

Miastenia grave en la adolescencia. A propósito de un caso

Myasthenia gravis in adolescence. Apropos of a case

Mildrey Jiménez López¹; Javier Cruz Rodríguez¹; Carlos Hidalgo Mesa¹¹

¹Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Policlínico "Capitán Roberto Fleites", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

¹¹Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Medicina Interna y en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

RESUMEN

En este trabajo se presenta a un adolescente masculino que inició un cuadro de fatigabilidad muscular tras el ejercicio, que lo llevó a desaprobado la asignatura de preparación física. Posteriormente comienza a presentar dificultades para ingerir alimentos, para pronunciar palabras y asimetría en la fuerza muscular de ambos hemicuerpos. Es ingresado, y a los pocos días comienza a presentar alteraciones respiratorias, por lo que se decide su traslado a la sala de cuidados intensivos donde fue necesario acoplarlo a un ventilador mecánico. En esta oportunidad no hubo respuesta a la administración de anticolinesterásicos, sin embargo comenzó a mejorar con el tratamiento con esteroides. Evolucionó satisfactoriamente con recuperación lenta y progresiva de la fuerza muscular. Se restableció el tratamiento con anticolinesterásicos paulatinamente con buena respuesta en esta oportunidad.

Palabras clave: Miastenia gravis, enfermedad autoinmune, acetilcolina, enfermedad neuromuscular.

ABSTRACT

A male adolescent that started with a picture of muscle weakness after doing exercises that led him to fail the physical education subject is presented in this paper. Later on, he began to have difficulties to eat and to pronounce words, and to show asymmetry in the muscular strength of both hemibodies. He was admitted

and a few days after he had respiratory alterations and it was decided to transfer him to an intensive care unit and to couple him to a mechanical ventilator. In that opportunity, there was no response to the administration of anticholinesterase agents; however, he began to improve with steroids. His evolution was satisfactory with a slow and progressive recovery of the muscle strength. The treatment with anticholinesterase agents was gradually re-established with a good response this time.

Key words: Myasthenia gravis, autoimmune disease, acetylcholine, neuromuscular disease

INTRODUCCIÓN

Considerada en la actualidad como una de las formas de enfermedad autoinmunitaria mejor definida,¹ la miastenia grave (MG) es un desorden de la transmisión neuromuscular, con base autoinmunitaria, caracterizada por la presencia de anticuerpos 7s gammaglobulina que actúan directamente contra los receptores de acetilcolina nicotínicos en la unión neuromuscular.²

Se caracteriza por la aparición de debilidad muscular tras una actividad física prolongada, con tendencia a la recuperación después de un período de inactividad o la administración de fármacos anticolinesterásicos. Aunque la primera descripción de la enfermedad data de 1672, su relación con una afección del timo no se estableció hasta 1901.³ La enfermedad es poco frecuente, afecta a todas las etnias por igual, y no tiene predilección geográfica.^{3,4} Puede afectar a personas de cualquier edad, aunque se observan picos de incidencia en mujeres en la tercera y cuarta décadas de la vida, y en varones en la sexta y séptima décadas. En conjunto, las mujeres se afectan con una mayor frecuencia que los varones en una proporción aproximadamente 3:2.⁵ La prevalencia aproximada es de 50-120 enfermos x millón de hab, y la incidencia de nuevos casos es de 2-5 pacientes x millón al año.³

No se conoce con exactitud la forma en que se inicia y se mantiene la respuesta inmunitaria en la MG; no obstante, el timo parece intervenir de alguna forma en este proceso.⁶ La hiperplasia tímica se encuentra en el 65 % de los pacientes, y aparece un timoma en el 15 % de los casos.¹ La etiopatogenia de la MG es autoinmune, pues en más de un 90 % de los pacientes se encuentran anticuerpos contra los receptores de acetilcolina que circulan en la sangre, así como disminución del número de receptores en las placas motoras.⁷

Característicamente la debilidad se inicia en los músculos extraoculares, la caída de los párpados (ptosis) y la visión doble (diplopía) hacen que el paciente acuda al médico. Sin embargo, el síntoma inicial puede ser un cuadro de debilidad generalizada. La debilidad fluctúa y se producen alteraciones a lo largo de los días, las horas, e incluso, los minutos. Las enfermedades médicas intercurrentes pueden determinar exacerbaciones en la debilidad.¹ Hasta un 90 % de los pacientes presentan síntomas oculares a lo largo de la enfermedad.

