Casos Clínicos

MIASTENIA GRAVIS

Relato de cuatro casos

Drs. MARIANO LATORRE y ROBERTO REYNOSO *

Cátedra de Pediatría del Prof. Aníbal Ariztia.

Hospital "Luis Calvo Mackenna".

El haber reunido cuatro casos de miastenia gravis, es lo que nos ha llevado a hacer esta publicación, considerando que esta enfermedad es rara en la infancia, a tal punto que algunos textos niegan su existencia antes de la pubertad. En este sentido diremos que en un grupo de 87 pacientes reunidos por Kennedy y Moersch¹, sólo hay uno por debajo de diez años y Wilson² reproduce un cuadro de Gerstle, en el que figuran 67 enfermos, de los cuales sólo dos eran niños.

Haremos a continuación una resumida historia de nuestros casos, para exponer luego el comentario que ellos nos han sugerido.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

CASO Nº 1: C. F. G. Niño de siete años. Ingresó al hospital habiendo comenzado su enfermedad una semana antes, con ptosis palpebral derecha, dos días después se comprometió en la misma forma el párpado izquierdo. Poco después se agregó estrabismo convergente, trastornos de la deglución y torpeza del lenguaje (Fig. 1). Ingresó al hospital con los diagnósticos de poliomielitis o Síndrome de Gui-

Fig. 1. C. F. G. Año 1949. Antes del tratamiento.

Fig. 2. C. F. G. Año 1949. Después del tratamiento con prostigmine.

* Becario argentino.

Fig. 3. C. F. C. Año 1955. Control 6 años después. Adolescente normal.

Ilain-Barré: Se le efectúa un examen dirigido a la búsqueda de la pronta fatiga muscular, el que es positivo, lo mismo que el test del prostigmine. Fué dado de alta diez días después, en buenas condiciones, con un tratamiento de prostigmine oral, 1/4 de tableta cinco veces en el día (Fig. 2).

Dos años más tarde, estando ya sin tratamiento (este sólo duró un año), en ocasión de un esfuerzo físico agotador, tuvo reaparición de los síntomas, lo que obligó a darle nuevamente prostigmine oral; este tratamiento se mantuvo quince días. Ahora seis años después de comenzada su enfermedad, se encuentra en perfectas condiciones, hace vida normal, e inclusive practica deportes violentos. Se le hace en el último control radioscopia de tórax, la que es negativa (Fig. 3).

CASO Nº 2: J. M. I. 14 años. En 1952 inicia su enfermedad con molestias para comer, que se traducían especialmente en dificultad para deglutir, sinomatología que se acentuaba severamente en oportunidad de contraer el niño infecciones, aunque fueran de carácter leve.

Durante todo ese año no se sospechó etiología, siendo su examen aparentemente negativo.

En vista que los síntomas se acrecentaron y en una ocasión presentó una crisis asfíctica, coincidente con un cuadro infeccioso y que la astenia, en especial vespertina, iba en aumento, se sospechó que pudiera tratarse de una miastenia gravis. En estas circunstancias se practicó un examen neurológico detallado que reveló: discreta ptosis palpebral bilateral y caída de las comisuras labiales. Se le efectúa el test del prostigmine que confirma el diagnóstico.

Evolución: Con el tratamiento de prostigmine oral (15 mgrs. cada 6 horas) desaparece la sinomatología, permitiéndosele una vida con restricción de ejercicios.

Un año después se comenzó a disminuir la dosis, tanteándose la tolerancia y se vió que inclusive la supresión del medicamento no significaba reaparición de los síntomas. De acuerdo con esta mejoría se le autoriza a hacer una vida normal.

Actualmente, pasados cuatro años, está en perfectas condiciones, sin que en ningún momento haya tenido signos relacionados con la enfermedad.

Ultimamente concurrió a control y se comprobó un adolescente sano. Se le efectuó un examen radiológico del tórax, en busca de una hiperplasia tímica, pero no se hallaron imágenes que hicieran sospecharla.

CASO Nº 3: R. S. M. 11 años. Hace un año, sin que mediara enfermedad infecciosa aguda, presentó decaimiento, disminución de las fuerzas, dificultad para deambular, hablar e incluso para alimentarse, trastornos éstos que se fueron acentuando progresivamente. Antecedentes personales y familiares sin importancia.

Examen al ingreso: buen estado general y nutricional. Disminución de la fuerza muscular. Ptosis palpebral bilateral, más marcada a izquierda.

