademont del original "La myasthénie", editado por la Association Française contre les Myopathies (AFM), revisada 1/96*