



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

347/1790 - MIASTENIA GRAVIS DE INICIO EN LA MUSCULATURA BULBAR, A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Urdiales Sánchez^a, M. Nielfa González^b, G. Fernández Lozano^a y A. Sánchez Rodríguez^c

^aMédico Residente de 3^{er} año de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

^bMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Alisal. Santander. ^cMédico Residente de 4^o año de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 85 años, hipertensa y con insuficiencia renal crónica que acude a la consulta de Atención Primaria por un cuadro progresivo de 4 meses de evolución de dificultad para la articulación del lenguaje, cambios en la tonalidad de la voz y problemas para la deglución de carácter fluctuante, con empeoramiento vespertino. La paciente no refiere debilidad muscular en otros niveles ni diplopía. La paciente es derivada a Urgencias del nuestro hospital y es ingresada para estudio.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración neurológica: disartria bulbar y disfonía. Reflejo deglutorio enlentecido. Debilidad bilateral en musculatura orbicular y facial. Balance muscular extremidades 5/5. Pruebas de fatigabilidad muscular positivas. Reflejos osteotendinosos presentes. Estudio neurofisiológico de electromiografía (EMG), electroneurografía (ENG) y Test de estimulación repetitiva mediante trenes de estímulo para el estudio de enfermedades de transmisión neuromuscular de la placa motora que evidencia un decremento significativo (caída de > 10%) de la amplitud de potencial de acción muscular compuesto (CMAP), compatible con una alteración de tipo postsináptico de la placa motora. Inmunología: Ac anti-receptor acetilcolina aumentados (> 20,00 nmol/L), resto normal. TAC tórax: normal.

Orientación diagnóstica: Miastenia gravis.

Diagnóstico diferencial: ELA bulbar, poliomiocitis, LOE (lesión ocupante del espacio).

Comentario final: Tras los resultados de los estudios neurofisiológicos e inmunología se diagnostica de miastenia gravis (MG) iniciando tratamiento con piridostigmina con buena respuesta. MG es una enfermedad autoinmune que afecta a la unión neuromuscular, causada por anticuerpos dirigidos contra la membrana muscular postsináptica. La característica principal es la fatigabilidad fluctuante que afecta principalmente a la musculatura ocular, bulbar y de las extremidades. El médico de Atención Primaria debe sospechar el cuadro clínico para la derivación al especialista. El diagnóstico se realiza mediante los estudios neurofisiológicos en el que se observa un decremento > 10% de la amplitud del CMAP con la estimulación repetitiva y los estudios inmunológicos con la presencia de anticuerpos anti-receptor acetilcolina.

Bibliografía

1. Witoonpanich R, Dejthevaporn C, Sriphradang A, et al. Electrophysiological and immunological study in myasthenia gravis: diagnostic sensitivity and correlation. Clin Neurophysiol. 2011;122:1873-7.

Palabras clave: Miastenia gravis. Enfermedad de la unión neuromuscular. Estimulación nerviosa repetitiva.