



## Crisis miasténica como debut de miastenia gravis juvenil en un adolescente masculino: reporte de un caso

Romero Rueda Jose David (1) 1. Residente Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Nacional de Colombia.

La miastenia gravis en su presentación juvenil es una entidad rara que al igual que su presentación en adultos es una enfermedad autoinmune que afecta la transmisión postsináptica de acetilcolina.

La crisis miasténica es una condición potencialmente mortal caracterizada por el empeoramiento de la debilidad miasténica con compromiso ventilatorio que requiere intubación o ventilación no invasiva para evitar la muerte.1 La crisis miasténica es la forma de debut en un 8% de los enfermos; y su forma de aparición está condicionada por una variedad de factores desencadenantes tales como infecciones, stress, ejercicio, embarazo, parto, fármacos, exposición prolongada al calor o cirugías incluyendo la timectomía.2 Además, la crisis miasténica puede ocurrir espontáneamente como parte de la historia natural de la propia miastenia gravis.3

Este es un reporte de un caso de crisis miasténica en un adolescente masculino como presentación de miastenia gravis.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 17 años de edad procedente de área rural de Ibagué, Tolima, sin comorbilidad previa mencionada, con antecedente reciente de episodio de debilidad generalizada asociada a disfagia, disartria, alteración para la marcha y falla ventilatoria que requirió intubación

orotraqueal (desde 08/01/2020 hasta 17/01/2021), manejado en el sitio de referencia bajo la impresión diagnóstica de síndrome de Guillain Barré, con variante de Miller Fisher. Recibió tratamiento con un ciclo corto de corticoide y de inmunoglobulina intravenosa presentando mejoría parcial.

Reconsulta el día 21/02/2021 por deterioro neurológico caracterizado por debilidad simétrica, homogénea, constante de las cuatro extremidades asociado a oftalmoplejia, compromiso bulbar-facial y disautonomía. El día 23/02/21021 presentó deterioro del estado clínico, asociado a dificultad respiratoria, bradicardia con parada cardiopulmonar, RCP por 2 minutos, con retorno a circulación espontánea tras administración de adrenalina.

El dia 26/02/2012 fueron realizados estudios de electrofisiología (test de estímulo repetitivo), en músculos observados en la figuras 1, 2 y 3 con hallazgos compatibles con enfermedad de la placa neuromuscular a nivel postsináptico.

Ante estos hallazgos se planteó el diagnóstico de crisis miasténica y se continuó el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y se adiciona pulsos de metilprednisolona, junto a piridostigmina por vía oral.

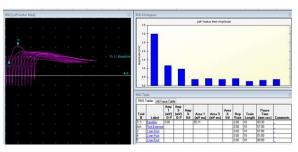


Figura 1. Test de estímulo repetitivo en músculo abductor pollicis brevis Se observa una respuesta decremental notable del PAMC.

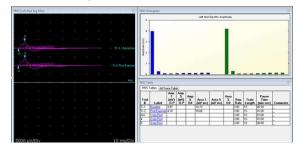


Figura 2. Test de estímulo repetitivo en músculo abductor digiti minimi..

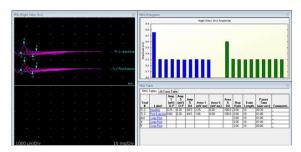


Figura 3. Test de estímulo repetitivo en músculo orbicularis oris.

El paciente recuperó progresivamente la fuerza muscular permitiendo la retirada de la ventilación mecánica a la semana del ingreso. Los anticuerpos anti-receptores de acetilcolina fueron positivos. Se confirmó por tanto el diagnóstico de miastenia gravis juvenil y se mantuvo tratamiento con piridostigmina, azatioprina y prednisona por vía oral.

El paciente fue visto en control dos semanas después del tratamiento y se le realizó una electromiografía de fibra única (figura 4) en el músculo orbicularis oculi izquierdo obteniendo un jitter anormal con un MCD promedio de 99.9

Ante estos hallazgos se planteó el diagnóstico de crisis miasténica y se continuó el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y se adiciona pulsos de metilprednisolona, junto a piridostigmina por vía oral.

El paciente recuperó progresivamente la fuerza muscular permitiendo la retirada de la ventilación mecánica a la semana del ingreso. Los anticuerpos anti-receptores de acetilcolina fueron positivos. Se confirmó por tanto el diagnóstico de miastenia gravis juvenil y se mantuvo tratamiento con piridostigmina, azatioprina y prednisona por vía oral.

