

Comunicación corta

Miastenia ocular juvenil. A propósito de tres casos

Juvenile ocular myasthenia. Report of three cases

Elena Cabezas Monjas¹, Encarnación Mengual Verdú¹,
Belén Sánchez Cañal¹, Patricia Andreo Lillo²,
Magdalena García Navarro³

Hospital Universitario San Juan de Alicante. San Juan, Alicante, España

Resumen

Caso clínico: Presentamos 3 casos de miastenia ocular en niños menores de 5 años y analizamos su seguimiento. Todos debutaron con ptosis y alteración de la motilidad ocular extrínseca (MOE). En el estudio diagnóstico, un paciente presentó anticuerpos contra receptor de acetilcolina negativos y electromiograma patológico; otro, anticuerpos positivos y electromiograma normal; el tercero, positividad de ambas pruebas. Fueron tratados con bromuro de piridostigmina, necesitando dos de ellos tratamiento corticoideo adicional. **Discusión:** Ptosis variable y alteraciones en la MOE son sugestivos de miastenia ocular, así como autoinmunidad positiva y electromiograma alterado. El diagnóstico precoz es fundamental dado su potencial ambliopizante.

Palabras clave: *Miastenia ocular juvenil, ptosis, electromiograma, estrabismo, ambliopia.*

Summary

Clinical case: We present 3 cases of ocular myasthenia in children under the age of five and we analyse their monitoring. All of them debuted with ptosis and altered extrinsic ocular motility. In the diagnostic study, one patient presented negative antibodies against acetylcholine receptor and pathological electromyogram; another one, positive antibodies and standard electromyogram; the third one, positivity in both tests. Patients were treated with pyridostigmine bromide, two of them needing additional corticoid treatment. **Discussion:** Variable ptosis and altered extrinsic ocular motility are suggestive of ocular myasthenia, as well as positive autoimmunity and altered electromyogram. Early diagnosis is essential given its tendency to amblyopia.

Key words: *Juvenile ocular myasthenia, ptosis, electromyogram, strabismus, amblyopia.*

¹ Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Oftalmología. Unidad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismos.

² Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría.

³ Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Neurofisiología clínica.

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune causada por autoanticuerpos contra proteínas de la placa neuromuscular, como los receptores de acetilcolina (Ac-antiAChR) (1). En España afecta a unas 10.000 personas, siendo niños entre un 10-20% (2,3).

En edad pediátrica distinguimos: miastenia congénita, transitoria neonatal y juvenil, que presentamos a continuación; sus características son similares a las del adulto pero comienza más frecuentemente con síntomas oculares, posee menor porcentaje de generalización y mayor tasa de pacientes seronegativos para Ac-antiAChR.

CASO 1

Varón de 4 años remitido urgente a nuestro servicio por parálisis incompleta del tercer par craneal en ojo izquierdo (OI). Presentaba ptosis en OI con fatigabilidad y exotropía de ángulo variable de tres meses de evolución, pupilas isocóricas normorreactivas (PICNR) y resto de exploración normal. Ante la sospecha de cuadro miasténico, iniciamos tratamiento con bromuro de piridostigmina y solicitamos pruebas para completar el estudio. Los Ac-antiAChR resultaron negativos y la resonancia magnética (RMN) cerebral normal, pero el electromiogra-



Figura 1. Imágenes del paciente del Caso 1: ptosis de ojo izquierdo al debut (arriba) y mejoría sintomática con el tratamiento anticolinesterásico (abajo).

ma alterado y la mejoría sintomática con el tratamiento anticolinesterásico permitieron confirmar el diagnóstico (fig. 1).

En el seguimiento presentaba ptosis fluctuante, exoforia alterna con dominancia del OI y defecto refractivo astigmático, por lo que pautamos oclusión del OI y gafas. Debido al empeoramiento posterior se decidió iniciar corticoterapia, con mejoría de la exoforia y desaparición de la ptosis pero aparición de aspecto cushingoide. Dada la buena respuesta al corticoide, se pautó de forma descendente y en días alternos antes de plantear el tratamiento con otros inmunosupresores.

