

CASO CLÍNICO

Miastenia gravis

M. Haro, P. Terol, M^aC. Vega, J. Teissiere, L. Lluch, A. González-Meneses

Sección de Adolescentes y Neurología del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La MG es una enfermedad neuromuscular autoinmune que se caracteriza por presentar debilidad muscular y fatiga de distintos grupos musculares. Los músculos oculares, faciales, bulbares son los más frecuentemente afectados.

A continuación vamos a presentar un caso de MG dando especial interés a la orientación diagnóstica y las distintas posibilidades terapéuticas aún no protocolizadas en la infancia.

CASO CLÍNICO

MOTIVO DE LA CONSULTA

Varón de trece años, quien encontrándose previamente bien y sin antecedentes personales o familiares de interés, comienza con diplopía mantenida durante todo el día y que mejoraba con determinadas posiciones, como al realizar una ligera flexión cervical, por lo que consulta al hospital.

EXPLORACIÓN

a) Presenta buen estado general. Peso: 60 kilos (P50-75) y talla: 160 cm (P50). Auscultación cardiorespiratoria y exploración abdominal normales.

b) Exploración neurológica: sin signos meníngeos, facies con mímica adecuada, pupilas normorreactivas e isocóricas, sin disfagia, sin dislalia, diplopía expresada por el joven objetivada por el oftalmólogo con paresia del músculo recto superior derecho. Sin alteraciones de la visión ni de otros pares craneales. El tono activo y pasivo, la fuerza y el trofismo, tanto de los músculos proximales como distales, son normales. No hay alteraciones de los reflejos musculares, ni de la sensibilidad, ni alteración de la marcha, ni signos cerebelosos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL INICIAL

Según la clínica y la exploración del paciente se valora la posibilidad de que se trate de un aumento de la presión intracraneal por un tumor cerebral (fosa posterior) o por una masa orbitaria o por cualquier otra alteración.

Por esto se le realiza una TAC craneal y un fondo de ojo que fueron normales. Persistiendo la sospecha diagnóstica de la existencia de una masa craneal se le cita para la realización de una RNM craneal en la que se observaría con mayor precisión la fosa craneal posterior.

EVOLUCIÓN

En espera de la realización de esta prueba persiste la diplopía y aparece ptosis palpebral primero del ojo izquierdo y después del derecho, permaneciendo bilateral posteriormente.

En este punto nos planteamos ante un paciente con diplopía y ptosis palpebral bilateral sin otros síntomas acompañantes, la existencia de un trastorno de la unión neuromuscular, en concreto una miastenia gravis ocular.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

a) Pruebas farmacológicas

Test de tensilón (edrofonio): es la primera a realizar, consistiendo en la inyección intravenosa de un anticolinesterásico de acción rápida e intensa. Su acción consiste en aumentar los niveles de acetilcolina en el espacio sináptico, por lo que mejora la clínica a pesar de la disminución de los receptores postsinápticos. La mejoría debe observarse en los tres minutos siguientes, como sucedió en este caso.

b) Valoración electrofisiológica

- Estimulación repetitiva de distintos nervios: fue positiva, es decir, existió una disminución

de la amplitud del potencial de la placa motora mayor de un 10% entre el primero y el quinto estímulos. La traducción clínica es la existencia de fatigabilidad muscular.

- Electromiografía de fibra simple: compatible con miastenia gravis, presentando *jitter* y bloquesos.

c) **Pruebas de imagen:** la RX y TAC de tórax son compatibles con el timoma.

d) **Título de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina:** detectado por RIA. El título fue de 1,6 nmol/l. Es positivo a partir de 0,4, lo que implica la positividad de la prueba, pero sin que los niveles sean muy altos.

DIAGNÓSTICO

Miastenia gravis grado I de Osserman.

TRATAMIENTO

El arsenal terapéutico consiste en anticolinesterásicos, inmunosupresores (corticoides, azatioprina, ciclosporina), gammaglobulina, plasmaféresis y timentomía, que se debe individualizar en la situación de cada paciente.