En las miastenias generalizadas se afectan los músculos de las extremidades, con mayor frecuencia los proximales que los distales. La debilidad de los músculos inervados por nervios craneales origina pérdida de la expresión facial, la eversión de los labios, sonrisa que simula un gruñido, caída de la mandíbula, regurgitación nasal de líquidos, ahogamiento por alimentos y secreciones, y un lenguaje hipernasal con pronunciación rápida e incomprensible de bajo volumen.⁶ Los reflejos tendinosos son normales, al igual que el examen de la sensibilidad. Pacientes con MG muestran una considerable variación en la severidad de sus cuadros, similar a lo que ocurre en otras enfermedades autoinmunes.^{3,7}

Los métodos terapéuticos más importantes que se emplean en la MG son los fármacos anticolinesterásicos, los inmunosupresores, la timectomía, la plasmaféresis o la inmunoglobulina endovenosa. El pronóstico ha mejorado considerablemente como resultado de los avances terapéuticos, pues casi todos los pacientes miasténicos pueden reanudar su vida completamente normal con un tratamiento adecuado.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 16 años de edad, de procedencia urbana, con antecedentes de amigdalitis a repetición desde la infancia, que comenzó refiriendo hace 8-9 meses cansancio ante las actividades físicas, motivo por el cual suspende la asignatura de preparación física. Cuatro meses después de comenzar con esta manifestación, se suma la dificultad para tragar alimentos, primero líquidos y luego los sólidos, así como la dificultad para pronunciar ciertas palabras, y asimetría en la fuerza muscular de ambos hemicuerpos. El paciente fue llevado a su consultorio del Médico de Familia, desde donde fue remitido a nuestro centro como una posible miastenia, por lo que se decide su ingreso para estudio y tratamiento.

En sala se constata lenguaje tropeloso, debilidad muscular de los 4 miembros que se exacerba con el esfuerzo físico y mejora con el reposo, cansancio generalizado, sialorrea, pobre expresión facial, e igualmente refiere dificultad para tragar. A los pocos días del ingreso en la sala comenzó con fiebre de 39-40 °C, tos seca, imposibilidad para expectorar, secreción nasal amarillenta, cianosis distal, dificultad respiratoria y polipnea, por lo que se decide el traslado a la sala de cuidados intensivos donde fue necesario acoplarlo a un ventilador mecánico. No presentaba respuesta a la administración de anticolinesterásicos, sin embargo comienza a mejorar con el tratamiento con esteroides, intacglobín y antibióticos de amplio espectro. La evolución fue satisfactoria, con recuperación lenta pero progresiva de la fuerza muscular, a su regreso a la sala de medicina no presentaba defecto motor durante el reposo y negaba dificultad para tragar. Se restablece el tratamiento con anticolinesterásicos paulatinamente con buena respuesta en esta ocasión.

Examen físico: podemos constatar pobre expresión facial, lenguaje tropeloso con dificultad para pronunciar ciertas palabras, dificultad para sostener la cabeza y elevar los hombros (al ingreso). Se comprueba la debilidad muscular generalizada que se incrementa con la actividad física ligera, y mejora con el reposo. La debilidad incluye la musculatura inervada por el XII par craneal, IX par, III par, VII par, todos de forma bilateral. Sensibilidad superficial y profunda, reflejos osteotendinosos conservados y Babinsky negativo.

Complementarios: TAC de cráneo, electroencefalograma y Rx simple de cráneo, todos negativos.

Rx de tórax: índice cardiorácico normal, no se observó ensanchamiento mediastínico.

Test de miastenia: negativo.

