

# TRATAMIENTO DE LA MIASTENIA CON EFEDRINA EN UN PACIENTE PEDIATRICO.



González Gudiño Y, Izquierdo Pajuelo MJ, Penalba Font MP, Santos Hurtado I.  
Servicio de Farmacia, Hospital Perpetuo Socorro-Materno Infantil, Badajoz.  
54 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria

Las miastenias congénitas (MC) son un grupo clínica y genéticamente heterogéneo, que se caracteriza por defectos en las diferentes estructuras que componen la unión neuromuscular, lo que provoca alteraciones en la transmisión, produciendo un síndrome miasténico. Si la causa es debida a una *alteración de base inmunológica* se denomina Miastenia gravis y si se debe a un *defecto genéticamente determinado* de las proteínas implicadas en este proceso, Miastenia congénita.

## **Objetivo**

Describir la utilización de efedrina en el tratamiento de Miastenia en un paciente de cinco meseque no responde a fármacos anticolinesterásicos.

## **Material y métodos**

Varón de 5 meses que ingresó en el hospital con un cuadro de unos tres días de evolución fuera de contexto infeccioso o febril, una semana después de la aplicación de la vacunación DTP, Hib, polio y rotavirus. A su llegada al hospital, el paciente estaba poco reactivo, con una disminución de la motilidad espontánea, dificultad para alimentarse, quejumbroso y con disminución del contacto y seguimiento visual (presenta pupilas dilatadas), por lo que se decidió su ingreso en la planta de Neonatología para seguimiento. Una vez en planta, presentó fatiga muscular fluctuante acentuada con el llanto y otras situaciones, por lo que se decidió iniciar tratamiento con neostigmina a una dosis inicial de 0.01 mg/kg y posteriormente hasta 0.05 mg/kg. La respuesta al tratamiento fue positiva con mejoría de la ptosis palpebral del control postural y de la maniobra "pull to seat", pero con una rápida pérdida de eficacia.

En la exploración física se detectó una hipotonía de predominio axial: no es capaz de sostener la cabeza, no logra sostener su peso en bipedestación, en suspensión anterior con extremidades y cabeza caída. En decúbito ventral, logra levantar la cabeza y girarla. El estudio se completó con pruebas neurológicas, oftalmológicas y analíticas.

## **Resultados**

Tras siete días de tratamiento con neostigmina y dado que no hubo una mejoría evidente del cuadro, se decidió suspenderla. Los hallazgos neurofisiológicos (doble potencial) y el comportamiento clínico (fatiga muscular, cambios pupilares), orientaron hacia una probable patología de placa motora tipo Miastenia congénita, por lo que se inició tratamiento con efedrina en un aumento progresivo de dosis (inicio: 5 mg/día, aumentando hasta 20 mg/día en cuatro dosis de 5 mg), produciéndose mejoría. Además, la neurografía evidenció la presencia de un doble potencial, lo cual asociado a la fatiga, los cambios pupilares y la mejoría al instaurar la efedrina, orientaron hacia una patología de placa motora (déficit de colágeno Q).

## **Conclusiones**

- 1.-El tratamiento con efedrina fue eficaz y el paciente mejoró notablemente.
- 2.- La efedrina, por su acción simpaticomimética, estimula la liberación de catecolaminas y activa directamente los alfa y beta adrenoreceptores, mejorando los síntomas neuromusculares que aparecen en este tipo de pacientes.
- 3.- En algunos tipos de miastenias congénitas por defectos sinápticos asociados a la membrana basal (déficit de colágeno Q) y donde los anticolinesterásicos no responden, el tratamiento con efedrina proporciona una respuesta favorable, como ocurrió en nuestro paciente.