Tras 6 meses continuaba la exotropía alterna estable pero sin ptosis, así mantuvimos las oclusiones y el tratamiento anticolinesterásico. En la última revisión presentaba agudeza visual (AV) de unidad en ambos ojos (AO) con corrección y ptosis bilateral asimétrica, por lo que incrementamos, en conjunto con neuropediatría, la dosis de piridostigmina.

CASO 2

Niña de 23 meses remitida por ptosis fluctuante y exotropía intermitente de OD. Presentaba miocardiopatía hipertrófica y dos tíos con estrabismo.

Se objetivó AV de 0,7 en AO, PICNR y buena función del músculo elevador del párpado con ptosis tras la posición mantenida y exoforia alterna en OD.

El neuropediatra completó el estudio por sospecha de miastenia con una RMN cerebral y torácica y un electromiograma, que fueron normales, y una analítica que objetivó positividad de los Ac-antiAChR; se inició tratamiento con bromuro de piridostigmina, con mejoría sintomática.

En el seguimiento presentaba ptosis (fig. 2), hipertropía en abducción y exotropía intermitente de OD, que mejoró al ajustar la dosis de anticolinesterásico.

Presentó un episodio de diplopía durante un proceso febril que se trató aumentando la dosis de piridostigmina y añadiendo corticoides



Figura 2. Imagen del paciente del Caso 2 donde se aprecia ptosis asimétrica, mayor en ojo derecho.

orales en pauta descendente; con mejoría de la sintomatología ocular.

En la última revisión, tras la retirada completa del corticoide y el aumento de dosis del anticolinesterásico, estaba asintomática.

CASO 3

Niña de 3 años atendida por ptosis palpebral bilateral asimétrica y limitación de la supraducción en AO de aparición súbita, PICNR y resto de exploración normal.

Dado el empeoramiento agudo se decidió ingreso para observación y estudio. La TAC cerebral, TAC torácica y analítica fueron normales; pero el resultado del electromiograma (fig. 3) y la positividad de los Ac-antiAChR eran compatibles con el diagnóstico de miastenia, por lo que se inició tratamiento con bromuro de piridostigmina, con mejoría de la ptosis. La paciente fue dada de alta con tratamiento anticolinesterásico.

Durante el seguimiento se mantuvo estable y sin recaídas. Oftalmológicamente permanecía asintomática sin tratamiento, a excepción de una leve hipotropía derecha en levosupraversion que se corrigió espontáneamente en las sucesivas visitas. Tras 4 años sin tratamiento, en la última revisión, presentaba una exploración oftalmológica normal.

DISCUSIÓN

La Miastenia Gravis Juvenil (MGJ) es aquella acontecida antes de los 15 años de edad, supone un 10% del total con incidencia similar en

