

Miastenia Gravis: uma análise crítica dos métodos diagnósticos e condutas terapêuticas

Myasthenia Gravis: a critical analysis of diagnostic methods and therapeutic approaches

Miastenia Gravis: un análisis crítico de los métodos diagnósticos y enfoques terapéuticos

Adrienne Rocha Luz¹, Ana Júlia Lôbo Brandão¹, Carlos Arthur Laranjeira Spínola II¹, Guilherme Massanori Nagao¹, Letícia Torres Moura¹, Valentina Aguilar Souza², Ana Luiza Sousa Gonçalves¹, Rafaela Rhaynara Almeida Rocha¹, Anna Clara Alves Martins Prado³, Kleber Alves Gomes¹.

RESUMO

Objetivo: Compreender os métodos diagnósticos, as formas de terapia utilizadas e recomendadas para o tratamento de pacientes portadores de Miastenia Gravis (MG). **Revisão bibliográfica:** Frequentemente na prática clínica o diagnóstico de MG é firmado em acordo com a história clínica do paciente, além disso é necessário também a avaliação física e outros exames específicos destinados a analisar a função neuromuscular. Por se tratar de uma doença crônica, o tratamento da MG é voltado para minimizar os sintomas e melhorar a qualidade de vida do paciente. Um dos fármacos mais utilizados na MG, principalmente para o tratamento sintomático, são os Inibidores da Acetilcolinesterase (AChE). Ademais, a timectomia é um tratamento cirúrgico recomendado principalmente para pacientes com timoma, mas também pode ser realizada em pacientes jovens com MG generalizada. Nos pacientes com sinais de ameaça à vida, como na MG grave e na Crise Miastênica (CM), beneficia-se de outras terapias associadas aos fármacos utilizados para o tratamento da MG. **Considerações finais:** A maximização das condutas terapêuticas da Miastenia Gravis significa prolongar a perspectiva de vida, de modo que os pacientes miastênicos possuam condições de conforto e bem-estar.

Palavras-chave: Miastenia gravis, Condutas terapêuticas, Diagnóstico clínico.

ABSTRACT

Objective: To understand the diagnostic methods, the forms of therapy used and recommended for the treatment of patients with Myasthenia Gravis (MG). **Review bibliographic:** Often in clinical practice, the diagnosis of MG is established according to the patient's clinical history, in addition, physical assessment and other specific tests aimed at analyzing neuromuscular function are also necessary. Because it is a chronic disease, the treatment of MG is aimed at minimizing symptoms and improving the patient's quality of life. One of the most used drugs in MG, mainly for symptomatic treatment, are Acetylcholinesterase Inhibitors (AChE). Furthermore, thymectomy is a surgical treatment recommended mainly for patients with thymoma, but it can also be performed in young patients with generalized MG. In patients with life-threatening signs, such as in severe MG and Myasthenic Crisis (MC), other therapies associated with the drugs used to treat MG benefit. **Final considerations:** Maximizing the therapeutic approaches of Myasthenia Gravis means prolonging the perspective of life, so that myasthenic patients have conditions of comfort and well-being.

Keywords: Myasthenia gravis, Therapeutic procedures, Clinical diagnosis.

¹ Faculdade de Saúde Santo Agostinho (FASA), Vitória da Conquista - BA.

² Centro Universitário FAMINAS, Muriaé - MG.

³ Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais (FCMMG), Belo Horizonte - MG

RESUMEN

Objetivo: Comprender los métodos de diagnóstico, las formas de terapia utilizadas y recomendadas para el tratamiento de pacientes con Miastenia Gravis (MG). **Revisión bibliográfica:** Muchas veces en la práctica clínica el diagnóstico de MG se establece de acuerdo a la historia clínica del paciente, además también es necesaria la valoración física y otras pruebas específicas encaminadas a analizar la función neuromuscular. Por ser una enfermedad crónica, el tratamiento de la MG está dirigido a minimizar los síntomas y mejorar la calidad de vida del paciente. Uno de los fármacos más utilizados en la MG, principalmente para el tratamiento sintomático, son los Inhibidores de la Acetilcolinesterasa (AChE). Además, la timectomía es un tratamiento quirúrgico recomendado principalmente para pacientes con timoma, pero también se puede realizar en pacientes jóvenes con MG generalizada. En pacientes con signos que amenazan la vida, como MG grave y crisis miasténica (MC), otras terapias asociadas con los medicamentos utilizados para tratar la MG benefician. **Consideraciones finales:** Maximizar los abordajes terapéuticos de la Miastenia Gravis significa prolongar la perspectiva de vida, para que los pacientes miasténicos tengan condiciones de confort y bienestar.

