



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

424/157 - DOCTORA, SE ME CAE EL CUELLO DESDE HACE UN AÑO

P. Pastor Solaz¹, E. Plaza Ortega², D. Benavides González² y C. Plaza Ortega³

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Virgen de la Luz. Centro de Salud IV. Cuenca. ²Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Virgen de La Luz. Cuenca. ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Varón, 70 años, hipertenso, diabético, que acude al Centro de Salud refiriendo, desde hace aproximadamente un año, un cuadro de debilidad progresiva de la musculatura cervical, ptosis palpebral izquierda, diplopía, sensación de falta de aire, disfagia para sólidos y líquidos, disfonía y sensación de cansancio generalizado. Refiere empeoramiento vespertino y pérdida de unos 40 kilos de peso que relaciona con la dificultad para la deglución. Contactamos con Neurología para completar estudio.

Exploración y pruebas complementarias: Disnea, SatO₂ basal 97%. Exploración neurológica: Funciones cerebrales superiores normales. Ptosis palpebral izquierda. Diplopía binocular horizontal a la dextroversión de la mirada que empeora progresivamente al fijar la mirada. Disfonía con fatigabilidad, disartria leve. Debilidad cervical manifiesta con incapacidad de mantener el cuello erguido (es portador de collarín blando cervical). Fuerza conservada, no claudica en maniobras antigravitatorias. Hipotrofia global aunque no hay debilidad ni fatigabilidad manifiestas. Se solicita ECG y analítica completa sin hallazgos relevantes, salvo anticuerpo antireceptor de Ach positivo. TAC toracoabdominal: masa de 3 cm en mediastino compatible con timoma. RM órbitas y cerebral sin alteraciones relevantes. El estudio electrofisiológico (estimulación nerviosa repetitiva y electromiografía de fibra aislada) es compatible con afectación de placa neuromuscular: respuesta decremental y dispersión del Jitter con afectación de la musculatura cráneo-cervical y preservación de extremidades. Tras ingreso en Neurología se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, ajustadas a un peso 70,400 Kg, 0,4 mg/kg/día durante 5 días. Posteriormente tratamiento con prednisona 1 mg/Kg/día y piridostigmina. Refiere gran mejoría de la debilidad. Cirugía torácica valorará timentomía.

Orientación diagnóstica: Miastenia gravis generalizada de predominio en musculatura ocular y bulbar.

Diagnóstico diferencial: Miastenia gravis, síndrome de Eaton-Lambert.

Comentario final: La Miastenia Grave es una enfermedad neuromuscular autoinmunitaria crónica cuya principal característica es una debilidad muscular que empeora durante los períodos de actividad y mejora con el descanso. Principalmente se afecta la musculatura bulbar y la proximal de los miembros. Desde Atención Primaria es fundamental el conocimiento de las enfermedades de la placa motora, así como el manejo del tratamiento y el trabajo conjunto con otros especialistas ante la sospecha de crisis miasténicas que puedan comprometer la vida del paciente por afectación de la musculatura respiratoria.

Palabras clave: Miastenia gravis. Timoma. Inmunoglobulinas.