



Capítulo 50

DEBILIDAD AGUDA SIMÉTRICA

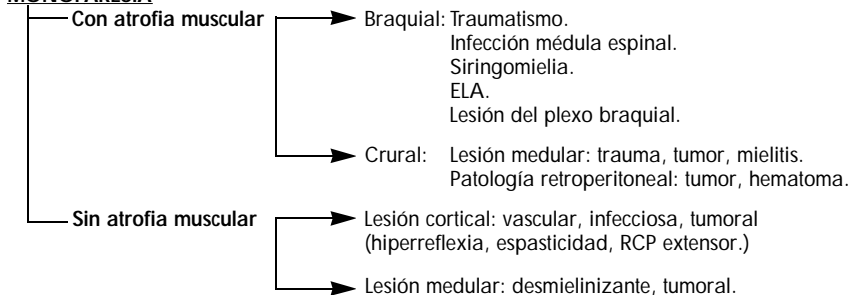
B. Vidal Díaz. - R. García Montero

INTRODUCCIÓN

- ▲ Cuando hablamos de *debilidad muscular* nos referimos a la imposibilidad de uno o varios músculos para ejercer una fuerza normal. Existirá, en este caso, un déficit motor que podrá presentarse como disminución de fuerza (*paresia*) o como pérdida total de la misma (*plejía*), acompañados o no de alteración sensitiva y/o aumento del tono muscular (*espasticidad*). El motivo de este déficit puede residir en una lesión de la vía corticoespinal (desde la corteza cerebral hasta la médula espinal) o en una alteración de la unidad motora (asta anterior medular, nervio periférico, unión neuromuscular o músculo).
- ▲ En líneas generales la debilidad muscular se puede presentar con cuatro patrones de *distribución*:
 - **Monoparesia o monoplejía**: déficit motor de todos los músculos de un brazo o de una pierna.
 - **Hemiparesia o hemiplejía**: afectación del brazo y la pierna del mismo lado (con o sin afectación de la musculatura facial).
 - **Paraparesia o paraplejía simétrica**: debilidad o parálisis de ambas piernas.
 - **Tetraparesia o tetraplejía simétrica**: debilidad de las cuatro extremidades.

Figura 50.1: Debilidad muscular asimétrica: monoparesia y hemiparesia

MONOPARESIA



HEMIPARESIA

- Lesión corticoespinal (mucho más frecuente).
- Lesión medular: Síndrome de Brown-Séquard.

- ▲ Este capítulo lo dedicaremos a la **debilidad muscular de instauración aguda o subaguda y simétrica**.

GENERALIDADES

- ▲ Los pasos a seguir en la valoración de un paciente con pérdida de fuerza simétrica de evolución aguda-subaguda no son distintos a los de cualquier otro proceso, es decir: anamnesis detallada, exploración física y neurológica minuciosas, exá-

menes complementarios que confirmen nuestra impresión diagnóstica y comenzar el tratamiento que garantice la funcionalidad y mejor pronóstico al paciente.

1.- En la **anamnesis** son datos imprescindibles: la forma de instauración (aguda, subaguda...), antecedente traumático o heridas recientes, evolución de los síntomas, fluctuación de la clínica, otros síntomas y signos neurológicos y generales asociados (síntomas sensitivos, alteración de esfínteres, lesiones cutáneas, fiebre...), exposición o consumo de tóxicos, tratamientos recibidos (fármacos, radioterapia, quimioterapia), enfermedades sistémicas del paciente y antecedentes familiares.

2.- La **exploración**, desde el punto de vista neurológico, va encaminada a resolver la siguiente pregunta: *¿dónde está la lesión?*. Es de suma importancia tener presente que la presentación de la debilidad como paraparesia o como *tetraparesia agudas* nos obliga a descartar en primer lugar una *afectación medular*. Cuando el paciente presente una pérdida de fuerza *generalizada* simétrica o *sin nivel sensitivo-motor* en la exploración, pensaremos en afectación de nervio periférico, unión neuromuscular o músculo (Cuadro 50.1).

Cuadro 50.1: Localización neuroanatómica

Signos	Asta anterior**	Nervio	Unión neuromuscular	Músculo
Debilidad fluctuante	No	No	Sí	No
Distribución	Distal	Distal	Proximal	Proximal
Fasciculaciones	Sí	Raras	No	No
Reflejos osteotendinosos	Exaltados	Disminuidos	Normales	Normales o disminuidos
Reflejo cutaneoplantar extensor	Sí	No	No	No
Alteración sensitiva	No	Parestesias	No	No
Alteración esfínteres	No**	Puede	No	No
CPK	Normal	Normal	Normal	Elevada
Proteínas de LCR	Normal/elevada	Elevadas	Normal	Normal

(**ver también síndrome medular).