Palabras clave: Miastenia gravis, Procedimientos terapéuticos, Diagnóstico clínico.

INTRODUÇÃO

A Miastenia Gravis (MG) é uma doença caracterizada pela presença de auto anticorpos que agem contra partículas da membrana pós-sináptica das ligações neuromusculares. Imunoglobulinas que atacam os Receptores de Acetilcolina (Anti-AChRs) bem como Tirosina Quinase Músculo-Específica (Anti-MuSK) são os mais frequentemente encontrados nesses casos da doença miastênica (ANDRADE N, 2021).

A MG é uma doença autoimune, que afeta as junções neuromusculares, a qual ocasiona um quadro sintomatológico caracterizado por fraqueza muscular, ptose palpebral, e em casos mais graves, crises de falência de músculos respiratórios. Ademais, trata-se de uma condição rara, cuja prevalência mundial é calculada em 20 por 100.000 indivíduos, entretanto, há pesquisas que apontam uma crescente nesses números, nos últimos anos (CHAVES KDH, et al., 2021).

O termo “Gravis” da patologia se deve ao grau de gravidade dessa doença neuromuscular, uma vez que o curso habitual dessa condição culminou em uma significativa taxa de mortalidade, e sobretudo, de morbidade. A Miastenia Gravis é capaz de afetar substancialmente o estilo de vida dos indivíduos, de modo a impossibilitar a realização de certas atividades do cotidiano. Entretanto, nos dias de hoje, essa perspectiva é diferente, graças às condutas terapêuticas, que incluem esteroides e imunossupressores. A depender do caso, outra opção de tratamento é a cirúrgica, em que se é realizada a timectomia (LI JDM, et al., 2021)

Geralmente, os acometimentos oculares da MG estão relacionados ao estado de fatigabilidade dos músculos orofaciais, bulbar, dos membros, do pescoço e/ou respiratórios. Dessa maneira, a apresentação clínica dessa doença pode variar de um quadro exclusivo de comprometimento ocular até uma perspectiva mais grave, como a fraqueza severa dos membros. A sintomatologia dessa condição se distingue a depender do grau de comprometimento das junções neuromusculares, mudando de intensidade de dia para dia, ou até de horas para horas. A faixa etária para a instalação da MG varia desde a infância até o fim da vida adulta, com picos em indivíduos do sexo feminino e em homens idosos (ESTEPHAN EP, et al., 2022).

Ao exemplo, a ptose palpebral é um dos primeiros achados clínicos que aparecem na doença, fato este que torna a consulta oftalmológica um momento bastante oportuno para a detecção. Sendo importante que o especialista oftalmológico conheça essa patologia e seus sinais clínicos, afinal, ela pode aparecer como uma ptose intermitente vespertina. O reconhecimento com uma rapidez expressiva e um tratamento altamente adequado tratamento sintomático, terapêutica modificadora de doença e abordagem terapêutica aguda levam ao paciente uma melhora bastante expressiva da morbidade sistêmica ocasionada pela patologia. Ocasionalmente um impacto positivo direto na qualidade de vida do indivíduo (ARMENGOL ARM, et al., 2020).

Tanto quanto se sabe a literatura aponta o uso de diferentes abordagens diagnósticas e formas terapêuticas, portanto o principal objetivo deste estudo é realizar uma análise dos métodos diagnósticos e

das formas de terapia utilizadas e recomendadas para o tratamento de pacientes miastênicos. Em vista disso, justifica-se o estudo revisional narrativo com o intuito de agregar aos conhecimentos já existentes acerca do tema. Além disso, a MG é uma doença autoimune neurológica crônica, que mais afeta as junções musculares, em suas diversas conformações clínicas. Trata-se de uma condição rara, visto que acomete cerca de 20 a cada 100.000 indivíduos (BORGES APF, et al., 2018).

