

MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

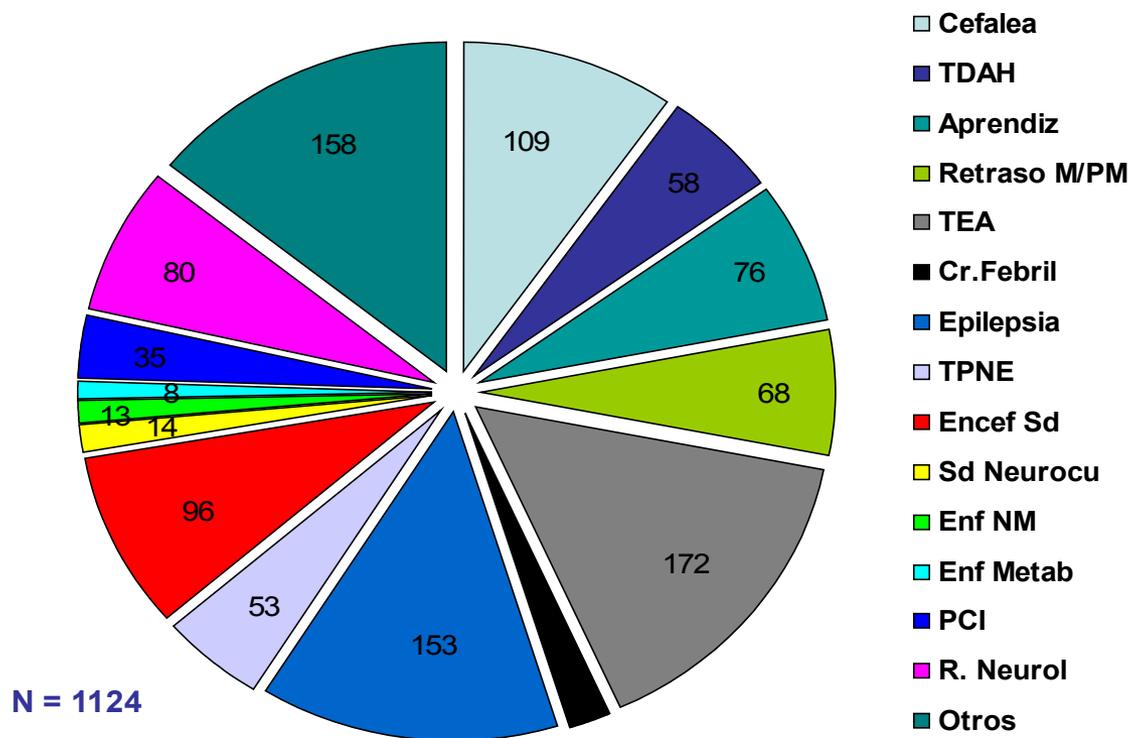


CCEE de NEUROPEDIATRÍA HGUA:

