



PUNTOS CLAVES A TENER EN CUENTA EN LA MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Palabras claves: miastenia gravis ocular, diagnóstico, tratamiento

La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune caracterizada por debilidad y fatigabilidad de los músculos esqueléticos. La debilidad muscular es secundaria a la disfunción de la placa neuromuscular, puede ser adquirida, y en la gran mayoría de los pacientes que desarrollan miastenia generalizada en la adolescencia o adultez tienen autoanticuerpos que juegan un rol fisiopatológico importante.

Cuando los síntomas de la MG son aislados al elevador palpebral superior, orbicular, y los músculos oculomotores, se denomina MG Ocular (MGO). Más de la mitad de los pacientes con MG inicialmente se presentan con ptosis aislada, diplopía, o ambos, y no presentan signos o síntomas de debilidad. Aproximadamente el 15 % de todos los pacientes con MG tienen MGO aislada como única manifestación de la enfermedad.

Puntos claves

- MG Ocular (MGO) se refiere a la MG en el cual los signos y síntomas están confinados a los músculos oculares.
- El diagnóstico de MGO está fuertemente sugerido por la triada de oftalmoparesia, ptosis, debilidad del músculo orbicular; sin embargo, la ptosis aislada y la oftalmoparesia frecuentemente ocurre. La demostración de fatiga en los músculos oculares es útil pero no un signo diagnóstico infalible para MGO.
- Se deberían considerar como diagnósticos diferenciales de MGO a las enfermedades tiroideas, enfermedades musculares, y otras lesiones del tronco cerebral y nervios craneales.
- El diagnóstico de MGO puede comúnmente ser realizado en un paciente con una típica historia clínica, hallazgos al examen físico y un resultado positivo con la prueba del Tensilon. Otras pruebas confirmatorias deberían ser obtenidos como un título positivo de anticuerpos anti receptor de acetilcolina (ACRA). Si este es negativo, una prueba electrofisiológica debería ser realizada. Si el diagnóstico permanece incierto, una RNM de cerebro y punción lumbar (PL) debería ser realizado como regla para descartar otros diagnósticos.
- Los pacientes con sospecha diagnóstica de MGO deberían tener pruebas de función tiroidea y TAC de tórax para excluir timoma.

- Dos tercios de los pacientes con MGO desarrollarán signos y síntomas de debilidad en extremidades y debilidad de otros músculos bulbares, solo 1/3 de los casos permanecen como MGO pura. El 78% de estos pacientes desarrollarán MG generalizada (MGG) dentro del primer año, y casi todos (94%) la desarrollarán a los 3 años.
- Se sugiere el uso de inhibidores anticolinesterasa como primera línea de tratamiento en la MGO. La mayoría de los pacientes presentan algún beneficio con inhibidores anticolinesterasa, pero algunos pueden no responder completamente.
- Para los pacientes que continúan presentando síntomas luego del tratamiento con inhibidores anticolinesterasa, se sugiere la administración de inmunosupresores. La prednisona es la más comúnmente utilizada. En la decisión de utilizar prednisona, se deberían balancear la severidad de los síntomas y la eficacia de las medidas no farmacológicas (lágrimas artificiales, parches oculares, lentes de contacto opacas, etc.), con la dificultad del retiro de la prednisona en algunos pacientes y los efectos colaterales.
- La timectomía es recomendada para individuos con timoma.
- Para los pacientes con MGO y ausencia de timoma, la timectomía puede ser considerada en pacientes con debilidad y enfermedad refractaria al tratamiento médico, enfermedad médicamente refractaria o contraindicaciones significativas para el tratamiento médico. Para tomar esta decisión, se debería considerar el riesgo de progresión a MGG y el riesgo quirúrgico. Cirugías mínimamente invasivas (como por ej. la técnica torascópica) en centros médicos experimentados puede disminuir el riesgo asociado con la timectomía.
- Los pacientes con diplopía estable o ptosis a pesar del tratamiento médico máximo pueden beneficiarse con intervenciones quirúrgicas. Un periodo de estabilidad de algunos meses a varios años es aconsejable previo a la intervención quirúrgica.

FEB-08

Bibliografía:

1. Benatar M, Kaminski H. Medical and surgical treatment for ocular myasthenia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Apr 19;(2):CD005081.
2. Elrod RD, Weinberg DA. Ocular myasthenia gravis. *Ophthalmol Clin North Am.* 2004 Sep;17(3):275-309