Entretanto, pesquisas recentes afirmam que a prevalência tem aumentado nos últimos anos, sendo mais incidente em mulheres antes dos 40 anos, e homens após os 60. Por se tratar de uma condição inabitual, julga-se que o conhecimento médico a respeito desta é pouco difundido, tanto no que se diz respeito ao diagnóstico, quanto no aspecto terapêutico, o que interfere diretamente na possibilidade de um manejo terapêutico inadequado para esses pacientes, gerando graves consequências as quais podem culminar no óbito (PAGOTO LV, et al., 2022).

Estudos mostram que a idade mediana do início dos sintomas foram de 43 anos. O período médio para diagnosticar a doença foi 43,4 meses. A forma da Miastenia Gravis Ocular (MGO) foi percebida em 12,4% dos acometidos pela doença e a forma da Miastenia Gravis Generalizada (MGG) em 87,6%. Crise da patologia foi observada em 21,6%. Sessenta e dois pacientes tiveram a forma precoce da doença, número que representa (63,9%) da amostra e 36,1% dos indivíduos acometidos, obtiveram a forma tardia (ESTEPHAN EP, et al., 2022).

Ademais, vale destacar que os pacientes miastênicos possuem restrição a certos fármacos, uma vez que estes podem influenciar na contração muscular, seja interferindo na comunicação neuromuscular ou reduzindo diretamente a força e velocidade de contração dos músculos. Em razão disso, verifica-se a importância da seriedade a ser direcionada a essa temática, já que se trata de um evento potencialmente fatal, que acomete até 15% dos pacientes com a forma generalizada da doença (PAGOTO LV, et al., 2022).

Atualmente, um espectro de tratamentos sintomáticos e imunossupressores estão disponíveis para pacientes com MG com resultados variáveis de acordo a abordagem inicial do indivíduo acometido. Entretanto, a grande maioria dos tratamentos por meio de imunossupressores é permeada por um início de ação demorada e, em alguns casos, são terapêuticas insuficientes para induzir uma retrógrada estável da MG. Diante dessa situação o Eculizumab que é um anticorpo monoclonal humanizado e possui alta capacidade de se conectar com a proteína componente 5 do sistema complemento, recentemente estudos mostraram sinais de que essa medicação pode ser utilizada em um tratamento eficaz para pacientes com miastenia refratária à terapia padrão utilizada (FERREIRA AA, 2020).

Assim, este artigo teve como objetivo compreender os métodos diagnósticos, as formas de terapia utilizadas e recomendadas para o tratamento de pacientes portadores de Miastenia Gravis.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Miastenia Gravis

A MG, foi primariamente descrita por Thomas Willis, no ano de 1672, o qual a definiu como uma “fraqueza fadigável” dos membros e músculos bulbares. No entanto, sua relação com o timo só foi citada em 1900, onde houve um maior entendimento acerca de sua etiopatogenia. O seu pico de incidência atinge cerca de 1-2 por 100.000 indivíduos, a prevalência estimada é de 20-50 para 100.000 habitantes, tornando relevante o enfoque de que dentre esses, mulheres e idosos são mais comumente afetados (LORENZONI PJ, et al., 2020).

Para Chen K, et al. (2021), globalmente, têm-se notado um expressivo aumento na incidência de doenças etiológicamente classificadas como autoimune. Não obstante, a MG, referida corriqueiramente como a mais habitual disfunção da junção neuromuscular, em que os Receptores de Acetilcolina (AchRs) tornam-se alvo de anticorpos. Sendo caracterizada pela presença de astenia em diversos conjuntos musculares, dentre esses: os pertencentes a região ocular, bulbar e respiratório, apesar de uma condição incomum, após o ano de 1950, verificou-se um alongar nas taxas de incidência.

