

Comunicación corta

Diplopía como manifestación de Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton secundario a adenocarcinoma de colon

Diplopia as a symptom of Lambert-Eaton myasthenic syndrome secondary to colon adenocarcinoma

Maribel Acuña Salles¹, Cristina Molero Langa¹, Pedro Pascual Ruiz¹, Daniel Garcerant Congote¹, Laura Cabrejas Martínez², Miguel Ángel Alonso Peralta²

Servicio de Oftalmología. Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Resumen

El síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton es un desorden infrecuente que se presenta generalmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico neurológico. Su asociación a adenocarcinoma de colon no ha sido descrita en la literatura. **Objetivo:** Presentamos el caso de una mujer de 53 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon tratado con hemicolectomía y quimioterapia que presentó datos de afectación autonómica y de musculatura extraocular con auto anticuerpos anti canales de calcio positivos. Se diagnostica Síndrome paraneoplásico miasteniforme de Lambert-Eaton. **Conclusión:** Este caso resulta interesante por la asociación no descrita de Síndrome de Lambert-Eaton a adenocarcinoma de colon.

Palabras clave: *Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton, adenocarcinoma de colon, diplopía.*

Summary

Lambert-Eaton myasthenic syndrome is an infrequent disease, usually presented as a paraneoplastic neurological syndrome. Among scientific literature, its association with colon adenocarcinoma has never been described. **Objective:** We present the clinical case of a 53 year-old woman with previous colon adenocarcinoma, treated with hemicolectomy and chemotherapy. She developed autonomic and extraocular muscle dysfunction, with positive calcium channel antibodies. Thus, Lambert-Eaton myasthenic syndrome was diagnosed. **Conclusion:** This is the first reported association between colon adenocarcinoma and Lambert-Eaton myasthenic syndrome.

Key words: *Lambert-Eaton myasthenic syndrome, colon adenocarcinoma, diplopia.*

¹ Licenciado en medicina y cirugía. Médico Residente de Oftalmología.

² Doctor en medicina y cirugía.

Trabajo presentado como caso clínico en el Congreso de la Sociedad Española de Estrabología, Cuenca, abril de 2014.

Introducción

El síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton (SMLE) se presenta habitualmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico neurológico, siendo frecuente su asociación con el carcinoma microcítico de pulmón (CMP), no habiendo sido comunicada a la fecha su asociación con adenocarcinoma de colon. Las manifestaciones clínicas del SMLE incluyen debilidad proximal progresiva, fatigabilidad y afectación autonómica, resultando infrecuente su afectación ocular.

Describimos un caso de diplopía secundaria a afectación de musculatura extraocular como manifestación de un SMLE, excepcionalmente asociado a adenocarcinoma de colon.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 53 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon que fue tratado mediante hemicolectomía derecha y quimioterapia. Tras este tratamiento, presentó síntomas de polineurorradiculopatía sensitiva tóxica, la cual fue interpretada como secundaria al tratamiento con quimioterapia. En el seguimiento posterior, presentó abolición de reflejos aquileos, debilidad muscular proximal de miembros superiores y manifestaciones autonómicas.

Fue remitida a consultas de Oftalmología por añadirse diplopía vertical intermitente y dificultad en la apertura palpebral de predominio matutino, con perfil de mejoría vespertina. En la exploración de la motilidad ocular extrínseca se encontró que tanto ducciones como versiones no presentaban limitaciones o restricciones



Figura 1. Exploración de la motilidad extraocular. Imagen de lateroversiones, supraversion e infraversion en las que no se encontraron restricciones o limitaciones.

(fig. 1), sin embargo, se objetivó dificultad en mantener la mirada en posiciones extremas por fatigabilidad. Durante la exploración no presentó diplopía. Además, presentaba una endoforia de 4°. La analítica general, serología y estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. Se realizó resonancia magnética nuclear de cerebro y columna completa en las que no se evidenciaron alteraciones estructurales que explicaran los síntomas (fig. 2). El estudio de anticuerpos anti canales presinápticos de calcio ligados a voltaje (Ac anti-VGCC) resultaron positivos. Se diagnostica SMLE con arreflexia, afectación autonómica y de musculatura extraocular, iniciándose tratamiento por parte de Neurología con diaminopiridina, pirodostigmina y corticoides, con buena respuesta clínica. Debido al carácter intermitente y no incapacitante de las manifestaciones oculares se decidió por parte de Oftalmología observación de la evolución de los síntomas. Actualmente y tras la instauración del tratamiento por parte de Neurología, los síntomas se han estabilizado, presentando diplopía no invalidante en forma ocasional.