Dr Fco. Gómez G
Dra Rocío Jadraque



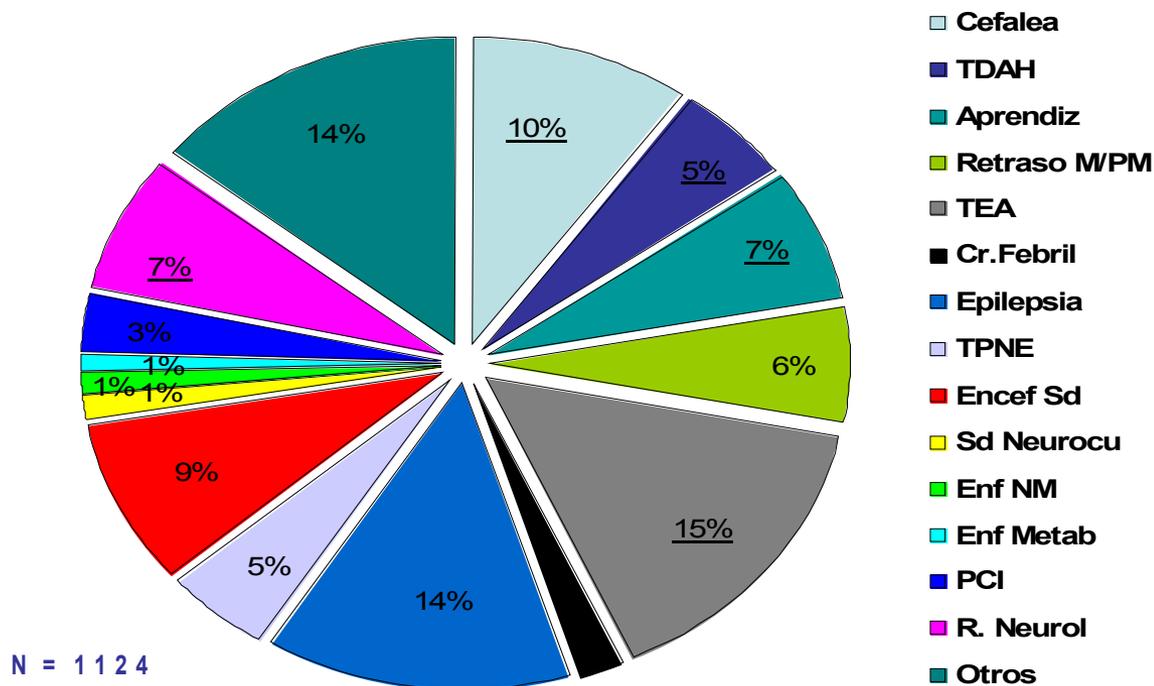
Base Datos CCEE Neuropediatría 2014



Dra Jádcaque
Dr Gómez



Base Datos CCEE Neuropediatría 2014 (%)



Dra Jádcaque

Dr Gómez

CCEE NEUROPEDIATRÍA

2015:

Microsoft Access - PACIENTES

Advertencia de seguridad: Se ha deshabilitado parte del contenido de la base de datos