Se plantea el diagnóstico de distrofia muscular progresiva.

Se le practica posteriormente un examen neurológico que revela: escolar con facies característica, ptosis palpebral izquierda, ángulos de la boca caídos. Puede contar solamente hasta diez sin necesidad de inspirar; después la voz se hace cada vez más gangosa. Deambulación imposible por impotencia muscular. Franca hipotonía de los músculos del cuello. Alimentación imposible por dificultad en la deglución. Diagnóstico: miastenia gravis.

Se inyectan 10 mgrs. de prostigmine 1 x 2.000, previa prueba de agotamiento muscular; poco rato después el niño puede caminar e incluso correr, traga sin dificultad, desaparece la ptosis palpebral. Radioscopia de tórax negativa. Hemograma, calcemia, potasemia y orina: normales. Se le administra neostigmina 1 x 2.000 dos veces al día, lo que le permite levantarse y alimentarse sin dificultad. Días después se cambia la droga inyectable por prostigmine oral 50 mgrs. al día, repartidos en cinco tomas. El décimo-tercer día de hospitalizado, amanece febril, odioso, decaído. En el examen físico sólo se encuentran estertores catarrales en ambos campos y una faringe congestiva, por lo que se le indica sulfadiazina 0,50 grs. cada cuatro horas. Dos días después en las primeras horas de la mañana, presenta un cuadro de urgencia: paro respiratorio con latidos cardíacos débiles. Se practica respiración artificial y oxígeno, aspiración, prostigmine, tónicos cardíacos. A pesar de este tratamiento y de inyectársele adrenalina intracardiaca, fallece.

Protocolo anátomo-patológico: Bronconeumonía del lóbulo inferior del pulmón izquierdo. Hiperplasia del timo (60 grs.). Hiperemia de todos los órganos.

Fig. 4. M. M. Obsérvese la ptosis palpebral y la caída de las comisuras labiales.

CASO Nº 4: M. M. 10 años. Hace un año notó la caída del párpado derecho y una semana después el izquierdo. Más tarde observan que tiene la boca torcida.

Consultó en este año numerosos médicos, quienes indicaron diversos tratamientos, sin ningún resultado. Ultimamente se fatiga con facilidad en tareas y juegos. Esta sintomatología aumenta a medida que avanza el día.

Examen: Fascies especial, determinada por ptosis palpebral bilateral y comisuras labiales caídas (Fig. 4). Movimientos oculares abolidos, reacciones pupilares normales. Fondo de ojo negativo. Paresia facial izquierda periférica (Fig. 5). Dificultad en la deglución. Al hacerla contar se aprecia voz cada vez más gangosa e inaudible. El resto es negativo.

Se practica una inyección de prostigmine 1 x 2.000,

Fig. 5. M. M. Paresia facial izquierda.

subcutánea. A los veinticinco minutos desaparece la ptosis palpebral (Fig. 6) y la paresia facial (Fig. 7). Los movimientos oculares son casi normales persistiendo sólo una ligera paresia de los rectos. La deglución se practica sin dificultades.

La radiografía de tórax informa: "Imagen laminar sobre el mediastino anterior, que corresponde a persistencia del timo".

Se le indica prostigmine en tabletas, una cada ocho horas. Ha tenido una evolución ampliamente satisfactoria y sin dificultades, al cumplirse un mes de hospitalización.

COMENTARIO

Ford⁴ establece siete puntos importantes en el diagnóstico de la miastenia gravis, que son: 1) debilidad de los músculos

Fig. 6. M. M. Después del porstigmine. Desaparece la ptosis palpebral.

Fig. 7. M. M. Desaparición de la paresia facial.

estriados, que comienza generalmente por los oculares o músculos bulbares, generalizándose posteriormente. 2) historia de remisiones y exacerbaciones. 3) fatiga anormal, con aumento de la sintomatología a medida que progresa el día. 4) reacciones eléctricas específicas. 5) presencia de linforragias en la biopsia muscular. 6) mejoría espectacular con la administración de prostigmine y 7) ausencia de cambios mentales o trastornos de la sensibilidad o alteración de los sentidos.

