

Miastenia grave ocular

Severe ocular myasthenia

Yaimir Estevéz Miranda^I; Rosa M. Naranjo Fernández^{II}; Teresita de J. Méndez Sánchez^{III}; Pedro D. Castro Pérez^{IV}; Raúl Rúa Martínez^I

^I Especialista de I Grado en Oftalmología. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instructor. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de II Grado en Oftalmología. Asistente. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{III} Especialista de II Grado en Oftalmología. Profesor Auxiliar. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Oftalmología. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La miastenia grave es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular que se caracteriza por la variabilidad de la debilidad muscular, que empeora o está provocada por el ejercicio del músculo o de los grupos musculares implicados, mientras que el descanso la mejora. La primera descripción de la enfermedad data de 1672, su relación con una afección del timo no se estableció hasta 1901. La enfermedad es poco frecuente, afecta a todas las etnias por igual, y no tiene predilección geográfica. Se reporta un paciente masculino de 28 años de edad atendido en el Servicio de Oftalmología Pediátrica del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer" por presentar visión doble, ptosis palpebral ligera en ojo derecho que empeora con el transcurso del día. Por el interrogatorio y el cuadro clínico se sospecha de una miastenia grave, se remite al clínico y el neurólogo. En los estudios realizados de neuroimágenes, tomografía y electroencefalograma no se encontraron alteraciones. Se decide valorar el caso con el servicio de Neurooftalmología de nuestro centro y por el Instituto de Neurología y es confirmado el diagnóstico.

Palabras clave: Miastenia grave, diplopia, ptosis.

ABSTRACT

Myasthenia gravis is an autoimmune illness of the neuromuscular joint that is characterized by the variability of the muscular weakness that worsens or caused by exercising of the muscle or the involved muscular groups; resting helps in improving the condition of the muscle. The first description of the illness dates back to 1672, but its linking to a thymus disorder was not discovered until 1901. This illness is not very frequent, affects equally to all the races, and it does not predominate in any particular geographic region. This paper presented a male patient aged 28 years who went to the Ophthalmologic Service at "Ramón Pando Ferrer" Cuban Institute of Ophthalmology because he suffered from double vision, slight palpebral ptosis in his right eye that became worse as the day went by. After the questions asked to the patient and the analysis of the clinical picture, it was suspected that the patient was affected by myasthenia gravis, and then he was referred to the clinician and the neurologist. The studies based on the neuroimaging analysis, the tomography and the electroencephalogram did not show any alteration. It was decided to evaluate the case with the assistance of the neurophthalmology service in our center and the Institute of Neurology; the diagnosis was confirmed.

Key words: myasthenia gravis, diplopia, ptosis.

INTRODUCCIÓN

La miastenia grave (MG) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular que se caracteriza por la variabilidad de la debilidad muscular, que empeora o está provocada por el ejercicio del músculo o de los grupos musculares implicados, mientras que el descanso la mejora.¹

El término «Myasthenia» deriva del griego (Mys: músculo-astheneia: debilidad) y «Gravis» del latín que significa grave o serio.^{2,3}

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 1901.⁴ La enfermedad es poco frecuente, afecta a todas las etnias por igual, y no tiene predilección geográfica.^{4,5} Puede afectar a personas de cualquier edad, aunque es más común en mujeres de 20-40 años y varones entre la sexta y séptima décadas de la vida; 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 × millón de habitantes, y la incidencia de nuevos casos es de 2-5 pacientes × millón al año.⁴

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.⁷ 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.⁸

Las manifestaciones oculares preceden en varios meses a las alteraciones en otros músculos del cuerpo y es la musculatura ocular particularmente afectada o, al menos, delatora de la enfermedad.⁹

En el 70 % de los pacientes las manifestaciones clínicas están limitadas a los músculos oculares durante el primer mes y en el resto de los casos, la lesión se prolonga durante todo el curso de la enfermedad.⁹ La alteración de la motilidad de los músculos orbitarios produce estrabismo y diplopía, a menos que estén simétricamente afectados.^{9,10,11} Dos tercios de los pacientes presentan ptosis y diplopía. Menos del 10 % de los pacientes tiene ptosis solamente y menos del 30 % presentan solo diplopía.¹⁰

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.⁷ Hasta un 90 % de los pacientes presentan síntomas oculares a lo largo de la enfermedad.

El diagnóstico de la MG se basa sobre el interrogatorio y el examen clínico, pero muchas veces se requiere completar el diagnóstico con pruebas especiales.