ANTICOLINESTERÁSICOS. Se inicia el tratamiento con Mestinon (piridostigmina) con dosis de 60 mg/6 horas, mejorando la ptosis palpebral, sin llegar a desaparecer totalmente la diplopía.

CORTICOIDES. Una vez iniciado el tratamiento anticolinesterásico y debido al diagnóstico por imagen de timoma, se le cita para la realización de timentomía. Por este motivo, se inicia tratamiento con prednisona oral a 50 mg/12 horas dos semanas antes de la intervención.

TIMENTOMÍA. Una indicación obligatoria de la realización de timentomía es la presencia de un timoma, como ocurrió en este paciente. Se le practicó una timentomía transesternal media. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica no confirma la existencia de un timoma, sino de una hiperplasia tímica. Tras la timentomía se inicia una pauta descendente en el tratamiento anticolinesterásico y en la corticoide. La disminución de la dosis corticoide propicia la reaparición de la diplopía, entonces se decide una reducción de dosis más progresiva. Actualmente presenta como efecto secundario, debido a la alta dosis de cor-

ticoides administrada, hábito cushingoide y acné facial. Se espera que el efecto beneficioso de la timentomía se inicie en los próximos 6 a 12 meses tras la intervención, mientras tanto se mantendrá con dosis mínimas de corticoides hasta su remisión.

COMENTARIOS

CLÍNICO. En este niño, la sospecha diagnóstica de MG aparece cuando a la primera manifestación clínica, la diplopía, se le suma la ptosis palpebral bilateral. Siendo estos síntomas datos muy importantes a tener en cuenta en los trastornos de la unión neuromuscular.

DIAGNÓSTICO. Todas las pruebas complementarias que aparecen en el protocolo de estudio fueron compatibles con MG.

TERAPÉUTICO.

- Se han utilizado anticolinesterásicos como base del tratamiento.
- Los corticoides se utilizaron previamente a la cirugía. Éstos podían haber sido sustituidos por la realización de plasmaféresis o utilizar gammaglobulina de forma prequirúrgica.
- La timentomía fue obligatoria debido a la sospecha de timoma, el cual no se confirmó. La timentomía es una opción protocolizada en los adultos; en los niños aún persisten controversias para su realización debido a la poca incidencia de esta enfermedad; sin embargo existen algunos estudios donde apoyan su realización en etapa prepuberal sin que existan riesgos de alteraciones en la inmunidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ponseti JM^a, Espín E, Armengol M. Artículos especiales: Diagnóstico y tratamiento de la miastenia grave. *Medicina Clínica* 2000; 115:7; 264-270.
2. Suárez GA. Miastenia grave: Diagnóstico y Tratamiento. *Sociedad de Neurología Ecuatoriana*, 2000; 9; 1-2.
3. Montejo M^oC, Tablado M. Situaciones clínicas. Voz gangosa, forma de presentación de un caso de miastenia grave en atención primaria. *Semergen* 05, 2000; 26: 270-271.
4. Martínez Castillo JC. Miastenia gravis. *Medicine* 1998; 7(100): 4676-4683.

5. Seybold E. Thimectomy in Childhood Myasthenia Gravis. *Annals of the New York Academy of Sciences* 841:731-741 (1998).
6. Raymond D, Adams MA, M.D. Principles of Myasthenia Gravis. *Neurology* 1997;53:6,1459-1473.
7. Walter G, Bradley DM, FRCP, Robert B, Daroff, MD, Gerld M, Fenichel MD. Myasthenia Gravis. *Neurology in Clinical Practice* 1996; 2^a Ed. II, 83: 1983-1996.
8. Ponseti JM^a. Manual Terapéutico de Miastenia Gravis 1995.
9. Abraham M. Miastenia gravis. *Pediatrics* 1995; 18^aEd. II:1788-1791.
10. Daniel B. Drachman. Myasthenia Gravis. *The New England Journal of Medicine* 1994; 330:25, 1797-1810.
11. Casado Frias E. Miastenia Gravis. *Pediatrics* 1991; 3^a Ed. II:1097.1098.
11. Barnet HL. Miastenia gravis. *Pediatrics* 1997; 15^a Ed. I:1195-1197.