



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

347/6 - MIASTENIA GRAVIS CON AFECTACIÓN BULBAR

J. Bea Martínez^a, F. Martín González^b, B. Pérez Ubago^c y M. Ezquerro García^b

^aMédico de Familia. Centro de Salud Médico Alcanadre. La Rioja. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Murillo de Río Leza. La Rioja. ^cMédico de Familia. Centro de Salud Ventas Blancas. La Rioja.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 53 años, antecedentes de hernias discales lumbares en tratamiento por unidad del dolor, sin hábitos tóxicos y sin antecedentes familiares de enfermedad neurológica. Sin desencadenantes comienza con disfagia progresiva tanto sólidos como líquidos, tos irritativa, disfonía, con empeoramiento vespertino y sin otra clínica neurológica. Al mes presenta sensación de cansancio en brazos de predominio proximal. Tras diagnóstico de miastenia gravis inicia tratamiento con piridostigmina y corticoides a dosis altas, desarrollando efectos secundarios importantes (síndrome de Cushing), modificándose el tratamiento con tacrolimus. Tras empeoramiento progresivo (fatigabilidad miembros superiores y músculos cervicales, disfagia) sin respuesta a inmunoglobulinas IV, se inicia plasmaféresis ambulatoria con buena tolerancia y mejoría clínica.

Exploración y pruebas complementarias: Ausencia de signos meníngeos, pares craneales y movilidad del velo del paladar normales, voz nasal disfónica pero bien articulada, MMSS con fuerza discretamente disminuida a nivel proximal, ROT 2/5 simétricos. MMII: fuerza, tono, sensibilidad y ROT sin alteraciones. Analítica sangre: Ac antiquinasa específica muscular (MuSK) positivos (0,92 nmol/L). Esofagogastroscofia: gastritis crónica atrófica. Ecografía partes blandas cervical y RMN: sin hallazgos patológicos. Electroneurograma y electromiograma: hallazgos electrofisiológicos compatibles con moderado trastorno de transmisión neuromuscular. Test Tensilon: positivo.

Orientación diagnóstica: Miastenia gravis con afectación bulbar.

Diagnóstico diferencial: El diagnóstico diferencial de disfagia a nivel orofaríngeo es amplio. Por daño medular: esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad neurona motora, poliomiélitis. Debilidad músculo estriado: miastenia gravis, dermatomiositis, distrofia miotónica. Obstrucciones mecánicas: carcinoma faríngeo, acalasia. Inflamación: tonsilitis, candidiasis, herpes simple. Psicológicas.

Comentario final: La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que afecta a la unión neuromuscular disminuyendo los receptores postsinápticos. Se manifiesta como debilidad y fatiga de la musculatura voluntaria, que empeora con la actividad y mejora con reposo. En el contexto ORL las presentaciones más típicas afectan a la musculatura bulbar (27% pacientes), presentándose disfonía, disfagia y debilidad de la musculatura facial. Al ser poco frecuente que la disfagia orofaríngea se presente como primera y única manifestación clínica, debemos tenerla en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial, sumados a una historia clínica detallada, con la finalidad de ser más precisos en el diagnóstico.

Bibliografía

1. Bravo-Domínguez O, Foglia-Fernández M, González-Compte X, et al. Otolaryngological presentation of Myasthenia Gravis. Acta Otorrinolaring Esp. 2000;51(6): 549-51.

Palabras clave: Miastenia gravis. Disfagia. Disfonía.