A MG trata-se de uma condição de caráter autoimune, caracterizada pela produção anormal de anticorpos os quais afetam as junções neuromusculares ou placa motora, de modo que destrua os receptores de

acetilcolina. Além disso, a MG é uma desordem capaz de afetar a junção neuromuscular, gerando graus variáveis de fraqueza dos músculos voluntários. Esse distúrbio possui natureza exclusivamente motora, haja vista que a sensibilidade e a coordenação mostram-se inalteradas. Ademais, a liberação de acetilcolina na terminação nervosa da junção neuromuscular induz a contração muscular. Para manter tal contração, é preciso que haja ligação continuada do neurotransmissor acetilcolina ao sítio receptor na placa terminal motora (LI JDM, et al., 2021).

Em casos de MG, anticorpos comprometem a transmissão dos impulsos nervosos através da junção neuromuscular, já que são dirigidos contra os sítios receptores de acetilcolina, disponibilizando um número reduzido de receptores para a estimulação. Como resultado, ocasiona fraqueza da musculatura voluntária. A fisiopatologia da Miastenia Gravis baseia-se na produção de anticorpos: Receptor de Acetilcolina (AChR), associados ao Receptor de Lipoproteína 4 (LRP4) e Tirosina Quinase Específica do Músculo (MuSK), os quais reduzem significativamente a quantidade de receptores de acetilcolina na junção neuromuscular. Assim, por meio de três mecanismos: bloqueio do sítio ativo dos receptores de acetilcolina; endocitose acelerada dos receptores de acetilcolina e danos à membrana pós sináptica mediada por complemento (BINKS S, et al., 2016).

A razão exata da resposta imune ainda não se tem conhecimento, no entanto as anormalidades do timo claramente exercem papel importante na produção dos anticorpos contra os receptores nicotínicos da placa motora. Essas reações com anticorpos provocam a ativação do sistema complemento, que resultam em lesão da membrana muscular e dos canais de sódio, com expressivo comprometimento da transmissão neuromuscular (KAULING ALC, et al., 2011).

A patogênese da MG deve-se a ação de anticorpos contra receptores da acetilcolina na junção neuromuscular, porém a forma como se inicia a produção de anticorpos é desconhecida. Há a teoria de que o timo tenha influência na MG, por meio da presença de um antígeno que modifica linfócitos normais em linfócitos imunocompetentes, já que cerca de 75% dos pacientes com esta condição apresentam irregularidades no timo. Dentre estas anomalias estão a hiperplasia tímica e timoma, o qual pode surgir como um fenômeno paraneoplásico. Como o timo corresponde ao maior sítio de formação de linfócitos, a patologia tímica deve estar relacionada com as funções dos linfócitos T (CABRAL CSS, et al., 2018).

O timo miastênico possui um número elevado de células B e linfócitos tímicos os quais liberam anticorpos contra os receptores do neurotransmissor acetilcolina. As células mieloides do timo são modificadas por estímulos desconhecidos, ocasionando uma falha no mecanismo supressor de linfócitos T helper e aumento de anticorpos contra os receptores colinérgicos (TAVARES JV e KAHWAGE AM, 2019).

A MG cursa com diversas manifestações clínicas, dentre elas, manifestações oculares e bulbares, assim como, a disфонia. Essa doença afeta entre 5 e 15 indivíduos a cada 100.000, dessa amostra, 30% são pacientes idosos. Em 27% dos casos, a complicação da fala com a deglutição se apresentam como sintomas iniciais. Em um estudo, onde a amostra foram 40 indivíduos com a doença, 6% apresentaram disфонia como primeira manifestação clínica. Em estudo recente, dificuldades na deglutição, e os distúrbios da voz são os mais comuns na faixa etária de 12 a 50 anos, a partir dos 50 anos, a existência de disфонia foi tão frequente quanto a de diplopia (ANDRADE N, 2021).

Essa doença pode danificar um ou mais grupos musculares, o acometimento do músculo elevador da pálpebra e do extraocular é bastante vigente, dessa forma, sintomas como ptose palpebral e diplopia podem estar frequentes. O acometimento dos músculos extra-oculares e das pálpebras é, em algumas vezes, a única manifestação da MG, com sintomas de diplopia e ptose palpebral (FREITAS BAG e SANTOS MJS, 2020).

