

## MIASTENIA GRAVE. DESCRIPCION DE LA FORMA OFTALMOPLEJICA PURA EN UN NIÑO

HOSPITAL INFANTIL NORTE DOCENTE  
"JUAN DE LA CRUZ MARTINEZ MACEIRA",  
SANTIAGO DE CUBA

Dr. Rafael A. Llauradó Robles\* y Dra. Odis Taquechel Candebat\*\*

Se estudia a un paciente de 7 años de edad, que presenta la forma oftalmopléjica pura de la miastenia grave. Se realiza una revisión bibliográfica acerca de esta enfermedad y sus diferentes formas clínicas, y se establece una comparación con los hallazgos de otros autores. Sobresalen como detalles de interés: la baja incidencia de esta afección en la infancia y su predominio en el sexo femenino. Se investigan los distintos métodos de diagnóstico para el tratamiento de esta entidad, y se resalta el valor de los elementos clínicos y la prueba terapéutica con los anticolinesterásicos para el diagnóstico definitivo de dicha afección.

### INTRODUCCION

La miastenia grave es una enfermedad crónica caracterizada por debilidad muscular progresiva, después del empleo de los músculos voluntarios, y que mejora con el reposo.<sup>1-3</sup>

La primera descripción de la enfermedad corresponde a Thomas Willis, en 1685 y a Wilks, en 1877. Posteriormente Erb, en 1878 y Goldflam, en 1893, la detallaron más completamente, por lo que fue denominada síndrome de Erb-Goldflam. En 1895, Jolly comprobó que la debilidad miasténica podía reproducirse mediante la estimulación farádica de un nervio motor y decidió nombrarla miastenia grave.

\* Especialista de I Grado en Pediatría.

\*\* Especialista de I Grado en Pediatría. Jefa del Servicio de Oncohematología. Profesora Auxiliar del Instituto Superior de Ciencias Médicas.

Campbell y Bramwell en 1900, y Oppenheim en 1901, establecieron el concepto médico de la afección. Muchos años después, Remer (1932) y Walker (1934) demostraron el valor terapéutico de los anticolinesterásicos.<sup>4</sup>

Se han descrito varias formas del síndrome miasténico, pero la adquirida es la más frecuente. La variedad de la enfermedad que se observa en recién nacidos, tiene manifestaciones clínicas diferentes: una transitoria, que aparece en hijos de madres miasténicas, los cuales se recuperan totalmente después de la séptima semana de vida,<sup>1,2,5,6</sup> y otra persistente, en la que los síntomas son progresivos.<sup>5,6</sup> También existe una forma familiar, que afecta a varios miembros de una misma familia y puede ser adquirida a cualquier edad, sin excluir a los integrantes que presentan manifestaciones desde el momento del nacimiento; esta forma clínica es bastante rara, y se le atribuye un carácter genético con un modo de transmisión autosómico recesivo.<sup>7</sup>

Se conocen además, otras formas desencadenadas por el uso de algunos antibióticos,<sup>8</sup> así como también por asociarse con cierta frecuencia a enfermedades de tipo autoinmune, entre ellas: pénfigo eritematoso, espondilitis reumatoidea y lupus eritematoso,<sup>1,9,10</sup> por lo cual varios autores les atribuyen una base común.

Igualmente se ha señalado su asociación con hipotiroidismo e hipertiroidismo.<sup>4</sup> Algunos investigadores apoyan la teoría de la base autoinmune en la génesis de la miastenia, a causa de la existencia de anticuerpos antimúsculos en una parte de los pacientes,<sup>11</sup> y muchos de ellos sostienen que el timo desempeña una importante función en los fenómenos inmunológicos, pues un número importante de estos enfermos presentan tumores tímicos, y en el 80 % cambios histicos de dicha glándula.<sup>11,12</sup>

Después que Dale y Feldman establecieron la base química de la transmisión neuromuscular, en 1937, se formuló una teoría que propone, que el trastorno consiste en la formación o liberación de acetilcolina o acetilcolinesterasa en la unión neuromuscular. La mejoría de la potencia muscular como respuesta a los inhibidores de la acetilcolinesterasa, parece concordar con este planteamiento.<sup>4</sup> Por último, algunos autores han unificado ambas teorías, de manera tal, que consideran al timo como órgano efector y a la placa neuromuscular como lugar de choque donde se efectúa la reacción inmune.<sup>13</sup>

La frecuencia de la enfermedad es de 10 casos por 100 000 habitantes,<sup>2</sup> según algunos autores.

