

HOSPITAL PROVINCIAL
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE AVILA

**Miastenia grave ocular en el anciano. Presentación de un caso.
Ocular myasthenia gravis in old people. A case report.**

Luis Páez Ojeda (1), Misael Sánchez Villalobos (1), Cristóbal Clinio Mayola Alberto (2), Ana Lourdes García García (3), Yadianys Riverón Luna (4).

RESUMEN

La miastenia grave es un trastorno de la transmisión neuromuscular de origen autoinmunitario, producida por la disminución del número de los receptores de acetilcolina de la placa motora, se caracteriza por debilidad y fatiga muscular fluctuante principalmente de los músculos inervados por los pares craneales, su manifestación es evidente durante la actividad continuada y mejora con el reposo o tras la administración de medicamentos anticolinesterásicos. Se presenta un paciente de 79 años de edad, raza blanca, sexo masculino, con antecedente de padecer de diabetes mellitus tipo II para lo cual se controla con dieta, quien hace aproximadamente dos meses nota caída de los dos párpados, primero el derecho y después el izquierdo, además presenta dificultad para tragar, principalmente los alimentos sólidos y con el transcurso del día siente debilidad muscular, motivo por el cual asiste a consulta. Al examen físico se observa ptosis palpebral bilateral, parálisis del tercer par en su porción extrínseca. Se presenta este caso por su aparición en una edad y sexo no tan frecuente.

Palabras clave: MIASTENIA GRAVE/diagnóstico.

1. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor.
2. Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Máster en Enfermedades Infecciosas y Enfermedades Tropicales. Investigador Agregado. Profesor Auxiliar.
3. Especialista de 2do Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Auxiliar.
4. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral.

INTRODUCCIÓN

En la miastenia grave se produce un ataque autoinmune que destruye o altera la función de los receptores postsinápticos de acetilcolina de la unión neuromuscular, lo que interfiere con la transmisión de los impulsos nerviosos al músculo (1-3). El mecanismo primario que conduce a la formación de los anticuerpos es desconocido. La enfermedad no presenta propensión racial, geográfica ni de edad, es más frecuente en el sexo femenino; generalmente comienza entre los 20 y 30 años, y es muy rara su aparición en la primera década y después de los 70 años (3-8). Los síntomas más frecuentes son ptosis palpebral, diplopía y fatigabilidad muscular tras el ejercicio (3-6, 9-12). Los músculos oculares se afectan inicialmente en el 40% de los pacientes e incluso hasta en el 85% (13-16). Son frecuentes la disartria, disfagia y debilidad muscular proximal de los miembros (9, 16-18). La sensibilidad y los reflejos tendinosos son normales (18). Las manifestaciones varían en intensidad en el curso de horas a días. Puede desarrollarse una cuadriparesia generalizada, especialmente durante las recaídas (2, 16, 19). Algunos pacientes presentan síntomas bulbares (alteración de la voz, regurgitación nasal, atragantamiento, disfagia) (20-21). La afectación de los músculos respiratorios, que puede constituir una amenaza vital, aparece en cerca del 10% de los casos (5, 9). La miastenia grave ocular es un subtipo de la forma generalizada con afectación exclusiva de los músculos extraoculares (16-17, 20). En Cuba se han publicado varios casos con esta enfermedad (9, 20).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente RRP, de 79 años de edad, raza blanca, sexo masculino, con antecedentes de padecer hace tres meses de diabetes mellitus tipo II para la cual se controla con dieta, hace aproximadamente dos meses el paciente notó caída de los párpados; primero del derecho (Figura No. 1) y con el transcurso de los días del lado izquierdo (Figura No. 2). Además presenta dificultad para tragar, sobre todo con los alimentos sólidos, y con el transcurso de las actividades del día se siente fatigado y con lenguaje tropeloso, motivo por el cual asiste a consulta.

Examen Físico:

Mucosas: Húmedas y normocoloreadas.

Piel y anejos: Nada a señalar.

Aparato respiratorio: Nada a señalar.

Aparato cardiovascular: Nada a señalar.

Aparato digestivo: Nada a señalar.

Aparato genitourinario: Nada a Señalar.

Sistema nervioso: Ptosis palpebral bilateral, parálisis del III par craneal en su porción extrínseca

Exámenes complementarios:

Hemograma:

Hemoglobina: 14gxl

Leucograma con Diferencial: $8,3 \times 10^9$

Segmentados: 0.60 Linfocitos: 0.40; Eosinófilos: 0.00; Monocitos: 0.00

Eritrosedimentación: 10 mm

Química Sanguínea: Glicemia: 4,2 mmol

Fosfatasa Alcalina: 163 UI

CPK: 54 UI

ALAT: 16 UI

ASAT: 27 UI

LDH: 262 UI

Ca Sérico: 2,69 UI

C3: 1,30 mgxdl

C4: 0,425 mgxdl

Factor Reumatoideo: 0.0

Proteína C Reactiva: 0.3 mgxdl

ORL: laringoscopia Indirecta sin alteraciones

Oftalmología: OD: defecto pupilar aferente, pupila en miosis que no mejora y que responde a los ciclopléjicos. OI: midriasis media, no de buena colocación con bordes bien definidos vasos con discreta atenuación y cruces patológicos, no exudaos y hemorragias.

