

MIASTENIA GRAVIS UN ESTUDIO RETROSPECTIVO

Dra. Patricia Paredes Lascano, Dr. Iván Viñán Vásquez

RESUMEN

En el servicio de Neurología del H.E.E. se revisaron nueve casos ingresados de Miastenia Gravis. En estos pacientes se estudiaron las características epidemiológicas, manifestaciones clínicas, tratamiento clínico, y quirúrgico y su evolución.

El 77.7 o/o de los pacientes fueron mujeres y el 22.2 o/o fueron hombres. La edad promedio fue de 20.6 años con rangos de edad entre 11 y 30 años. Se investigaron los antecedentes patológicos personales encontrándose en el 11.1 o/o patología tiroidea y en el 11.1 o/o de los casos enfermedad muscular previa no especificada.

Los síntomas iniciales de la enfermedad se presentaron con mayor frecuencia en los dos primeros y tres últimos meses de año. La edad promedio de aparición de los síntomas fue de 19.6 años. Transcurrió un promedio de trece meses entre el inicio de los primeros síntomas y la primera consulta neurológica.

La sintomatología de inicio con afectación bulbar estuvo presente en el 44.4 o/o de los casos, con afectación de miembros superiores en el 33.3 o/o de los pacientes y del 22.2 o/o en miembros inferiores.

El diagnóstico se basó en la clasificación clínica dada por Osserman. Se realizaron exámenes de sangre, pruebas tiroideas, dosificación de anticuerpos antireceptores de acetilcolina, velocidad de conducción nerviosa, electromiografía con estimulación repetitiva, radiografía de tórax y tomografía axial de mediastino.

En todos los pacientes se utilizó corticoides en el tratamiento clínico, y en el 66.6 o/o de los casos se realizó timectomía. Se controló la evolución clínica pre y posterior a la cirugía.

Introducción

La miastenia gravis es la patología más frecuente de las enfermedades con debilidad

muscular fluctuante. Está relacionada con anomalías de la unión muscular; su peculiaridad clínica es la debilidad que se manifiesta durante la actividad física continua,

con recuperación de la fuerza con el reposo y la mejoría espectacular de la debilidad después de la administración de drogas anticolinesterásicas (1).

Involucra en un inicio preferentemente a los músculos inervados por núcleos motores del tronco cerebral; esto es músculos oculares, masticatorios, faciales, linguales y aquellos encargados de la deglución.

La prevalencia de la enfermedad en países desarrollados se estima entre el 43 al 84 por un millón de habitantes. Es más frecuente en mujeres y suele iniciarse entre la segunda y tercera década de la vida. Se asocian a la miastenia gravis enfermedades como: tumores tímicos que suceden en el 10 o/o de los casos, enfermedad tiroidea en el 5 o/o de los casos y otras menos frecuentes 1.5 de casos (12).

En el presente trabajo se estudiaron nueve pacientes ingresados al servicio de Neurología del hospital Eugenio Espejo entre marzo de 1986 y diciembre de 1991, con diagnóstico de miastenia gravis. En estos se determinaron sus manifestaciones clínicas, ciertas características epidemiológicas, el tratamien-

to clínico y quirúrgico, la respuesta al tratamiento clínico y quirúrgico y su evolución.

Materiales y Métodos

Entre el año de 1986 y 1991 ingresaron al Hospital Eugenio Espejo nueve pacientes diagnosticados de miastenia gravis. En todos los pacientes se investigaron sus antecedentes patológicos haciendo incapié en enfermedad tiroidea y muscular. Se determinó el tiempo de aparición de los síntomas, su progresión y el lapso hasta su ingreso al hospital.

En la exploración física se determinaron los grupos musculares más afectados y su fatigabilidad. Los pacientes fueron clasificados de acuerdo a la escala de Osserman que determina el grado de afectación. Dicha clasificación fue establecida en 1958 para facilitar tanto la clasificación clínica cuanto el pronóstico. Incluye cuatro grados: Ver Cuadro No. 1.