Tablas	APELLIDO1	APELLIDO2	NOMBRE	DIAGNOSTICO-1	DIAGNOSTICO-2	BAJA
PACIENTES	Abad	Perez	Andrea	Cefalea tensional		<input type="checkbox"/>
	Abad	Tudela	Daniel Josue	TEA		<input type="checkbox"/>
	Abad	Abad	Jose Enrique	Epilepsia tipo Sd West		<input checked="" type="checkbox"/>
	Abellan	Valero	Ainhoa	Dislexia	TDH inatento	<input type="checkbox"/>
	Abri	Pastor	Marina	Encefalopatía sindrómica	Sd Alcohólico-fetal	<input checked="" type="checkbox"/>
	Acebey	Sander	Angela Camila	Cefalea tensional		<input type="checkbox"/>
	Acevedo	Cruz	Juan Manuel	Retraso psicomotor		<input type="checkbox"/>
	Acosta	Saavedra	Rafael	Encefalopatía sindrómica	Sd Rubinstein-Taiby	<input checked="" type="checkbox"/>
	Acosta	Saavedra	Susana	Enfermedad neuromuscular	CMT-1	<input checked="" type="checkbox"/>
	Acuña	Artalejo	Samuel	TEA		<input type="checkbox"/>
	Adonajo	Anispe	Ignacio Nahuel	TEA tipo Asperger		<input type="checkbox"/>
	Adriano	Adriano	Luis Marcelo	ACVA	Infarto prenatal	<input checked="" type="checkbox"/>
	Adsuar	Perez	Jorge	ACVA	Infarto prenatal	<input checked="" type="checkbox"/>
	Agudelo	Martínez	Genesis	Crisis febriles recurrentes		<input type="checkbox"/>
	Agudo	García	Jose A	Encefalopatía sindrómica	Sd Bananayan-Riley-Rubalcava	<input checked="" type="checkbox"/>
	Aguera	Pavlouchkina	Verónica	Enfermedad neurometabólica	Fenilcetonuria	<input type="checkbox"/>
	Aguiar		Coline	Epilepsia parcial criptogénica		<input type="checkbox"/>
	Aguiar	Lune	Borja	Malformación cerebral	Agnesia CC	<input checked="" type="checkbox"/>
	Aguiar	Romero	Jaime	Enfermedad neurocutánea	Manchas café con leche	<input type="checkbox"/>
	Agullo	González	Cristian	Encefalopatía sindrómica	Sd Klinefelter	<input type="checkbox"/>
	Agullo	Parres	Eva Mª	Encefalopatía sindrómica	Sd Duane	<input checked="" type="checkbox"/>
	Agullo	Machuca	Hector Alberto	Retraso del aprendizaje	Trastrono psiquiátrico: trastorno conduct	<input type="checkbox"/>
	Ahanians		Pavel	Retraso simple del lenguaje		<input type="checkbox"/>
	Ahsen		Mohammed	Retraso mental moderado		<input type="checkbox"/>
	Albarracín	Melgar	Alejandro	Encefalopatía genética	Cromosoma 7 en anillo	<input checked="" type="checkbox"/>
	Albert	Azorin	Alvaro	TEA	Encefalopatía síndrómica: Sd Down	<input type="checkbox"/>
	Albert	Calzada	Selena	Retraso psicomotor moderado	Cardiopatía congénita	<input type="checkbox"/>
	Alcalde	Calpena	Fernando	Encefalopatía genética	Del 2q31.2	<input checked="" type="checkbox"/>
	Alcañiz	Clemente	Claudia	Otros	Marcha idiopática de puntillas	<input type="checkbox"/>
	Alcaraz	García	Alejandro	Epilepsia parcial criptogénica	Retraso mental secundario	<input type="checkbox"/>
	Alcaraz	Caceres	Alejo	Enfermedad neurocutánea	Retinosis pigmentaria 1*	<input checked="" type="checkbox"/>
	Alcocer	Castellón	Brayan Jordy	TEA	Retraso mental moderado	<input type="checkbox"/>
	Aldea	Martínez	Unai	Retraso del aprendizaje		<input type="checkbox"/>
	Alemañy	Núñez	Santiago	TEA		<input type="checkbox"/>
	Alepuz	Ibañez	Daniel	TEA		<input type="checkbox"/>
	Allue	Alvarez	Nora	Encefalopatía genética	Sd 22q11	<input checked="" type="checkbox"/>
	Almau	Jorge	Martin	TDH subtipo combinado		<input type="checkbox"/>
	Almazan	García	Pablo	Encefalopatía sindrómica	Sd Cornelia de Lange	<input type="checkbox"/>
	Almenar	Sanchez	Ismael	Enfermedad neurocutánea	Neurofibromatosis tipo I	<input type="checkbox"/>
	Alonso	Martínez	Jessica	Epilepsia parcial idiopática		<input checked="" type="checkbox"/>
	Alonso	Seva	Samuel	TEA		<input type="checkbox"/>
	Alvarez	Varela	Alejandro	Encefalopatía sindrómica	Sd Meckel-Gruber	<input checked="" type="checkbox"/>