Anatomicamente os neurônios motores dessa região são menores e as frequências de disparo são elevadas; em alguns músculos possuem inervação múltipla, no qual o potencial final de placa, mais do que o potencial de ação em si, é responsável pela ativação muscular. Significa que redução do potencial final de placa está relacionado diretamente na contração muscular. Além disso, os sintomas bulbares como disфонia, disfagia, mastigação fraca, disartria e fraqueza na musculatura facial são também frequentes, especialmente quando a doença se manifesta após os 65 anos de idade (ANDRADE N, 2021).

Métodos diagnósticos da Miastenia Gravis

A MG está entre o grupo de doenças auto-imunes que tem o maior potencial de acometer a junção neuromuscular, estando assim, comumente associada em uma deficiência pós-sináptica da transmissão entre os neurônios e músculos. Dentre as técnicas capazes de diagnosticar tal estado patológico, está descrito na literatura, o Teste de Estimulação Repetitiva (TER). Ocorre por meio de uma estimulação elétrica dos músculos proximais, que são mais sensíveis, e assim, detecta-se o potencial de ação gerado após estímulos que se repetem 3 vezes por segundo em uma carga de 3 Hz. Quando nota-se um declínio de mais de 10% se comparado ao primeiro potencial de ação muscular captado, é constatado o déficit no processo de propagação acima citado (TSAI AFS, et al., 2021).

Frequentemente na prática clínica o diagnóstico de MG é firmado em acordo com a história clínica do paciente, além disso é necessário também a avaliação física e outros exames específicos destinados a analisar a função neuromuscular. Todavia, em pacientes que queixam de fraqueza focal em agrupamentos musculares específicos, a exemplo do músculo respiratório, a complexidade do diagnóstico é considerável. O padrão ouro para detecção da MG é a existência de anticorpos do AchR, sendo esse o mais sensível e representativo dos testes (ARMENGOL ARM, et al., 2020).

A ptose palpebral e a diplopia são importantes apresentações que caracterizam quadros iniciais de MG, sabe-se também que em grupos específicos podem haver somente o comprometimento ocular, isso pauta a denominação de Miastenia Gravis Ocular. Os principais músculos afetados são os extraoculares, orbicular dos olhos e levantador da pálpebra, o diagnóstico para esses casos foram descritos em alguns estudos como laborioso e fundamentado em achados clínicos, isso porque ele também pode se enquadrar como diagnóstico diferencial. Todavia, alguns testes podem auxiliar o profissional a distinguir os casos citados, tais como: teste de Jolly, teste do gelo, teste de repouso e teste de neostigmina, há um grau de variação tendo em vista sua especificidade e grau de sensibilidade (KIM H e OH SY, 2021).

Além disso, a eletromiografia possui uma maior sensibilidade para constatar disfunções ocorridas no processo de transmissão neuromuscular. Entretanto, a especificidade desse teste não pode ser igualada à sensibilidade e isso faz com que nem todos os resultados possuam caráter fidedigno à MG, quer dizer então que anormalidades nos desfechos podem também estar ligado a diversas doenças de etiologias neuropáticas ou miopáticas. Ademais, é relevante que haja critérios de exclusão para circunstâncias equivalentes. Vale ainda reafirmar que os pacientes miastênicos comumente apresentam associação com outras doenças autoimunes (BANDEIRA VHR, et al., 2019).

Além de todos estudos e métodos citados anteriormente, ainda existe a possibilidade diagnóstica que ocorre por meio de infusão de fármaco via intravenosa, para que se tenha uma remissão dos sintomas e assim confirmar o quadro de MG. Nesse método nomeado, Teste de Tensilon, administra-se o edrofônio, cujo o propósito é inibir os receptores de AChE que possuem ação curta, numa dosagem de 2 mg. Espera-se que dentro do intervalo de 30-45 segundos, podendo estender até 05 minutos haja uma redução considerável da fraqueza muscular. Todavia, é necessária monitorização contínua do paciente submetido a tal teste, pois há riscos baixos de complicações cardíacas, como a Fibrilação Ventricular e Braquiarritmias. Essas complicações são tratáveis, após a utilização da atropina que deve estar na cabeceira do paciente, enquanto estiver monitorizado (IM S, et al., 2019).

