

Doenças da Junção Mioneural

Neurologia – FEMPAR
Roberto Caron



M

Doenças da Junção Mioneural

Miastenia Gravis

Sd. Eaton-Lambert



Miastenia Gravis

Epidemiologia

Incidência: 1 a 30 casos/milhão/ano.

Prevalência: 100 a 200 casos/milhão.

Dois picos: entre os 20 e 30 anos, predominando em mulheres, e de 50 a 60 anos em homens.

Antes dos 18 anos, é chamada de Miastenia Gravis Juvenil, forma clínica que representa 10% dos casos.

Miastenia Gravis

Fisiopatologia

- Anticorpo anti-receptor de ACH na placa motora.
- 20% associado a hipotireoidismo.
- 70% com hiperplasia do timo.
- 10% com timoma.

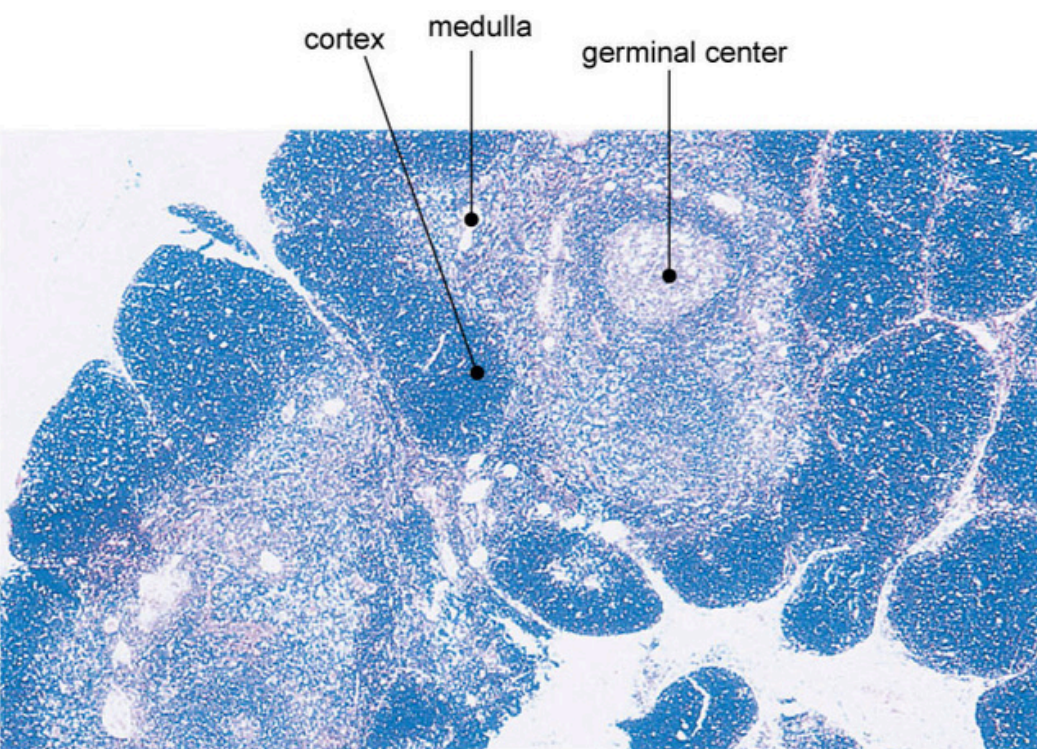


Fig. 3-98. The thymus in myasthenia gravis. Section showing the relative increase in the size of the medulla to the cortex, and one prominent germinal center.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.



Fig. 3-99. CT of mediastinum in myasthenia gravis, showing thymic enlargement due to thymoma.

