

# MIASTENIA GRAVIS COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA DE LUPUS

Cecilia Judith Robredo<sup>1</sup>  
Romeo Amílcar Bonilla<sup>2</sup>

Recibido: 23/10/17

Aceptado: 10/11/17

DOI: <http://dx.doi.org/10.5377/creaciencia.v11i1-2.6043>

## RESUMEN

Las manifestaciones neuropsiquiátricas del lupus eritematoso sistémico (LES) incluyen los síndromes neurológicos del sistema nervioso central (SNC), periférico y autonómico, así como los síndromes psiquiátricos observados en los pacientes con LES, una vez que se han descartado otras causas. La asociación entre miastenia gravis y otra enfermedad autoinmune fluctúa entre el 5 y el 30% de los casos. Se presenta el caso de una mujer de 29 años, de quien, después de múltiples ingresos hospitalarios y una serie de estudios por cuadros de debilidad, se pudo demostrar la relación entre miastenia gravis y el lupus eritematoso sistémico que ya padecía.

**PALABRAS CLAVE:** *Miastenia gravis*, lupus eritematoso sistémico, fatiga muscular, El Salvador.

## MYASTHENIA GRAVIS AS A NEUROLOGICAL MANIFESTATION OF LUPUS

### ABSTRACT

The neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus (SLE) include the neurological syndromes of the central nervous system (CNS), peripheral and autonomic syndromes observed in patients with SLE, once other causes have been ruled out. The association between myasthenia gravis and another autoimmune disease fluctuates between 5 and 30% of cases. We present the case of a 29-year-old woman, from whom, after multiple hospital admissions and a series of studies due to weakness, the relationship between myasthenia gravis and the systemic lupus erythematosus that she already had was demonstrated.

**KEYWORDS:** *Myasthenia gravis*, systemic lupus erythematosus, muscular fatigue, El Salvador.

1 Médico internista de Staff del Hospital General del Instituto Salvadoreño del Seguro Social. juditra\_72@hotmail.com

2 Médico internista de Staff de Hospital General del Instituto Salvadoreño del Seguro Social. romeoabm06@yahoo.com

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso generalizado (LEG) afecta por lo menos al 0.1% de la población mundial. En El Salvador, aproximadamente el 85% de los casos reportados corresponden al sexo femenino, y la media de edad es de 47 +/- 17 años, lo que lo convierte en la segunda patología reumática más frecuente en el país.<sup>1</sup> Las expresiones neuropsiquiátricas del lupus fueron compiladas por la American College of Rheumatology (ACR) en 19 síndromes,<sup>2</sup> que van desde cefalea vascular y alteraciones de ánimo hasta trastornos cognitivos y otros graves e incapacitantes, como la mielitis transversa y apoplejías, entre otros, los cuales tienen bases fisiopatogénicas definidas que conllevan a tratamientos dirigidos; sin embargo, aun en la actualidad representan un reto diagnóstico y frecuentemente terapéutico. Las manifestaciones más prevalentes incluyen alteraciones cognitivas (55-80%), cefalea (24-72%), trastornos de ánimo (14-57%), apoplejías (5-18%), convulsiones (6-51%), polineuropatía (3-28%), ansiedad (7-24%) y psicosis (8%). El resto de los síndromes tiene prevalencias por debajo del 1%, incluyendo la miastenia gravis.<sup>3</sup> La importancia de estas manifestaciones radica en que para El Salvador las principales causas de morbilidad en pacientes con enfermedades reumáticas lo constituyen las infecciones, la actividad de la enfermedad y la patología cerebrovascular.<sup>4</sup>

Miastenia gravis es un desorden autoinmune que afecta la placa neuromuscular a causa del ataque de anticuerpos dirigidos a los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica del músculo, lo cual genera diferentes grados de fatiga muscular a todo nivel, que se hace más evidente a lo largo del día.<sup>5</sup>

Los timomas están presentes en el 10% de estos pacientes.<sup>6</sup> La complicación más temida de la miastenia gravis es la insuficiencia respiratoria (crisis miasténica), que puede ocurrir en alrededor del 20% de los pacientes. Entre los factores que incrementan el riesgo de padecer de miastenia gravis se encuentra el lupus eritematoso sistémico.<sup>7</sup>

## REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 29 años de edad conocida desde el año 2006 en Reumatología por lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípidos, tratada con azatioprina 100 mg al día, prednisona 5 mg diarios, aspirina 100 mg al día, warfarina 5 mg diarios, hidroxycloroquina 200 mg al día.