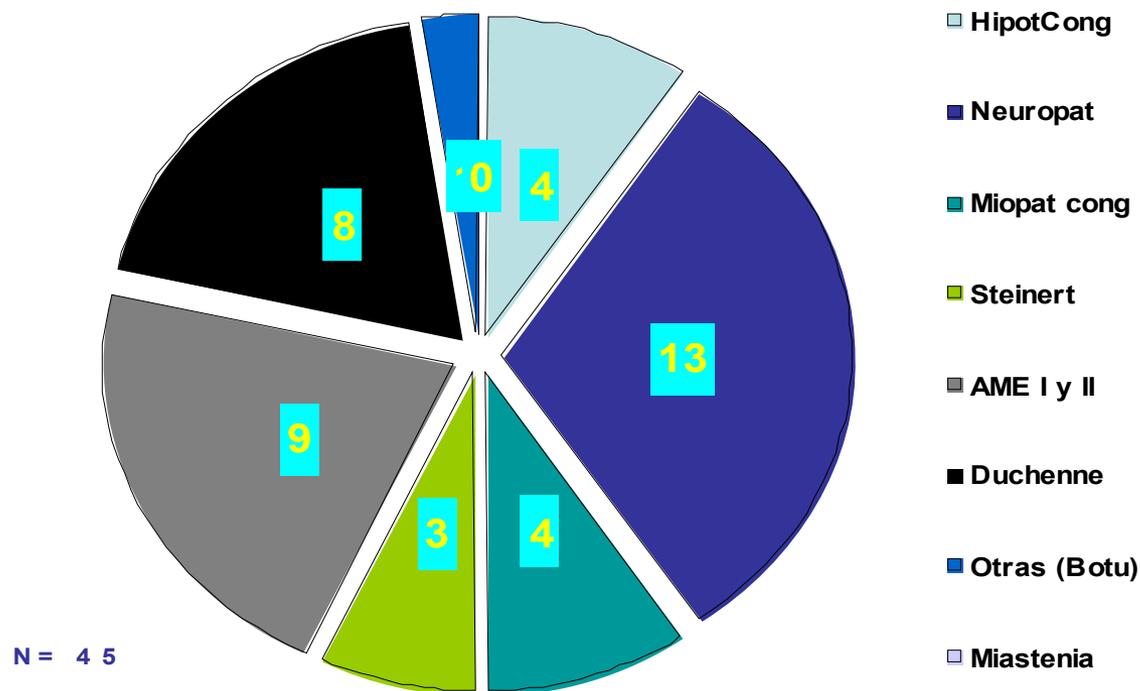
Registro: 1 de 1341 Sin filtrar

31/dic/2014:

1341 pac.



Enf Neuro musculares, Base Datos **Neuropediatría** 2014



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of the Neurological Sciences

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jns



Characteristics of myasthenia gravis according to onset-age: Japanese nationwide survey

Hiroyuki Murai ^{a,b,*}, Natsumi Yamashita ^c, Makoto Watanabe ^{d,h}, Yoshiko Nomura ^e, Masakatsu Motomura ^f, Hiroaki Yoshikawa ^g, Yosikazu Nakamura ^h, Naoki Kawaguchi ⁱ, Hiroshi Onodera ^j, Shigeru Araga ^k, Noriko Isobe ^a, Masaki Nagai ^l, Jun-ichi Kira ^a

Curr Neurol Neurosci Rep (2014) 14:421
DOI 10.1007/s11910-013-0421-9

NEUROOPHTHALMOLOGY (A KAWASAKI, SECTION EDITOR)

Ocular Myasthenia Gravis: Controversies and Updates

Sui H. Wong • Saif Huda • Angela Vincent •
Gordon T. Plant



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:



PEDIATRICS

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Clinical Characteristics of Pediatric Myasthenia: A Surveillance Study

Juliana VanderPluym, Jiri Vajsar, Francois Dominique Jacob, Jean K. Mah, Danielle Grenier and Hanna Kolski

Pediatrics 2013;132:e939; originally published online September 9, 2013;
DOI: 10.1542/peds.2013-0814



ELSEVIER
Case Report

Contents lists available at ScienceDirect

Pediatric Neurology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pnu



Childhood-Onset Myasthenia Gravis With Thymoma

Dimitrije M. Nikolic PhD^{a,b,*}, Ana V. Nikolic MSci^c, Dragana V. Lavrnic PhD^{b,d},
Biljana P. Medjo MSci^e, Petar I. Ivanovski PhD^{b,f}



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

analesdepediatría

miastenia gravis generalizada
seronegativa. Presentación de un caso de
inicio precoz

Autoimmune myasthenia gravis, immunotherapy and thymectomy in children

Tyson L. Ware*, Monique M. Ryan, Andrew J. Kornberg

Department of Neurology, The Royal Children's Hospital, University of Melbourne, Murdoch Children's Research Institute, Melbourne, Australia

Received 20 May 2011; received in revised form 5 August 2011; accepted 15 August 2011



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Introducción:

1. Es la enf NM adquirida primaria más común.
2. Entidad muy infrecuente en niños.
3. Tres formas de presentación infantil:
 - * MG neonatal transitoria.
 - * MG congénita (Sd miasténics congénitos)
 - * **MG JUVENIL**



Epidemiología:

- 1-2 casos nuevos/millón de niños < 17 a. (Canadá).
9 casos/millón del total de la población:
 - * 4 % del total acontecen entre 0-9 años.
 - * 9,5 % del total acontece entre los 9-19 años.
2. Incidencia y prevalencia influidas por raza y área geográfica (más frecuente en **orientales**)



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Epidemiología:

1. MGJ supone el 10-15 % de las MG en caucásicos, sin embargo, en Asia, supone hasta un 50%.
2. Requiere un **alto índice de sospecha**, sobre todo, la exclusivamente ocular.
3. Fatigabilidad y debilidad fluctuantes que **mejoran con el reposo**.