Copyright © 2011 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

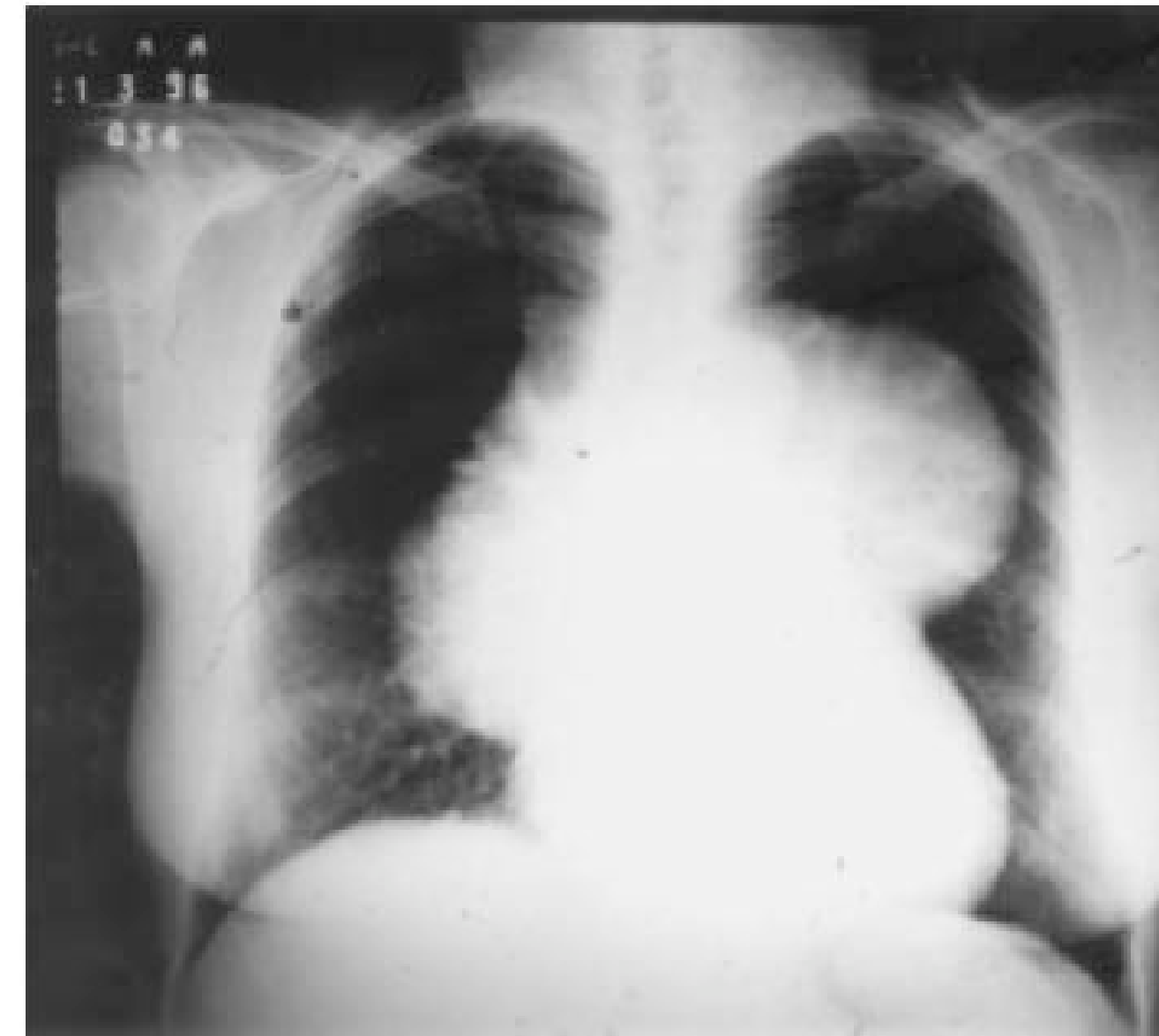
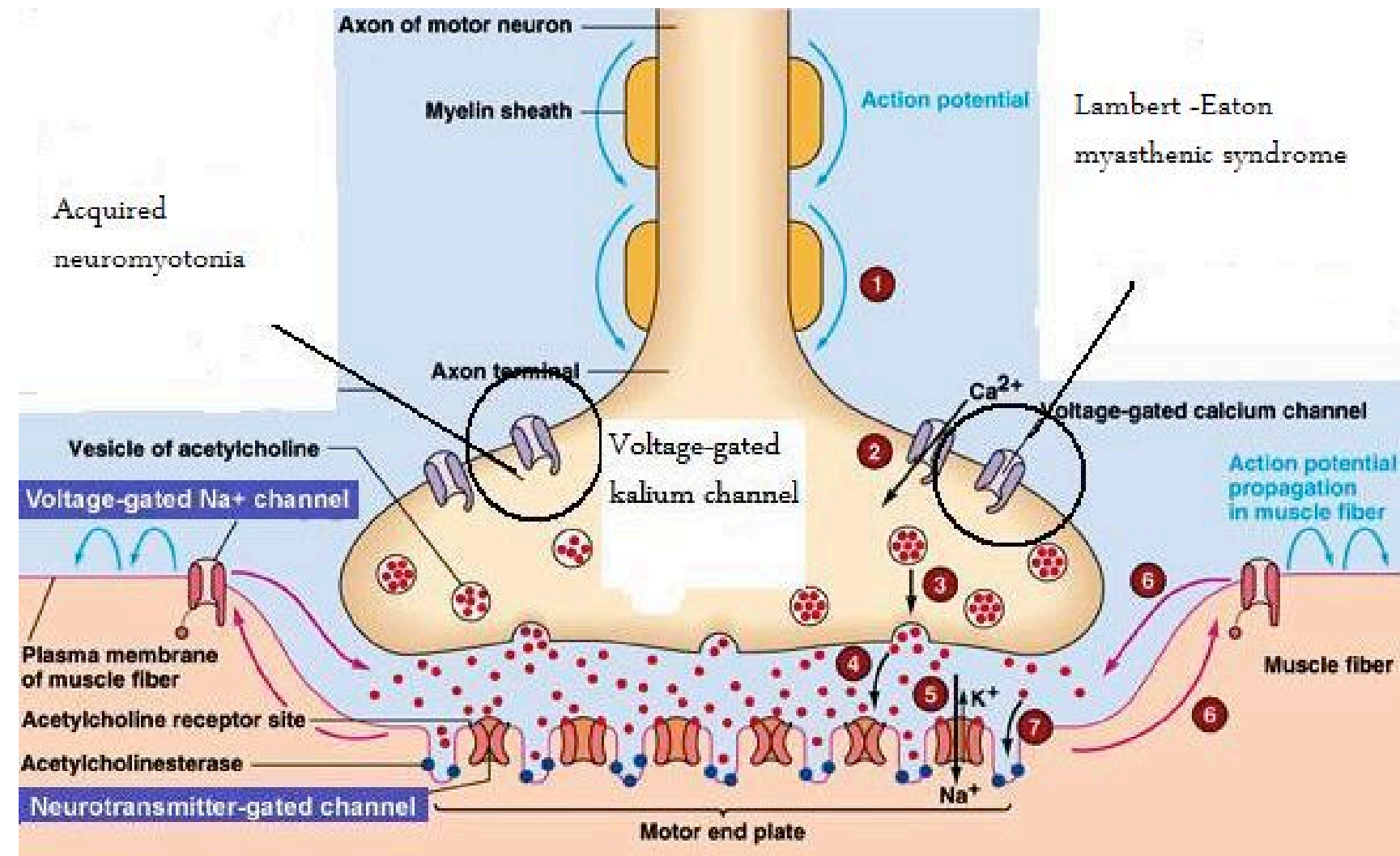