Consultó por dos meses de disfagia progresiva tolerando solo líquidos, disfonía, disartria, diplopía, disminución de agudeza visual y fatiga muscular, que empeoraba en el transcurso del día. En el examen neurológico se evidenció funciones mentales superiores conservadas, alteración del IX y X par craneal, fuerza de 4 en todas las extremidades (escala de Daniels), tono de cero (escala de Ashworth), reflejos osteotendinosos normales.

### EXÁMENES DE LABORATORIO AL INGRESO

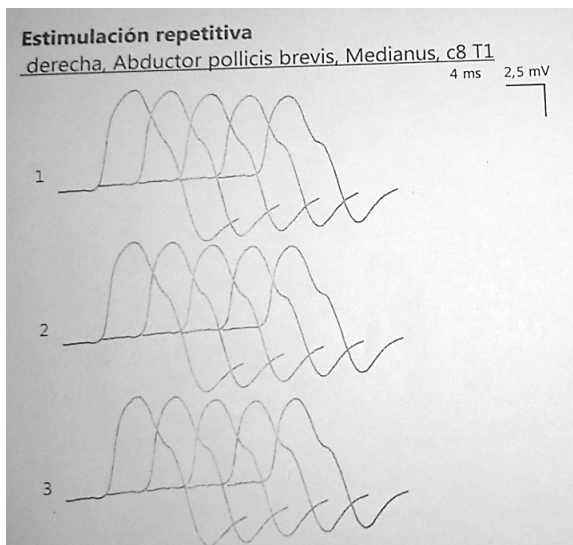
Glucosa	102 mg/dl
Creatinina	0.4 mg/dl
Potasio	4.1 meq/ L
Sodio	133 meq/L
CPK total	75 U/ L
Glóbulos blancos	6,080
Hemoglobina	13.5 gr/dl
Eritrosedimentación	53 mm/hr

Además, presentó TAC y resonancia cerebral sin anormalidades. Durante las primeras 72 horas de su ingreso desarrolló cuadro de insuficiencia respiratoria aguda que requirió soporte ventilatorio. Se retiró sedación en menos de 24 horas y fue evaluada por neurología por cuadro de debilidad persistente, por lo cual se decidió abordarlo como síndrome miasténico.

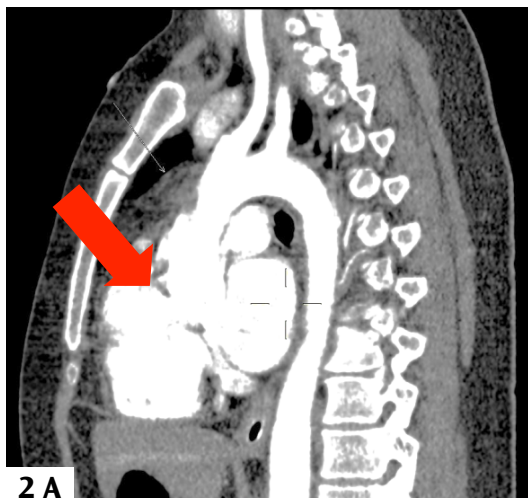
Al practicar la prueba de estimulación repetitiva se encontró decremento patológico de las amplitudes en los potenciales motores (**Figura 1**), hallazgos que eran compatibles con enfermedad de la placa neuromuscular del tipo miastenia gravis leve a moderada.

Ante la evidencia se realizó prueba terapéutica con neostigmina y recuperó la fuerza de miembros su-

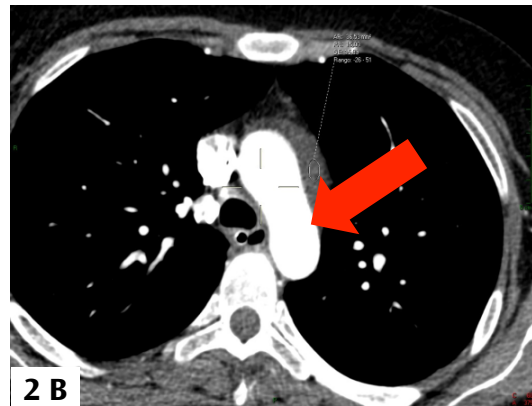
periores y de músculos faciales diez minutos después de su administración. Debido a prueba positiva con neostigmina, se decidió iniciar inmunoglobulina humana a 0.4 gr/kg/día por cinco días y neostigmina, una ampolla intramuscular cada ocho horas, con posterior traslape a piridostigmina 60 mg vía oral cinco veces al día. Se logró extubar satisfactoriamente al undécimo día de estancia hospitalaria y fue dada de alta tres días después. El estudio de TAC de tórax de rastreo evidenció presencia de lesión quística en la grasa tímica (Figuras 2A y 2B).



