



Verdades Acerca de la Miastenia Gravis Autoinmune Para Pacientes y Familiares

Miastenia Gravis (MG)

La palabra Miastenia Gravis viene de las palabras del griego y del latín: debilidad muscular grave. La forma más común de la MG es la afectación crónica de la placa neuromuscular de etiología autoinmune y que se caracteriza por debilidad fluctuante de grupos de músculos voluntarios. La prevalencia de la MG en USA es de aproximadamente de 20/100.000 habitantes. Sin embargo, la prevalencia debe ser mayor ya que es una enfermedad muchas veces de difícil diagnóstico.

Hallazgos Clínicos y Síntomas

La MG afecta a todas las razas, ambos sexos y se presenta en todas las edades. No es hereditaria ni contagiosa. Ocasionalmente puede ocurrir que más de un miembro de la misma familia sufra la enfermedad. La MG puede afectar a todos los músculos voluntarios. Ciertos músculos se comprometen con mayor frecuencia como aquellos que controlan los movimientos oculares, los párpados, los músculos masticatorios, los deglutorios y de la mímica facial. También pueden afectarse los músculos respiratorios y de los miembros superiores e inferiores. La debilidad de los músculos respiratorios produce acortamiento de la respiración, dificultad inspiratoria y tos.

La debilidad muscular en MG aumenta con la actividad y mejora luego de periodos de reposo. Los músculos comprometidos varían significativamente de un paciente a otro. El cuadro puede estar limitado a los músculos extraoculares y párpados. Esta forma de MG se denomina MG ocular. Las formas más severas de la enfermedad afectan a casi todos los grupos musculares, incluyendo a aquellos involucrados en la

respiración. El grado y distribución de la debilidad muscular varía entre estos dos extremos. Cuando la debilidad es de grado severo y compromete a la respiración el paciente debe ser hospitalizado.

Diagnóstico

Existen muchas enfermedades que causan debilidad. Por esta razón, más allá de una completa evaluación clínica y neurológica, existen tests que son de gran utilidad para el diagnóstico de la MG. Test sanguíneos para la detección de anticuerpos anormales si estos están presentes. Estudios electromiográficos (EMG) ayudan al diagnóstico de la enfermedad si el patrón característico se encuentra presente. El test de Edrofonio (Tensilon) se realiza inyectando esta droga en forma endovenosa. El mejoramiento del cuadro clínico luego de la misma ayuda a corroborar el diagnóstico de MG. Muchas veces estas pruebas son negativas o dudosas en pacientes en los que su historia y cuadro clínico son compatibles con MG. Los hallazgos clínicos positivos probablemente tengan mayor peso diagnóstico que los tests confirmatorios negativos.

Tratamiento

No se conoce cura para la MG, pero existen tratamientos efectivos que le permite a los pacientes (no a todos) llevar una vida plena. Los tratamientos comunes son medicaciones, timectomía y plasmáferesis. Mejoría y remisiones espontáneas pueden ocurrir sin terapia específica.

El tratamiento con drogas es el más usado en MG. Los agentes anticolinérgicos (ej. Mestinon[®]) permiten que la acetilcolina permanezca mayor tiempo en la unión neuromuscular para que el mayor número de receptores disponibles puedan

ser activados. Los corticoesteroides (ej. prednisona) y los agentes inmunosupresores (ej. Imuran[®]) son de utilidad para suprimir la actividad anormal del sistema inmune que ocurre en MG. Inmunoglobulinas endovenosas son usadas para afectar la función o la producción anormal de anticuerpos.

La timectomía (remoción quirúrgica del timo) es otro de los tratamientos usados en MG. Esta glándula que se encuentra detrás del esternón es una parte importante del sistema inmune. Cuando existe al presencia de un tumor en el timo (10-15% de los pacientes con MG) este procedimiento debe realizarse siempre debido al riesgo de malignidad del mismo. La timectomía frecuentemente disminuye la severidad de la MG luego de varios meses. En algunos pacientes la debilidad desaparece completamente. Esto se llama remisión. El grado de beneficio de la timectomía varía de paciente en paciente.