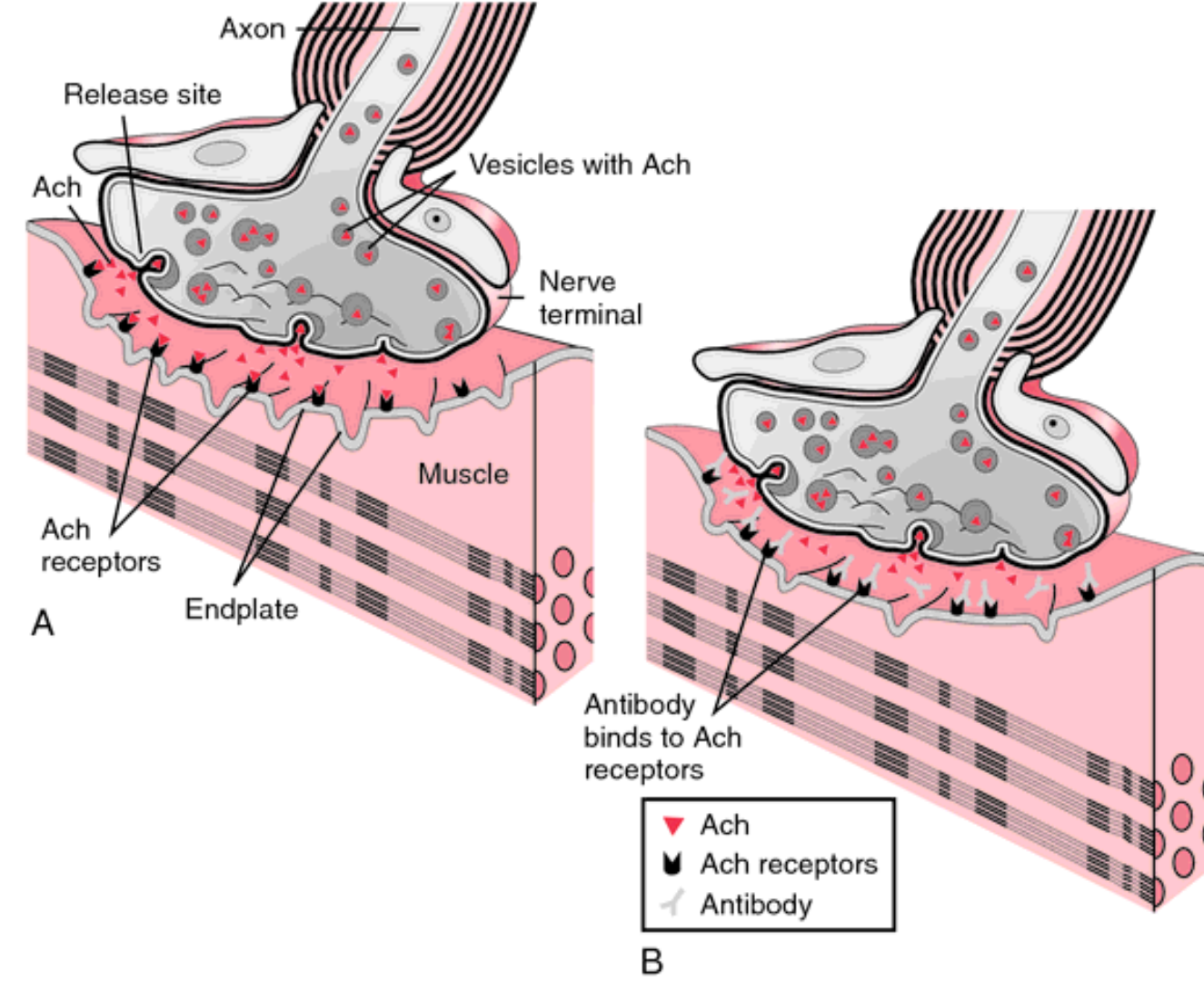
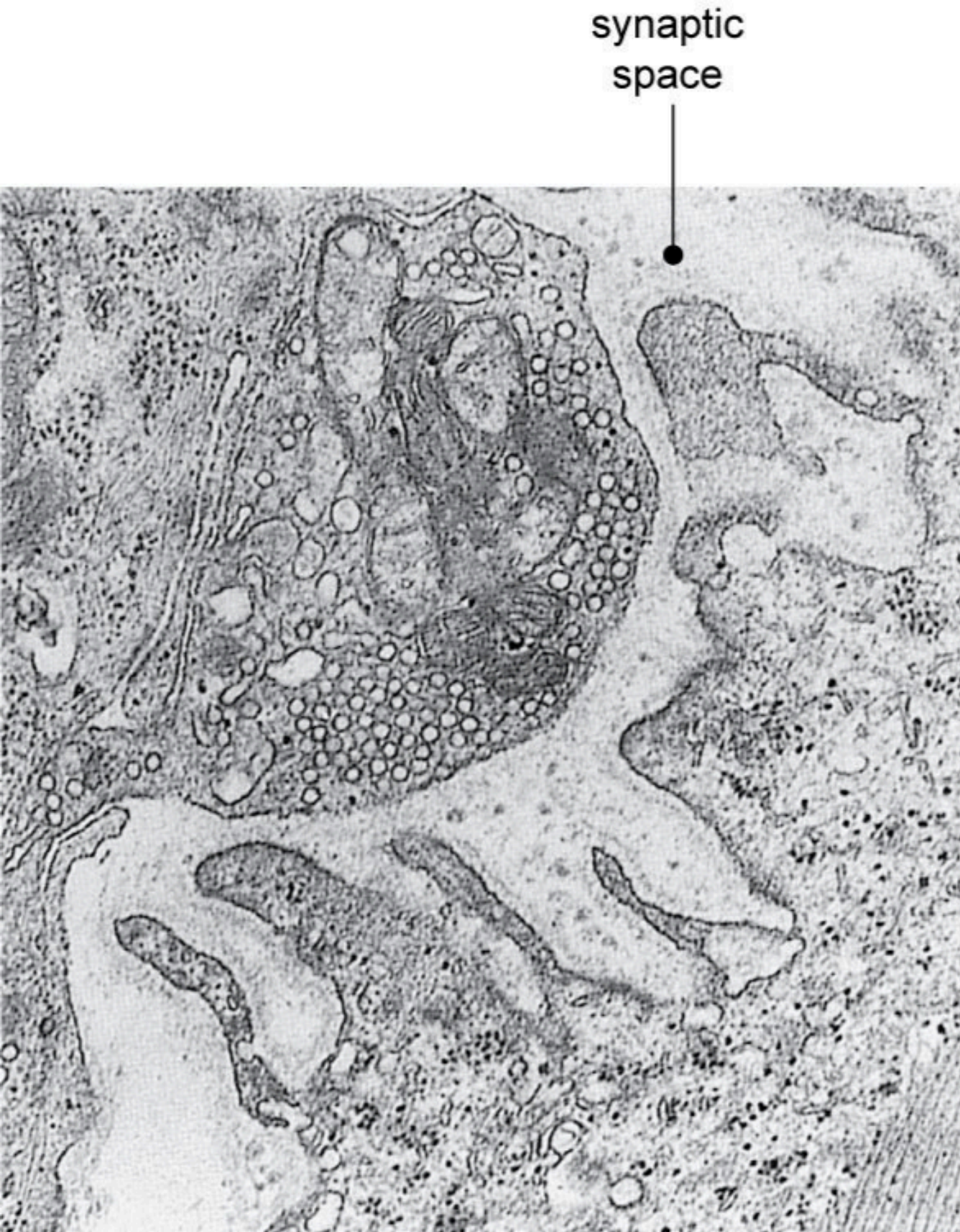


