

## CRISIS MIASTÉNICA TRAS CIRUGÍA URGENTE: UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN ACTUALIZADA DEL MANEJO EN UNIDAD DE REANIMACIÓN

R. Ibáñez Martínez; A. Berbís Sánchez; A. Daraktchiev Rosillo; A. González Magdalena; J. M. Milián Martínez; J. Peña-Roja Martínez; S. Úbeda Mata; A. Ruiz Pacheco

Hospital Clínico Universitario, Valencia

### INTRODUCCIÓN

La **crisis miasténica (CM)** se define como insuficiencia respiratoria secundaria a miastenia gravis (MG) que requiere ventilación mecánica invasiva o no invasiva. Los factores de riesgo incluyen cirugía, infecciones respiratorias, timoma, anticuerpos anti-MuSK, y suspensión de inmunosupresión. Presentamos un caso de una primera CM en el postoperatorio de una paciente con MG de larga evolución sin tratamiento inmunosupresor.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años con miastenia gravis generalizada diagnosticada en 2014 (anticuerpos anti-receptor de acetilcolina positivos, anti-MuSK negativos), timentomizada y previamente tratada con azatioprina, retirada seis meses antes.

Ingresó en UCI por shock séptico secundario a litiasis urinaria obstructiva, requiriendo intervención urgente bajo anestesia general con rocuronio, revertido con sugammadex. Posteriormente, fue trasladada a la Unidad de Reanimación en respiración espontánea con oxigenoterapia, donde presentó un episodio de deterioro respiratorio asociado a inestabilidad hemodinámica, requiriendo intubación orotraqueal e inicio de fármacos vasoactivos.

Tras 48 horas en shock séptico, precisando terapia con HDFVVC, la mejoría clínica permitió realizar una ventana de sedación para valoración neurológica, observándose dificultad para el despertar, ptosis bilateral, aunque permanecía consciente y alerta. Ante un cuadro compatible con crisis miasténica, se contactó con Neurología para un abordaje multidisciplinar. Se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (30 g/día durante 5 días), además de hidrocortisona 50 mg cada 6 horas en el contexto del shock séptico, con clara mejoría neuromuscular en 48-72 horas, persistiendo únicamente una ptosis bilateral leve, sin diplopía, alteraciones de la deglución o del habla. Posteriormente, se continuó el tratamiento con piridostigmina 50 mg cada 6 horas.

La paciente evolucionó favorablemente, siendo dada de alta con GCS 15/15, hemodinámicamente estable y con polineuropatía del paciente crítico residual, quedando en seguimiento por Neurología.

### REVISIÓN Y DISCUSIÓN

#### 1. Factores precipitantes

Los principales desencadenantes de la crisis miasténica son las infecciones respiratorias, el uso de fármacos que afectan la transmisión neuromuscular y el estrés quirúrgico; en hasta el 30–40 % de los casos no se identifica un factor desencadenante.

#### 2. Manejo

El manejo de la crisis miasténica en UCI incluye:

- **Soporte ventilatorio temprano.** Idealmente ventilación mecánica no invasiva en pacientes sin hipercapnia ( $\text{PaCO}_2 < 50$  mmHg) ni dificultad para manejar secreciones. Tras la intubación, se recomienda suspender los inhibidores de acetilcolinesterasa (p. ej., piridostigmina), introduciéndolos antes de la extubación para evitar complicaciones respiratorias y manejo de secreciones.
- La **inmunoterapia aguda** constituye el pilar del tratamiento. Las opciones de primera línea son la **plasmaféresis (PLEX)** y la **inmunoglobulina intravenosa (IVIg)**, ambas con eficacia comparable. La PLEX se realiza habitualmente en 5 sesiones en días alternos, con recambio de 1-1,5 volúmenes plasmáticos por sesión (aproximadamente 40–50 mL/kg), produciendo una rápida reducción de anticuerpos circulantes y mejoría clínica en pocos días. La IVIg se administra a una dosis total de 2 g/kg, repartida en 2 a 5 días (en nuestro caso, 400 mg/kg/día durante cinco días), con mejoría clínica generalmente observable entre los 2 y 5 días, que puede mantenerse durante 4–8 semanas. Ambas estrategias pueden alternarse si no se obtiene una respuesta adecuada.
- La **corticoterapia** se considera una inmunosupresión de segunda línea, especialmente cuando la respuesta a PLEX o IVIg son insuficientes o en casos de exacerbación grave. En el entorno de UCI se recomienda iniciar metilprednisolona intravenosa a dosis de 1000 mg/día durante 3 días, seguida de prednisona a dosis altas (habitualmente 1 mg/kg/día o equivalentes), ajustando según respuesta y tolerancia. El objetivo es lograr una rápida inmunosupresión y facilitar el destete ventilatorio. La prednisona debe reducirse de forma progresiva para evitar recaídas, siguiendo esquemas de descenso gradual.
- **Terapias emergentes.** En crisis refractarias, se puede emplear **inhibidores del complemento** (eculizumab), aprobado por la FDA en EE. UU. para miastenia gravis generalizada refractaria anti-AChR positiva, tras vacunación antimeningocócica y profilaxis antibiótica.

### CONCLUSIONES

La crisis miasténica postoperatoria es una urgencia potencialmente mortal pero reversible, asociada al estrés quirúrgico, la retirada de inmunosupresión y el uso de bloqueantes neuromusculares, cuyo manejo precoz en UCI es clave. Este caso resalta la importancia de mantener un alto índice de sospecha en pacientes con miastenia gravis, incluso tras largos periodos de estabilidad clínica.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Myasthenic Crisis. Muscle & Nerve. 2023. Clayton B, Cho SM, Li Y.
2. Advances and Ongoing Research in the Treatment of Autoimmune Neuromuscular Junction Disorders. The Lancet. Neurology. 2022. Verschuuren JJ, Palace J, Murai H, et al.
3. Myasthenic Crisis Demanding Mechanical Ventilation: A Multicenter Analysis of 250 Cases.
4. Epidemiology, Diagnostics, and Biomarkers of Autoimmune Neuromuscular Junction Disorders. The Lancet. Neurology. 2022. Punga AR, Maddison P, Heckmann JM, Guptill JT, Evoli A.
5. Safety and Efficacy of Eculizumab in Anti-Acetylcholine Receptor Antibody-Positive Refractory Generalised Myasthenia Gravis (REGAIN): A Phase 3, Randomised, Double-Blind, Placebo-Controlled, Multicentre Study. The Lancet. Neurology. 2017. Howard JF, Utsugisawa K, Benatar M, et al.