El objetivo de nuestro trabajo es describir una miastenia grave en un paciente de 7 años de edad, etapa de la vida poco usual para el inicio de esta enfermedad, y dar a conocer además, la conducta terapéutica seguida y los resultados obtenidos.

## PRESENTACION DEL CASO

Se trata de un paciente de 7 años de edad, historia clínica 16845, del sexo masculino y raza mestiza, que fue traído a nuestra consulta porque

desde hacia un mes la madre había notado una caída progresiva del párpado superior de ambos ojos, que se tornaba más evidente a medida que transcurría el día. No existían síntomas asociados.

Antecedentes patológicos familiares: Abuela diabética.

Antecedentes patológicos personales: Amebiasis, quemaduras dérmicas e hipodérmicas de un 16 %, 7 meses antes de aparecer los síntomas actuales.

## DATOS POSITIVOS EN EL EXAMEN FISICO

En el examen de piel se verificaron: queloides múltiples en miembros superiores e inferiores; ptosis palpebral bilateral y estrabismo divergente del ojo derecho (figuras 1 y 2).



FIGURA 1. Ptosis palpebral bilateral. Vista frontal.

Realiza sin dificultad los movimientos iterativos de cabeza, tronco y extremidades.

No existen alteraciones fónicas, mímicas ni de la deglución. Los reflejos están conservados.



FIGURA 2. Ptosis palpebral. Vista lateral.

## ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Estos destacaron lo siguiente: hemograma: hemoglobina: 12,9 g; leucocitos: 9 000/mm<sup>3</sup>; polimorfonucleares: 60 %; linfocitos: 30 %; eosinófilos 4 %; heces fecales: trichuris 1 por campo; giardias: 2 por campo; orina: negativa; eritrosedimentación: 6 mm; radiografía de cráneo: normal; radiografía de tórax: mediastino normal; electroencefalograma: normal; fondo de ojo: normal. Ptosis palpebral de ambos ojos. En el ojo derecho: parálisis del recto interno y paresia del recto superior.

Con los elementos ya señalados, se estableció el diagnóstico de miastenia grave de tipo ocular y se procedió a realizar la prueba terapéutica con la administración de 15 mg de neostigmina cada 6 horas. La respuesta al tratamiento fue favorable, pues desapareció la afectación de los músculos extrínsecos del ojo y mejoró notablemente la ptosis palpebral. No aparecieron reacciones indeseables por el uso de anticolinérgicos por lo cual fue dado de alta de nuestro hospital después de 7 días de ingresado. Los

controles efectuados en consultas posteriores al alta, muestran una regresión clínica de la enfermedad después de 4 meses de tratamiento.

## DESARROLLO

La miastenia grave es una enfermedad de baja incidencia en la población general.<sup>2</sup> La edad promedio de inicio oscila entre los 20 y 30 años,<sup>2,4</sup> y del total de los casos, en el 4 % comienza antes de la primera década de la vida.<sup>13</sup>

Nuestro paciente pertenece al grupo etéreo de menor incidencia y al sexo masculino, a pesar de que todos los autores reconocen el predominio de esta enfermedad en el femenino.<sup>2,3,13</sup>

Se plantea que el inicio de la afección suele relacionarse con un proceso infeccioso generalmente respiratorio, o con trastornos emocionales.<sup>4</sup> En nuestro caso se recogió el antecedente de quemaduras recientes, que requirieron su hospitalización pocos meses antes de presentarse las manifestaciones miasténicas.

El rasgo clínico más llamativo consiste en una debilidad fluctuante de ciertos músculos voluntarios, en particular los inervados, por los núcleos motores del tronco encefálico, entre ellos los oculares, masticatorios, faciales, linguales y de la deglución;<sup>4</sup> pero generalmente los músculos que se afectan son los oculares<sup>3,4,14</sup> y la enfermedad puede permanecer limitada a este nivel,<sup>13</sup> y constituir entonces la forma ocular pura de la miastenia grave.

Se han propuesto variadas pruebas diagnósticas para esta enfermedad, entre las cuales figuran: la administración de sustancias del tipo del curare,<sup>3,15</sup> el cloruro de edrofonio (tensilón)<sup>3,5</sup> y la prueba de reacción miasténica de Jolly,<sup>3</sup> no exentas de riesgos las primeras e incómoda la última, sobre todo en los niños.

Adams<sup>4</sup> señala, que los 2 atributos de la miastenia son la fatigabilidad muscular, con la actividad persistente o repetida y la recuperación mediante el reposo. Estos 2 elementos bastan para establecer el diagnóstico.

