

## NOTAS CLÍNICAS

## ACERCA DEL DIAGNÓSTICO DE LAS FORMAS ATÍPICAS DE LA MIASTENIA

E. STIEFEL.

De la I Clínica Médica Universitaria de Sevilla.  
Profesor: Doctor J. ANDRÉU URREA.

El diagnóstico de la miastenia pseudoparalítica de ERB-GOLDFLAM, plenamente constituida, es fácil; mayor dificultad ofrecen las denominadas formas frustradas, miastenia minor, formas atípicas y de localización no común. Sirvan de ejemplo los dos casos expuestos a continuación:

Caso I. F. B. P., varón de cuarenta y cinco años de edad, panadero, con antecedentes personales y familiares sin interés para el proceso actual. Desde hace tres años se agota rápidamente en cuanto realiza algún es-

intensivo con prostigmina puede realizar su trabajo habitual, aunque sigue aquejando falta de fuerzas.

Caso II. G. T. C., hembra de veinticuatro años, soltera, de profesión aceitunera. No existen enfermedades análogas a la que ella padece en la familia. Con quince años, y durante dos meses, quedó "sin fuerzas para nada", se cansaba al masticar y le caía la cabeza hacia adelante, teniendo que sujetarla con las manos. Siguió dos años bien, pero recayó con el mismo cuadro. En esta ocasión le inyectaron prostigmina que no llegó a aliviárla. Nueva recaída, con veintidós años, en la convalecencia de una apendicectomía; fué tratada nuevamente con prostigmina sin resultados. Permaneció bien hasta hace seis meses, en que vuelve nuevamente todo el cuadro, pero con mayor intensidad. El cansancio era más intenso y no podía, en absoluto, mantener la cabeza erguida, se cansaba de tal manera al masticar que dejó de comer y adelgazó considerablemente. Lleva un mes mejor y ha vuelto a alimentarse normalmente; durante todo este último brote ha sido tratada con Corxitón.

La exploración general sólo acusa un estado de nu-



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

fuerzo, "no tiene fuerzas para nada"; cuando lleva horas seguidas trabajando tiene que apoyarse en una silla o en la pared, y si entonces intenta andar oscila de un lado a otro "como si estuviera borracho". La sensación de cansancio es menos intensa en invierno. Desde el comienzo de la enfermedad, menor agudeza visual y en ocasiones punzada en región precordial, que dura segundos, sobre todo cuando fuma en exceso. También nota que el párpado izquierdo "se le cae y le cierra el ojo". Ultimamente, disminución de audición bilateral.

A la exploración se observa ptosis palpebral izquierda incompleta, cara relajada, acentuación de la ptosis al parpadeo repetido, fruncimiento del frontal y fácil fatigabilidad en los movimientos de flexión y extensión repetidos de los miembros. No hay signos de lesión ni en sistema nervioso central ni periférico. Potasemia, 25 mg. por 100. Creatinuria, 2 gr. por 1.000. No hay ensanchamiento ni sombra de timo en mediastino superior a la exploración radioscópica. La pérdida de visión se debe a hipermetropia y la de la audición a tapones de cerumen en conductos auditivos externos. La inyección de 1 mg. de prostigmina hace disminuir la fatigabilidad muscular y la ptosis palpebral (fig. 1).

Se establece el diagnóstico de miastenia pseudoparalítica. Se controla durante un año. Con el tratamiento

trición algo deficiente, taquicardia y moderada hipertensión arterial. No hay ptosis palpebral. No se recogen signos de alteración ni en sistema nervioso central ni periférico ni existen atrofias musculares ni temblor fibrilar de músculos. No se consigue que aparezca ptosis palpebral al mantener largo tiempo la mirada dirigida al techo. Al mandarle masticar chicle acusa rápidamente cansancio. Se agota fácilmente en los movimientos continuados de flexión y extensión sucesivos de los miembros. Tras la flexión forzada de la cabeza es incapaz de volver a levantarla sin la ayuda de las manos, a pesar de percibirse los músculos nucales en tensión.

**Diagnóstico:** Miastenia pseudoparalítica de forma atípica con afectación predominante de músculos masticadores y nucales. La enferma ha sido examinada repetidas veces en diferentes consultorios médicos oficiales y particulares sin que se haya dilucidado si el proceso es psicógeno u orgánico. Un crujido articular cervical y la dificultad al elevar la cabeza hacen pensar a un cirujano en una subluxación de vértebras cervicales, que posteriormente, y ante el estudio radiográfico detenido, se rechaza.