Figura 1 – Radiografia de tórax mostrando grande massa ocupando o mediastino anterior.

Fisiopatologia



Quadro Clínico

Início insidioso, com sintomas oculares (85% dos pacientes), evolução craniocaudal assimétrica, com generalização em 85% dos casos.

É classificada quanto à forma de apresentação em MG ocular e MG generalizada.

Quanto à gravidade pode ser leve, moderada e grave.

Clínica



Sinal da Cortina



Clínica

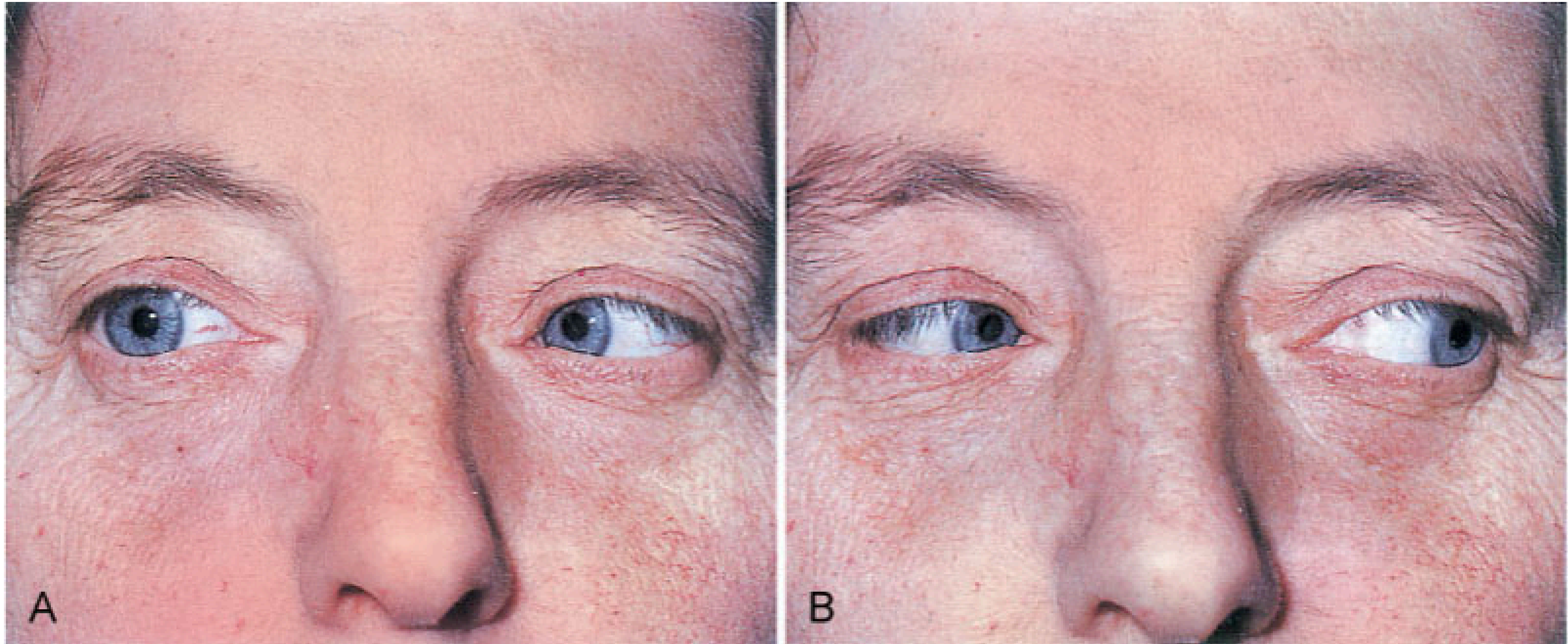


Fig. 3-92. Weakness of right lateral rectus muscle in myasthenia gravis **A**, Gaze to the right impaired in right eye. **B**, Normal gaze to the left.

Exacerbação dos Sintomas

Estresse físico e emocional, infecções, período menstrual, gravidez, em especial no período puerperal.