3.- El siguiente paso será solicitar los **estudios** necesarios para conocer la etiología de la lesión y comenzar el tratamiento. Aunque son múltiples las causas de debilidad muscular aguda-subaguda (cuadro 50.2) nos centraremos en el manejo diagnóstico-terapéutico en Urgencias de tres entidades: *Lesión medular aguda*, *Miastenia Gravis* y *Síndrome de Guillain-Barré*. Otros procesos como el botulismo o la intoxicación por organofosforados se estudian en otros capítulos del manual (capítulos 60 y 82).

Cuadro 50.2: Causas de debilidad aguda-subaguda

Médula	Nervio periférico	Unión neuromuscular	Músculo
<i>Traumatismo</i>	<i>Sdr. Guillain-Barré.</i>	<i>Miastenia Gravis.</i>	Polimiositis aguda.
Infarto medular.		Botulismo.	Parálisis periódica.
Paraneoplásica.		Intoxicación por organofosforados.	Rabdomiolisis.
Mielitis.			
Poliomielitis.			
E. desmielinizante.			
M. Vacuolar (HIV).			
M. Combinada Subaguda.			



LESIÓN MEDULAR AGUDA

1.- **CLÍNICA:** las lesiones medulares son la causa más frecuente de paraparesia aguda o subaguda. En la fase aguda la clínica puede ser:

a) **Lesión medular transversa completa: shock medular.** Típico de traumatismos medulares y mielitis aguda. Se caracteriza por:

- Parálisis flácida y arrefléxica infralesional (tetraplejía en lesión cervical; paraplejía en lesión torácica o lumbar). ¡OJO! Una lesión cervical aún no establecida puede presentarse como paraparesia que progresará hacia tetraparesia.
- Anestesia infralesional.
- Pérdida de la función vesical. Abolición de reflejos genitales.
- Íleo paralítico.
- Pulmón neurógeno.
- Disregulación de temperatura, hipotensión arterial, alteración del tono vasomotor y piloerección.

Esta fase puede durar días o semanas. La recuperación del automatismo medular se producirá en dirección caudocefálica apareciendo entonces espasticidad e hiperreflexia.

b) **Síndromes medulares incompletos:** los síntomas se reflejan en el cuadro 50.3.

Cuadro 50.3: Síndromes Medulares transversos incompletos

Síndrome	Parálisis	Propiocepción	Dolor	Temperatura
-Hemiseción (Brown-Sequard).	Ipsilateral	(-)(ipsilateral)	(-)(contralateral)	(-)(contralateral)
-Medular anterior.	Bilateral	Conservada	(-)	(-)
-Cordonal posterior.	Ausente	(-)	(-)(ascend)	(-)(ascend)
-Centromedular	Más afectados MMSS	Conservada	(-)nivel	(-)nivel suspendido

(-): Abolido; MMSS: Miembros superiores.

2.- **ANAMNESIS:** no olvidar recoger datos sobre antecedente traumático, proceso tumoral conocido, cuadros infecciosos. No es infrecuente la aparición de dolor en región cervical, torácica o lumbar con valor localizador y más a menudo en relación con patología vascular (*infarto medular*) o infecciosa (*absceso epidural*).

3.- **EXPLORACIÓN:** recordar que ante la sospecha de lesión medular aguda debemos buscar un nivel sensitivo (exploración de sensibilidad táctil y dolorosa con aguja) y motor (motilidad voluntaria de dedos en las 4 extremidades, exploración de reflejos osteomusculares). Cuadro 50.4.

4.- **EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:** en primer lugar debemos descartar una lesión medular compresiva (cuadro 50.5) y para ello solicitaremos *RMN medular* urgente indicando el nivel (si esta exploración está contraindicada o no disponible, solicitaremos TAC de columna o mielografía). ¡Cuidado con la movilización del paciente!

Si se trata de una lesión medular de etiología no compresiva (cuadro 50.6), se iniciarán los estudios clínicos para un diagnóstico precoz:

- Punción lumbar para **estudio de LCR:** se solicitarán *urgentes* las determinaciones habituales para glucosa, células con recuento y proteínas y *no urgentes* las siguientes: bandas oligoclonales e IgG en bioquímica y serología lúes, borrelia, virus neurotrópos, cultivos habituales (incluido para mycobacterias), Ziehl en microbiología. Si sospechamos proceso neoplásico o paraneoplásico, debemos enviar muestra a anatomía patológica para citología del LCR.

- Analítica de sangre con: *hemograma, velocidad de sedimentación, estudio de coagulación, vitamina B12, bioquímica completa, ANA, ECA, serología lúes, virus neurotrofos, HIV*. También solicitaremos *gasometría arterial*.
- *Sistemático de orina*.
- *Radiografía de tórax*.
- *Estudio vascular selectivo según la sospecha diagnóstica*.