Manifestaciones clínicas:

1. Sintomatología predominantemente **OCULAR**: ptosis, oftalmoplejia, diplopia.
2. Signos bulbares (pares bajos): disfonía, disfagia.
3. Signos generales con **intolerancia al ejercicio**, fallo respiratorio o debilidad en grado variable de EE.



Manifestaciones clínicas:

1. Predominio generalizada, aprox. 75 %:
 - * Leve predominio femenino y caucásicos.
 - * Edad media de inicio: **10 años** (puberal/postpuberal).
2. Presentación ocular, aprox. 25 %:
 - * Leve predominio femenino y asiáticos.
 - * Edad media de inicio: **3-4 años** (prepuberal)



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:



Video 1



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Rasgos
clínicos:

TABLE 1 Clinical Features of Generalized and Ocular JMG

Characteristics	Generalized JMG <i>n</i> = 34 (%)	Ocular JMG <i>n</i> = 18 (%)
Gender		
Male	16 (47)	5 (28)
Female	18 (53)	13 (72)
Age of onset, y		
<3	8 (23)	8 (44)
3–6	2 (6)	5 (28)
>6–9	4 (12)	4 (22)
>9–12	7 (21)	1 (6)
>12	10 (29)	0 (0)
Unknown	3 (9)	0 (0)
Ethnicity		
Asian	2 (6)	8 (44)
African American	4 (12)	3 (16)
White	20 (59)	5 (28)
East Indian	1 (3)	0 (0)
Native American	2 (6)	1 (6)
Middle Eastern	2 (6)	1 (6)
Multiethnicity	1 (3)	0 (0)
Unknown	2 (6)	0 (0)
Associated illness		
Graves disease	1 (3)	1 (6)
Presenting symptom		
Diplopia	19 (56)	8 (44)
Ptosis	28 (82)	18 (100)
Swallowing/chewing difficulty	22 (65)	0 (0)
Hypotonia	12 (35)	0 (0)
Fatigue	21 (62)	0 (0)
Respiratory difficulty	6 (18)	0 (0)
Delayed development	3 (9)	0 (0)
Anxiety/depression	2 (6)	0 (0)
Physical examination findings		
Unilateral ptosis	7 (21)	8 (44)
Bilateral ptosis	26 (76)	10 (56)
Extraocular abnormalities	20 (59)	9 (50)
Facial weakness	19 (56)	0 (0)
Hypophonia/voice alteration	14 (41)	0 (0)
Articulation difficulties	14 (41)	0 (0)
Neck flexor weakness	18 (53)	0 (0)
Shoulder girdle weakness	22 (65)	0 (0)
Hip weakness	24 (71)	0 (0)
Respiratory distress	6 (18)	0 (0)
Respiratory failure	2 (6)	0 (0)



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Rasgos
clínicos:

TABLE 3 Comparison of Prepubertal and Pubertal/Postpubertal Features of JMG

	Prepubertal Symptom Onset of JMG <i>n</i> = 40 (%)	Pubertal/Postpubertal Symptom Onset of JMG <i>n</i> = 12 (%)
Type of JMG		
Generalized	22 (55)	12 (100)
Ocular	18 (45)	0 (0)
Gender		
Male	17 (43)	4 (33)
Female	23 (57)	8 (67)
AChR-positive titers in generalized JMG	11/21 (52)	11 (92)
Short-term remission	25 (63)	3 (25)



Exploraciones complementarias:

1. **Test de tensión** (es la 1ª prueba): es la respuesta a la admon. de inhibidores de la acetilcolinesterasa.
2. **Estudio neurofisiológico**: patrón decremental de la estimulación repetitiva en n. peroneal, cubital o mediano.
3. **Ac** antirreceptores Ach de la membrana postsináptica: suelen ser seronegativos en edad prepuberal y/o de predominio ocular (en adultos y edad puberal son + en un 80 % y en prepuberal en un 50%).