Medicamentos: antibióticos (aminoglicosídeos, ciprofloxacino, eritromicina, ampicilina), betabloqueadores (propranolol, timolol), lítio, magnésio, procainamida, verapamil, quinidina, cloroquina, prednisona, anticolinérgicos (triexifenidil), bloqueadores neuromusculares (vecurônio, curare), diazepínicos, fenitoína, morfina, lidocaína, e gabapentina.

Classificação Clínica

Classificação de Osserman (1971)

- i. Miastenia Ocular
- ii. Quadro leve com progressão lenta sem crises e boa resposta à medicação.
- iii. Forma moderada.
- iv. Forma grave, com insuficiência respiratória.

Exames Complementares

Eletrofisiologia

Teste de Estimulação Repetitiva (S: 60%).

Eletromiografia de Fibra Única (S: 82 – 99%).

Anticorpos

Anti-AChR (+ em 50% na MG ocular e 85% na MG generalizada).

Anti-MuSK (+ em 8% dos casos de MG generalizada).

Teste do Gelo



N Engl J Med 2016; 375:e39

Teste do Tensilon



Fig. 3-96. Tensilon test in myasthenia gravis. Facial appearance before (A) and after (B) intravenous injection of edrophonium hydrochloride, a short-acting acetylcholinesterase inhibitor.

Tratamento



MG Leve a Moderada

Piridostigmina 60mg - 30 - 60mg VO 4/4h ou 6/6h.

MG Refratária sem sintomas Progressivos ou respiratórios

Associar Prednisona até 1mg/kg/dia a Piridostigmina.