COMENTARIO

La MG es quizás la enfermedad autoinmune más estudiada y mejor entendida. Se caracteriza por debilidad muscular y fatiga secundaria a una alteración de la transmisión sináptica, que se genera por la destrucción de los receptores de acetilcolina de la unión neuromuscular, debido a la presencia de anticuerpos antirreceptores de acetilcolina.

La MG corresponde a una enfermedad autoinmune que se presenta en todas las edades, con una prevalencia en Europa y USA de 10-22 x 100 000 hab, en todas las edades y razas. Es más frecuente en mujeres de entre 20 y 40 años, y su frecuencia aumenta en hombres mayores de 60. Aproximadamente entre un 10 y 20 % de los pacientes miasténicos son niños, sin diferencias por sexo hasta después de los 10 años, en que es mayor en la población femenina.⁸ Es común que se manifieste la enfermedad en adultos jóvenes, sin embargo son las mujeres las que se afectan con más frecuencia en este grupo de edad.²

Las crisis miasténicas son el desarrollo en forma más o menos brusca e intensa de los síntomas de MG resistente a la medicación anticolinesterásica. Ocurre con frecuencia en pacientes con disartria, disfagia y debilidad aumentada de los músculos respiratorios. Es la forma de inicio en el 8 % de los casos. Su desarrollo está condicionado por factores exógenos y endógenos; de ellos, los más importantes son: infecciones, sobre todo respiratorias, estrés, ejercicio, embarazo, parto y operaciones. Se caracteriza por una crisis de debilidad aguda en la que el paciente requiere asistencia ventilatoria, alimentación artificial y que generalmente persiste por días o semanas.⁵ En el tratamiento de la MG no se sigue un protocolo específico. El médico ha de elegir entre las modalidades basadas en los síntomas, en el estilo de vida del paciente y en la respuesta al tratamiento. La mayoría de las personas con MG que reciben tratamiento adecuado pueden vivir una vida productiva y sin limitaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De Girolami U, Anthony DC, Frosch MP. Nervio periférico y músculo esquelético. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T. Patología estructural y funcional. 6ª ed. Madrid: McGraw-Hill; 2000.p.1315-37.
2. Seybold ME. Disease of the neuromuscular junction. In: Stein JH, Eisenberg JM, Hutton JH, Klippel JH, Kohler PO, La Russo NF, editors. Internal Medicine. 5ª ed. St Louis (Missouri): Mosby; 1998.p.1020-4.
3. Grau Junyent JM, Iela Sendra MI. Enfermedades de la unión neuromuscular: miastenia grave y síndromes miasténicos. En: Farreras Valenti P. Medicina interna. 14ª ed. Madrid: Harcourt; 2000.p.1786-90.

4. Drachman DB. Miastenia grave y otras enfermedades de la unión neuromuscular. En: Braunwald E, Farci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, editores. Harrison. Principios de medicina interna. 15^a ed. México: McGraw-Hill; 2002.p.2943-9.
5. Roca Goderich R, Smith Smith V, Paz Presilla E, Losada Gómez J, Serret Rodríguez B, Llamas Sierra N, et al. Enfermedades de sistema nervioso. En: Temas de medicina interna. 4^a ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002.p.335-521.
6. Engel AG. Enfermedades del músculo (miopatías) y la unión neuromuscular. En: Bennett JC, Plum F, editores. Cecil. Tratado de medicina interna. 20^a ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998.p.2496-514.
7. Hays AP, Armbrustmacher VW. Skeletal muscle. In: Farber JL, Rubin E, editors. Pathology. 3^{ed} ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999.p.1414- 40.
8. Schmidt NS, Salinas ME, Erazo RT. Miastenia gravis en pediatría. Rev Chil Pediatr. 2005;76(3):291-8.

Recibido: 3 de agosto de 2006.

Aprobado: 17 de enero de 2008.

Mildrey Jiménez López. Calle cuarta, escalera 403, apartamento 1, entre 14 y Avenida de acceso al ferrocarril, Maleza 2, Santa Clara, Villa Clara, Cuba.