

388/18 - ALGO MÁS QUE DEBILIDAD

M. Flor Montalvo¹, B. Alonso Gonzalo², R. Sáenz Ortigosa³.

¹Médico Residente de tercer año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Gonzalo de Berceo. La Rioja.²Médico de Familia. Centro de Salud Murillo. La Rioja. ³Médico Residente de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Gonzalo de Berceo. La Rioja.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 20 años que consulta en Urgencias del Centro de Salud por ptosis bilateral, debilidad en manos y brazos, dificultad para subir escaleras y levantarse de la silla, incapacidad para mantenerse erguida, disartria, debilidad con la masticación, disfagia y disnea. Los síntomas fluctúan a lo largo del día haciéndose más intensos al final del mismo. No presenta diplopía ni cefalea. No lo relaciona con toma de fármacos. Dos meses antes, había consultado con su Médico de Familia por ptosis, estando pendiente de consulta con Neurología.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración: Voz hipofónica. Pupilas normocóricas, normorreactivas. Ptosis palpebral bilateral con fatigabilidad (empeora al mantener la mirada hacia arriba 60 segundos). Movimientos oculares normales. Paresia 3/5 en musculatura proximal y distal de extremidades superiores e inferiores. No atrofias ni fasciculaciones, sensibilidad normal, ROT ligeramente exaltados simétricos. Auscultación cardiopulmonar: normal. Se deriva a Urgencias Hospitalarias ingresando en Neurología donde se confirma Miastenia Gravis. Se inicia tratamiento con piridostigmina (anticolinesterásico) y prednisona con mejoría. En el TAC torácico se identifica un timoma que se extirpó posteriormente. Pruebas complementarias: - Analítica: Cr, Na, K,Ca, transaminasas, TSH y T4, hemograma, proteinograma normales. Autoinmunidad negativa, AC anti-receptor de acetilcolina: + 23.61 nmol/L. - ENG/EMG: afectación neuromuscular postsináptica. - TAC tórax: ocupación de mediastino antero-superior por tejido tímico.

Juicio clínico: Diagnóstico diferencial: 1) Ptosis y/o diplopia: Ptosis aponeurótica. Parálisis III par craneal (desviación mirada inferolateral y midriasis). Aneurisma comunicante posterior. Lesión ocupante de espacio. Afectación del troncoencéfalo. Oftalmopatía tiroidea. Síndrome de Horner (miosis, anhidrosis homolateral). Distrofia miotónica Steinert u otras miopatías. 2) Sintomas bulbares (disfagia/disartria): Afectación PC o troncoencefálica. Enfermedad de motoneurona (ELA) (fasciculaciones y atrofia). Neoplasia nasal u orofaríngea. 3) Debilidad de extremidades: ELA. Radiculopatías o enfermedades desmielinizantes: Guillain Barré. Placa motora: Lambert Eaton, botulismo. Miopatías y distrofias musculares. 4) Debilidad respiratoria: ELA. Polimiositis.

Juicio clínico: Miastenia gravis generalizada. Timoma

Comentario final: La Miastenia Gravis es una entidad poco frecuente. Predomina en mujeres entre 20 y 30 años y en varones mayores de 60. Se trata de una enfermedad autoinmune mediada por anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (anti-Ach-R) de la unión neuromuscular, que bloquea la transmisión del estímulo

nervioso y la contracción muscular, provocando debilidad y fatigabilidad muscular (más evidente al final del día o tras el ejercicio). La ptosis y la diplopía son la primera manifestación en más de la mitad de los casos, aunque también se puede afectar la musculatura bulbar (masticación fatigable, disartria, disfagia, voz hipofónica, cuello, extremidades (de predominio proximal) y respiratoria. Puede presentarse sólo con afectación ocular, aunque el 50% de los casos evoluciona a la forma generalizada. La manifestación más grave es la crisis miasténica que afecta a la musculatura respiratoria precisando ventilación mecánica o intubación. El diagnóstico clínico se confirma mediante pruebas complementarias, siendo la más específica presencia de Ac-Ach-R. Es importante conocer sus manifestaciones clínicas y su evolución, para poder elaborar una primera sospecha diagnóstica desde Atención Primaria.

Bibliografía

Fluvia Fajula, N; Rebagliato Nadal, O. Ptosis palpebral, primera manifestación de un caso de miastenia grave. AMF 2016;12(4):208-16.