Tabla 50.4: Localización del nivel medular

Nivel	Motor	Sensitivo	Reflejo
C4	Diafragma		
C5	Deltoides. Flexión codo	Hombro	Bicipital
C6	Extensión muñeca	Dedo pulgar	Bicipital, tricipital
C7	Triceps	Tercer dedo mano	Tricipital
C8	Flexores dedos	5º dedo mano	Tricipital
T1	Intrinsecos mano		
T2-T9	Intercostales		
T4		Mamila	
T6		Apéndice xifoides	
T9-T10	Abdominales altos		
T10		Ombigo	Cut. Abd. Alto
T11-T12	Abdominales bajos		Cut. Abd. Bajo
L2	Flexión cadera (íleopectíneo)		Rotuliano
L3	Ext rodilla (cuádriceps)	Rótula	Rotuliano
L4	Dorsiflexión pie (tibial ant)	Maleolo interno	Rotuliano
L5	Peroneos	1º dedo pie	Aquileo
S1	Flexión plantar	Maleolo externo	Aquileo
S4-S5		Perianal	

Cuadro 50.5: Lesión medular compresiva

No neoplásica		Neoplásica
Traumatismo	Hematoma espinal	Epidural
Espondilosis	Siringomielia	Intraduralextramedular: MTS, meningioma, NF.
Herniación disco	Alteración congénita	Intramedular
Estenosis	Quiste aracnoideo	
Infección: absceso, TBC	Paget	

(TBC: Tuberculosis; MTS: metástasis; NF: Neurofibroma)

Cuadro 50.6: Etiología de la M. Aguda no compresiva

Enfermedad sistémica	No enfermedad sistémica
- Neoplasia	- Mielopatía desmielinizante (Esclerosis Múltiple)
- Metástasis intramedular	- Mielitis postinfecciosa
- Mielopatía paraneoplásica	- Mielopatía vascular
- Mielopatía por radiación	- M. Transversa idiopática
- Sarcoidosis	- Mielitis infecciosa (polio, SIDA, neurolúes, neurobrucelosis, tuberculosis, hongos, parásitos, virus neurotrofos)
- Enf autoinmune	- Mielopatía tóxica y metabólica
- Lúes	

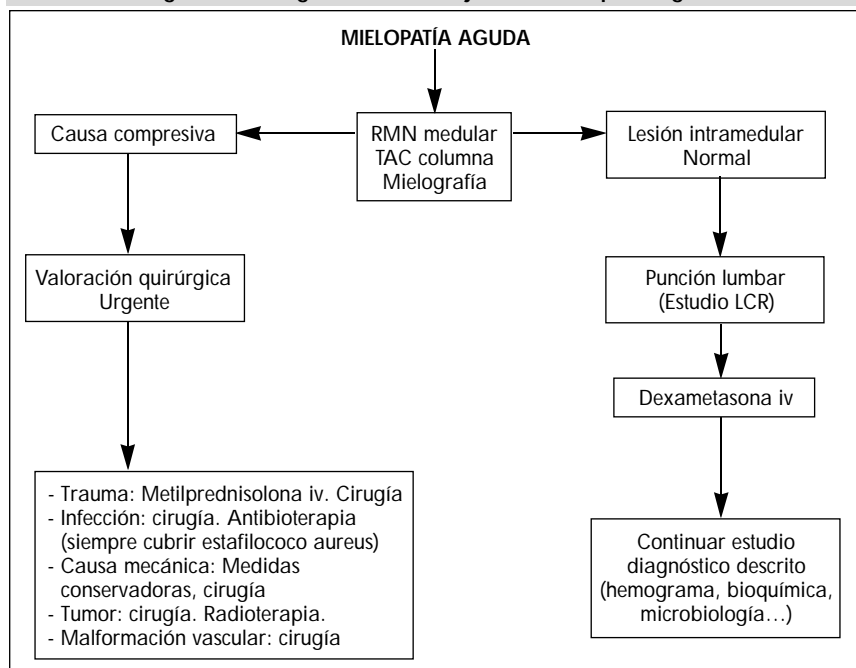


5.- TRATAMIENTO:

a) Medidas generales de la lesión medular aguda: cuadro 50.7.

