

¿Qué es...

Miastenia Gravis (MG)?



Miastenia gravis es una **enfermedad autoinmune** crónica—una enfermedad que ocurre cuando el sistema inmune ataca por error los propios tejidos del cuerpo.

En MG, el sistema inmune ataca e interfiere con la conexión entre el nervio y el músculo llamado **unión neuromuscular**. Esto causa debilidad en los músculos esqueléticos que son responsables de respirar y mover partes del cuerpo.

En muchos casos de MG, el sistema inmune se dirige al **receptor de acetilcolina**, una proteína en las células musculares que se requiere para la contracción muscular.

Es estimado que 85 por ciento de personas con MG tienen **anticuerpos** contra el receptor de acetilcolina en la sangre. Los anticuerpos se dirigen y destruyen muchos de los receptores de acetilcolina en el músculo. Por consiguiente, la respuesta del músculo a las señales nerviosas repetidas disminuye con el tiempo, y los músculos se debilitan y se cansan.

Es estimado que 15 por ciento de individuos con MG son **seronegativos** para los anticuerpos contra el receptor de acetilcolina, lo que significa que los anticuerpos no son detectables en su sangre. Se ha descubierto que una gran parte de estos individuos tienen anticuerpos contra la **quinasa muscular específica (MuSK)**, una proteína que ayuda a organizar los receptores de acetilcolina en la superficie de las células musculares.

También hay evidencia de que una glándula del sistema inmune llamada **timo** juega un papel en esta condición. Es estimado que 15 por ciento de personas con MG tienen un tumor tímico, llamado **timoma** y otro 65 por ciento tienen células tímicas hiperactivas, una condición llamada **hiperplasia tímica**. Cuando el timo no funciona correctamente, el sistema inmunitario puede perder parte de su capacidad para distinguirse de lo que no es uno mismo, lo que hace que sea más probable que ataque las células del cuerpo.

MG afecta a **hombres y mujeres** y ocurre en **todos grupos raciales y étnicos**. Con mayor frecuencia afecta a mujeres adultas jóvenes (menores de 40 años) y hombres mayores (mayores de 60 años), **pero puede ocurrir a cualquier edad**, incluso durante la infancia.

MG **no es heredado y no es contagioso**. Aunque MG no es heredado, **susceptibilidad genética** aparece jugar un papel. Ocasionalmente, la enfermedad puede ocurrir en más de un miembro de la misma familia.

MG causa **debilidad** en los músculos que controlan los ojos, cara, cuello y extremidades. Síntomas incluyen parálisis parcial de movimientos oculares, visión doble y párpados caídos, además de debilidad y **fatiga** en el cuello y las mandíbulas con problemas para masticar, tragar y sostener la cabeza.

Debilidad en MG **empeora con el esfuerzo y mejora con el descanso**.

Aproximadamente **10 a 20 por ciento** de personas con MG sufren de a menos una crisis miasténica, una emergencia en la cual los músculos que controlan la respiración se debilitan hasta el punto en que el individuo necesita un ventilador para ayudarlo a respirar. Esta condición puede desencadenarse por infección, estrés, cirugía o una reacción adversa a la medicación, y generalmente requiere atención médica inmediata.

No hay cura, pero tratamientos disponibles pueden controlar síntomas y a menudo permiten que las personas con MG tengan una calidad de vida relativamente alta. La mayoría de las personas con esta afección tienen una esperanza de vida normal.

Muchas personas con MG pueden manejar sus síntomas y llevar vidas activas, y algunos viven en **remisión** por muchos años

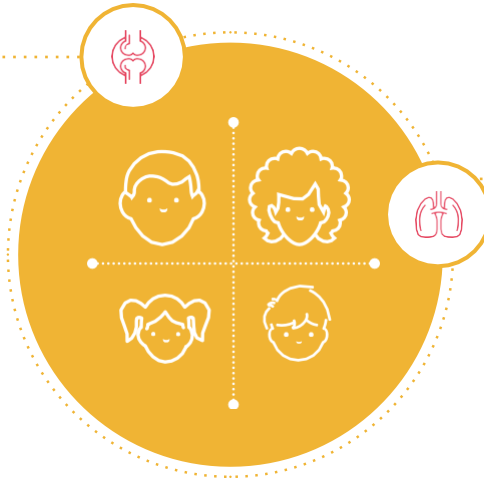


¿Qué son las señales y síntomas de MG?