El paciente fue visto en control dos semanas después del tratamiento y se le realizó una electromiografía de fibra única (figura 4) en el músculo orbicularis oculi izquierdo obteniendo un jitter anormal con un MCD promedio de 99.9.

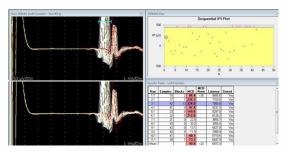


Figura 4. EMG de Fibra única en músculo frontalis izquierdo muestra jitter anormal con bloqueos.

## DISCUSIÓN

La miastenia gravis juvenil es un trastorno poco frecuente, representando del 10% al 15% de todos los casos de miastenia gravis. Al igual que la forma adulta, se caracteriza generalmente por un ataque autoinmune a los receptores de acetilcolina en la unión neuromuscular.<sup>4</sup>

Dr. Romero, J.D Junio 2021

La mayoría de los pacientes con miastenia gravis juvenil presentan debilidad motora fluctuante. Los músculos extraoculares son generalmente los primeros afectados por el trastorno, lo que conduce a la ptosis, diplopia y estrabismo. Hasta el 90% de los niños con la enfermedad tendrá estos síntomas, siendo la ptosis la más común y notable.4

La debilidad bulbar también es común y puede afectar hasta 75% de los pacientes. Las extremidades también pueden estar implicadas, con las extremidades proximales más afectadas. Los síntomas más graves incluyen el compromiso del diafragma, que provoca dificultad respiratoria y la necesidad de apoyo respiratorio inmediato y la hospitalización.5

La insuficiencia respiratoria puede ocurrir agudamente, se caracteriza por una debilidad fatigosa y asimétrica, que puede ser sutil en la presentación inicial. La insuficiencia respiratoria puede desarrollarse rápidamente debido a la debilidad crítica de los músculos respiratorios, los músculos bulbares, o ambos, lo que resulta en una crisis miasténica. Las crisis generalmente no son fatales mientras los pacientes reciban apoyo respiratorio oportuno e inmunoterapia apropiada. Si bien es más difícil de evaluar, la debilidad muscular de las vías respiratorias superiores también puede resultar en una crisis miasténica. Los signos clínicos de esto incluyen disartria flácida con habla hipernasal o ronca, regurgitación nasal, dificultad para masticar o tragar, babeo y debilidad por flexión del cuello.6

Podemos afirmar que en el caso presentado la crisis miasténica no tuvo ningún desencadenante infeccioso y ocurrió

inmunoglobulina intravenosa por sospecha de síndrome de Guillain Barré variante de Miller Fisher, lo cual nos hace deducir que posiblemente la etiología de la crisis miasténica estuvo relacionada con un tratamiento incompleto de la enfermedad.

En este caso particular observamos el reto diagnóstico que implica una enfermedad neuromuscular en el contexto de un paciente con falla ventilatoria, si bien el enfoque inicial que se dio al paciente como síndrome de Guillain Barré variante de Miller Fisher, permitió el inicio del tratamiento para la crisis miasténica (inmunoglobulina intravenosa); el estudio electrofisiológico fue el que permitió aclarar definitivamente el diagnóstico de miastenia gravis y permitió el tratamiento definitivo.

En conclusión, la miastenia gravis es una enfermedad que debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de los procesos que cursan con debilidad neuromuscular e insuficiencia respiratoria aguda y debe tenerse presente la utilidad de los estudios de electrodiagnóstico como el test de estímulo repetitivo y la electromiografía de fibra única.

## **REFERENCIAS**

- Bedlack RS, Sanders DB. On the concept of myasthenic crisis. J Clin Neuromuscul Dis 2002; 4:40.
- Romi F, Gilhus NE, Aarli JA. Myasthenia gravis: clinical, immunological, and therapeutic advances. Acta Neurol Scand 2005; 11(2): 134-41.
- 3. Gummi RR, Kukulka NA, Deroche CB, Govindarajan R. Factors associated with acute exacerbations of myasthenia gravis. Muscle Nerve 2019; 60:693.
- 4. Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. Lifetime course of myasthenia gravis. Muscle Nerve 2008; 37: 141–149.
- 5. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. Respir Care. 2006;51:1016-23.
- Mullaney P, Vajsar J, Smith R, Buncic JR. The natural history and ophthalmic involvement in childhood myasthenia gravis at the hospital for sick children. Ophthalmology. 2000;107:504-510.