



## MIASTENIA GRAVIS OCULAR ASOCIADA A HIPERTIROIDISMO



Foto A

Paciente de 27 años de edad, sexo femenino, refiere comenzar 6 meses antes de la consulta con diplopía a predominio vespertino por lo que consulta, en el examen físico se constata ausencia de exoftalmos, caída bpalpebral, bocio difuso; con fuerza de los 4 miembros conservada. Se realiza electromiograma con resultado compatible con MG ocular (Trazado intermedio, polifásicos pequeños en elevador del párpado superior, con franca respuesta al prostigmina, denotando compromiso de la placa mioneural) y anticuerpos anti receptor de acetilcolina (ACRA) levemente positivo (0,60 nmol/L para un valor normal de 0 a 0,50 nmol/L), por lo que se inicia tratamiento con piridostigmina 150 mg/d con mejoría de los síntomas. Para completar el estudio se solicita TAC de tórax que evidencia persistencia del timo en las regiones superior y media del mediastino anterior, que presenta bordes regulares y estructura homogénea (Foto A).

Luego se recibe el resultado del laboratorio: artritest negativo, FAN negativo, TSH 0,05 (VN 0,4 a 4,0), Tiroxina libre 3,60 (VN 0,8 a 2,0), el cual es compatible con hipertiroidismo y se inicia tratamiento con metimazol 30 mg/d, logrando en 3 meses la normalización de los valores T4 libre.

Una semana antes de la consulta presenta exacerbación de la diplopía por lo que consulta nuevamente, por lo que se incrementa la piridostigmina a 300 mg/d y se indica oclusión ocular unilateral intermitente, refiriendo leve mejoría de los síntomas.

Con el fin de evaluar la posible generalización de la MG y compromiso pulmonar se solicita espirometría cuyo resultado fue normal, por lo que se descarta por el momento la timectomía y se indica prednisona 8 mg/d en dosis crecientes (con el fin de minimizar la miopatía corticoidea) hasta 60 mg/d, obteniendo resolución del cuadro ocular en 2 meses.

### Comentario:

La miastenia gravis es un trastorno postsináptico de la transmisión neuromuscular. Cuando los síntomas se limitan a la musculatura ocular se denomina miastenia gravis ocular (MGO), que corresponde al tipo I de la clasificación de Osserman. La MGO cursa con ptosis palpebral, diplopía y dificultad para el cierre ocular, por debilidad del músculo *levator palpebrae*, de la musculatura extraocular y del músculo *orbicularis oculi*, respectivamente. El carácter fluctuante de la debilidad, la fatiga muscular y la normalidad de las respuestas pupilares a la luz y la acomodación son prácticamente diagnósticos de MGO.

Sin embargo, es posible que el cuadro clínico sea incompleto, y tanto la ptosis como la diplopía pueden ser expresión de una patología diferente. La miastenia grave carece de un criterio diagnóstico estándar, por lo que éste se apoya, además de en la clínica típica, en los hallazgos de cuatro pruebas diagnósticas:

1. la prueba del edrofonio,
2. la estimulación nerviosa repetitiva,
3. el estudio del *jitter* mediante electromiografía de fibra simple (SFEMG), y
4. la determinación de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina (anti-AChR).

Hay pacientes con miastenia grave generalizada seronegativa para los anti-AchR, pero positiva para anticuerpos frente a la molécula tirosinasa muscular específica (anti-MuSK). La ptosis y la diplopía son la manifestación clínica inicial de cerca de la mitad de los casos de miastenia grave y cuando la enfermedad se generaliza a territorios neuromusculares extraoculares, el paso desde MGO suele ser rápido, por lo que el reconocimiento de la MGO tiene un interés terapéutico y pronóstico añadido.

Se presenta en dos grupos de pacientes: mujeres entre 20 y 30 años y hombres mayores de 60. La característica cardinal es la asociación con fatiga muscular que se incrementa con el ejercicio físico y mejora con el reposo. La debilidad a menudo comienza en los ojos, pero puede comenzar en los músculos bulbares o los músculos de los miembros y tronco.

De los pacientes con MG Ocular con ptosis y oftalmoparesia como única manifestación de la miastenia, aproximadamente el 10 al 15 % no progresará a una forma generalizada. La timectomía no es realizada tempranamente en esta condición porque la enfermedad es menos severa que puede no progresar. Los pacientes con miastenia ocular se medican con anticolinesterasas, seguido por prednisona o azatioprina si no es efectiva. La timectomía es generalmente demorada al menos 2 años observando si ocurre la remisión espontánea o se generaliza.

Es controvertido el uso de corticosteroides en pacientes con miastenia ocular. Existen datos que más de la mitad de los pacientes con MGO que tienen solo evidencia electromiográfica de compromiso de otros músculos, pueden desarrollar debilidad clínica, pero también existen datos que el tratamiento temprano con inmunosupresores puede reducir la progresión de MGO a una forma generalizada. Por otro lado, los opositores al tratamiento con corticosteroides citan la eficacia de medidas no farmacológicas (por ej., cintas adhesivas para elevar el párpado caído, parches para eliminar la diplopía). También hay que tener en cuenta que el 10 % presentan remisión espontánea sin tomar corticoides.

El hipertiroidismo se asocia en aproximadamente 2 al 17,5% de los pacientes con miastenia gravis, y puede influenciar en el curso clínico de la enfermedad. La asociación de la miastenia gravis y el hipertiroidismo es más que una coincidencia; y los médicos lo debemos tener en cuenta en todos los pacientes con miastenia gravis o hipertiroidismo, especialmente cuando los síntomas empeoran.

**Bibliografía:**

1. Trabelsi L, Charfi N, Triki Ch, Mnif M, Rekik N, Mhiri Ch, Abid M. Myasthenia gravis and hyperthyroidism: two cases. *Ann Endocrinol (Paris)*. 2006 Jun;67(3):265-9.
2. de Entrambasaguas M, López-Bernabé R, López-Alemany M. Ocular myasthenia gravis: diagnostic aspects and evolution. *Rev Neurol*. 2007 Apr 1-15;44(7):397-403.