La miastenia gravis debilita y fatiga los músculos voluntarios del cuerpo (los que podemos mover a la voluntad). No daña la musculatura del corazón o el tracto gastrointestinal.

Esqueletal y Muscular

- Debilidad muscular
- Parálisis parcial de movimientos oculares
- Caída de uno o ambos párpados
- Visión borrosa
- Visión doble
- Cambio en la expresión facial
- Dificultad para masticar o tragar
- Discurso deteriorado



Pulmones

- Falta de aliento

¿Qué debo saber de MG?

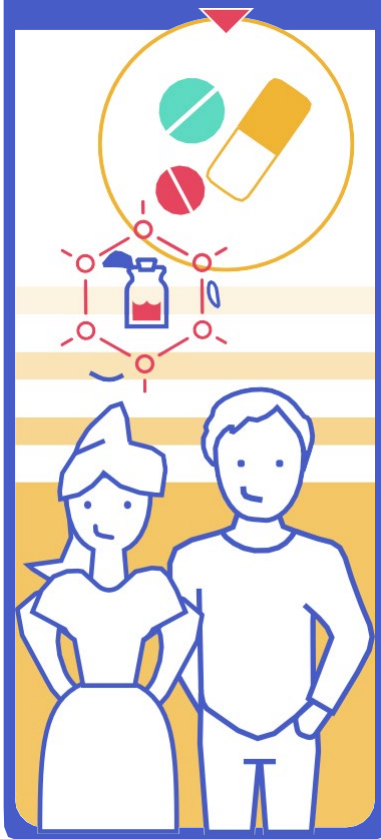
- 1 El inicio de la miastenia gravis puede ser repentino, y los síntomas a veces pueden no identificarse de inmediato como causados por MG.
- 2 Al principio de su curso, la MG tiende a afectar los músculos que controlan el movimiento de los ojos y los párpados, causando debilidad ocular. En consecuencia, una parálisis parcial de los movimientos oculares, visión doble y párpados caídos generalmente se encuentran entre los primeros síntomas de MG.
- 3 Debilidad y fatiga en el cuello y la mandíbula también puede ocurrir en los principios de MG. Esta debilidad bulbar - llamada así por los nervios que se originan en la parte en forma de bulbo del tronco encefálico - puede dificultar hablar, masticar, tragar y sostener la cabeza.
- 4 El grado de debilidad muscular involucrado en MG varía mucho entre los individuos, desde una forma localizada limitada a los músculos oculares (miastenia ocular) hasta una forma severa o generalizada en la que se ven afectados muchos músculos - a veces incluidos los que controlan la respiración.
- 5 En la MG generalizada, la debilidad tiende a extenderse secuencialmente desde la cara y el cuello hasta las extremidades superiores, las manos y luego las extremidades inferiores. Puede ser difícil levantar los brazos sobre la cabeza, levantarse de una posición sentada, caminar largas distancias, subir escaleras o agarrar objetos pesados. En algunos casos, la debilidad puede extenderse a los músculos del pecho que controlan la respiración.
- 6 A veces la gravedad de la debilidad de miastenia gravis puede causar falla respiratoria, lo que requiere atención médica de emergencia inmediata.
- 7 Muchos medicamentos recetados pueden desenmascarar o empeorar los síntomas de la MG. Estos incluyen: relajantes musculares utilizados durante la cirugía, antibióticos aminoglucósidos y quinolonas, antiarrítmicos cardíacos, anestésicos locales y sales de magnesio (incluyendo la leche de magnesia).
- 8 El sobreesfuerzo, el estrés emocional, las infecciones (desde los abscesos dentales hasta la gripe), la menstruación y el embarazo también pueden provocar un aumento de la debilidad de la MG.
- 9 La debilidad y la fatiga en la MG tienden a fluctuar de un día a otro, e incluso durante un solo día. Las personas con la enfermedad a menudo son más fuertes en la mañana después de una noche de sueño completa y más débiles en la noche.
- 10 A largo plazo, los síntomas de la MG generalmente progresan, alcanzando una gravedad máxima o casi máxima dentro de uno a tres años de aparición en la mayoría de las personas.
- 11 La debilidad lo suficientemente grave como para requerir el uso de silla de ruedas a tiempo completo no es común en la MG. La mayoría de las personas, cuando reciben un tratamiento adecuado, descubren que pueden permanecer físicamente activas.
- 12 La remisión, una reversión de algunos o todos los síntomas, ocurre en aproximadamente el 20 por ciento de las personas con MG. Por lo general, las remisiones son temporales, con una duración promedio de cinco años, pero algunos tienen más de una remisión durante su vida. Algunas personas han tenido remisiones aparentemente permanentes, que duran más de 20 años.