El diagnóstico de miastenia gravis se estableció por las características clínicas, estudios de laboratorio que incluyeron dosificación de hormonas tiroideas, anticuerpos anti-receptores de acetilcolina (2), BH y QS ele-

CUADRO No. 1
CLASIFICACION DE OSSERMAN

I.	Miastenia Ocular
II.	A. Miastenia generalizada leve de lenta progresión sin crisis y de adecuada respuesta a la terapia. B. Miastenia generalizada moderada con severo compromiso músculo esquelético y bulbar pero sin crisis, la respuesta al tratamiento es menos satisfactoria.
III.	Miastenia Fulminante aguda de rápida progresión con severa afectación de músculos respiratorios y pobre respuesta a las drogas. Alta incidencia de timoma y alta mortalidad.
IV.	Miastenia Severa tardía que comparte las características de la anterior y se encuentra en la progresión de las formas I y II.

mentales, estudios neurofisiológicos como electromiografía con estimulación repetitiva supramáxima y velocidad de conducción nerviosa, radiografía de tórax, EKG y TAC de mediastino.

En todos los pacientes se utilizó corticoides (prednisona) en dosis que se iniciaron en 15 mg. diarios y que cada cinco días se fue incrementando en 5 mg. hasta llegar aproximadamente a 75 mg. diarios. Se utilizó anticolinérgicos (prostigmina IV) solo en casos de crisis miasténica o cuando la insuficiencia respiratoria era importante (3).

Se realizó timectomía en seis pacientes y se controló su evolución postquirúrgica. Todos los pacientes fueron controlados por aproximadamente dos años.

Resultados

De los nueve pacientes estudiados siete fueron mujeres que correspondieron al 77.7 o/o de los casos y dos hombres equivalente al 22.3 o/o. Los dos hombres se encontraron en la tercera década de vida e iniciaron su sintomatología en promedio a los 27 años. De las 7 mujeres, 4 iniciaron sus síntomas en la segunda década y tres en la tercera década, con un promedio de edad en los 18.8 años.

Llamó la atención que los síntomas de la enfermedad se iniciaran con mayor frecuencia en los dos primeros y en los tres últimos meses de cada año.

La edad promedio de aparición de síntomas fue de 19.6 años. Transcurrió un promedio de 13 meses entre el inicio de los síntomas y el ingreso al Hospital.

En los antecedentes patológicos personales se encontró que un paciente tuvo patología tiroidea previa y un paciente tuvo enfermedad muscular no especificada que remitió en pocos meses (4).

La sintomatología inicial más frecuente comprometió a la musculatura inervada por los nervios del tronco cerebral como: ptosis palpebral, diplopía, disfagia, y disfonía en el 44.4 o/o de los casos. La afectación de miembros superiores se observó en el 33 o/o de los casos y de miembros inferiores en el 22.2 o/o (4).

Al ingreso en la exploración física, los grupos musculares más afectados fueron los inervados por los núcleos motores del tronco cerebral en un 66.6 o/o. La afectación global fue en el 33.3 o/o.

De acuerdo a los criterios de Osserman los pacientes del estudio se clasificaron en los siguientes grados (5):

Dos pacientes en el grado II A. y 7 pacientes en el grado II B.

De estos últimos dos evolucionaron al grado cuatro por lo que requirieron ventilación asistida por su severa dificultad respiratoria.

En los exámenes de rutina practicados (6): BH, QS, Rx de tórax, EKG, no se encontraron anomalías. Se realizaron pruebas tiroideas en 7 pacientes de los cuales 6 fueron normales y uno presentó valores bajos de hormonas tiroideas. Los anticuerpos antireceptores de acetil colina solo pudieron hacerse en tres pacientes y en todos ellos estuvieron elevados.

Electromiografía se realizó en ocho pacientes, presentando un patrón típico para miastenia en 7 casos y un patrón normal en un caso. TAC de mediastino se realizó en 7 pacientes y se encontró anomalía en solo dos pacientes con sospecha de timoma (7).

Todos los pacientes utilizaron prednisona iniciándose a una dosis de 0.5 mg./kg/día progresivamente se fue subiendo a dosis de 1.5 hasta 2 mg. por kg/día. El tiempo medio

de mejoría clínica fue de 77.6 días. Anticolinérgicos se utilizó en dos pacientes que presentaron crisis miasténica. El tiempo medio de tratamiento con corticoterapia previo a timectomía fue de 100 días (7).

Timectomía se realizó en seis pacientes (66.6 o/o) encontrándose en el estudio histopatológico hiperplasia tímica en cuatro pacientes, hiperplasia más evidencia de proceso infeccioso crónico en uno y normal en un paciente (7).