Plasmaferesis puede ser útil en el tratamiento de la MG también. Este procedimiento remueve a los anticuerpos anormales de la sangre. La mejoría en el cuadro clínico es rápida, pero de vida corta, ya que la producción de anticuerpos anormales continúa. Este tratamiento es útil en cuadros de debilidad severa o previo a cirugías.

Las decisiones terapéuticas se basan en el conocimiento de la historia natural de la MG en cada paciente y en la respuesta de este a las distintas formas de terapia. El objetivo del tratamiento se plantea de acuerdo a la severidad de la MG, la edad y el sexo del paciente y del grado de compromiso.

Pronóstico

Los tratamientos actuales para la MG son los suficientemente efectivos para que el futuro de los pacientes sea promisorio. Aunque estos no curen la MG, la mayoría de los pacientes obtiene una mejoría significativa de su debilidad muscular. En algunos casos, la MG puede llegar a la remisión clínica por un periodo de tiempo durante el cual puede no requerir tratamiento. Se ha logrado mucho con respecto al tratamiento de la MG pero

aun queda mucho por entender acerca de esta entidad. Nuevas drogas para mejorar el tratamiento son necesarias. La investigación juega un rol importante en la búsqueda de respuestas y tratamientos para la MG.

Cuales son las causas de la MG?

Los músculos voluntarios de todo el cuerpo son controlados por impulsos nerviosos que nacen en el cerebro. Estos impulsos viajan por los nervios hacia el lugar donde estos se unen con los músculos. Las fibras nerviosas no se conectan directamente con los músculos. Existe un espacio entre las terminales nerviosas y las fibras musculares que se conoce como unión neuromuscular.

Cuando el impulso nervioso originado en el cerebro llega al terminal nervioso, este libera una sustancia química llamada acetilcolina. La acetilcolina viaja a través de este espacio hacia el lado muscular de la unión neuromuscular donde se encuentran los receptores de la acetilcolina. Los músculos se contraen cuando una cantidad necesaria de receptores son activados por la acetilcolina. En la MG se considera que existe una reducción del 80% de estos receptores. Esta reducción en el número de receptores es causada por un anticuerpo que destruye o bloquea a estos.

Los anticuerpos son proteínas que juegan un rol importante en el sistema inmune. Normalmente estos anticuerpos son dirigidos contra proteínas extrañas denominadas antígenos que atacan al cuerpo humano. Estas proteínas incluyen a virus y bacterias. Los anticuerpos ayudan al organismo a protegerse de estas proteínas extrañas. Por razones todavía no del todo conocidas en MG el sistema inmune crea anticuerpos contra los receptores de la unión neuromuscular. Estos anticuerpos anormales se encuentran en la sangre de la mayoría de los pacientes con MG. Estos anticuerpos destruyen a los receptores con mayor rapidez que la que el organismo tarda en reemplazarlos. La debilidad se produce cuando la acetilcolina no puede activar la cantidad suficiente de anticuerpos en la unión neuromuscular.

Esta publicación intenta proveer al lector una información general para ser usada solamente con fines educativos. Como tal, no podrán aplicarse para las necesidades individuales de cada paciente y no deberían ser usadas como base para tomar decisiones acerca del diagnóstico, cuidados, o tratamiento de cualquier condición. En cambio, tales decisiones deberían estar basadas en los consejos del médico o profesional de la salud quien está directamente familiarizado con el paciente. La información contenida en esta publicación refleja el punto de vista de los autores, pero no necesariamente la opinión de la Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA). Cualquier referencia a un producto en particular, forma o uso no constituye acuerdo. MGFA, sus agentes, empleados, Directores, Capítulos, su Comité Médico Científico y su Comité de Enfermería o sus miembros no garantizan la información contenida en esta publicación. Ellos específicamente niegan cualquier garantía de comercialización, aptitud para cualquier propósito particular o exactitud relativas a la información contenida en esta y no asume responsabilidad por cualquier probable daño resultante del uso de tal información.

The MGFA mission is to facilitate the timely diagnosis and optimal care of individuals affected by myasthenia gravis and closely related disorders and to improve their lives through programs of patient services, public information, medical research, professional education, advocacy and patient care.

Approved by the MGFA Medical/Scientific and Nurses Advisory Boards
© Myasthenia Gravis Foundation of America, Inc. 2001