Sendo assim, pode-se ainda enfatizar acerca de exames complementares que em primeiro momento parecem inviáveis, tendo em vista o raciocínio clínico padrão, todavia, a manometria esofágica, detém de uma relevância significativa. Considerando o ponto em que a presença de complicações como, alterações da peristalse esofágica e ausência do relaxamento do esfíncter esofágico superior estão passíveis de acometimento. Devendo associar-se à falência de funções musculares, promovendo então o aparecimento de sintomas clínicos inespecíficos conhecidos como dispneia, disartria, disфонia e a disfagia, essa última, segundo dados literários, ocorrem em 15% dos portadores de MG. Portanto, o enfoque no quadro sintomatológico que por vezes é subdiagnosticada torna-se ponto chave para solicitação de exames capazes de auxiliar no diagnóstico da patologia em questão (TSAI AFS, et al., 2021).

Tratamento da Miastenia Gravis

Por se tratar de uma doença crônica, o tratamento da MG é voltado para minimizar os sintomas e melhorar a qualidade de vida do paciente. A escolha adequada para definir a terapêutica envolve as características da doença, a intensidade dos sintomas e a resposta do paciente aos tratamentos anteriores. O tempo de tratamento é impreciso já que os sintomas muitas vezes são oscilantes. Desse modo, o objetivo principal é proporcionar o controle da doença e seus sintomas, reduzindo os efeitos colaterais do tratamento (PETRI AG, et al., 2020).

Um dos fármacos mais utilizados na MG, principalmente para o tratamento sintomático, são os Inibidores da Acetilcolinesterase (AChE). Estes fármacos impedem a hidrólise da Acetilcolina (ACh) na fenda sináptica pela ação da AchE, aumentando a disponibilidade e o tempo do neurotransmissor na junção neuromuscular. O acúmulo de acetilcolina, pela ação do medicamento, potencializa a resposta à ACh liberada por impulsos colinérgicos ou de forma espontânea na terminação nervosa. Conseqüentemente, diminui os sintomas relacionados a MG de forma ocular, como ptose e diplopia. A neostigmina, o brometo de piridostigmina e o ambenônio são exemplos de fármacos inibidores da AChE (GILHUS NE, 2016)

Dos fármacos imunossupressores os mais usufruídos são os glicocorticosteróides, como o prednisolona. São comumente usados para o tratamento modificador da doença ou de manutenção. Podem ser utilizados associadamente aos inibidores de acetilcolinesterase e também a outros imunossupressores (NETO VA, et al., 2020).

A azatioprina é um exemplo de fármaco imunossupressor utilizado no tratamento da MG. Trata-se de um inibidor da proliferação das células T e B que estão envolvidas no processo de produção do anticorpo Imunoglobulina G (IgG) policlonal, uma dos causadores da MG. Torna-se uma opção de tratamento quando os corticosteróides produzem respostas inadequadas. Todavia, devem ser evitados em pacientes com hepatopatias devido a sua hepatotoxicidade, sendo necessário o monitoramento da transaminases nos pacientes que fazem o uso deste medicamento (SAITO EH, et al., 2021)

O micofenolato de mofetila é outro imunossupressor utilizado para substituir o azatioprina, principalmente por ter um mecanismo de ação que também resulta na inibição da proliferação de células T e B. Diferentemente da azatioprina, esse medicamento possui baixa hepatotoxicidade, mas apresenta risco elevado para linfoma secundário a MG. A ciclosporina possui inúmeras ações que resultam na redução da função e proliferação das células T efectoras, mas sua principal ação consiste na inibição da transcrição do gene da Interleucina 2 (IL-2). Seu uso também deve ser prudente devido a sua toxicidade renal (FORTIN E, et al., 2018).

A ciclofosfamida e o metotrexato são potentes imunossupressores utilizados na doença refratária, ou seja, nos pacientes que apresentam uma resposta ineficaz ou efeitos adversos a outros medicamentos. O primeiro, atua contra a atividade dos linfócitos B, e em altas doses, na função dos linfócitos T. Contudo, o seu uso é limitado devido ao risco de toxicidade. Outrossim, o metotrexato é um antagonista do folato, importante para a síntese de nucleotídeo. Sua ação prejudica a síntese de timidilato que é importante para a síntese de Ácido Desoxirribonucleico (DNA) e divisão celular. Os imunossupressores supracitados podem auxiliar na redução das doses de glicocorticoides (MUÑOZ MUÑOZ C, et al., 2019; GILHUS NE, 2016).