Cuadro 50.7: Tratamiento médico y cuidados del shock medular	
Metilprednisolona.....	30 mgr/kg iv en bolo durante 15 min. Tras 45 min iniciar perfusión iv a 5,4 mg/kg/h durante 23 h.
Función respiratoria	¡Ojo!: <i>Causa más frecuente de muerte en la fase aguda</i> Oxigenoterapia con/sin intubación.
Hipotensión arterial.....	Prevenir y tratar infecciones. <i>Evitar TA<80mmHg</i> Control de PVC. Evitar sobrecarga volumen Usar inotropos si es preciso (dopamina).
Diuresis.....	Diuréticos si <40 cc/h
Disregulación Tª.....	Evitar la pérdida de calor
Disfunción vesical.....	Sondaje vesical. Vigilar infecciones. Evitar cálculos.
Problemas digestivos.....	<i>Ileo paralítico:</i> Dieta absoluta al menos 48 horas. Alimentación parenteral después si es necesario <i>Gastroparesia:</i> SNG con aspiración si es preciso. Anti-H2 iv:Ranitidina (evitar ulcus de stress)
Profilaxis TVP-TEP.....	Nadroparina sc 0,3 ml/día.
Dolor.....	AINEs como primera opción.

Figura 50.2: Algoritmo de manejo en la mielopatía aguda:



b) *En el trauma espinal:*

- Movilización cuidadosa (sobre apoyo rígido), fijación de cabeza en posición neutra evitando desplazamientos laterales de la misma (**importantísimo** en lesiones cervicales).
- Medidas generales de paciente politraumatizado (ver capítulo 5).
- Tratamiento médico del shock medular (cuadro 50.7).
- *Cirugía urgente en caso de:*
 - ▲ Necesidad de reducción abierta.
 - ▲ Fractura cervical con lesión medular y fragmentos óseos.
 - ▲ Trauma cervical con lesión medular por compresión discal.
 - ▲ Fractura del arco vertebral con fragmentos deprimidos.
 - ▲ Fracturas conminutas.
 - ▲ Lesión medular parcial con deterioro progresivo.

c) En la *lesiones medulares compresivas no traumáticas* deberá realizarse tratamiento quirúrgico (urgente en caso de abscesos o hematomas epidurales); en las metástasis de tumor primario conocido, en primer lugar está indicada la *radioterapia urgente*.

d) En los *procesos medulares no compresivos* de etiología no traumática, comenzaremos en Urgencias el tratamiento con *corticoides* iv: Dexametasona en bolo inicial de 12 mgr iv seguido de 4 mgr/6h iv. Una vez conocida la etiología, se iniciará el tratamiento específico.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (SGB)

1.- Concepto:

Poliirradiculopatía aguda inflamatoria *idiopática*. Hasta un 70% presentan antecedentes como infección (C. jejuni, CMV, VEB, HIV y Mycoplasma), cirugía, inmunización reciente, traumatismo, linfoma, LES).

2.- Clínica:

Generalmente tiene una presentación subaguda aunque también se dan casos de instauración aguda. Los síntomas iniciales suelen ser la debilidad motora y parestesias (hormigueos, acorchamiento) ascendentes desde las extremidades inferiores. El déficit máximo se alcanza en 2-3 semanas en el 90% de los pacientes.

3.- Variantes clínicas: *Sd. de Miller-Fisher* (ataxia, oftalmoplejía y arreflexia), sensitivo puro, faringo-cérvico-braquial, pandisautonómica y forma motora pura.

4.- Diagnóstico (cuadro 50.8).

5.- Diagnóstico diferencial de urgencia: fundamentalmente con la lesión medular aguda. Dudaremos del diagnóstico de SGB en caso de marcada y persistente asimetría, disfunción vesical-intestinal persistente, *nivel sensitivo* marcado, presencia en el LCR de leucocitos *polimorfonucleares o más de 50 células*.

6.- Tratamiento: siempre debemos ingresar al paciente. El cuadro clínico puede progresar (incluso con tratamiento) dentro de las 3 primeras semanas y en ocasiones los pacientes pueden precisar ingreso en UVI, fundamentalmente por compromiso respiratorio secundario.

▲ Medidas Específicas: dos opciones terapéuticas principalmente:

- a) *Inmunoglobulina intravenosa:* dosis de 0,4 gr/kg/día durante 5-7 días.
- b) *Plasmaféresis:* utilizado en casos con marcada debilidad (imposibilidad para levantarse de la cama sin ayuda), compromiso respiratorio y/o síntomas bulbares (disfagia, disnea). Pauta: 4-6 ciclos en días alternos por un total de 200ml-300ml/kg. En ocasiones aparecen recaídas tras la supresión de los ciclos.



Ambos mejoran el pronóstico administrados en las primeras 2 semanas. La elección de uno u otro tratamiento depende en gran medida de la disponibilidad del mismo (en nuestro Centro utilizamos las inmunoglobulinas fundamentalmente).

Cuadro 50.8: Criterios diagnósticos del Sdr. Guillain-Barré

Necesarios:

- Debilidad motora progresiva en más de un miembro.
- Hipo-arreflexia.

