



MIASTENIA GRAVIS NEONATAL: ASPECTOS CLÍNICOS

Kathyanne Marinho Rodrigues Nicacio¹, e-mail: kathyannemarinho@gmail.com;

Giulia Ávila Cavalcante¹, e-mail: giuliacavalcante25@gmail.com;

Tayza Ribeiro Oliveira Peixoto¹, e-mail: tayzaribeiro@hotmail.com;

Ana Paula de Souza Pinto¹ (Orientadora), e-mail: gswana@uol.com.br;

Centro Universitário Tiradentes¹/Medicina/Maceió, AL.

4.00.00.00-1 Ciências da Saúde, 4.01.00.00-6 Medicina

RESUMO: **Introdução:** Miastenia Gravis é uma doença autoimune mediada por anticorpos voltados contra antígenos específicos do receptor nicotínico de acetilcolina (AChR) presentes na membrana pré-sináptica da junção neuromuscular (JNM), levando a interrupção do impulso nervoso, ocasionando fadiga muscular. Acomete predominantemente mulheres em idade fértil, dos 20 aos 40 anos, sendo mais incidente com o avançar da idade. Em crianças pode se apresentar de três formas, que apesar de fisiopatologicamente distintas são clinicamente parecidas, sendo elas neonatal, congênita ou juvenil. Alguns autores ainda descrevem uma quarta forma, chamada de familiar infantil, onde não existe o acometimento materno, mas há o acometimento de filhos ou parentes, sendo essa diferente clinicamente por ter um maior envolvimento bulbar e do centro respiratório e um discreto envolvimento da musculatura extraocular. **Objetivos:** Esclarecer os aspectos clínicos e evolução da Miastenia Gravis Neonatal. **Metodologia:** A pesquisa foi realizada através de uma revisão sistemática da literatura, através de consulta nos bancos de dados "Scientific Eletronic Library Online" (SciELO), "PUBMED", "DYNAMED". Para a busca foram utilizadas as expressões "Miastenia Gravis", "Miastenia Gravis na infância", "Miastenia Gravis Neonatal" e "Miastenia Gravis congênita" nos idiomas português, inglês e espanhol, entre os anos de 1990 e 2018. **Resultados:** A Miastenia Gravis, em qualquer faixa etária, acomete inicialmente musculatura da face, podendo progredir para musculatura proximal dos membros. Sua evolução explica os sintomas que podem ser encontrados como disartria, diplopia, ptose, disfagia e eventualmente insuficiência respiratória durante as crises miastenias agudas. De acordo com os dados epidemiológicos apresentados são descritos casos nos quais os autoanticorpos da gestante com Miastenia Gravis são passados via transplacentária para o feto em 20% a 30% dos casos, causando a Miastenia Gravis Neonatal Transitória. A repercussão clínica aparece nas primeiras horas de vida ou nos primeiros dias, sendo variável quanto à gravidade, persistindo até os quatro meses de vida. Alguns sintomas e sinais que podem ser encontrados precocemente são dificuldade na sucção, choro fraco, hipotonia generalizada, ptose e insuficiência respiratória. **Conclusão:** Fica evidente que a Miastenia Gravis Neonatal Transitória é uma realidade na sociedade brasileira, e corrobora com a maior faixa de acometimento que seria a mulher em idade fértil. Porém não existem número absoluto de casos atualizado, nem uma confirmação diagnóstica



sobre a modalidade de acometimento em crianças, ou seja, se realmente se trata de uma neonatal.

Palavras-chave: Doença neuromuscular, miastenia neonatal, transmissão vertical.

ABSTRACT: Introduction: Myasthenia Gravis is an autoimmune disease mediated by antibodies directed against nicotinic acetylcholine receptor (AChR) antigens present in the presynaptic membrane of the neuromuscular junction (JNM), leading to interruption of the nerve impulse, causing muscular fatigue. It predominantly affects women of childbearing age, from 20 to 40 years of age, being more incident with advancing age. In children, it can present in three ways, which although physiopathologically distinct are clinically similar, being neonatal, congenital or juvenile. Some authors also describe a fourth form, called the infantile family, in which there is no maternal involvement, but there is the involvement of children or relatives, which is clinically different because it has a greater bulbar and respiratory center involvement and a slight involvement of the extraocular musculature. **Objectives:** To clarify the clinical aspects and evolution of Myasthenia Gravis Neonatal. **Methodology:** The research was carried out through a systematic review of the literature, through consultation in the databases "Scientific Electronic Library Online" (SciELO), "PUBMED", "DYNAMED". For the search the terms "Myasthenia Gravis", "Myasthenia Gravis in childhood", "Myasthenia Gravis Neonatal" and "Myasthenia Gravis congenital" were used in the Portuguese, English and Spanish languages, between 1990 and 2018. **Results:** Myasthenia Gravis, in any age group, initially affects the musculature of the face, being able to progress to the proximal musculature of the limbs. Its evolution explains the symptoms that can be found as dysarthria, diplopia, ptosis, dysphagia and eventually respiratory failure during acute myasthenic crises. According to epidemiological data presented, cases in which the autoantibodies of the pregnant woman with Myasthenia Gravis are transplacentally passed to the fetus in 20% to 30% of the cases, causing Myasthenia Gravis Transient Neonatal. The clinical repercussion appears in the first hours of life or in the first days, being variable as to the severity, persisting until the four months of life. Some symptoms and signs that may be found early are difficulty in sucking, weak crying, generalized hypotonia, ptosis, and insufficiency during acute myasthenic crises. According to epidemiological data presented, cases in which the autoantibodies of the pregnant woman with Myasthenia Gravis are transplacentally passed to the fetus in 20% to 30% of the cases, causing Myasthenia Gravis Transient Neonatal. The clinical repercussion appears in the first hours of life or in the first days, being variable as to the severity, persisting until the four months of life. Some symptoms and signs that may be found early are difficulty in sucking, weak crying, generalized hypotonia, ptosis and respiratory failure. **Conclusion:** It is clear that Myasthenia Gravis Neonatal Transitory is a reality in Brazilian society, and corroborates with the greater range of involvement that would be the woman of childbearing age. However, there is no absolute number of cases updated, nor a diagnostic confirmation about the mode of involvement in children, that is, if it is really a neonatal.

Keywords: Neonatal myasthenia, neuromuscular disease, vertical transmission.

Referências/references:

BATOCCHI AP. et al. **Course and treatment of Myasthenia Gravis during pregnancy. Neurology.** 1999.

CLÍNICA MÉDICA. **Volume 6.** 2ª edição. Editora Manole. Barueri. 2016.

MARGOTTO, Paulo R. et al. Miastenia gravis neonatal: relato de caso. **Brasília Med.** Brasília. 2012



TZARTOS SJ, et al. Anatomy of the antigenic structure of a large membrane autoantigen muscle type nicotinic acetylcholine receptor. **Immunol Rev.** 1998.