A timectomia é um tratamento cirúrgico recomendado principalmente para pacientes com timoma, mas também pode ser realizada em pacientes jovens com MG generalizada a fim de tratar o processo básico da doença. A cirurgia é recomendada preferencialmente em pacientes entre 3-5 anos do aparecimento do primeiro sintoma, e/ou em pacientes de 10-50 anos. Existem algumas abordagens para realização da timectomia, como, a esternotomia completa ou parcial, transcervical e toracoscopia (PAL A, et al., 2020).

Nos pacientes com sinais de ameaça à vida, como na MG grave e na Crise Miastênica (CM), beneficia-se de outras terapias associadas aos fármacos utilizados para o tratamento da MG. A Imunoglobulina Humana Intravenosa (IGIV), que envolve a retirada dos anticorpos contra o Receptor de Acetilcolina (AChR) e das células de defesa envolvidas na produção destes anticorpos. Além disso, também pode se recorrer à plasmáfereze, que atua mais rapidamente em comparação a IGIV e produz uma resposta clínica semelhante.

Essas terapêuticas dependem de fatores individuais do paciente e da disponibilidade e técnica no serviço (MARCUSE F, et al., 2020).

A CM é a complicação mais grave da MG devido ao acometimento dos músculos envolvidos na respiração. O rápido enfraquecimento muscular orofaríngeo, intercostal e diafragmática pode levar o paciente a uma insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica. É necessário, portanto, a admissão do doente em unidade de terapia intensiva para um melhor prognóstico (SANTOS APJP, et al., 2021).

Além da admissão o paciente será submetido a medidas rígidas de suporte como, monitorização e tratamento respiratório, a cuidados gerais como uso de sondas, prevenção de Trombose Venosa Profunda (TVP), suporte nutricional, entre outros. Também é realizado o tratamento específico da MG com anticolinesterásicos, imunossuppressores, plamaferese ou IGIV. Bem como, buscar o reconhecimento e tratamento dos fatores precipitantes da CM, como, infecções, medicamentos, gravidez, distúrbios hidroeletrólíticos, entre outros (ROQUE MHG, et al., 2021).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante das análises e estudos acerca da Miastenia Gravis, é possível inferir que tal patologia ainda há de ser muito difundida globalmente, já que se trata de uma doença a qual possui acometimento não somente nas junções neuromusculares, como também há repercussões sistêmicas. Além disso, outro fator que urge por relevância são as formas de tratamento farmacológico, não medicamentoso e opção cirúrgica, uma vez que os índices de prevalência dessa patologia estão em uma crescente significativa. Para tanto, a maximização das condutas terapêuticas da Miastenia Gravis significa prolongar a perspectiva de vida, de modo que os pacientes miastênicos possuam condições de conforto e bem-estar.