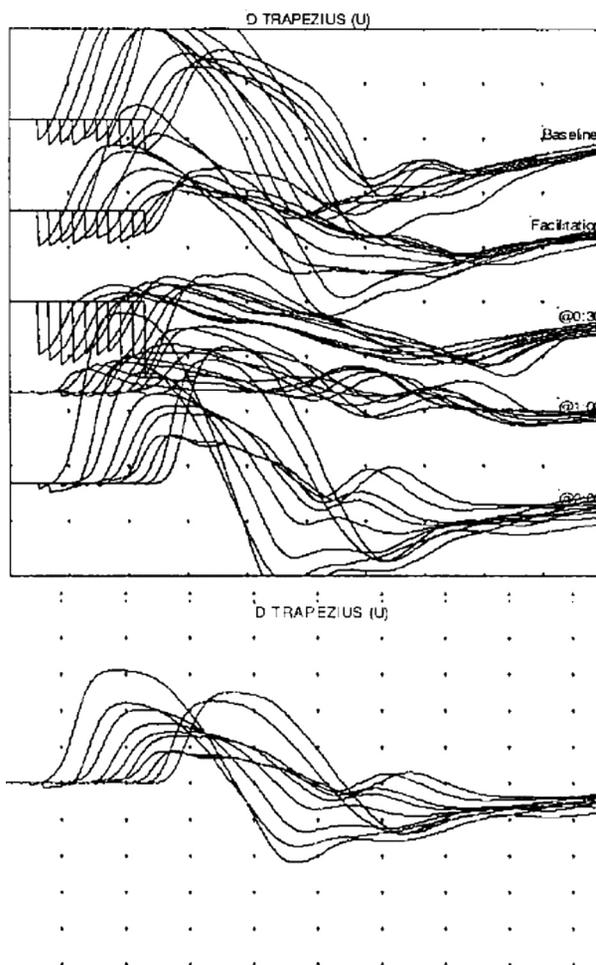


Figura 3. EMG de estimulación repetitiva a 3 ciclos por segundo en músculo trapecio en reposo y tras facilitación con 1 minuto de ejercicio (arriba). Tras 2 minutos (abajo) observamos una disminución patológica mayor del 10% de la amplitud entre el potencial 1 y el 4.

ambos sexos en prepúberes (3,4). Destacamos la temprana edad de los casos presentados, ya que solo el 4% debuta antes de los 10 años.

En la miastenia ocular hay afectación de MOE, músculo elevador del párpado y músculo orbicular, afecta desde el inicio al 43-50% de los pacientes con MGJ (5), mayoritariamente prepúberes. Ptosis y diplopia son las principales formas de presentación, pero puede imitar cualquier cuadro de paresia muscular (6) y ser causa de ambliopía, de ahí la importancia de considerar su diagnóstico en la patología ocular infantil.

El diagnóstico se fundamenta en la clínica y se confirma mediante pruebas farmacológicas (con inhibidores de acetilcolinesterasa), neuro-

fisiológicas y estudio serológico (2). Aunque el timoma es excepcional en niños, es necesario descartarlo mediante una prueba de imagen torácica (TAC y/o RMN) (1).

Su tratamiento se basa en: fármacos anticolinesterásicos, como primera línea de tratamiento, e inmunosupresores si persisten sintomáticos, corticoesteroides orales como primera opción y azatioprina como alternativa (1,4). Un 80% de los niños tratados con corticoterapia presentan buena respuesta clínica, principalmente en la forma ocular. Conviene evitar ciertos fármacos en estos pacientes, como amoniglucósidos, tetraciclinas, quinolonas y betabloqueantes, ya que deterioran su fuerza muscular y pueden empeorar la evolución (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Arroyo H. Tratamiento de la miastenia gravis juvenil. *Medicina (B.Aires)*. 2019; 79(3): 71-76.
2. Martínez Torre S, Gómez Molinero I, Martínez Girón R. Puesta al día en la miastenia gravis. *Medicina de Familia SEMERGEN*. 2018; 44(5): 351-354.
3. Schmidt S N, Salinas C ME, Erazo T R. Miastenia gravis en pediatría. *Rev. chil. Pediatr.* 2005; Jun 76(3): 291-298.
4. De la Calle T, Esteban P L, Docio B E, Guinea A L. Miastenia gravis juvenil. Una enfermedad olvidada por los pediatras. *An Pediatr.* 2007; 66: 422-423.
5. Papazian O, Alfonso I, Araguez N. Miastenia gravis juvenil. *Medicina (B. Aires)*. 2009; 69(1): 71-83.
6. Sanz P M, del Cerro Pérez I, Peinado G A, de Liaño Sánchez P G. Causas y tratamiento quirúrgico de la diplopía y estrabismo en la miastenia gravis. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2019; 94(3): 107-111.