MG Corticorresistente

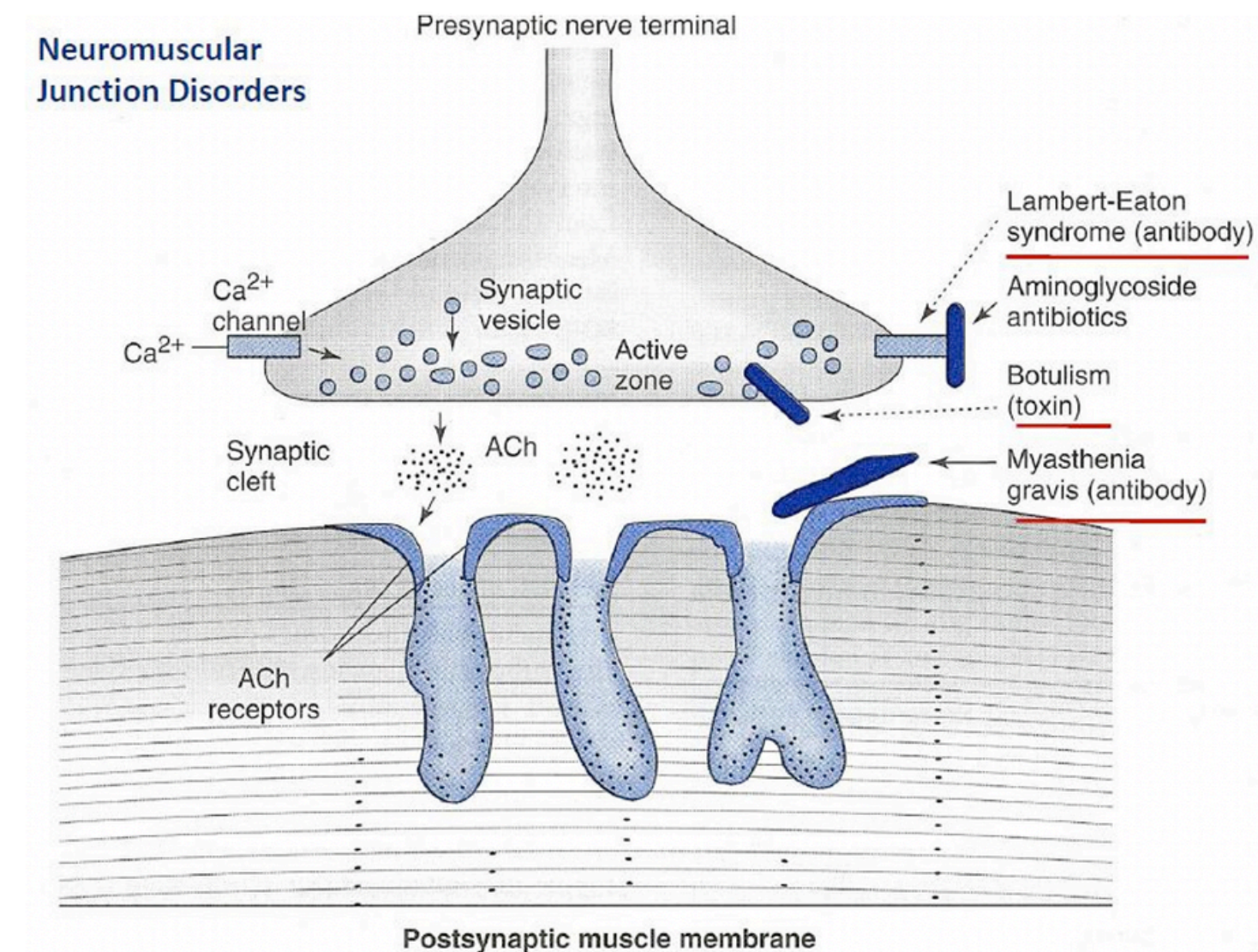
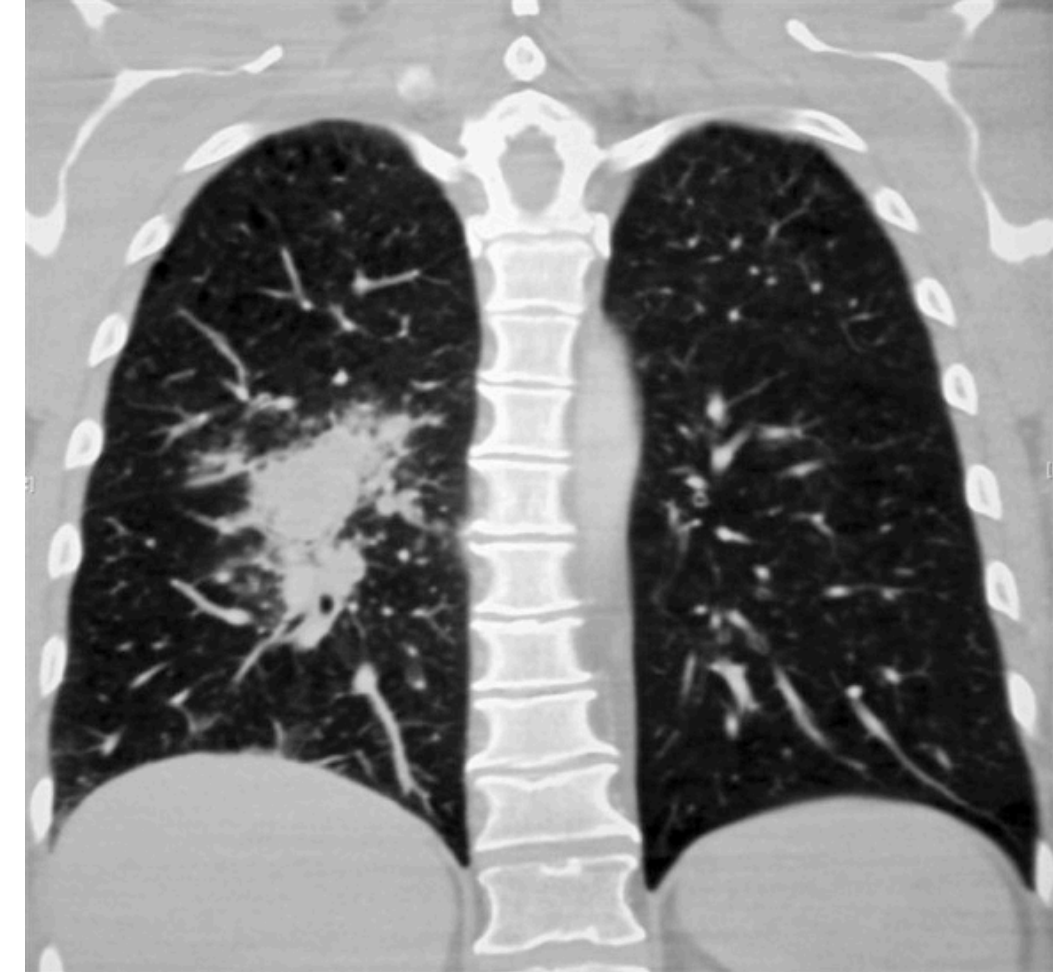
Azatioprina 2,5mg - 3mg/kg/dia ou Micofenolato de Mofetila 500mg 2 x dia.

Sd. de Eaton-Lambert

Fisiopatologia

Anticorpo anti-canal de cálcio na membrana pré-sináptica.

50% com câncer e, destes, 80% é câncer pulmonar de pequenas células.



Quadro Clínico

Fraqueza em cintura pélvica e escapular.

Reflexos tendíneos ausentes.

Musculatura ocular tende a ser poupada.

Xerostomia, constipação e disfunção
erétil.

