

¿Qué es la miastenia grave?

La miastenia grave es un trastorno autoinmunitario raro que provoca debilidad muscular.

La miastenia grave se genera por anticuerpos que afectan la transmisión de las señales nerviosas a los músculos, lo que provoca una menor contracción muscular. Algunas veces, las personas con miastenia grave presentan un agrandamiento del timo, que es una glándula que se encuentra en el pecho y se encarga de la función inmunitaria, o un tumor en la glándula del timo (timoma).

¿A quiénes afecta la miastenia grave?

La miastenia grave afecta a entre 10 y 20 personas por cada 100,000 y es más frecuente en mujeres menores de 40 años y en hombres mayores de 60 años. Los recién nacidos de mujeres con miastenia grave pueden desarrollar síntomas de dicho trastorno, que normalmente se resuelven en unos meses. Los síntomas de la miastenia grave congénita, una forma rara de la enfermedad que es un trastorno hereditario, se desarrollan poco después del nacimiento o en la primera infancia.

Síntomas de miastenia grave

La miastenia grave puede provocar debilidad muscular en los ojos, la cara, la garganta, el cuello, el diafragma (el principal músculo que se encarga de la respiración), los brazos y las piernas. Algunos síntomas pueden ser: visión doble, caída de párpados, voz inarticulada o nasal al hablar, dificultad para masticar, asfixia al tragar, dificultad para respirar, para levantar los brazos, levantarse de una silla o subir escaleras.

Dos tercios de las personas con miastenia grave solo presentan debilidad muscular ocular al inicio. Sin embargo, después de 2 a 3 años, hasta un 75 % desarrolla debilidad en otros músculos. La debilidad en la miastenia grave se agrava con la actividad y mejora con el descanso, por lo que los pacientes suelen tener más debilidad muscular a medida que avanza el día y al hacer ejercicio. El calor, las enfermedades y ciertos medicamentos pueden hacer que aumente la debilidad muscular en pacientes con miastenia grave.

¿Qué es la crisis miasténica?

La crisis miasténica es una emergencia médica que implica una debilidad grave de los músculos respiratorios. Estos pacientes requieren un monitoreo de cerca en una unidad de cuidados intensivos y muchas veces necesitan ventilación mecánica. La crisis miasténica puede desencadenarse por diversas afecciones (como infección, cirugía o estrés) o por ciertos medicamentos, pero aproximadamente el 50 % de los casos no tienen una causa clara. Aproximadamente entre el 15 y el 20 % de las personas con miastenia grave tienen una crisis miasténica al menos una vez en su vida.

Diagnóstico y tratamiento de la miastenia grave

La miastenia grave se puede diagnosticar mediante exámenes físicos, autoanticuerpos específicos de la miastenia grave (que están presentes en la mayoría de los pacientes, pero no en todos), y pruebas específicas de la función nerviosa y muscular, que se denominan estudios de conducción nerviosa y electromiografía. Las personas diagnosticadas

La **miastenia grave** es una afección autoinmunitaria que provoca debilidad muscular.

Los primeros síntomas a menudo son

Caída de los párpados o visión doble provocada por la debilidad muscular ocular

Otros síntomas pueden incluir

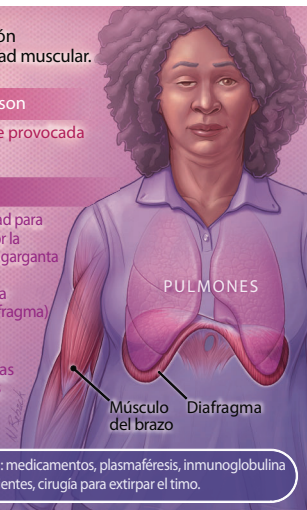
Voz inarticulada o nasal al hablar, dificultad para masticar o atragantamiento, causados por la debilidad de los músculos faciales y de la garganta

Dificultad para respirar, provocada por la debilidad muscular respiratoria (del diafragma)

Dificultad para levantar los brazos, levantarse de una silla o subir escaleras debido a la debilidad muscular en las extremidades



Algunas opciones de tratamiento son: medicamentos, plasmaféresis, inmunoglobulina por vía intravenosa o, en algunos pacientes, cirugía para extirpar el timo.



con miastenia grave deben realizarse una tomografía computarizada (TC) o tomarse imágenes por resonancia magnética (RM) del tórax para evaluar el agrandamiento de su timo o su timoma.

La miastenia grave se puede tratar con diversos medicamentos (inhibidores de la colinesterasa, anticuerpos monoclonales y/o fármacos inmunosupresores). Los pacientes con síntomas graves pueden recibir plasmaféresis, un procedimiento que elimina anticuerpos de la sangre, o inmunoglobulina por vía intravenosa, una inyección de anticuerpos de donantes sanos. En los casos en los que se debe realizar una extirpación quirúrgica del timo, es posible que los pacientes tengan menos debilidad muscular, y aproximadamente la mitad de los pacientes pueden presentar una remisión completa de los síntomas de miastenia grave después de la cirugía.

Para aquellos pacientes con miastenia grave que presentan debilidad muscular ocular puede ser beneficioso usar anteojos con prisma especial para visión doble, marcos de anteojos con un apoyo para el párpado caído, o realizarse una cirugía para reparar el párpado o realinear los ojos.

Pronóstico de la miastenia grave

Las personas con miastenia grave suelen tener una esperanza de vida normal. Algunos pacientes tienen una remisión temporal o permanente de la debilidad muscular y pueden dejar de tomar medicamentos para la miastenia grave.

PARA OBTENER MÁS INFORMACIÓN

National Institute of Neurological Disorders and Stroke
www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/myasthenia-gravis

Autor: Dr. Revital Marcus

Publicado en línea: 28 de diciembre de 2023. doi:10.1001/jama.2023.16872

Afilaciones de la autora: Editor consultor, JAMA.

Divulgaciones relacionadas con conflictos de intereses: No se informó ninguna.

Fuente: Hehir MK, Li Y. Diagnosis and management of myasthenia gravis. *Continuum (Minneapolis)*. 2022;28(6):1615-1642. doi:10.1212/CON.0000000000001161

La hoja para el paciente de JAMA es un servicio público de JAMA. La información y las recomendaciones que aparecen en esta hoja son adecuadas en la mayoría de los casos, pero no reemplazan el diagnóstico médico. Para obtener información específica relacionada con su afección médica personal, JAMA le sugiere que consulte a su médico. Los médicos y otros profesionales de atención médica pueden descargar o fotocopiar esta hoja con fines no comerciales para compartirla con los pacientes. Para comprar reimpressiones en grandes cantidades, envíe un correo electrónico a reprints@jamanetwork.com.