¿Como se trata la MG?

MEDICAMENTOS

Los objetivos de la terapia para la miastenia grave son reducir los síntomas y minimizar los efectos secundarios de los medicamentos. Hay varias terapias disponibles para ayudar a las personas a reducir la debilidad muscular.

Los medicamentos para tratar la MG actúan de diferentes maneras para contrarrestar o interrumpir el daño a la unión neuromuscular causado por el sistema inmunitario. Estas terapias incluyen inhibidores de la colinesterasa, inmunosupresores e inhibidores del complemento.

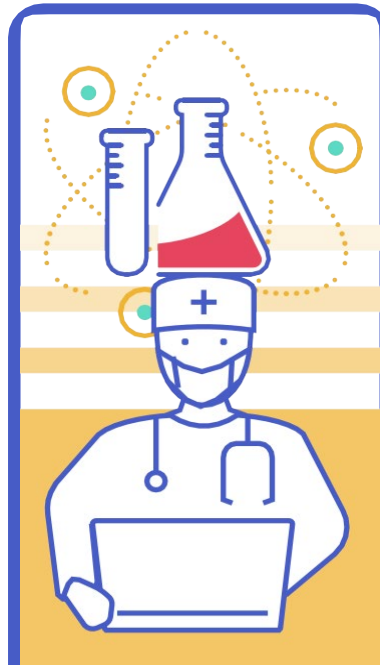


Los **inhibidores de la colinesterasa** retrasan la descomposición de la acetilcolina en la unión neuromuscular, lo que ayuda a mejorar la comunicación entre el músculo y el nervio y, por lo tanto, mejora la fuerza muscular. Estos incluyen mestinon (nombre de marca Pyridostigmine) y neostigmine.

Los inhibidores del complemento se dirigen a una parte del sistema inmunitario llamada vía del complemento, que ayuda a desencadenar una respuesta inmunitaria eficaz frente a posibles invasores. En la MG, los anticuerpos reclutan de manera

inapropiada el sistema del complemento para atacar la unión neuromuscular. La Administración de Drogas y Alimentos de los EE. UU. (FDA) aprobó el inhibidor del complemento eculizumab (nombre de marca Soliris) en octubre de 2017 efgartigimod (nombre de marca Vyvgart) en diciembre de 2021 y ravulizumab (nombre de marca Ultomiris) en abril de 2022 como tratamiento para adultos con MG generalizada que son anticuerpos contra el receptor de acetilcolina. positivo. Se cree que Soliris funciona en la MG al inhibir la vía del complemento para evitar la destrucción de la unión neuro- muscular. Vyvgart está diseñado para reducir la cantidad de anticuerpos en el cuerpo, incluidos los anticuerpos autorreactivos que causan la gMG. Ultomiris está diseñado para atacar un componente del sistema inmunitario (conocido como complemento), que es la base de muchos trastornos autoinmunitarios, incluida la gMG. El tratamiento con Soliris Vyvgart, y Ultomiris no curará la MG generalizada, pero puede mejorar los síntomas de la enfermedad, la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria y la calidad de vida.