Rayos X de Silla Turca: Silla turca de tamaño normal con signos de osteoporosis generalizada, no se define tumor por este estudio.

Rayos X de Tórax AP: ICT normal, acentuación de la trama hilar basal bilateral de aspecto normal, con opacidad homogénea de aspecto inflamatoria en la base del hemotórax izquierdo.

USD de Tiroides: aspecto homogéneo que mide 3mm; lóbulo derecho: mide 137x147x275, lóbulo izquierdo: mide 132x213x128mmolxl.

TAC de Cráneo: Buena relación de sustancia gris y blanca, no desviación de las estructuras de la línea media, sistema ventricular normal, calcificaciones de la glándula pineal, plexos coroideos y hoz del cerebro.

Endoscopia: pangastritis eritematosa.

Diagnóstico: miastenia grave ocular de debut en el anciano

Conducta a seguir:

- Valoración por Neurología y Medicina Interna.
- Prueba de la prostigmina (diagnóstica y terapéutica).

Después de una semana de tratamiento el paciente mejoró los síntomas y signos como: fatiga, el lenguaje tropeloso, dificultad para tragar y la ptosis palpebral bilateral. Actualmente el paciente se encuentra compensado con el tratamiento y mantiene seguimiento por consulta de Neurología y Medicina Interna (Figura No. 3).

DISCUSIÓN

La miastenia grave (MG) es una enfermedad de naturaleza autoinmune con predisposición genética, pues en el más del 90% de los casos se encuentran anticuerpos contra los receptores de la acetilcolina (1-3), es raro que ocurra en la primera década de la vida y después de los 70 años (3-8), el índice es de de 2-5 al año por millón y la frecuencia de 14-64 por millón (1-2, 10-12, 20-21), más frecuente en las mujeres con una relación de 6-4 con respecto a los hombres (10-12, 21).

Se diagnostica en un paciente con ptosis palpebral de intensidad variable e indolora. Las pupilas no se modifican en esta enfermedad y esto la diferencia del síndrome de Claude Bernard Horner. Los trastornos del encéfalo generalmente se asocian con patología del sistema nervioso central (18). Es importante diferenciarla de otras patologías que afectan el aparato visual y además producen afecciones de la unión neuromuscular y de los músculos oculares como son la distrofia miotónica, el síndrome de Lambert-Eaton, el síndrome Wohlfart-Kugelberg-Welander, la enfermedad de Graves, oftalmoplejía externa crónica progresiva, el síndrome de Kearns-Sayre, la enfermedad oculofaríngea y la neuromiotomía ocular, entre otras (18, 20).

CONCLUSIÓN

La miastenia grave es la enfermedad autoinmune más estudiada y mejor entendida, la importancia de la presentación de este caso es por su aparición en una edad y sexo no tan frecuente, por lo que es necesario poseer el conocimiento necesario para diagnosticarla y tratarla en el momento oportuno.

Consideraciones éticas:

En esta presentación de caso se tuvo en cuenta los lineamientos de la Declaración de Helsinki, se tomó el consentimiento del paciente para su publicación.

ABSTRACT

Myasthenia gravis is an autoimmune neuromuscular disorder of neuromuscular transmission produced by the decrease of the acetylcholine receptors numbers of motor plaque, which is characterized by fluctuating muscle weakness and fatigue, mainly from innervated muscles by the cranial pairs. Its manifestation is evident during continuous activity and it improves after periods of rest or by the administration of anti-cholinesterase medications. A case of a 79 year-old black male with mellitus type II diabetes antecedents who is controlled by means of a diet is presented. At about two months he noticed a drooping of the right eyelid first and the left later. Also, he has difficulty in swallowing, basically, solid food and during the day he feels muscular weakness, so he visits the doctor. In the physical examination bilateral ptosis is observed, paralysis of the third pair in its extrinsic portion.