Exploraciones complementarias (cont.):

1. Test de **Tensilón con precaución** (en UCI ped o con carro de paradas cerca (en especial en Sd miastén cong.).
2. Si los Ac anti Ach R (ACRA) son negat. y el inicio es precoz, la probabilidad de ser un SMC es alta.
3. Los **AC anti MUSK** (tyrosin quinasa espec de músc) en niños es excepcional.
4. Valorar realizar **Ecografía de timo**.
5. La Veloc de conducción sensitiva y motora es normal.



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

TABLE 2 Diagnostic Tests and Treatment of Generalized and Ocular JMG

	Generalized JMG <i>n</i> = 34 (%)		Ocular JMG <i>n</i> = 18 (%)	
	Performed	Percent Abnormal	Performed	Percent Abnormal
Diagnostic test				
AChR antibody	33 (97)	67	18 (100)	44
MuSK antibody	10 (29)	0	2 (11)	0
Tensilon test	16 (47)	88	7 (39)	100
Nerve conduction study	26 (76)	65	7 (39)	43
Electromyography	4 (12)	75	2 (11)	50
Short-term treatment				
	Administered	Percent Response	Administered	Percent Response
Pyridostigmine	33 (97)	100	17 (94)	88
Steroid	18 (53)	94	10 (56)	100
IVIg	21 (62)	81	2 (11)	50

Dx:

Tto:



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Pediatric Neurology

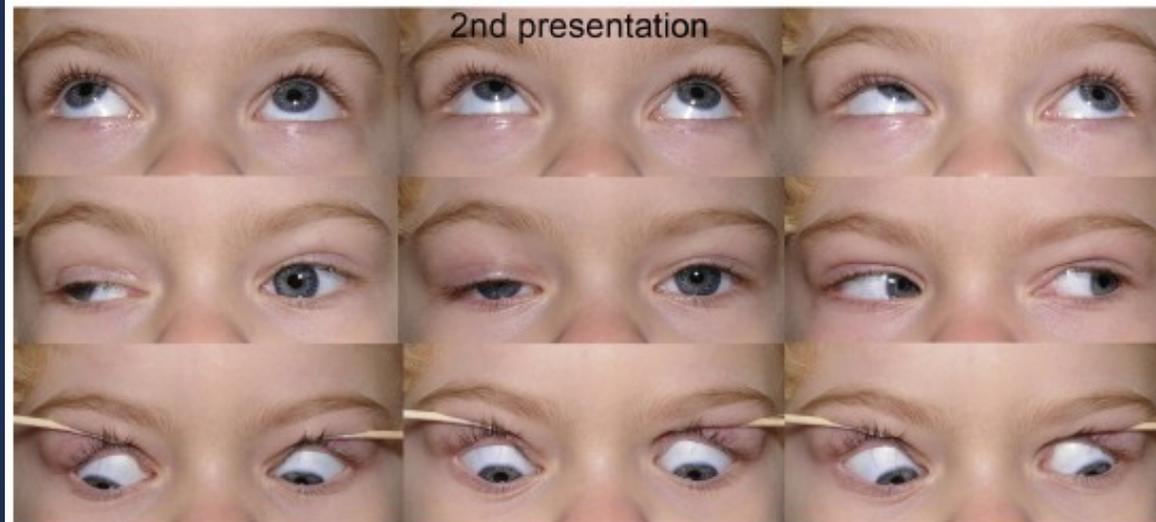
Alternating IV Nerve Palsy and Ptosis as a First Sign of Childhood Ocular Myasthenia Gravis

Ariane Chappaz MD^a, Ursula Knirsch MD^b, Christina Gerth-Kahlert MD^{a,*}

^aDepartment of Ophthalmology, University Hospital Zurich, Zurich, Switzerland

^bDepartment of Pediatric Neurology, University Children's Hospital, Zurich, Switzerland

Episodes with alternating sides of ptosis and fourth nerve palsy due to ocular myasthenia gravis.