Discusión

A pesar de ser una serie corta, en el presente estudio se corroboran los hallazgos de otras publicaciones, por ejemplo la mayor incidencia de síntomas del tronco cerebral como ptosis palpebral que en nuestro estudio se encontró el 22.2 o/o de los casos y en la literatura mundial se señala el 25 o/o. Disfonía y disfagia encontramos en el 11 o/o de

los casos y en la literatura entre el 5 y 6 o/o de los casos. Llama la atención el elevado porcentaje de afectación de los músculos de los miembros que en el estudio representó el 33 o/o y en la literatura médica mundial apenas llega al 3 o/o de los casos (8). Tabla No. 1. Esta gran diferencia puede deberse al prolongado tiempo que necesitaron nuestros pacientes para acudir al servicio hospitalario.

Otro dato a resaltarse es el inicio temprano de los síntomas en nuestros pacientes, que fue de 18 años para mujeres y de 27 años para hombres, siendo en la literatura médica de 28 años para mujeres y de 42 años para hombres (8). Tabla No. 2.

La mayor incidencia de miastenia gravis en los últimos y primeros meses de cada año podría relacionarse con la mayor incidencia de infecciones virales por los cambios estacionales que se dan en esas fechas (6).

TABLA No. 1
RESULTADOS / CLINICA (9)

Comparación de los resultados en cuanto a sintomatología, de nuestro estudio y lo que actualmente refiere la literatura.

SINTOMAS Y SIGNOS	LITERATURA	ESTUDIO
Ptosis palpebral	25 o/o	22.2 o/o
Disfonía - Disfagia	5 o/o - 6 o/o	11 o/o
Afectación de Miembros Superiores e Inferiores.	3 o/o	33 o/o

TABLA No. 2
RESULTADOS / INICIO DE SINTOMATOLOGIA (9)

Cuadro demostrativo de la edad de aparición de la sintomatología tanto en hombres y mujeres.

SEXO	LITERATURA	ESTUDIO
Mujeres	28 años	18 años
Hombres	42 años	27 años

La respuesta observada a la córticoterapia fue buena, y la timectomía mejoró notablemente la evolución y el pronóstico de los pacientes, como ya se ha señalado en la literatura médica.

Conclusiones

El tratamiento con Corticoides está indicado en todas las formas de Miastenia Gravis, excepto en las formas oculares puras y en los cuadros severos agudos en los que se puede utilizar anticolinesterásicos, plasmaféresis, terapia con inmunoglobulinas y ventilación mecánica de ser necesario (10).

La Timectomía está indicada en todos los casos de Miastenia Gravis excepto en las formas oculares puras porque mejora el pronóstico funcional y de vida de los pacientes (11).

Bibliografía

1. ADAMS RD, KAKULOS BA: Diseases of muscle: Pathological Formations of Clinical Myology. 4th ed. p. 209, 1989.
2. DRACHMAN DB: Myasthenic antibodies cross-link acetilcholine receptors to accelerate degradation. New England of Medicine, p. 130, 1980.
3. ENGEL AG, LAMBERT EH: Study of long-term anticholinesterase therapy. Neurology vol. 23: p. 1273, 1980.
4. GROB D, BRUNNER NG: The natural course of myasthenia gravis and effect of therapeutic measures. Ann Ng. p. 377: 652, 1982.
5. OSSERMAN KE: Miasthenia Gravis. New York. 1958.
6. KELLY KK, DAUBE JR: The laboratory diagnosis of mild myasthenia gravis. Ann. Neurology 12: 238, 1984.
7. Acetilcholine receptor antibody synthesis by thimic lymphocytes. Neurology 31: 935, 1985.
8. MAYER RF; WILLIAMS IR: Incrementing responses in myasthenia gravis. Archives of Neurology 31: 24, 1975.
9. SIMPSON JD: Myasthenia Gravis and myasthenic syndromes. Diseases of voluntary Muscle 5th ed. 1989. p. 628-665.
10. VIETS HR: A historical review of myasthenia gravis from 1672 to 1900. JAMA 153.
11. OLANOW CW, LANE RJM: Timectomy in late onset myasthenia gravis. Arch. Neurol. 39:82. 1985.
12. ADAMS RAYMOND. Principles of Neurology. fourth ed. 1989. p. 1150-1561.