**Figura 1.** Test de estimulación repetitiva, en el cual se obtuvo decremento patológico de las amplitudes.



**2 A**



**2 B**

**Figura 2B.** Corte transversal de TAC de tórax. En ambas figuras se señala lesión quística con densidad de 14 UH de 4.4 x 1.2 cm ubicada en la grasa tímica y prevascular que corresponde a timoma quístico.

## DISCUSIÓN DEL CASO

El lupus y miastenia gravis son desórdenes autoinmunes en los cuales los factores inmunológicos, genéticos y ambientales están implicados.<sup>7</sup>

Ambas patologías tienen varias características clínicas y fisiopatológicas en común, como la edad bimodal (con un pico más elevado entre los 20 y 30 años), la afectación predominante al sexo femenino en ambos grupos, la presencia de autoinmunidad y que se presentan ciclos de exacerbación y remisiones.<sup>8</sup> El caso de esta paciente cumplía con los criterios de edad, sexo, autoinmunidad y ciclos de presentación.

La relación existente entre lupus eritematoso sistémico y miastenia gravis puede tener tres escenarios:

- 1) Presentación de ambas patologías en forma aguda con diagnóstico simultáneo.
- 2) Aparición de lupus eritematoso sistémico en un paciente miasténico conocido.
- 3) Desarrollo de miastenia gravis en un paciente con lupus eritematoso sistémico.<sup>9</sup>

Nuestro caso se comportó como el tercer escenario, ya que el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico precedió al desarrollo de debilidad generalizada y compromiso bulbar. El cuadro de debilidad y fatigabilidad con compromiso bulbar nos llevó a plantear la sospecha clínica de miastenia gravis, que se documentó con estudios de electrofisiología y la prueba terapéutica con neostigmina.

Como parte complementaria del estudio se practicó TAC de tórax, que demostró la presencia de timoma quístico.

## CONCLUSIÓN

Debido a las características clínicas y la patogénesis mediada por autoanticuerpos que comparten el lupus y la miastenia gravis, esta última debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de todo paciente con lupus que presente fatiga, debilidad muscular y alteraciones visuales<sup>10</sup>. No tener en cuenta esta particularidad nos aleja de la oportunidad de realizar los estudios pertinentes para confirmar la presencia de miastenia gravis en sus fases iniciales.

La importancia clínica de establecer tempranamente la asociación entre lupus y miastenia gravis radica en la enorme posibilidad de instaurar tratamientos oportunos dirigidos a cada una de estas patologías, con el objetivo de disminuir las complicaciones y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MONTÚFAR, R.; SERMEÑO, S., *et al.* «Epidemiological profile of rheumatology outpatient clinics in El Salvador». *Journal of Clinical Rheumatology*, abril 2012; Vol 18 (9):S32.
2. THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY. «Nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes». *Arth Rheum*, 1999 April,42(4): 599-608
3. THANVIS, B. R., *et al.* «Update on myasthenia gravis». *Postgrad. Med. J*, Dec 2004; 80: 690-700.
4. MONTÚFAR, R.; RODRÍGUEZ, J., *et al.* «Morbimortalidad de pacientes hospitalizados con enfermedades reumáticas en El Salvador». *Journal of Clinical Rheumatology*, abril 2012; Vol 18(9):S33.
5. KASPER D, FAUCI A, *et al.* Harrison`s Principles of Internal Medicine. 19 Ed. Mc Graw-Hill, 2015.
6. BOZZOLO, E., *et al.* «Thymoma associated with systemic lupus erythematosus and immunologic abnormalities». *Lupus*, Feb. 2000; 9: 151-154.
7. BARBOSA, R. E., *et al.* «Coexistence of systemic lupus erythematosus and myasthenia gravis». *Lupus*, feb. 2000; 9:156-157.
8. BHINDER, S., *et al.* «Myasthenia gravis and systemic lupus erythematosus: truly associated or coincidental-two case reports and review of the literature». *Clin Rheumatol* 2005; 18: 1-2.
9. STHOEGER, Z.; NEIMAN, A., *et al.* «High prevalence of systemic lupus erythematosus in 78 myasthenia gravis patients: a clinical and serologic study». *Am J Med Sci* 2006; 331: 4-9.
10. KUO, C. F., *et al.* «Familial aggregation of systemic lupus erythematosus and coaggregation of autoimmune diseases in affected families». *JAMA*, sept. 2015; 175(9):1518-26.