Los métodos terapéuticos más importantes que se emplean en la MG son los fármacos anticolinesterásicos, los inmunosupresores, la timectomía, la plamaféresis 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.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 28 años de edad atendido en el Servicio de Oftalmología Pediátrica del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer" por presentar visión doble, ptosis palpebral ligera en ojo derecho que empeora con el transcurso del día, desde hace más o menos 1 semana.

APP: alergia respiratoria.

APF: HTA, DM (madre).

El paciente tiene una agudeza visual de la unidad en ambos ojos (AO). La hendidura palpebral en el ojo derecho (OD) es de 8 mm y en el ojo izquierdo (OI) es de 12 mm; la distancia margen reflejo en el OD es de 1 mm y en el OI es de 4 mm. En posición primaria de la mirada (PPM) se observa una Exotropía de 10°. Hipertropía de $\pm 5^\circ$ OI. Al Cover Test no hay movimiento. Al examen de las versiones hay una limitación de la abducción, la supra e infra abducción OD. El resto del examen físico oftalmológico es normal (figura).

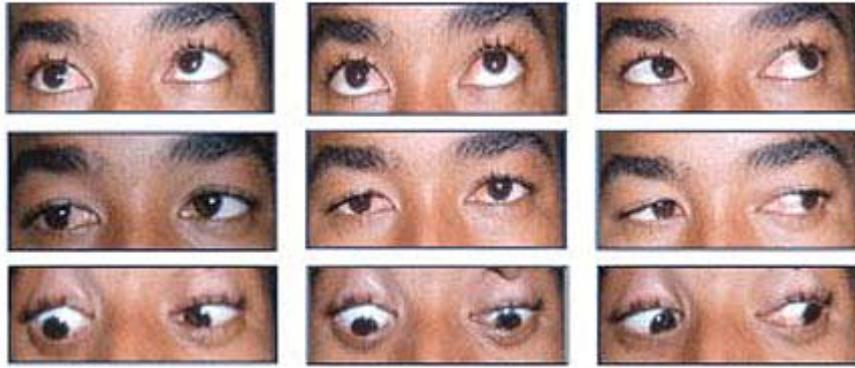


Fig. Posiciones diagnósticas de la mirada.

En el estudio motor al test de dominancia ocular encontramos OI fijador y mano derecha. En el método ocluser y prisma sin cristales a 6 m: 20 prisma (Δ) base interna y a 33cm: 20 Δ base interna. A la supravversión en AO 10 Δ base interna y a la infravversión AO 10 Δ base interna.

En el estudio sensorial al test de las cuatro luces de Worth se encontró una correspondencia sensorial anómala armónica (CSAA). Con los vidrios estriados de Bagolini: CSAA. Al test del filtro rojo, CSAA. En el test de estereopsis: TNO - 120" Las vergencias fusionales en el sinóptóforo: vergencia fusionales positivas: + 26, vergencias fusionales negativas 5; vergencias fusionales prismáticas: vergencia fusional positiva Cerca 35 Δ , vergencia fusional negativa - Cerca 12 Δ . Se diagnostica miastenia grave ocular.

Por el interrogatorio y el cuadro clínico se sospecha de una miastenia grave, se remite al clínico y el neurólogo. En los estudios realizados de neuroimágenes TAC y en el EEG (electroencefalograma) no se encontraron alteraciones. Se decide valorar el caso con el servicio de Neurooftalmología de nuestro centro y por el Instituto de Neurología, confirmándose el diagnóstico.

DISCUSIÓN

La miastenia grave (MG) es una enfermedad caracterizada por debilidad y fatiga de los músculos voluntarios debido a una transmisión anómala a nivel de la unión neuromuscular.

La prevalencia es aproximadamente de 5/100 000. La incidencia de esta enfermedad va de 1: 30 000 a 1: 20 000.^{12,13} En Estados Unidos es de 5 a 10 casos por millón al año lo cual resulta en una prevalencia de 25 000 casos.¹⁴

Esta entidad se diagnostica en un paciente con ptosis palpebral de intensidad variable e indolora. Las pupilas no se modifican en la MG y esto la diferencia del síndrome de Claude Bernard Horner. Los trastornos del encéfalo generalmente se asocian con patología del sistema nervioso central.¹⁵

