

PTOSIS PALPEBRAL Y DEBILIDAD GENERAL: ¿EN QUÉ DEBEN HACERNOS PENSAR?

Autores/as: Violeta Rodríguez Rodríguez, Claudio Tusa, Jose Carlos Sánchez Sánchez, Pablo Berenguel Martínez, Irene Revelles Medina, Aurora Santamaría Godoy.
Servicio de urgencias y cuidados críticos. Hospital de Poniente. (El Ejido, Almería)

Introducción

La Miastenia Gravis es el trastorno neuromuscular más común. Está causada por un ataque autoinmune a la membrana postsináptica de la placa neuromuscular, mediado por autoanticuerpos dependientes de células T y dirigidos a los receptores de acetilcolina.

Es una enfermedad de carácter fluctuante. Puede afectar de forma combinada y variable a la musculatura ocular, facial, respiratoria y esquelética voluntaria.

Es más prevalencia en Europa varía entre 4 y 11 por millón.
Más frecuente en mujeres de 20-40 años y varones entre 60-70 años.

El 75% de pacientes presentan alteraciones tímicas acompañantes (85% hiperplasia y 15% timoma).

Caso clínico

Mujer de 36 años. Antecedentes de Enfermedad de Graves, actualmente eutiroida.
No hábitos tóxicos.

Regular estado general, astenia. En la última semana, debilidad muscular de miembros con sensación de pesadez en los ojos y fatiga de la mandíbula al masticar.

En la exploración general destaca: ptosis palpebral izquierda y tetraparesia flácida de predominio proximal.

El diagnóstico es clínico, pero se confirma con la realización de pruebas complementarias:

- ✓ Ac. anti recep. Acetilcolina: **258,29 nmol/l** (valores de referencia positivos para Miastenia Gravis: >0,50 nmol/l).
- ✓ Ac.tirocinasa Músculo Específica (MuSK): **<0.5 nmol** (I.R. 0,00 - 0,05).
- ✓ Test del Edrofonio: **positiva**.
- ✓ Estimulación Nerviosa Repetitiva: **positivo** para Miastenia Gravis.
- ✓ TAC de torax: **hiperplasia tímica**.

Estrategia practica de actuación

Se diagnostica Miastenia Gravis seropositiva, en estadio IIb de Osserman (generalizada moderada) asociada a hiperplasia tímica.

Dada la situación clínica, se inicia de inmediato tratamiento con plasmaféresis, realizándose un total de seis ciclos, obteniéndose importante mejoría y quedando la paciente asintomática. Acto seguido se comenzó tratamiento con piridostigmina y corticoides a altas dosis. Se efectuó timectomía guiada por videotoracoscopía. Al alta, la paciente estaba asintomática desde el punto de vista neurológico. Se mantuvo tratamiento con corticoides y piridostigmina. Actualmente asiste a revisiones periódicas en consultas externas de neurología y por parte de su médico de atención primaria.

