

2016 Febrero, 6(1): 1-1

MIASTENIA GRAVIS SERONEGATIVA

Morales Morales LD; Vallejos PA; Cardozo EG; Saracho LM; Navarro CR

Policlínico Neuquén. Rivadavia 250. Neuquén Capital – Provincia de Neuquén. 8300
lisd7@hotmail.com

La Miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune neuromuscular que afecta la transmisión de los impulsos nerviosos hacia los músculos por medio de anticuerpos, principalmente contra los Receptores de Acetilcolina (AChR). Su incidencia es de 4,6 por millón de habitantes y su prevalencia es de 6,1 por millón de habitantes, mostrando un aumento en los últimos años. Tiene una presentación bimodal: 20-30 años y 60-70 años, con predilección del sexo femenino (3:2)¹.

La principal manifestación clínica es la debilidad del musculo estriado, que es más notoria con la actividad física y a lo largo del día. Síntomas como visión borrosa, diplopía y ptosis palpebral se presentan hasta en el 60% de los casos. Una forma de presentación atípica es el compromiso bulbar (20% de los casos), manifestándose con cambios en la expresión facial y disfagia¹.

El diagnóstico se basa en la clínica, el rastreo de Anticuerpos anti Receptor de Acetilcolinesterasa (antiAChE) y técnicas de electro - diagnóstico (permiten evaluar de manera indirecta la unión neuro-muscular) en las áreas de mayor compromiso clínico y en dos grupos musculares diferentes con estímulos supra - máximos. La especificidad del rastreo de anticuerpos es del 98-99%, y la sensibilidad se estima en un 44% para la forma ocular y 96% para la forma generalizada. Mientras que las técnicas de electro - diagnóstico presenta una especificidad del 91-99%, y la sensibilidad para la forma ocular es del 30 % y para la forma generalizada del 79-84 %.²

Ante la confirmación del diagnóstico y habiendo descartado otras posibles causas, se debe iniciar de forma inmediata el tratamiento con Inhibidores de la colinesterasa, como la Piridostigmina. Si la evolución no es favorable se debe complementar con Prednisolona y de ser necesario adicionar Azatioprina (el máximo beneficio se alcanzará luego del año de tratamiento).³

Caso clínico: Paciente masculino de 57 años con antecedentes de Tabaquismo y Dislipemia, que ingresó por el Servicio de Guardia con cuadro de disfagia de un mes de evolución, inicialmente a sólidos que luego progresó a líquidos.

Se decidió su internación y se solicitó laboratorio de sangre, Videoendoscopia Digestiva Alta (VEDA) y Tomografía Computada (TC) de cuello donde no se evidenciaron alteraciones. Por persistir la clínica y estudios previos dentro de la normalidad, se decidió realizar una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de cerebro y columna cervical bajo anestesia general por imposibilidad del paciente de permanecer inmóvil. Luego del estudio se procedió al destete del paciente, la cual fue fallida y debió ser trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva (UTI) intubado.

A su ingreso a UTI se plantearon como diagnósticos diferenciales: Polimiositis, Síndrome de Guillain Barré atípico, Miastenia gravis, entre otros. Para llegar al diagnóstico se solicitaron Anticuerpos Anca-C y P, Anticuerpos Anti Musculo Liso, Antígenos Nucleares Extra I, Anticuerpos Anti Jo-1, Anticuerpos contra receptores de acetilcolina (ACRA) y Factor Anti Nuclear (FAN), los cuales fueron negativos. Por intubación orotraqueal prolongada se realizó traqueostomía, y el paciente permaneció en asistencia respiratoria mecánica por tiempo prolongado hasta que finalmente se logró el destete y se realizó evaluación fibroscópica de la deglución (FEES) que presentó fuga de alimento hacia la vía aérea. Dicha situación originó la realización de una segunda RMN de sistema nervioso central y columna cervical que nuevamente no mostró lesiones agudas.

Se decidió complementar con Electromiografía con estímulos repetitivos por la sospecha de Miastenia gravis seronegativa (anticuerpos negativos), que permitió la confirmación del diagnóstico. Se inició tratamiento con inmunoglobulina, corticoides y piridostigmina.

Por buena evolución el paciente pasó a Sala General, encontrándose vigil y reactivo, hemodinámicamente estable, sin signos de foco motor-sensitivo, y con ingesta de alimentos sólidos y semi-sólidos por vía oral a expensas de balón inflado de traqueostomía.

Conclusión: Se trata de una Miastenia gravis con anticuerpos negativos con diagnóstico por medio de Electromiografía y con buena respuesta al tratamiento con Piridostigmina, lo que sugiere que el examen por Electromiografía revela elevada sensibilidad ante cuadros de dificultad diagnóstica por serología.

Palabras claves: Miastenia gravis, Electromiografía, Anticuerpos contra receptores de acetilcolina (ACRA)