La MG carece de un criterio diagnóstico estándar, por lo que este se apoya, además de en la clínica típica, en los hallazgos de cuatro pruebas diagnósticas: la prueba del edrofonio, la estimulación nerviosa repetitiva, el estudio del *jitter* mediante electromiografía de fibra simple (SFEMG) y la determinación de anticuerpos contra

el receptor de acetilcolina (anti-AChR).¹⁶ Ante una prueba de resultado impreciso, la clínica es prioritaria.¹⁵

Existe varias patologías que afectan el aparato visual y además producen afecciones de la unión neuromuscular y de los músculos oculares como son el síndrome de Lamber-Eaton, enfermedad de Graves, Oftalmoplegía externa crónica progresiva, síndrome de Kearns- sayre, enfermedad oculofaríngea, síndrome Wohlfart-Kulgelberg- welande, distrofia miotónica, neuromiotomía ocular entre otros.¹⁷

Es importante hacer esta presentación de caso ya que la miastenia grave es una entidad poco frecuente por lo que es necesario su conocimiento para poder diagnosticarla en el momento oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez Salorio M, Díaz Llopis M, Benítez del Castillo JM, Rodríguez Ares MT. Manifestaciones oftalmológicas de las enfermedades generales. LXXVII Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología; 2001.
2. Mimenza Alvarado A, Téllez Zenteno JF, García Ramos G. La historia de la miastenia gravis. Los hombres y las ideas. Neurología. 2007;22.
3. Prieto Díaz J, Souza Dias J. Estrabismo. 5ta ed. Argentina: Ediciones científicas Argentinas; 2005.
4. 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.
5. 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. 15ª ed. México: McGraw-Hill; 2002. p. 2943-9.
6. Engel AG. Enfermedades del músculo (miopatías) y la unión neuromuscular. En: Bennett JC, Plum F, editores. Cecil. Tratado de medicina interna. 20ª ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998. p. 2496-514.
7. De Girolami U, Anthony DC, Frosch MP. Nervio periférico y músculo esquelético. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T. Patología estructural y funcional. 6ta ed. Madrid: McGraw-Hill; 2000. p. 1315-37.
8. Hays AP, Armbrustmacher VW. Skeletal muscle. En: Farber JL, Rubin E, editores. Pathology. 3ra ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999. p. 1414-40.
9. Grob D, Brunner N, Namba T. Evolución de la Miastenia Gravis. Muscle Nerve [serie en Internet]. 2008 [citado 7 de diciembre de 2009];37[aprox. 10 p.]. Disponible en <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=58155>
10. Entrambasaguas M, López-Bernabé R, López-Aleman M. Miastenia grave ocular: aspectos diagnósticos y evolución. Rev Neurol 2007;44(7):397-403

11. Alañón Fernández FJ, Fernández Pérez J, Ferreiro López S. Oftalmología en atención primaria. 1ra ed. España: ESTEVE; 2003. p. 354.
12. Vaguan Daniel G, Asbury Taylor, Paul Riordan Eva. Vaughan & Asbury's General Ophthalmology. 17 ed. EEUU: McGraw-Hill Companies, Inc; 2008.
13. Wright KM, Spingel PH, Thompson LS. Handbook of Pediatric Neuro-Ophthalmology. 2da. ed. EE.UU.: Springer; 2006.
14. Iaca [Pagina principal en Internet]. [citado 7 de diciembre de 2009].Eichelmann A. Miastenia gravis Bases inmunológicas y tests diagnósticos; [1 pantalla] Disponible en: http://www.arsxxi.com/pfw_files/cma/ArticulosR/Neurologia/FasciculoNeuro0/Neurologia3208.pdf
15. Luchanok U, Kaminski HJ. Miastenia ocular, diagnóstico y tratamiento. Current Opinion in Neurology [serie en Internet]. 2008 [citado 7 de diciembre de 2009];21 [aprox. 8 p.] Disponible en: <http://www.intramed.net/contenido.asp?contenidoID=58216>
16. González-Hidalgo M. Estudios neurofisiológicos de la unión neuromuscular. Rev Neurol. 2005;41(3):163-76.
17. Glaser J.S, Bachynski B. Trastornos infranucleares de la motilidad ocular. En: Neurooftalmología. Glaser JS. 2da ed. Barcelona. España. Ediciones científicas y técnicas, S.A; 1993.

Recibido: 29 de noviembre de 2010.

Aprobado: 15 de diciembre de 2010.

Dra. *Yaimir Estévez Miranda*. Servicio de Oftalmología Pediátrica, Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: webmastermm@infomed.sld.cu