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

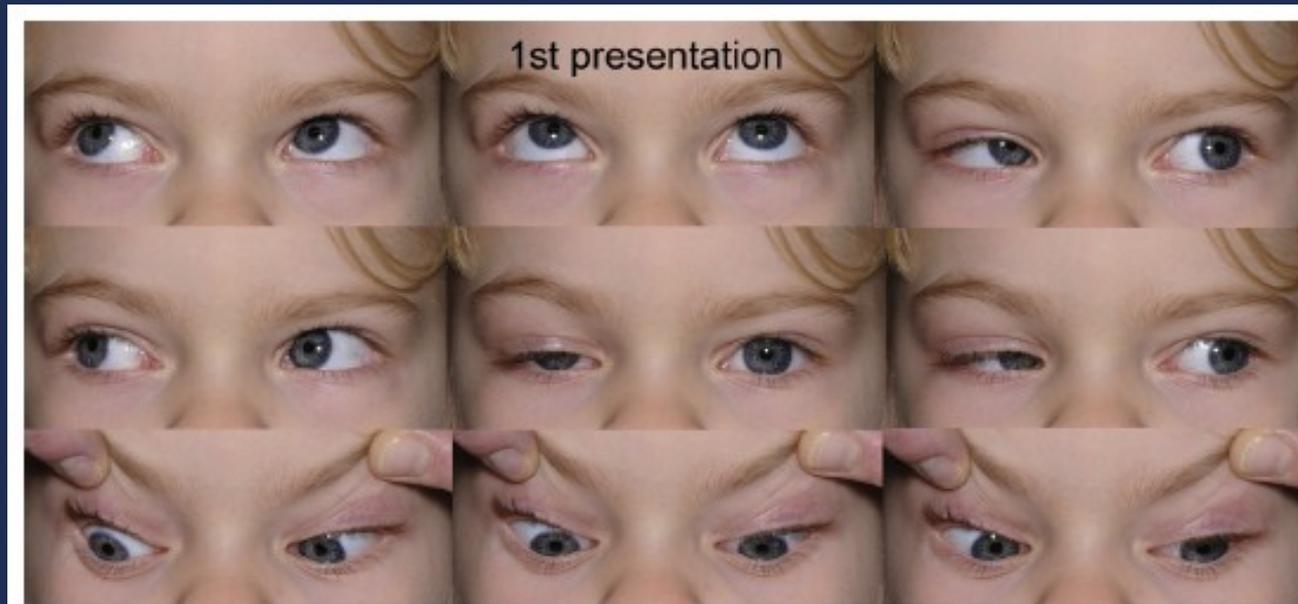
Pediatric Neurology

Alternating IV Nerve Palsy and Ptosis as a First Sign of Childhood Ocular Myasthenia Gravis

Ariane Chappaz MD^a, Ursula Knirsch MD^b, Christina Gerth-Kahlert MD^{a,*}

^aDepartment of Ophthalmology, University Hospital Zurich, Zurich, Switzerland

^bDepartment of Pediatric Neurology, University Children's Hospital, Zurich, Switzerland