La enferma pertenece al S. O. E. y la mandan con la etiqueta de simuladora. Requiero exámenes complemen-

tarios e indico un tratamiento intensivo con prostigmina. A los dos meses vuelve la enferma, presenta considerable adelgazamiento, apenas come y no puede mantener erguida la cabeza. Sodemia, 275 mg. por 100. Potasemia, 16 mg. por 100. La radiografía de tórax no muestra ensanchamiento tímico. El electrodiagnóstico no acusa reacción de degeneración ni reacción miasténica, pero no se exploran los músculos nucales ni los maseteros. Transcurren otros dos meses antes que fuera posible realizar la biopsia muscular. En este intervalo, y ante la dificultad en la masticación, presenta la enferma un estado de nutrición precario y aspecto avenjado. (Compárese la fotografía de la fig. 2 con la 3, de apenas un año antes.) La radioterapia sobre región

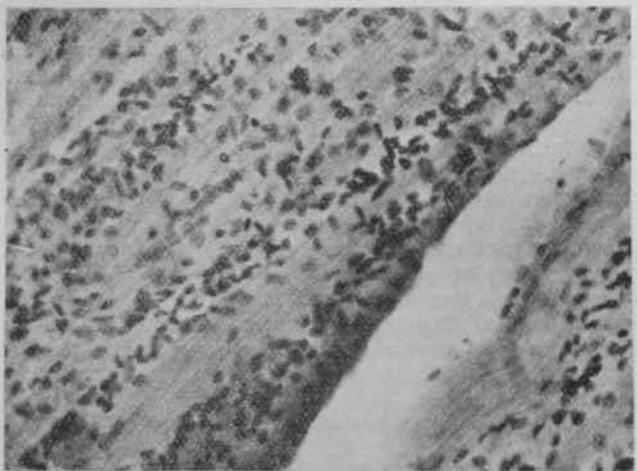


Fig. 4.

tímica no aporta mejoría; sólo un tratamiento intensivo con Benadón intravenoso, realizado a continuación, determina un cambio radical del proceso. Desaparece la sensación de cansancio y en el curso de un mes mantiene derecha la cabeza en cualquier postura y no se cansa al masticar.

Informe histopatológico de biopsia muscular (doctor CALVENTE). "Se ven fibras musculares estriadas que pierden casi por completo la estriación transversal, resaltando la longitudinal a expensas de discreta vacuolización del material extraído. Estas gotas no toman el carmín de Best ni el Sudán III. En la porción externa del sarcolema se ven infiltraciones de linfocitos que circunscriben, a todo lo largo, el borde de las fibras y en algunas zonas, correspondientes al perimisio externo, se ven pequeños vasos de tipo capilar con estasis sanguínea e infiltraciones de los mismos elementos linfocitarios. Los núcleos de las fibras no muestran alteraciones cromatinicas en cuanto a distribución de cantidad de materia cromática" (fig. 4). Diagnóstico: Miastenia.

#### COMENTARIO.

La miastenia grave pseudoparalítica es una miopatía progresiva no hereditaria que cursa con remisiones prolongadas, afecta con mayor frecuencia a la mujer y ataca con especial predilección los músculos faciales. En los casos de gran riqueza sintomática aparecen fatigabilidad muscular generalizada, ptosis palpebral, diplopia, dificultad en la masticación, fonación y deglución. Las formas frustradas dan blefaroptosis aislada o fatigabilidad muscular y paresia en brazos y piernas o en cualquier otro grupo muscular. Cursa el proceso con hiperlacracidemia, sobre todo al esfuerzo; hipopotase-

mia, hiperclorremia, hipercreatinuria y aumento de la colinesterasa sérica. JIMÉNEZ DÍAZ denomina miastenia minor los casos con gran fatigabilidad muscular, sin paresias, pero con el típico trastorno metabólico.

En el primer caso, aunque la blefaroptosis unilateral haga pensar al pronto en una paresia facial periférica izquierda, la sintomatología general es bastante típica y junto a la respuesta a la prostigmina permite establecer el diagnóstico sin dificultades.