De apoyo (clínicos):

- Progresión rápida de síntomas y signos.
- Relativa simetría.
- Afectación de nervios craneales. Debilidad facial en el 50% de los pacientes (frecuentemente bilateral). Afectación de otros PPCC dando lugar a alteraciones de la deglución, disartria y alteración de la musculatura extraocular.
- Síntomas sensitivos (subjetivos): parestesias y dolor neuropático, lumbar o muscular.
- Disfunción autonómica: Arritmias, hipotensión arterial, HTA, taquicardia, (siempre debe excluirse tromboembolismo pulmonar: TEP).
- Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas.

De apoyo (exámenes complementarios):

- LCR: disociación albumino-citológica: aumento de proteínas (a partir de la 1ª semana de evolución, máximo a las 4-5 semanas) y menos de 50 leucocitos mononucleares (típico < de 10 cél). No imprescindible hacerla de urgencia.
- EMG: disminución de la velocidad de conducción, bloqueos (el 20% de los estudios serán normales; otros no serán patológicos hasta varias semanas después). Alteración precoz de la onda F.

▲ *De las complicaciones:* fundamental porque también marcará la evolución.

- a) Profilaxis de trombosis venosa profunda (TVP) con heparina de bajo peso molecular (Nadroparina o Enoxiparina: ver capítulo 18). Administración subcutánea diaria ajustando la dosis según el peso del paciente.
- b) Cuidados respiratorios: **muy importantes**. Monitorizar la función respiratoria mediante la medición de la capacidad vital (CV) al menos una vez al día. La gasometría no nos servirá como seguimiento porque la repercusión en la misma aparece cuando ya existe un compromiso respiratorio grave. Son criterios de ventilación mecánica: CV inferior a 25 ml/kg en varones, 20 ml/kg en mujeres y 200 ml x edad en los niños, frecuencia respiratoria superior 30 rpm, agotamiento físico e incapacidad para toser y expectorar. Vigilar la aparición de complicaciones como neumonías o atelectasias. Se indicará fisioterapia respiratoria.
- c) Vigilar la sintomatología bulbar: se pondrá sonda nasogástrica si es preciso para evitar broncoaspiración.
- d) Disfunción autonómica: alteraciones electrocardiográficas o imposibilidad de controlar la presión arterial pueden ser indicación de ingreso en UCI.
- e) Laxantes y enemas si es preciso.
- f) Profilaxis de edemas, úlceras de decúbito y contracturas musculares por inmovilización. Comenzar lo antes posible el tratamiento rehabilitador.

7.- Pronóstico: generalmente los síntomas progresan durante 7-21 días. La mitad de los pacientes se recuperarán sin secuelas significativas; el 80% podrán deambular de forma autónoma en 6 meses, quedarán con alteraciones de importancia alrededor

del 10-15% de los enfermos. Son *factores de buen pronóstico* la edad inferior a 40 años, la evolución sin complicaciones respiratorias y la ausencia de daño axonal en el estudio neurofisiológico.

MIASTENIA GRAVIS (MG)

1.- Concepto:

Es una enfermedad autoinmune producida por la existencia de anticuerpos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina postsinápticos de la unión neuromuscular.

2.- Presentación clínica:

El dato clínico característico es la debilidad muscular fluctuante de predominio proximal y la fatigabilidad. Aproximadamente un 40-50% de los pacientes tienen síntomas de musculatura extraocular -diplopía y ptosis- sin afectación pupilar. El 30% cursará con síntomas bulbares -disfagia, voz nasal-. Todos los síntomas empeoran con el ejercicio y mejoran con el reposo y el frío. En función de la clínica se clasifican en 5 grupos (Cuadro 50.9).

Cuadro 50.9: Clasificación de Osserman de la Miastenia Gravis

- ▲ **I:** MG ocular. Si se mantiene 2 años: bajo riesgo de progresión.
- ▲ **IIA:** generalizada leve, afectación ocular. Sin crisis y con respuesta al tratamiento. Pocos pacientes tienen deterioro rápido.
- ▲ **IIB:** generalizada moderada. Afectación ocular y bulbar; peor respuesta al tratamiento. Se deterioran con procesos intercurrentes.
- ▲ **III:** fulminante aguda. Afectación bulbar y respiratoria. Crisis miasténica. Asociada a timoma. Mala respuesta al tratamiento.
- ▲ **IV:** grave tardía. Crónica con tratamiento infructuoso. Aquella que tarda 2 años en progresar desde los tipos I y II.

