



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

423/182 - DEBUT DE MIASTENIA GRAVIS

A. Gutiérrez Pérez de Lis¹, A. Morán Caballero², M. Maamar El Asri³, J. Bustamante Odriozola⁴, J. Cepeda Blanco⁵, B. Gutiérrez Muñoz⁶, D. Martínez Revuelta⁷, I. Hernando García⁸, L. Alonso Buznego⁹, A. Alfaro Cristóbal¹⁰

¹Residente de Medicina Familiar y Comunitaria de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Costa. Santander. Cantabria. ²Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Alisal. Santander. Cantabria. ³Residente de Medicina Familiar y Comunitaria de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Interior. Camargo. Cantabria. ⁴Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Isabel II-Centro. Santander. Cantabria. ⁵Residente de Medicina Familiar y Comunitaria Centro de Salud Camargo. Costa Maliaño. Cantabria. ⁶Residente de Medicina Familiar y Comunitaria de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Isabel II-Centro. Santander. Cantabria. ⁷Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Costa. Camargo. Cantabria. ⁸Residente de Medicina Familiar y Comunitaria Centro de Salud Isabel II. Santander. Cantabria. ⁹Residente de Medicina Familiar y Comunitaria de Oncología Médica. HUMV Santander. Cantabria. ¹⁰Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Interior. Maliaño. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 71 años que acude por cuadro progresivo de 3 meses de dificultad para la articulación del lenguaje, de predominio vespertino, con fluctuaciones a lo largo del día. Un mes después añade fatigabilidad de la musculatura mandibular, dificultándole la masticación. En los últimos 15 días asocia ptosis palpebral bilateral de predominio izquierdo, con fluctuaciones a lo largo del día siendo más acusado al atardecer. No refiere disfagia, diplopia, disnea ni disfonía. No fatigabilidad de cinturas musculares. Como único antecedente infeccioso destaca la colangitis por la que estuvo ingresado. AP: NAMC exfumador desde hace 20 años. HTA y DM. Ca páncreas en 2008 (cirugía + QT), quedando como secuelas una insuficiencia pancreática y DM insulínica. Colocación de endoprótesis biliar en 2016 por estenosis biliar intrahepática. TBC ganglionar cervical en 2014. Hemocromatosis con gen H63D+. Colangitis aguda en 2018.

Exploración y pruebas complementarias: Afebril y hemodinámicamente estable SatO₂: 97%. NRL: alerta y orientado. Disartria leve que empeora a medida que habla. Fatigabilidad de la voz (cuenta hasta 60). Ptosis palpebral OI fatigable. No oftalmoparesias ni fatigabilidad ocular. No diplopía. No alteraciones campimétricas. PC normales. No fatigabilidad muscular. BM 5/5 en todos los grupos incluidos flexo-extensión cervical. No alteraciones de la sensibilidad. No ataxia apendicular. ROT ++, excepto aquileo bilateral abolido. RCP flexor bilateral. Marcha normal. Romberg negativo. Hemograma y coagulación sin hallazgos significativos. - Glu 241 mg/dl, GGT 136, VSG 26 mm. Ac Anti-receptor acetilcolina: > 20 positivo. Marcadores tumorales: negativos. TC cerebro: leucopatía crónica por enfermedad de pequeño vaso. Atrofia corticosubcortical panencefálica difusa en consonancia con la edad del paciente.

Juicio clínico: Miastenia gravis generalizada. Debut.

Diagnóstico diferencial: Fatiga crónica, esclerosis lateral amiotrófica. Síndrome Eaton Lambert, botulismo...

Comentario final: Evolución y comentarios: Dado el cuadro subagudo de debilidad muscular localizada en región orbicular y bulbar con fatigabilidad se decide ingreso para estudio. Se realiza estudio neurofisiológico con alteración en la estimulación repetitiva de tipo postsináptico. Ante la sospecha de un proceso miasteniforme (MG generalizada) se inicia tratamiento con inhibidor de la colinesterasa (piridostigmina) y esteroides en dosis crecientes, observándose mejoría progresiva hasta alcanzar su estado basal. Se retiró terapia con Ig iv ante la estabilidad respiratoria y bulbar tras la primera dosis. Dado que el diagnóstico de sospecha de miastenia se basa en la historia clínica y exploración física considero importante conocer esta entidad ya que las afectaciones neuromusculares pueden comprometer la vida al verse afectada la musculatura respiratoria provocando una insuficiencia respiratoria e incluso la muerte o broncoaspiraciones por la disfagia. La extensión máxima de la enfermedad en un 77% de los pacientes se describe en los 3 primeros años tras la aparición de la misma, por lo que un diagnóstico precoz es fundamental.

Bibliografía

Silvestri NJ, Wolfe GI. Miastenia gravis. Semin Neurol. 2012;32:215.

Pal S, Sanyal D. Debilidad muscular de la mandíbula: un indicador diferencial de la debilidad neuromuscular - observaciones preliminares. Nervio muscular. 2011;43:807.

Mantegazza R, Beghi E, Pareyson D, et al. Un estudio multicéntrico de seguimiento de 1152 pacientes con miastenia grave en Italia. J Neurol. 1990;237:339.