El segundo caso es de diagnóstico clínico más difícil, por la localización no común del proceso y la falta de respuesta al tratamiento con prostigmina, pero no imposible.

La enferma no es simuladora: basta fijarse en la tensión de los músculos nucales cuando intenta levantar la cabeza. La localización en determinados músculos elimina astenias infecciosas, metabólicas y de origen hiposuprarrenal que no tienen punto de apoyo ni en la anamnesis ni en la exploración. Moviéndonos en el terreno resbaladizo de las alteraciones funcionales de origen psicógeno cabe pensar, siguiendo el curso de ideas de v. WEIZSÄCKER, en una entrega sin lucha (cabeza que pende) y en una falta de interés en mantener la vida (al no comer) en este caso. Más los psiquiatras que estudiaron a la enferma no llegaron a una conclusión definitiva.

Fácilmente se descarta la parálisis periódica de Cavaré-Westphal, caracterizada por accesos paralíticos de horas o días de duración y que cursa con hipopotasemias de 6 a 2 mg. por 100.

La atrofia muscular espinal progresiva de Aran-Duchenne y la parálisis bulbar progresiva pueden eliminarse ante la ausencia de temblor fibrilar de músculos periféricos y lengua, la falta de atrofias musculares y de reacción eléctrica de degeneración.

Cursa la distrofia miotónica con atrofia de la musculatura facial, de maseteros, de músculos del cuello y distales y síntomas miotónicos.

La distrofia muscular progresiva de Erb es una miopatía crónica primitiva familiar que ataca a niños y adolescentes. Una de sus formas clínicas, la facio-escápulo-humeral de Landouzy y Déjerine, se presta a consideración porque tiene su comienzo con debilidad de los músculos faciales. No pueden los enfermos cerrar bien los ojos ni silbar, pero pronto aparecen atrofias de los músculos de la cara y del cinturón escapular. No hay historia familiar en la enferma ni las típicas seudohipertrofias de deltoides y pantorrillas, siendo la atrofia muscular que sobrevino a última hora, generalizada, tributo lógico a la hiponutrición.

Puede, por tanto, llegar a un diagnóstico deductivo clínico; mas el curso atípico, el no haberse practicado el electrodiagnóstico en los músculos afectos y la falta de respuesta a la prostigmina—fenómeno no extraordinariamente raro en la miastenia—, y ya que la localiza-

ción no aconsejaba la prueba de la acentuación de la astenia por la administración de curare o quinina, se imponía la biopsia muscular como exploración decisiva. Tanto más cuanto que por medio del estudio histológico puede diferenciarse perfectamente la miastenia del proceso, que debe figurar en primer lugar en el diagnóstico diferencial clínico, de la distrofia muscular progresiva. En esta enfermedad descubre el estudio microscópico, junto a miofibrillas atróficas, fibras hipertróficas y con degeneración grasa y amplias sustituciones del músculo por tejido fibroso, mientras que en la miastenia hay alteración de la estriación transversal de la fibra, multiplicación de los núcleos, degeneración grasa del sarcolema y una típica infiltración linfocitaria masiva o en hileras adosadas a las fibras. No es éste el momento de insistir en la existencia de alteraciones en la placa motriz en la distrofia ni de poner en relación la infiltración linfocitaria del músculo en la miastenia con las linforragias en el hígado y suprarrenales y con la hipertrofia tímica en los mias-ténicos.

El segundo caso presentado encaja dentro de las miastenias de localización atípica, con curso típico en brotes, y aunque falta la blefaroposis, la afectación funcional de los músculos nuciales y masticadores es equivalente. La confirmación diagnóstica indiscutible la dió la biopsia muscular. La biopsia muscular es un excelente medio de investigación que nos resuelve problemas del campo de las afecciones neuromusculares y que frecuentemente tenemos en el olvido.

#### RESUMEN.

Se comunican dos casos de miastenia: uno, de fácil diagnóstico, y otro, en que la biopsia muscular resolvió el problema clínico dada la localización atípica. En este último caso hubo una mejoría teatral con el empleo de la vitamina B<sub>6</sub> por vía venosa.

#### INTOXICACION MERCURIAL

(Consideraciones clínico-terapéuticas.)