A excepción de la prueba eléctrica y la biopsia muscular, que no se efectuaron, las restantes condiciones fueron cumplidas por todos nuestros niños. Todos ellos comenzaron su enfermedad con parálisis de los músculos inervados por los pares craneanos: ptosis palpebral (tercer par) caída de la comisura labial (séptimo par) dificultades en la deglución (novenos y décimo par). Además presentaron fatiga precoz y recrudecimiento vespertino de la sintomatología. La prueba del prostigmine fué significativamente positiva y en ninguno se comprobaron alteraciones, ya sea de orden mental, sensitivo o sensorial.

No insistiremos en la descripción del cuadro clínico de la enfermedad, ya que las historias de nuestros enfermos, se ajustan a las descripciones clásicas típicas.

La etiopatogenia es aún oscura. Sin entrar a detallar las numerosas teorías diremos que la teoría sostenida hace una década, que intentaba explicar el trastorno muscular por una destrucción exagerada de acetilcolina, debido a un exceso en la producción de colinesterasa, ha sido reemplazada por aquella que habla de una falta de síntesis de acetilcolina, debido a la presencia de una sustancia tóxica, aún no identificada.

En resumen, podemos decir que la miastenia gravis responde a un trastorno metabólico en la transmisión química de los impulsos nerviosos a los músculos. La figura Nº 8 ilustrará la idea expuesta (de Richter ⁵).

Es evidente que la observación de nuestros casos sugiere un pronóstico distinto al del adulto, ello en atención a que la sintomatología regresó con la iniciación del tratamiento y no requirió aumento progresivo de la dosis sino que, por el contrario, la suspensión del mismo no signifi-

Figura Nº 8

- A: Contracción muscular normal.
 B: Contracción muscular en la miastenia.
 C: Influencia del prostigmine.
 N. M.: neurona motora.
 P. N. M.: placa neuro-muscular.
 A. C.: acetilcolina.
 C. E.: colinesterasa.
 Mu.: músculo.
 Pro.: prostigmine.

có la reaparición de la enfermedad. Dos de ellos, uno después de tres años y el otro de seis, están en perfectas condiciones, permitiéndose una vida normal.

La droga de elección en el tratamiento de esta enfermedad es el prostigmine; así concluye Schlezinger ⁶ después de haber tratado distintos grupos de pacientes, con diversos medicamentos. La dosis no se ajusta a esquemas estrictos y deberá tantearse hasta hallar la cantidad adecuada que suprima los síntomas. Como pauta general en niños se puede emplear la vía oral, en cantidad de 60 mgrs. al día repartidos en tres o cuatro tomas. Se sugiere el uso de este medicamento con efedrina, ésta a la dosis de 8 mgrs. por toma.

Se han ensayado también el tetraetilpirofosfato (T.E.P.P.) y la octometilpirofosforamida, las que tendrían acción semejante al prostigmine, pero su efecto sería más prolongado. El inconveniente reside en que la dosis útil está muy cercana a la tóxica.

La denervación del seno carotídeo y la timectomía han tenido resultados variables. La ACTH determina una mejoría evidente pero de duración efímera, ya que alcanza sólo a 72 horas.

Para evitar las molestias derivadas de la administración del prostigmine (cefaleas, cólicos intestinales, etc.) nosotros hemos dado con éxito, con cada administración de la droga, 15-20 gotas de tintura de belladona.

RESUMEN

Se relatan las historias de cuatro niños afectados de miastenia gravis atendidos en los últimos seis años, en el Hospital "Luis Calvo Mackenna". Se recalca la semejanza de la sintomatología en todos ellos. Se comenta la fisiopatología y pronóstico de la afección y se exponen las normas terapéuticas.

SUMMARY

The authors report the stories of four children with Myastenia Gravis seen at the Calvo Mackenna Hospital in the last six years.

A commentary on these stories is made, emphasizing the similarity of the symptomatology shown by all the patients.

Some of the therapeutics patterns are given after a brief discussion on the physiopathology and prognosis of the disease.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—ROSS, R. — Timectomía en el tratamiento de la miastenia gravis. *Lancet*. 1:785, 1952.
- 2.—WILSON, S. — *Neurology*. Williams & Wilkins. Baltimore. 1941.
- 3.—LATORRE, M. — Myastenia gravis. *Rev. Ch. de Ped.* 4:165, 1949.
- 4.—FORD, D. — *Diseases of the Nervous System*. Ch. Thomas. Springfield. 1952.
- 5.—RICHTER, R. — *Medical Clinics of North America*. Chicago Number. 1945.
- 6.—SCHLEZINGER, N. — Present status of therapy in Myastenia gravis. *J.A.M.A.* 148:508, 1952.