3.- Pruebas diagnósticas:

- *Test del edrofonio (Tensilón®*, 1 amp=10 mgr; *Anticude®*, 1 ampolla= 25 mgr): la mejoría de los síntomas tras la administración de cloruro de edrofonio confirma el diagnóstico. Es el método disponible para hacer un diagnóstico rápido. Para realizarlo es imprescindible que existan síntomas visibles cuya mejoría o remisión podamos objetivar (ptosis palpebral, disfonía...). Puede haber falsos positivos en caso de enfermedad de motoneurona, síndrome de Guillain-Barré, tumores hipofisarios, miopatía ocular, síndrome de Eaton-Lambert y neuropatías oculares diabéticas. Debe realizarse con monitorización del paciente y disponiendo de *Atropina iv.* para contrarrestar las síntomas colinérgicos. Se administran primero 2 mgr iv, esperamos un minuto y si no aparecen efectos secundarios importantes, se administran 3 mgr y 5 mgr a intervalos de 1 minuto (en niños la dosis es de 0,2 mg/kg). La mejoría de los síntomas es transitoria (2-20 min).
- Electromiograma (EMG): en la estimulación repetitiva a 3 hz aparecerá una disminución de la amplitud del 4º potencial respecto al 1º (al menos del 10%).
- Anticuerpos anti-receptor de acetilcolina: positivos en el 75-85% de las formas generalizadas.
- Otros estudios: TAC torácico para descartar timoma; hormonas tiroideas; completar estudio autoinmune (anticuerpos antinucleares, factor reumatoide, Ac-antitiroideos).

4.- Diagnóstico diferencial: Cuadros 50.10 y 50.11.

Cuadro 50.10: Diagnóstico diferencial de MG

Diplopia o ptosis	Diplopia y síntomas bulbares	Síntomas bulbares	Debilidad en extremidades
<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones de tronco cerebral. - Miopatía mitocondrial. - Masa orbitaria. - Botulismo. - Oftalmopatía de Graves. - Enf. de Wernicke. 	<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones de tronco cerebral. - Síndrome de Miller Fisher. - Distrofia muscular oculofaríngea. 	<ul style="list-style-type: none"> - Lesiones de tronco cerebral. - Esclerosis lateral amiotrófica (ELA). - Siringobulbia. 	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome miasténico de Eaton-Lambert. - Síndrome miasténico congénito. - Miopatías. - Atrofia muscular espinal.

Cuadro 50.11: Diagnóstico diferencial MG y Síndrome Eaton-Lambert

	Miastenia Gravis	Síndrome Eaton-Lambert
<ul style="list-style-type: none"> - Distribución debilidad - Afectación pupilar - Reflejos - Efecto del ejercicio repetido sobre la debilidad - Anticuerpos antirreceptor de acetilcolina - Anticuerpos anticanales del calcio - Paraneoplásico 	<ul style="list-style-type: none"> Oculomotores>bulbar No Normales La empeora 	<ul style="list-style-type: none"> Piernas>brazos>bulbar Miosis Hipoactivos o abolidos La mejora
<ul style="list-style-type: none"> - EMG: estimulación repetitiva 3 hz " " 20-50 hz 	<ul style="list-style-type: none"> Sí No 10% asociado a timoma Decremento Variable 	<ul style="list-style-type: none"> No Sí >60% asociado a carcinoma de pulmón de células pequeñas. Decremento Incremento

5.- Tratamiento:

- ▲ **Anticolinesterásicos: de elección.** Piridostigmina a dosis máxima de 60 mg/4-6 h. Si es necesaria la administración intravenosa, usaremos Neostigmina a dosis de 0.5mg/4h.
- ▲ **Corticoides:** Indicados cuando no es suficiente el tratamiento con anticolinesterásicos. Normalmente comenzando por dosis altas (Prednisona 1 mg/kg/día en dosis única matutina) y descenso según respuesta hasta la dosis mínima eficaz. Siempre que comencemos tratamiento con corticoides deberemos seguir de cerca al paciente (ya sea de forma ambulatoria o ingresado si es preciso) porque en las primeras 2 semanas puede existir un empeoramiento clínico. Este deterioro clínico se controla con Piridostigmina o con plasmaféresis.
- ▲ **Plasmaféresis:** usada en la crisis miasténica con síntomas bulbares y compromiso respiratorio, en MG sin respuesta al tratamiento previo. Habitualmente los ciclos son de diez sesiones.
- ▲ **Timectomía:** en caso de timoma o MG generalizada (incluso sin timoma, sobre todo en adultos < 60 años). Debe realizarse preferiblemente dentro de los 2 primeros años del diagnóstico y con el paciente en las mejores condiciones clínicas, sobre todo desde el punto de vista respiratorio. Si el paciente recibe tratamiento con

anticolinesterásicos, éstos deberán suspenderse 12-24 horas antes y se reanudarán pasadas 24-48 horas de la intervención.