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Pediatric Neurology

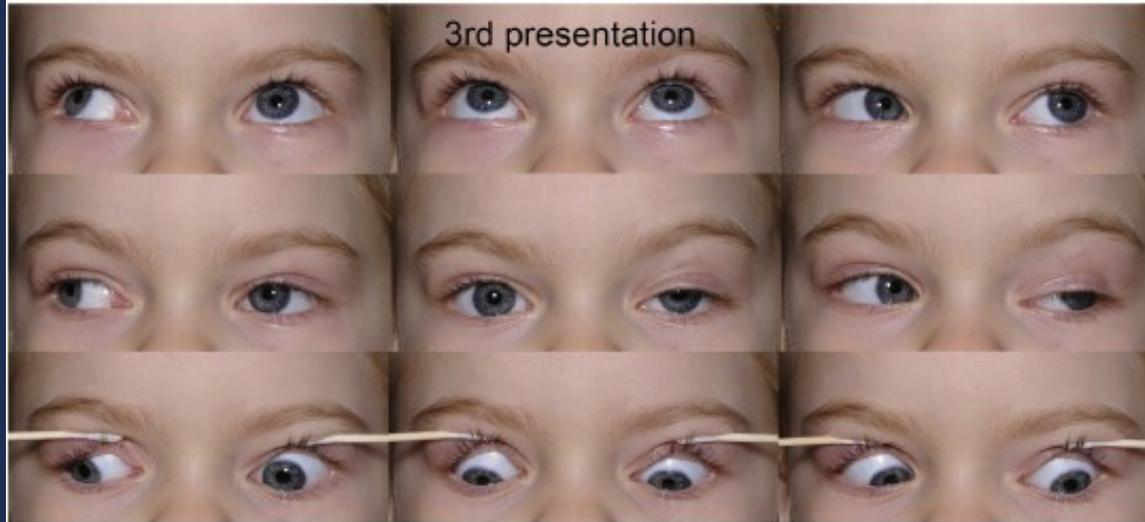
Alternating IV Nerve Palsy and Ptosis as a First Sign of Childhood Ocular Myasthenia Gravis

Ariane Chappaz MD^a, Ursula Knirsch MD^b, Christina Gerth-Kahlert MD^{a,*}

^aDepartment of Ophthalmology, University Hospital Zurich, Zurich, Switzerland

^bDepartment of Pediatric Neurology, University Children's Hospital, Zurich, Switzerland

Episodes with alternating sides of ptosis and fourth nerve palsy due to ocular myasthenia gravis.



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

Tratamiento:

1. **Piridostigmina** v.o. progresivamente hasta efecto deseado.
2. Si no mejoría, **Prednisona** unos meses (a 0,5-1 mgr/kg/d)
3. O **Azatioprina** o **Ciclosporina** o **Micofenolato** o **Ig IV** o
4. **Rituximab** (buena respuesta st si prepuberal resistentes o persiste si retirada de corticoides).



Tratamiento (cont.):

1. TIMECTOMÍA:

- + Sólo el **4%** de la MGJ tienen **timomas**.
- + **Si** MGJ a edad puberal, clínica generalizada y timoma, mejora evolución y % de remisión si **timectomía**.
- + No así en edad prepuberal con clínica ocular y Ac (-).
- + A valorar si evolución clínica insatisfactoria.



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:



Video 2



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:



Evolución:

1. El grupo de MGJ en edad prepuberal tiene un mayor **porcentaje de remisión** a corto plazo (15-25%) que el grupo puberal/postpuberal.
2. Buscar si asociación a **otras enf autoinmunes**: diabetes, afectación tiroidea o artritis reumatoide.



Conclusiones:

1. La MGJ de inicio prepuberal se presenta como Miastenia ocular con buen pronóstico y alta tasa de remisión espont.
2. Los ACRA son + en MGJ generalizada.
3. En la MGJ prepuberal y ACRA -, cuesta diferenciar de los SMC (buscar otros Ac: Musk, etc.).
4. Si Musk +: predominio puberal y la clínica es más grave (facial, bulbar y respiratoria).



MIASTENIA GRAVIS INFANTIL

CURSO EVES 2015:

VIDENTE ALI CURANDERO AFRICANO

Gran especialista con poderes absolutos de magia, conocedor de secretos y casos de magia negra y blanca. Resuelve con rapidez y máximo sigilo casos de difícil solución. Ejemplos: unión familiar, amor, salud, negocios, aproximar personas amadas, trata con éxito impotencia sexual, dolencias espirituales, alcoholismo, droga, con fuerte talismán contra mal de ojo. Le da suerte, previene vida, futuro, sana el espíritu.

No pierda el tiempo, pida ya su cita. El profesor será su guía indispensable.

Consultas personales por carta o teléfono, consulta de Lunes a Sábado de 9 a 21 horas. Trabajo a distancia.

TEL. 663 440 436-965 184 696

Virgen del Remedio - Alicante





FIN...



Dra Jádcaque
Dr Gómez