V. BUSTAMANTE, I. GARCÍA, M. J. MATEOS,  
I. ZUBIZARRETA y L. MANUEL Y PINIÉS.

Santo Hospital Civil del Generalísimo. Basurto (Bilbao).  
Servicio de Medicina, Clínica I.  
Profesor: L. MANUEL Y PINIÉS.

Aunque la intoxicación por el sublimado es menos frecuente en la actualidad que hace unos años, su presentación no es una rareza en los servicios hospitalarios de urgencia.

A pesar de contar en la actualidad con un remedio tan eficaz como el dithio 2,3 propanol (B.A.L.), para inhibir la acción del tóxico y favorecer su eliminación, nos enfrentamos con tan profundos problemas metabólicos, que de no atender a su vigilancia y cuidadoso tratamiento, es muy fácil que a causa de ellos la evolución sea catastrófica.

Un caso visto por nosotros nos ha permitido seguir paso a paso tan complejos problemas. Hemos creído de interés exponer nuestro caso, las consideraciones que de él se derivaron y la conducta terapéutica que nos vimos obligados a seguir.

El día 17 de septiembre de 1953, a las 11 horas de la mañana, es ingresado en nuestra sala el enfermo J. F. L., de 26 años.

Cuenta que a las siete y media de la mañana ingirió dos comprimidos de sublimado, de un gramo, con medio vaso de leche, con el propósito de asustar a su esposa, como venganza de una discusión que habían tenido; pensaba que no podía ocurrirle nada grave con aquella dosis y se lo dijo seguidamente a ella. Pocos minutos después sintió intensas náuseas, ardor en la parte superior del vientre, devolviendo lo que había ingerido. Miró cuidadosamente, viendo que no había devuelto ningún comprimido. A la media hora volvió a vomitar, notando entonces que el líquido vomitado tenía aspecto rojizo, como de sangre. A continuación, sintió intensos movimientos de vientre, haciendo una deposición diarreica y no fijándose en sus características. Al poco tiempo empezó a encontrarse muy débil, con intenso malestar general; no le sostenían las piernas, estaba sudoroso, frío; le dolía algo la cabeza, se le nublaba la vista, pero no llegó a perder el conocimiento. Continuó con vómitos, haciendo además otras dos deposiciones diarreicas. A las nueve fué visto por su médico, que ordenó la inyección de tónicos, unas pastillas para vomitar y su traslado urgente al hospital. Ha crinado en dos ocasiones, siendo las orinas de color oscuro.

En el momento de su ingreso sigue con vómitos, de color amarillento y sabor amargo. También hace una deposición diarreica muy abundante, en la que no se aprecia sangre ni moco. En algunos momentos tiene sensación de ardor en epigastrio. Se encuentra cansado y aqueja dolor de cabeza.

**Exploración.**—Enfermo con facies ligeramente afeada, pálido, sudoroso y frío. Tranquilo, contestando bien a las preguntas que se le hacen. Las pupilas en ligera midriasis, con buena reacción. Lengua saburral de color blanquecino y húmeda. Los tonos cardíacos son débiles, pero rítmicos y puros; el pulso es blando, con una frecuencia de 110. La tensión arterial es de 7/5,5 cm. de Hg. El abdomen no resulta doloroso a la palpación. Resto de exploración normal.

**Evolución diaria.**—*Primer día de enfermedad:* A las 11 de la mañana se le practica lavado gástrico con agua albuminosa. Se le administra propatiol, 200 mg.; suero salino hipertónico al 20%, 20 c. c., por vía venosa, y cardiazol, una ampolla. A las 13 horas: Ha vomitado en dos ocasiones líquido de aspecto bilioso. Ha salido dos veces de vientre. La deposición es líquida, conteniendo sangre de color negruzco. Se encuentra cansado y le duele la cabeza. Ha cesado la sudoración. Al hacer de vientre orina alguna gota. Se administra propatiol y suero salino hipertónico a las mismas dosis y coramina. A las 17 horas: No ha vuelto a vomitar, ni a hacer de vientre; tiene mucha sed. Pulso blando a 84. Tensión arterial, 7,5/6. Se le administra la misma dosis de propatiol, suero salino hipertónico y cardiazol. A las 20 horas: Una nueva deposición con sangre negra. Estado subjetivo igual. Pulso de 108. Tensión arterial, 7,5/5,5. Se le administra suero salino hipertónico, 20 c. c.; ácido ascórbico, 1 g.; vi-