Key words: MYASTHENIA GRAVIS/diagnosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Herrera Lorenzo O, Infante Ferrer J, Casares Albenas F, Varela Hernández A. Miastenia Gravis: diagnóstico y tratamiento. Rev Arch Méd Camagüey [Internet]. 2009 Sep-Oct [citado 15 May 2010]; 13(5): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552009000500014&lng=es
2. Howard James F. Miastenia Gravis: su manejo en situaciones especiales [internet] 1997-2011 [actualizado 31 Mar 2009; citado 15 May 2010]. [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: <http://www.intramed.net/contenido.asp?contenidoID=58104>
3. Ropper AH, Brown RH. The muscular dystrophies. En: Principles of Neurology. 8 ed. New York: McGraw-Hill Interamericana; 2005. p. 1213-29.
4. Bateman KJ, Schinkel M, Little F, Liebenberg L, Vincent A, Heckmann JM. Incidence of seropositive myasthenia gravis in Cape Town and South Africa. S Afr Med J. 2007; 97:959-62.
5. Estévez Miranda Y, Naranjo Fernández RM, Méndez Sánchez TJ, Castro Pérez PD, Rúa Martínez R. Miastenia gravis ocular. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2010 [citado 2012

- Jun 25]; 23(3): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/oft/vol23_3_10/oft21310.htm
6. Sanders D, Hart I, Mantegazza R, Shukla S, Siddiqui Z. An international, phase III, randomized trial of mycophenolate mofetil in myasthenia gravis. *Neurology*. 2008; 71:40-406.
 7. Vega Garcés WJ, Aguilera Pacheco O, Núñez Gil M, Luis González S. Miastenia gravis en pacientes mayores de 50 años. *Rev Neurol*. 1999; 28: 948-51.
 8. Barton JJ, Fouladvand M. Ocular aspects of myasthenia gravis. *Semin Neurol*. 2000; 20: 7-20.
 9. Harrison. *Principios de Medicina Interna*. 17 ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 2008.
 10. Farreras Rozman. *Medicina Interna*. 16 ed. Madrid: Elsevier; 2008.
 11. Yáñez López A, Vaamonde García P. Miastenia gravis: a propósito de un caso. *Cad Atenc Primaria* [Internet]. 2004 [citado 2 Nov 2004]; 11:291-294. Disponible en: <http://www.ms.gba.ar/prensa/informes.htm>
 12. Baylor College of Medicine. Miastenia gravis [Internet]. 2003 [citado 2 Nov 2004] [aprox. 4 pantallas]. Disponible en <http://www.galenonet.com/Neuro/miasteni.htm>
 13. Farrugia ME, Kennett RP, Newsom Davis J, Milton Jones D, Vincent A. Single-fiber electromyography in limb and facial muscles in muscle-specific kinase antibody and acetylcholine receptor antibody myasthenia gravis. *Muscle Nerve* [Internet]. 2006; 33: 568-70. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16382443>
 14. Oh SJ, Hatanaka Y, Hemmi S, Young AM, Scheufele ML, Nations SP, et al. Repetitive nerve stimulation of facial muscles in MuSK antibodypositive myasthenia gravis. *Muscle Nerve* [Internet]. 2006 [citado 7 Dic 2009]; 33(4):500-4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16392120>
 15. Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. Lifetime course of myasthenia gravis. *Muscle Nerve* [Internet]. 2008 [citado 7 Dic 2009]; 37(2): 141-9. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18059039>
 16. Luchanok U, Kaminski HJ. Miastenia ocular, diagnóstico y tratamiento. *Curr Op Neurol* [Internet]. 2008 [citado 7 Dic 2009]; 21 [aprox. 8 p.] Disponible en: <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=58216>
 17. Entrambasaguas M, López Bernabé R, López Alemany M. Miastenia gravis ocular: aspectos diagnósticos y evolución. *Rev Neurol* [Internet]. 2007 [citado 25 Jun 2012]; 44(7):397-403. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Miastenia%20gravis%20ocular%3A%20aspectos%20diagn%C3%B3sticos%20y%20evoluci%C3%B3n%22#>
 18. Roca Goderich R, Smith Smith V, Paz Presilla E, Losada Gómez J, Serret Rodríguez B, Llamas Sierra H, et al. *Temas de Medicina Interna*. La Habana: ECIMED; 2002.
 19. Burns T, Conaway M, Sanders D. The miastenia gravis composite. A valid and reliable outcome measure for myasthenia gravis. *Neurology*. 2010; 74:1434-1440.
 20. Jiménez López M, Cruz Rodríguez J, Mesa Carlos H. Miastenia gravis en la adolescencia: a propósito de un caso. *Rev Cubana Med Gen Integr* [Internet]. 2008 [citado 25 Jun 2012]; 24(2): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252008000200014&lng=es
 21. Santana Hernández G, Doblado Donis N, Román Pastoriza J, Fernández Arenas C, García Pinal ME, Sánchez Ruiz JE. Miastenia grave y embarazo: presentación de un caso. *Rev Méd Electrón* [Internet]. 2011 [citado 25 Jun 2012]; 33(4): [aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202011/vol4%202011/tema15.htm>

ANEXOS



Figura 1. Ptosis palpebral derecha



Figura 2. Ptosis palpebral bilateral



Figura 3. Paciente después de una semana de tratamiento.