



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

**22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024**

CentroSul Florianópolis
Av. Gov. Getúlio Vargas, 850
Centro - Florianópolis - SC



Trabalhos Científicos

Título: Manejo Da Miastenia Gravis Congênita

Autores: MARCO ANTÔNIO DA CROCE (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MILENA MORAES (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), AMANDA HEDEL KOERICH (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), CAROLINE TOMCZAK (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MAURÍCIO KONIG LUZ (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), THAINÁ STOLFI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MARIANA FORMIGHIERI SCHINETZKY (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), LAURA MARTENS FISCHER (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), ISRAEL FARIAS SILVA (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), MATHEUS FELIPE KUHN URNAU (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), JOÃO PEDRO SOLIANI ANGST (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), JOANA RADALLE BIASI (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GUILHERME BASSO GETELINA (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GUILHERME AUDINO (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF)), GIOVANA SCUSSEL (UNIVERSIDADE DE PASSO FUNDO (UPF))

Resumo: A miastenia gravis é uma condição neuromuscular autoimune que provoca fraqueza muscular dos membros e olhos. Porém, se discute ainda o seu manejo na forma congênita, sua causa e progressão. Avaliar o manuseio de diagnóstico e tratamento da miastenia, avaliando suas possíveis causas, diagnósticos diferenciais e possível rastreamento genético. Estudo descritivo retrospectivo, foi utilizado o banco de artigos PubMed com a busca dos caracteres “Congenital Myasthenia Gravis”. Essa revisão bibliográfica conta com artigos datados de 2019 e 2024, de língua inglesa, encontrados de forma gratuita. Os critérios de inclusão foram artigos que traziam síndromes miastênicas e Miastenia Gravis de forma congênita com suas manifestações clínicas e formas de tratamento. A sintomatologia da MGC na infância se baseia em dificuldade para tossir, engolir, ptose em um ou ambos os olhos. De forma neonatal, insuficiência respiratória com apneia súbita e episódica com cianose como apresentação mais comum. A seleção de tratamento da miastenia gravis congênita se baseia em duas vertentes, uma baseada na avaliação do risco de progressão da Miastenia e riscos, enquanto a outra vertente trata-se de eficácia das terapias modificadoras da doença. A abordagem medicamentosa visa iniciar o tratamento com medicamentos menos potentes possíveis, acompanhando a resposta do paciente. E se a doença for altamente ativa, iniciar já de forma potente. Em crianças e adolescentes, temos maiores taxas de remissão (15–39%) e formas oculares frequentemente isoladas em crianças pré-púberes (26–38%). Em alguns tipos de miastenia, temos resposta positiva no tratamento com inibidores de acetilcolinesterase, sendo avaliada a eficácia por testes controlado de inibidores de AChE orais, monitoramento de fraqueza muscular e alguns sinais clínicos comuns como a ptose palpebral. A escolha da medicação se baseia no subtipo da doença, por isso o aconselhamento genético é importante. Para a MGC a monoterapia é mais comum, com piridostigmina e 3,4-diaminopiridina como outra alternativa a piridostigmina, albuterol e efedrina. A gravidade e o curso da doença dependem do dano genético, podendo ir de fraqueza baixa ao se exercitar à fraqueza bulbar e ocular. O diagnóstico de MGC sempre deve contar com outros diferenciais, podendo se iniciar de forma neonatal ou após um período da infância ou adolescência. Para terapia sintomática, o primeiro fármaco de escolha é a piridostigmina.