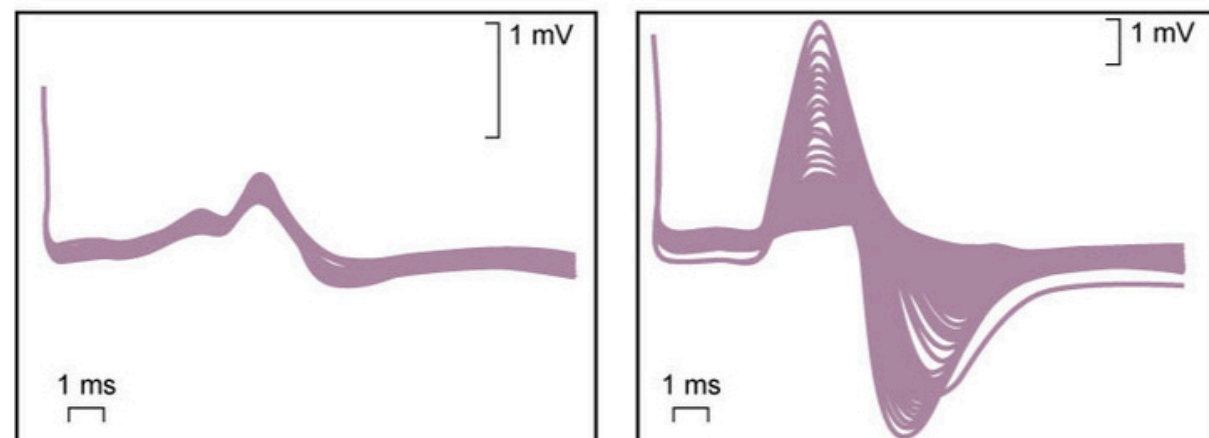
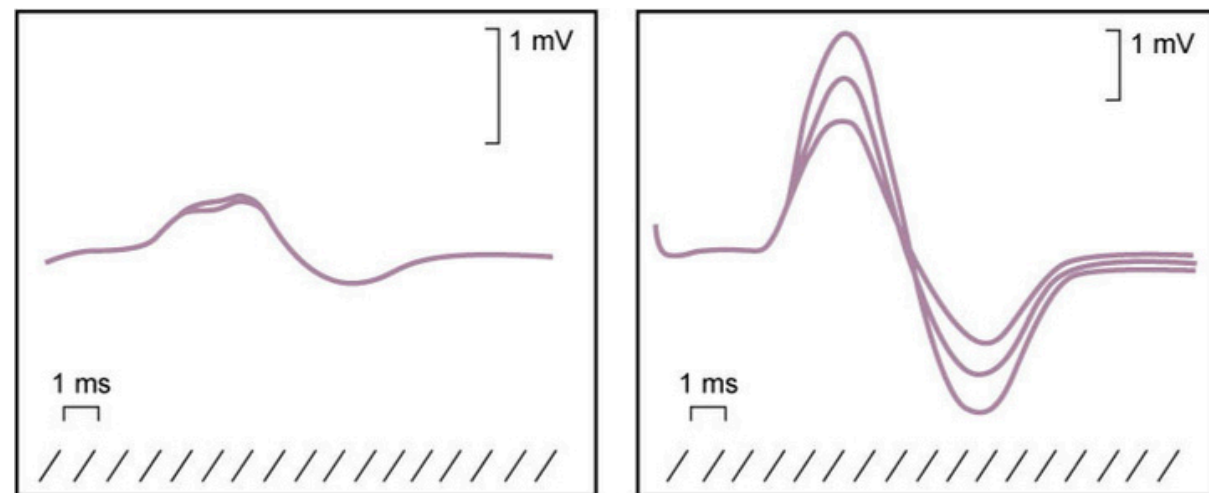
3 "As"

- "Apraxia"
- Arreflexia
- disAutonomia

Exames Complementares

Eletroencefalografia.

Voltage-Gated Calcium Channel (VGCC) antibodies.



Tratamento

Fraqueza moderada a grave

- Piridostigmina 60mg - 30 - 60mg VO 4/4h ou 6/6h;
- Prednisona até 1mg/kg/dia;
- Azatioprina 2,5mg - 3mg/kg/dia ou Micofenolato de Mofetila 500mg 2 x dia.



Fontes Consultadas

STUDART-NETO, A. et al. A Neurologia que todo médico deve saber. 4. ed. Editora Atheneu, 2025.

BARSOTTINI, O. G. P; NITRINI, R. OLIVEIRA FILHO, J. Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia. 3. ed. Editora GEN/Guanabara-Koogan, 2025.

BERTOLUCCI, P. H. F. et al. Neurologia – diagnóstico e tratamento. 3. ed. Editora Manole, 2020.