REFERÊNCIAS

1. ANDRADE N. Manifestações Otorrinolaringológicas da Miastenia Gravis: Relato de Caso. *Revista Científica Hospital Santa Izabel*, 2021; 5(1): 31-34.
2. ARMENGOL ARM, et al. Um olhar atual sobre a miastenia gravis. *Revista MediSur*, 2020; 18(5): 907-918.
3. BANDEIRA VHR, et al. Relato de caso de miastenia grave infantil. *Brazilian Journal of Health Review*, 2019; 2(1): 371-374.
4. BINKS S, et al. Myasthenia gravis: a clinical-immunological update. *Journal of Neurology*, 2016; 263: 826-834.
5. BORGES APF, et al. Diagnósticos de enfermagem e proposta de intervenções ao paciente com miastenia gravis. *Acta de Ciências e Saúde*, 2028; 1(1): 1-16.
6. CABRAL CSS, et al. Atualização em imunopatologia da miastenia gravis. *Revista De Trabalhos Acadêmicos-Universo Recife*, 2018; 5(1): 1-12.
7. CHAVES KDH, et al. Miastenia gravis: fisiopatología y manejo perioperatorio. *Revista Médica Sinergia*, 2021; 6(4): e651.
8. CHEN K, et al. Absence of Association between Previous Mycoplasma pneumoniae Infection and Subsequent Myasthenia Gravis: A Nationwide Population-Based Matched Cohort Study. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 2019; 18(14): 1-10.
9. ESTEPHAN EP, et al. Miastenia gravis na prática clínica. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 2022; 80(5): 257-265.
10. FERREIRA AA. Diagnóstico farmacológico da Miastenia Gravis: teste da neostigmina. *Brazilian Journal of Anesthesiology*, 2020; 45(5): 329-332.
11. FORTIN E, et al. Miastenia ocular gravis: atualização sobre diagnóstico e tratamento. *Parecer atual em oftalmologia*, 2018; 29(6): 477-484.
12. FREITAS BAG, SANTOS MJS. Abordagem fisioterapêutica no tratamento de paciente com lúpus e miastenia gravis. *Mostra de Fisioterapia da Unicatólica*, 2020; 4(1): 109-114.
13. GILHUS NE. Myasthenia Gravis. *New England Journal of Medicine*, 2016; 375: 2570-2581.
14. IM S, et al. Reliability and main findings of the flexible endoscopic evaluation of swallowing-Tensilon test in patients with myasthenia gravis and dysphagia. *European journal of neurology*, 2018; 25(10): 1235-1242.
15. KAULING ALC, et al. Miastenia Gravis: Relato de Dois Casos e Revisão da Literatura. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, 2011; 61(6): 755-763.
16. KIM H, OH SY. Rendimentos diagnósticos e características clínicas da miastenia gravis ocular. *Medicina*, 2021; 100(25): 1-9.

17. LI JDM, et al. Aspectos fisiopatológicos y clínicos de la miastenia gravis. *Revista Científica Estudiantil de Cienfuegos Inmedsur*, 2021; 4(1): 133.
18. LORENZONI PJ, et al. Celebrando os 70 anos da piridostigmina no tratamento da Miastenia Gravis: aspectos históricos dos ensaios clínicos preliminares. *Arquivos de Neuropsiquiatria*, 2020; 78: 179-181.
19. MARCUSE F, et al. Myasthenia gravis: hoe te (be) handelen? *Tijdschrift voor Geneeskunde*, 2020; 76(17): 823-833.
20. MUÑOZ MUÑOZ C, et al. Miastenia gravis e leucemia de células T granulares grandes. *Medicina clínica*, 2019; 152(4): 163-164.
21. NETO VA, et al. Tratamento muscular respiratório para pacientes com miastenia gravis: uma revisão acadêmica. *Seminário de Iniciação Científica e Seminário Integrado de Ensino, Pesquisa e Extensão*, 2020; 2: e24421.
22. PAGOTO LV, et al. Tendências na incidência de melanoma no Hospital Italiano de Buenos Aires. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 2022; 97(1): 115-117.
23. PAL A, et al. Desafios perioperatórios e pontos de atenção no bloqueio neuromuscular durante timectomia robótica para miastenia gravis. *Brazilian Journal of Anesthesiology*, 2020; 70(5): 549-552.
24. PETRI AG, et al. O uso da toxina botulínica como terapia medicamentosa nas disfunções temporomandibulares. *Revista Esfera Acadêmica Saúde*, 2020; 5(1): 7-23.
25. ROQUE MHG, et al. Abordagem de crise miastênica infanto-juvenil: relato de caso. *Research, Society and Development*, 2021; 10(12): e567101220893.
26. SAITO EH, et al. Timectomia Minimamente Invasiva no Tratamento da Miastenia Gravis. *Pulmão Rio de Janeiro*, 2021; 30(1): 23-31.
27. SANTOS APJP, et al. Miastenia Gravis Juvenil, atuação fisioterapêutica e desospitalização: relato de caso. *Revista Neurociências*, 2021; 29: 1-15.
28. TSAI AFS, et al. Miastenia gravis: diagnóstico sugerido pela manometria esofágica de alta resolução. Um relato de caso. *Revista Brasileira de Desenvolvimento*, 2021; 7: 81008-81016.
29. TAVARES JV, KAHWAGE AM. Síndrome poliglandular autoimune tipo III: uma rara associação entre doença de graves, vitiligo e miastenia gravis. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2019; 11(5): e245.