- ▲ **Inmunosupresores:** tras timectomía y en aquellos casos que no responden a corticoides o en los que éstos no son recomendables. El más utilizado es la Azatioprina a dosis inicial de 50 mg/día controlando hemograma y función hepática.
- ▲ **Inmunoglobulina:** a dosis de 0,4 gr/kg/día iv durante 5 días (dosis total de 2 gr/kg). Tiene las mismas indicaciones que la plasmaféresis. Puede causar reacciones anafilácticas en pacientes con déficit de IgA.

6.- Urgencias en la Miastenia Gravis:

El paciente miasténico puede acudir al Servicio de Urgencias con la clínica descrita de debilidad y fatigabilidad con síntomas oculares o bulbares aún sin estar diagnosticado, pero lo habitual es que veamos pacientes con MG conocida que consultan por empeoramiento de su situación basal. Las principales causas de deterioro se reflejan en el cuadro 50.12 y se incluyen determinados fármacos (cuadro 50.13).

Cuadro 50.12: Causas de empeoramiento de la MG

- ▲ Infecciones, sobre todo respiratorias
- ▲ Hiper-hipotiroidismo
- ▲ Trastornos emocionales
- ▲ Embarazo
- ▲ Menstruación
- ▲ Hipertermia-golpe de calor
- ▲ Vacunación
- ▲ Cirugía
- ▲ Fármacos

Existen dos formas de deterioro agudo que precisan ingreso del paciente y tratamiento urgente: *crisis miasténica* y *crisis colinérgica*.

- a) **Crisis miasténica:** definida por debilidad marcada de la musculatura respiratoria o bulbar. Es una emergencia que precisa cuidados intensivos; la complicación característica es la insuficiencia respiratoria aguda que puede requerir intubación orotraqueal (capacidad vital <15 ml/kg). La plasmaféresis, junto con el tratamiento habitual, parece acelerar la recuperación (no hay estudios controlados).
- b) **Crisis colinérgica:** se manifiesta como aumento de los síntomas miasténicos junto con fasciculaciones, miosis, salivación, sudoración, palidez cutánea, bradicardia, broncorrea, dolor abdominal y diarrea (*síntomas indistinguibles de la intoxicación por organofosforados*). La confirmación diagnóstica se puede hacer siempre que dispongamos de apoyo ventilatorio inmediato, monitorizando al paciente y administrando edrofonio (2-10 mg iv): la sintomatología empeorará. En ese caso, suspenderemos la medicación colinérgica durante 2-3 días. Los efectos de la acetilcolina se antagonizarán con la atropina. Igualmente es precisa la vigilancia estrecha. (No olvidar monitorización de la función respiratoria).

7.- Miastenia Gravis y Embarazo:

- ▲ La gestación en pacientes con MG se considera como embarazo de alto riesgo. El primer trimestre del embarazo y el primer mes postparto son los periodos críticos.



Cuadro 50.1: Fármacos de riesgo para el paciente miasténico

<p>Relajantes musculares D-tubocurarina Pancuronio Galamina Decametonio Vecuronio Piperonio Doxacurio Mivacurio Succinilcolina Suxametonio Decamónio Benzodiacepinas Meprobamato Baclofeno Dantroleno Toxina botulínica A</p> <p>Antibióticos y similares <i>No hay riesgo:</i> Penicilina Cloranfenicol Vancomicina Cefalosporinas</p> <p>Agravan: Aminoglucósidos Polipeptidos Tetraciclinas Lincomicina Clindamicina Ciprofloxacino (Si el antibiograma lo aconseja y no hay otra elección, pueden administrarse los antibióticos contraindicados valorando el riesgo y vigilando todo signo de alarma)</p>	<p>Antirreumáticos D-Penicilamida Cloroquina Colchicina</p> <p>Cardiovasculares Quinina Procainamida Lidocaina, propafenona, Verapamilo Ajmalina Hidantoínas Guanetidina Gangliopléjicos Betabloqueantes Sulfato de magnesio Reserpina (En caso de necesidad cardiológica y si son insustituibles pueden usarse con mucha precaución)</p> <p>Anticomiciales Hidantoínas Barbitúricos Trimetadiona Benzodiacepinas Etosuximida</p> <p>Psicótropos, hipnóticos Benzodiacepinas y deriv. Carbonato de litio Amitriptilina Imipramina Inhibidores de la MAO Clorpromacina Haloperidol Droperidol Clozapina Anfetaminas</p>	<p>Anestésicos generales Eter y cloroformo Ketamina Propanidid Metoxiflurano Halotano Ciclopropano Fluotano</p> <p>Anestésicos locales Lidocaina Procaina</p> <p>Laxantes y enemas Evitar preparados de magnesio. Los laxantes disminuyen la absorción de los anticolinesterásicos orales.</p> <p>Anticolinesterásicos -Inhibidores irreversibles de la AChE: malatión, paratión y derivados del carbamato. -Inhibidores reversibles de la AChE: neostigmina, piridostigmina y edrofonio (en ocasiones)</p> <p>Agentes hormonales ACTH y corticoides (sólo usarlos bajo indicación y seguimiento por neurólogo) Hormonas tiroideas Anticonceptivos Oxitocina</p>	<p>Antipalúdicos Quinina Cloroquina</p> <p>Analgésicos Morfina Dipiróna magnésica Ketoprofeno</p> <p>Antihistamínicos Difenhidramina</p> <p>Diuréticos Evitar los depletore de potasio</p> <p>Anticolinérgicos Pueden enmascarar una crisis colinérgica en pacientes tratados con anticolinesterásicos.</p>
---	--	---	--