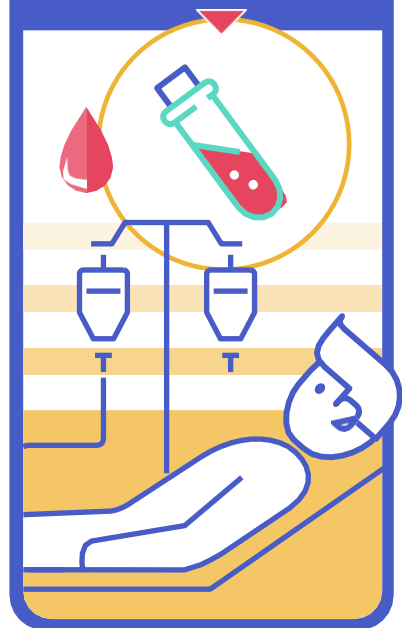
CIRUGÍA



La **timectomía**, una operación para extirpar la glándula del timo se requiere en pacientes con MG con un tumor tímico y, en otros casos, puede disminuir la gravedad de los síntomas de MG. También puede reducir la necesidad del paciente de usar medicamentos adicionales para controlar los síntomas de MG.

TERAPIA INTRAVENOSA

La **plasmaféresis** y la **inmunoglobulina intravenosa** son otras terapias que pueden ser opciones en casos graves de miastenia gravis. Las personas pueden tener anticuerpos en su plasma (un componente líquido en la sangre) que atacan a la unión neuromuscular. Estos tratamientos eliminan los anticuerpos destructivos, aunque su efectividad generalmente solo dura pocos semanas o meses.



- La **plasmaféresis** es un procedimiento en el que se usa una máquina para eliminar anticuerpos dañinos en plasma y reemplazarlos con plasma bueno o un sustituto de plasma.
- La **inmunoglobulina intravenosa** es una inyección altamente concentrada de anticuerpos agrupados de muchos donantes sanos que cambia temporalmente la forma en que funciona el sistema inmunitario. Funciona uniéndose a los anticuerpos que causan MG y eliminándolos de la circulación.

Hable con su proveedor médico para obtener más información sobre posibles tratamientos para la MG.



Glosario

Crisis Miasténica

Una emergencia médica que ocurre cuando los músculos que controlan la respiración se debilitan hasta el punto en que las personas requieren un ventilador para ayudarlos a respirar

Diplopía

Visión doble

Disartria

Habla arrastrado

Disfagia

Dificultad para tragar

Disnea

Respiración dificultosa

Enfermedad Autoinmune

Una enfermedad caracterizada por un ataque inapropiado del sistema inmune en los propios tejidos del cuerpo

Neurotransmisor

Sustancias químicas que las neuronas o células cerebrales usan para comunicar información

Oftalmoplejía

Parálisis parcial de los movimientos oculares

Predisposición Genética

Una mayor probabilidad de desarrollar una enfermedad particular basada en la composición genética de una persona

Ptosis

Caída de uno o ambos párpados

Timo

Una glándula, ubicada en el pecho detrás del esternón, que controla la función inmune y puede estar asociada con miastenia gravis

Trastorno de la unión neuromuscular

Una condición que es el resultado de la destrucción, mal funcionamiento o ausencia de una o más proteínas clave involucradas en la transmisión de señales entre los músculos y los nervios

Unión neuromuscular

El lugar donde las células nerviosas se conectan con los músculos que controlan

Para aprender más sobre la MG, visite mda.org o comuníquese con el MDA Resource Center al 833-ASK-MDA1 (275-6321).



Designada como una organización benéfica mejor calificada por el Instituto Americano de Filantropía, MDA es la primera organización sin fines de lucro que recibe un Premio a la Trayectoria de la Asociación Médica estadounidense por "significativas y duraderas contribuciones a la salud y el bienestar de la humanidad".



mda.org • 1-833-ASK-MDA1
facebook.com/MDAorg
[@MDAorg](https://twitter.com/MDAorg)