Protocolo terapeutico

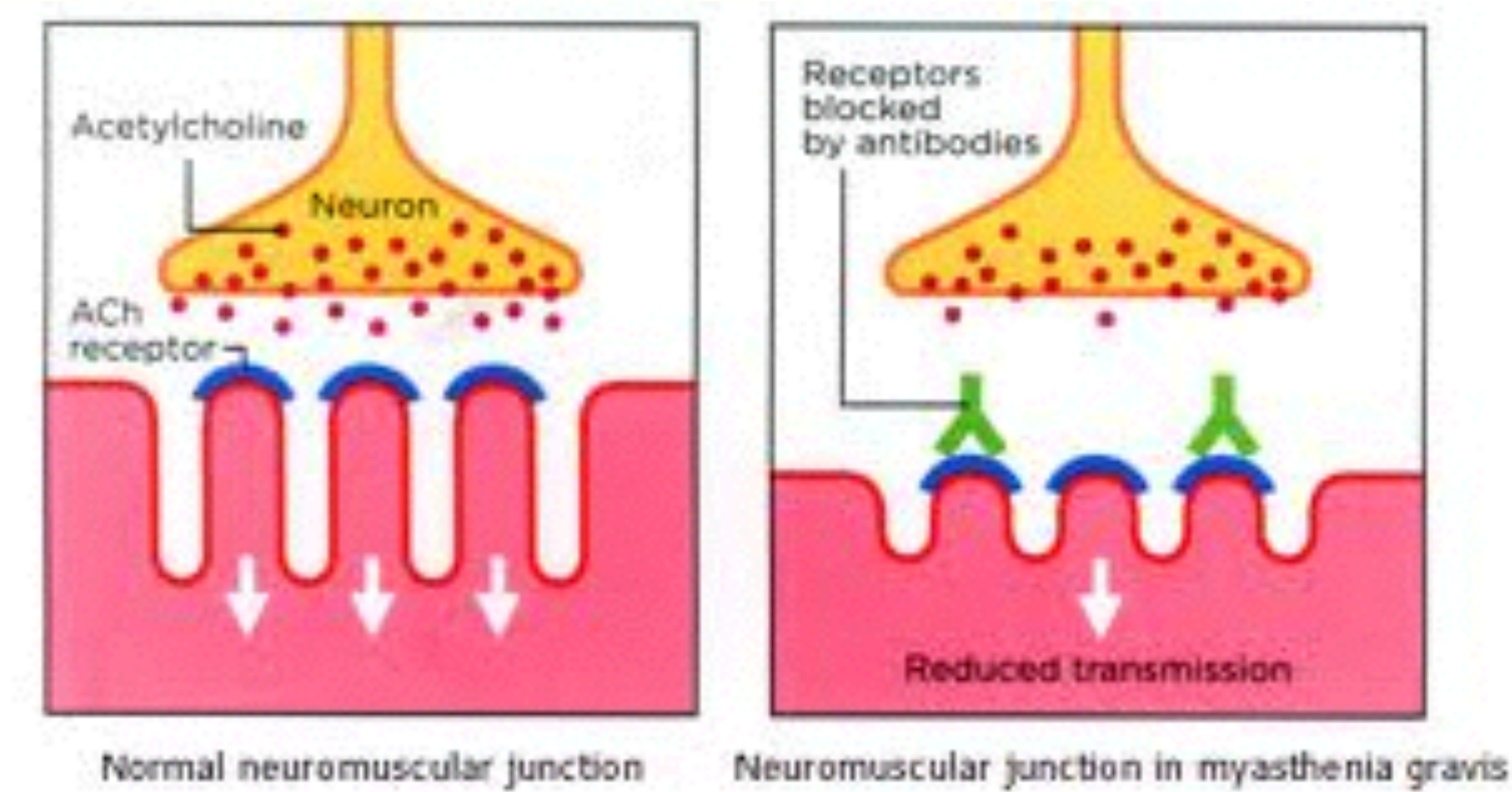
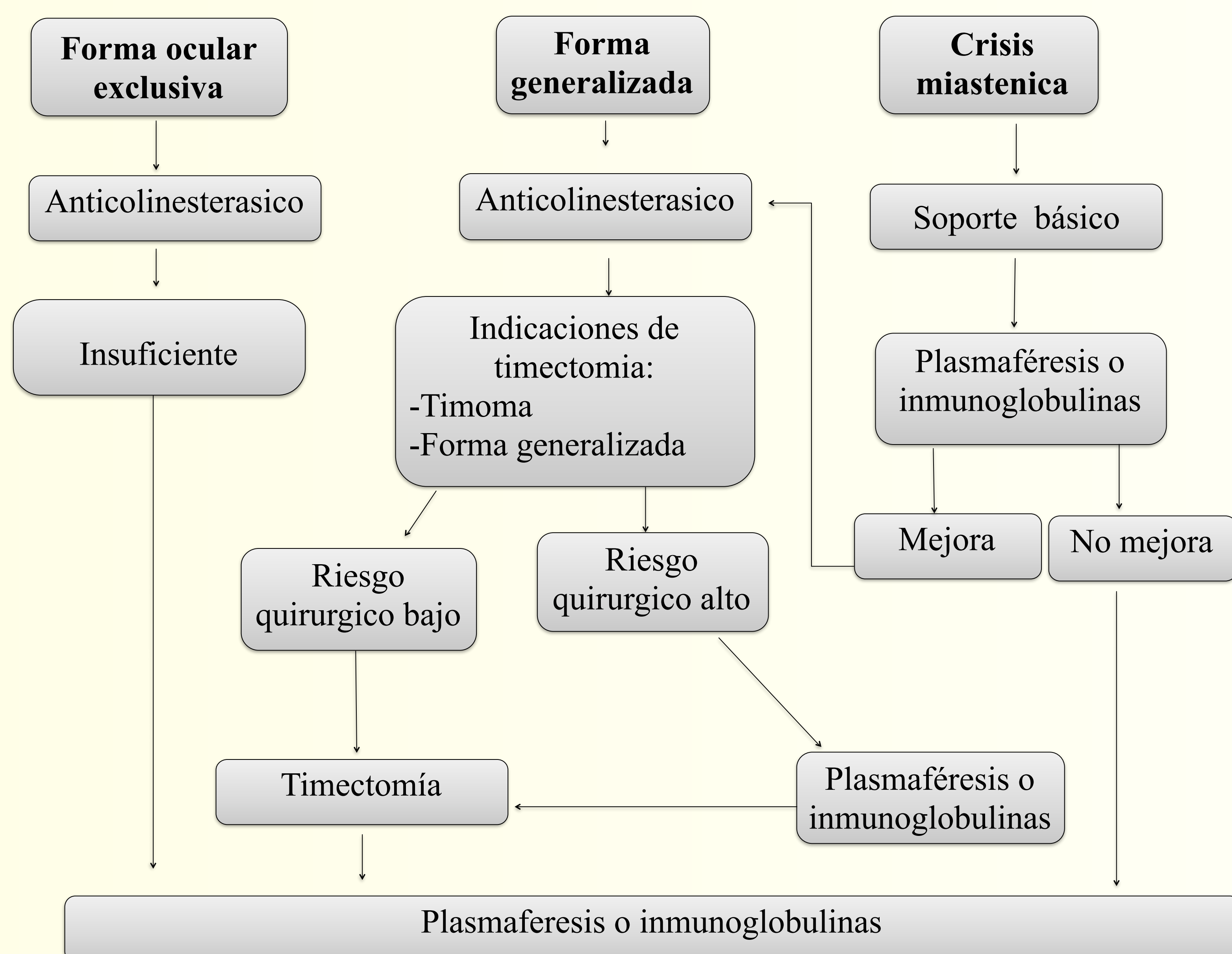


Fig.1 Etiopatogenesis de la Miastenia Gravis.