Tomando como base dichos criterios, planteamos el diagnóstico en nuestro paciente y utilizamos la prueba terapéutica con la neostigmina, que todos los autores consideran efectiva<sup>3,4,13,16</sup>

Cuando el uso de anticolinérgicos no resulta eficaz o existen recaídas graves, se ha recomendado la utilización de bajas dosis de esteroides por un tiempo prolongado, y cuando no son efectivas, administrar citostáticos e inmunosupresores. La timectomía tiene indicaciones muy precisas en el niño.<sup>13</sup> En la literatura médica se da a conocer además, la utilización de la plasmaféresis, con resultados efectivos.<sup>17</sup>

## SUMMARY

The case of a seven year old patient, presenting the pure ophthalmoplegic form of myasthenia gravis, is studied. A bibliographic review on this disease and its different clinical forms is done, and a comparison is established with those findings from other authors. Low incidence of this affection during childhood and its prevalence in the female sex stand out as interesting details. Different diagnostic methods for the treatment of this entity are investigated. Value of clinical elements and the therapeutical assay with anticholinesterase agents for the definitive diagnosis of such affection, is emphasized.

## RESUME

On étudie un patients âgé de 7 ans, atteint de la forme ophtalmoplégique pure de la myasthénie grave. On fait une revue bibliographique de la littérature concernant cette maladie et ses différentes formes cliniques, et on établit une comparaison avec les trouvailles d'autres auteurs. Il est à remarquer la faible incidence de cette affection chez l'enfant et sa prédominance chez le sexe féminin. On étudie les diverses méthodes de diagnostic pour le traitement de cette entité. On souligne la valeur des éléments cliniques et l'épreuve thérapeutique par les anti-cholinestérasiques pour le diagnostic définitif de cete affection.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. LEVINSON, A. I. ET AL.: Immunopathogenesis and treatment of Myasthenia gravis. *J Clin Immunol* 7: 187, 1987.
2. COHEN, M. S.: Epidemiology of Myasthenia gravis Monogr. *Allergy* 21: 246, Suiza, Kerger Basel, 1987.
3. TUREK, S.: *Ortopedia. Principios y aplicaciones* (1), Ciudad de La Habana, Ed. Científico Técnica, 1985, p. 754.
4. ADAMS, R. D.: *Principios de Neurología* (2), Ciudad de La Habana, Ed. Científico Técnica, 1984, p. 1009.
5. VAUGHAN, V. C. ET AL.: *Tratado de Pediatría* (3), Ciudad de La Habana, Ed. Científico Técnica, 1984, p. 1526.
6. CHERINGTON, M.: Neonatal myasthenia gravis. *Lancet* 1: 579, 1969.
7. MORA, M. ET AL.: Synaptic vesicle abnormality in familial infantile myasthenia. *Neurology* 37: 206, 1987.
8. KUNEL, R. W. ET AL.: The pathophysiology of penicillamine-induced myasthenia gravis. *Ann Neurol* 20: 740, 1986.
9. CARTER, J. B.: Miastenia grave y espondilitis reumatoide. Coincidencia en tres casos. *JAMA* 194: 177, 1965.
10. BEUTNER, E. M. ET AL.: Autoinmunidad en la miastenia grave y pénfigo eritematoso. *JAMA* 203: 845, 1968.
11. SAFAR, D. ET AL.: In vitro anti-acetylcholine receptor antibody synthesis by myasthenia gravis patient lymphocytes: correlations with thymic histology and thymic epithelial-cell interactions. *J Clin Immunol* 7: 225, 1987.
12. BATRA, P. ET AL.: Mediastinal imaging in Myasthenia gravis: Correlation of chest radiography, CT, MR and surgical findings. *Am J Radiol* 148: 515, 1987.
13. CRUZ, M.: *Tratado de Pediatría* (2), 5ta. ed., Barcelona, Ed. Espaxs, 1983, p. 1191.
14. GILBERT, P. G.: Miastenia grave. *JAMA* 206: 2525, 1968.
15. FALDES, F. F.: Una nueva prueba de curare para el diagnóstico de la miastenia grave. *JAMA* 203: 649, 1968.

16. MILNER BROWN, H. S. ET AL.: Quantitative correlation between plasma pyridostigmine levels and neuromuscular function in myasthenia gravis. *Neurology* 37: 800, 1987.
17. MANTEGAZZA, R. ET AL.: Single donor plasma in therapeutic plasma exchange for myasthenia gravis. *Int J Artif Organs* 10: 315, 1987.

Recibido: 22 de mayo de 1987. Aprobado: 27 de octubre de 1987.

Dr. Rafael A. Llauradó Robles. Apartado Postal 361, Santiago de Cuba 1, Santiago de Cuba, Cuba.