Discusión

El SMLE es uno de los síndromes paraneoplásicos de causa autoinmune más representativos y bien definidos, en el cual la liberación



Figura 2. Resonancia magnética nuclear (A) corte transversal de cerebro y (B) corte sagital de columna completa sin alteraciones estructurales.

de acetilcolina en la unión neuromuscular se encuentra disminuida o bloqueada por la presencia de Ac anti-VGCC.¹

El SMLE se presenta generalmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico, reportándose que entre un 50 y 60% de los pacientes tiene algún tipo de tumor (1), en la mayoría de los casos un CMP (2), lo que motiva que frente al diagnóstico primario de SLE las pruebas de screening de neoplasias estén justificadas hasta 2 años tras el diagnóstico (3).

Las manifestaciones clínicas típicas del SMLE incluyen una tríada típica consistente en debilidad proximal progresiva de predominio matutino, síntomas autonómicos como sequedad bucal y disfunción eréctil y arreflexia, presentando en estadios avanzados afectación craneobulbar con ptosis, diplopía y disfagia (1).

La ocurrencia de sintomatología ocular oscila entre el 0 y el 80% y la de síntomas bulbares entre el 5 y el 80%. Este amplio rango de prevalencias probablemente sea secundario a la inconsistencia o fluctuación de los síntomas al momento de la evaluación. En todo caso, la afectación ocular del SMLE no suele ser un síntoma al debut de la enfermedad, a diferencia de otros síndromes miasteniformes con los que hay que hacer el diagnóstico diferencial. Aunque se han reportado algunos casos de SMLE con síntomas oculares exclusivos (1), cabe destacar que la afectación craneobulbar generalmente señala progresión dentro de la historia natural de la enfermedad.

El diagnóstico de SMLE se establece mediante las manifestaciones clínicas, los hallazgos característicos de los estudios de conducción nerviosa y por la presencia de Ac anti-VGCC, resultando éstos últimos más específicos (hasta el 99%) (1) por el alto grado de solapamiento clínico y electromiográfico que puede presentar con casos de Miastenia gravis (4) y con otros desórdenes de la conducción, destacando en

nuestro caso la presencia de polineuropatía sensitiva tóxica preexistente.

El tratamiento inicial incluye el de la neoplasia causante del SMLE. Sin evidencia oncológica, los agentes de liberación de acetilcolina presináptica, tal como la diaminopiridina en asociación o no a piridostigmina, suelen ser eficaces y bien tolerados (1). La persistencia de afectación ocular de carácter permanente o invalidante se puede manejar mediante corrección quirúrgica.

En esta paciente, el antecedente de adenocarcinoma de colon resulta ser el único dato clínico que pueda explicar la presencia de SMLE. Es importante destacar que el cáncer colorrectal raramente se presenta asociado a desórdenes paraneoplásicos neurológicos, habiendo sido comunicados algunos casos de vasculitis y neuropatía sensorial (5).

No hemos encontrado en la literatura reportes de casos de SMLE asociado a adenocarcinoma de colon, por lo que este caso resulta de particular interés.

Bibliografía

1. Titulaer MJ, Lang B, Verschuuren JJ.: Lambert—Eaton myasthenic syndrome: from clinical characteristics to therapeutic strategies. *Lancet Neurol* 2011; 10(12):1098-1107.
2. Arai H, Inui K, Hashimoto K, Kan-O K, Nishii T, Kishida H, et al.: Lung adenocarcinoma with Lambert-Eaton myasthenic syndrome indicated by voltage-gated calcium channel: a case report. *J Med Case Rep* 2012 5; 6: 281.
3. Leypoldt F, Wandinger KP.: Paraneoplastic neurological syndromes. *Clin Exp Immunol* 2014; 175: 336-348.
4. Muñoz-Mateo J, Álvarez-Vázquez O, Fernández-Rodríguez R, Fagundo-González O, Flores-Calvente J.: Síndrome miasteniforme de Eaton-Lambert. Revisión y presentación de un caso. *Rehabilitación* 2006; 40: 271-274.
5. Sio T, Paredes M, Chaudhary U.: Neurological manifestation of colonic adenocarcinoma. *Rare tumors* 2012; 4: 98-100.