Fig.2 Ptosis palpebral, hallazgo frecuente en la Miastenia Gravis.

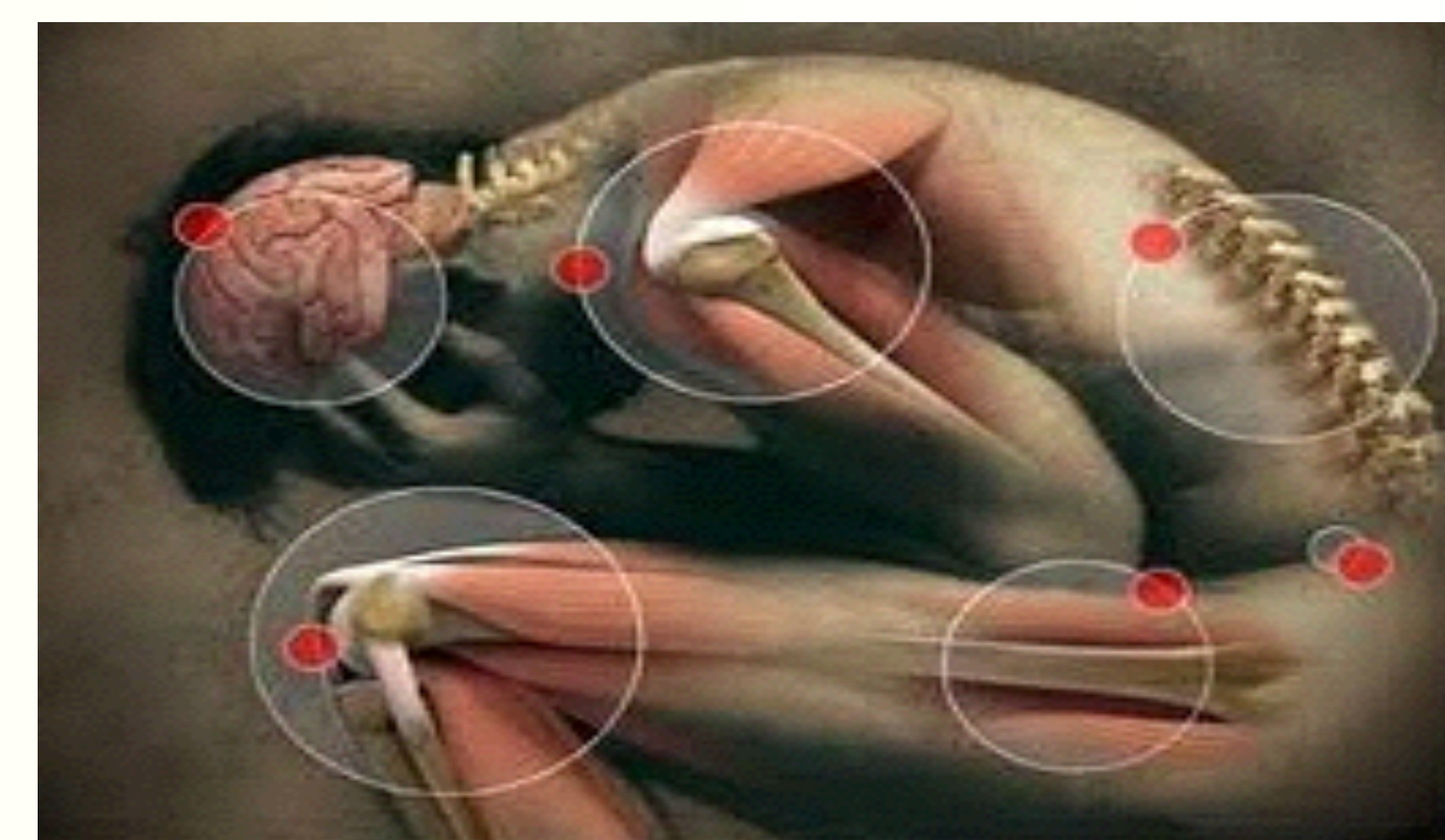


Fig.3 Debilidad muscular generalizada: síntoma principal.



Fig.4 Plasmaferesis. Técnica de purificación sanguínea extracorpórea fundamental en el manejo de la miastenia.

Conclusiones

Ante un paciente con: antecedentes de autoinmunidad, aparición reciente de debilidad generalizada y fluctuante, acompañada además de ptosis y diplopia, estamos obligados a considerar en nuestro diagnóstico diferencial una posible Miastenia gravis, y aplicar el protocolo diagnóstico-terapéutico lo antes posible.