- ▲ El efecto del embarazo sobre el curso clínico de la MG es variable: el 33% empeoran, el 33% mejoran y en el 33% no se modificará. No existe relación entre la severidad de la MG antes del embarazo y la exacerbación de los síntomas durante la gestación.
- ▲ Lo habitual es que la MG no afecte al curso del embarazo ni del parto.
- ▲ Por sí misma la MG no constituye indicación de aborto.
- ▲ La musculatura uterina no se afecta por la enfermedad pero sí es posible que la medicación anticolinesterásica aumente la excitabilidad uterina (efecto que se ha relacionado con aborto espontáneo o parto prematuro) y por este motivo no se recomienda la administración intravenosa o en dosis altas de estos fármacos durante el embarazo. Los corticoides, las inmunoglobulinas y la plasmáferesis pueden utilizarse (esta última puede inducir parto prematuro). En cuanto a los agentes citotóxicos, tienen efectos teratogénicos y su uso debe limitarse a casos en los que se consideren indispensables para el control de la enfermedad.

- ▲ Durante el parto el útero responde con normalidad a la infusión de oxitocina. La debilidad marcada puede prolongar el expulsivo y aumentar la necesidad de fórceps. En ocasiones se administran dosis adicionales de corticoides para contrarrestarla. La enfermedad por sí misma no es indicación de cesárea. En caso de necesitar anestesia, es preferible la regional o epidural.
- ▲ La MG no aumenta el riesgo de malformaciones congénitas. El 10-15% de los recién nacidos pueden presentar **miastenia neonatal**, manifestada como hipotonía, llanto débil, dificultad para la alimentación y problemas respiratorios. Este cuadro se produce por el paso al feto de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina a través de la placenta. No existe relación entre el grado de enfermedad de la madre y la afectación del niño. Aparece entre las primeras horas y el tercer día del nacimiento y generalmente remite espontáneamente en 2-4 semanas. Si transcurrida la primera semana no han aparecido síntomas, es muy poco probable que el recién nacido desarrolle una miastenia neonatal. Aunque pueden resolverse sin tratamiento específico, los casos con mayor afectación necesitarán anticolinesterásicos (Piridostigmina, 1-2 mg/kg cada 4 horas) de forma **transitoria**, teniendo mucho cuidado en no prolongar su uso innecesariamente.

BIBLIOGRAFÍA

- ▲ Adams R, Victor M, Ropper A. Principios de Neurología. 6ª ed. México DF: McGraw Hill Internacional; 1999.
- ▲ Samuels MA. Manual of Neurologic Therapeutics. 5th ed. Boston: Little-Brown; 1995.
- ▲ Fox MW, Harms RW, Davis DH. Select neurologic complications of pregnancy. Mayo Clin Proc 1990; 65: 1595-1618.
- ▲ Batocchi AP, Majolini L, Evoli A, Lino MM, Minisci C, Tonali P. Course and treatment of myasthenia gravis during pregnancy. Neurology 1999; 52: 447-452.
- ▲ Márquez Infante C, Bautista Lorite J. El cansancio: Miopatías con intolerancia al ejercicio, miastenia y síndromes miasténicos. Continua Neurología 2000; 3 (1): 1-15.
- ▲ Suarez GA. Miastenia gravis: diagnóstico y tratamiento. Rev neurología 1999; 29 (2): 162-165.
- ▲ Serrano Munuera C, Illa I. Avances terapéuticos en enfermedades neuromusculares. Neurología 1999;14 (supl 6): 36-45.
- ▲ Criteria for diagnosis of Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurol 1978; 3 (6): 565-566.
- ▲ Vaquero Ruipérez JA. Enfermedades agudas de la médula espinal. En: Moreno Martínez JM, ed. Urgencias en neurología. 2ª ed. Madrid: FAES; 1998. p 417-435.