

## SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

## MIASTENIA GRAVIS OCULAR Y OFTALMOPLÉGIA EXTERNA PROGRESIVA

\* Dr. Ramón L. Damiano Franco

## RESUMEN:

Se presenta 1 caso de Miastenia Gravis Ocular y 1 caso de Oftalmoplegía Externa Progresiva y cómo hacer el diagnóstico diferencial.

Miastenia Gravis Ocular    Oftalmoplegía Externa Progresiva

## ABSTRACT:

One case of Ocular Myasthenia Gravis and one case of progressive external ophthalmoplegia are presented and how to make the differential diagnosis.

Ocular Myasthenia Gravis    Progressive External Ophthalmoplegy

## INTRODUCCION

Presentamos 2 casos de patologías poco frecuentes, en la consulta oftalmológica. Ambas vistas en pacientes del servicio de oftalmología del Hospital Dr. Salvador B. Gautier.

## PATOLOGIA

## MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Sabemos que es un desorden autoinmune, caracterizado por una reducción de receptores de acetilcolina post-sinápticos en las placas terminales de la unión neuromuscular del músculo esquelético.

Muchas veces su diagnóstico es fácil; otras no. Siempre debemos pensar que en cualquier ptosis palpebral donde exista una pupila normal la miastenia es una posibilidad no importa la edad del paciente.

Se caracteriza la enfermedad por debilidad, sin otros signos de déficit neurológico, función muscular variable en cuestión de minutos, horas o semanas; remisiones y exacerbaciones y predilección por los músculos extraoculares, faciales. Hay mejoría de la función muscular con drogas colinérgicas.

Puede presentarse a cualquier edad pero después de los 40 años es más frecuente en mujeres. 10% de los pacientes tienen timomas y un 5% tienen asociado un distiroidismo. De un 85%—90% tienen anticuerpos antirreceptores de acetilcolina en los pacientes con miastenia generalizada y en un 75% de los restringidos al ojo. Más del 50% comienzan con manifestaciones de los músculos extraoculares. De éstos, 34% que al mes no tenían involucramiento de otros músculos permanecieron así en un seguimiento de 4 décadas.

Al principio la queja principal es la ptosis palpebral que puede ser discreta, pero la observamos mejor si dejamos al paciente un rato con la mirada hacia arriba.

El diagnóstico lo vamos a hacer:

(\*) Médico ayudante del Servicio de Oftalmología, Hospital Dr. Salvador B. Gautier. Instituto Dominicano de Seguros Sociales (IDSS). Santo Domingo, R.D.

1. Presencia de anticuerpos antirreceptores de acetilcolina.
2. Electromiografía.



Foto No. 1

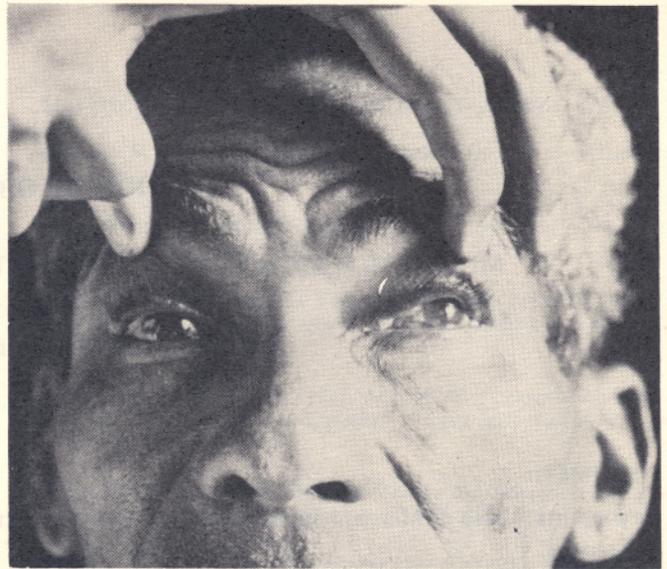


Foto No. 3

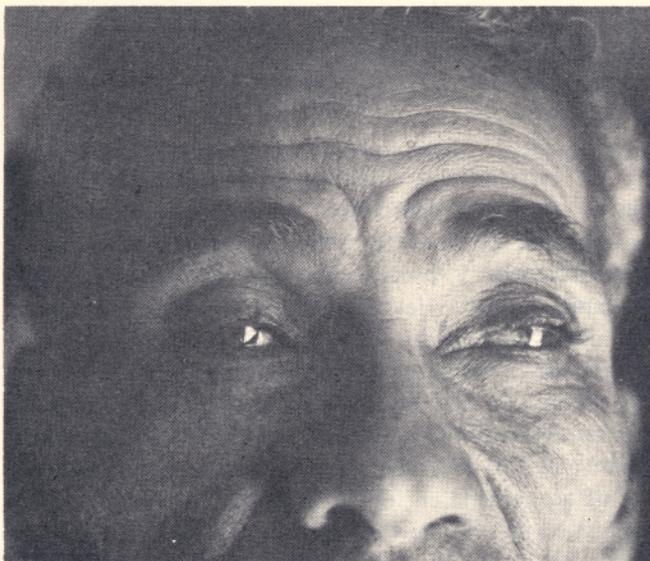


Foto No. 2

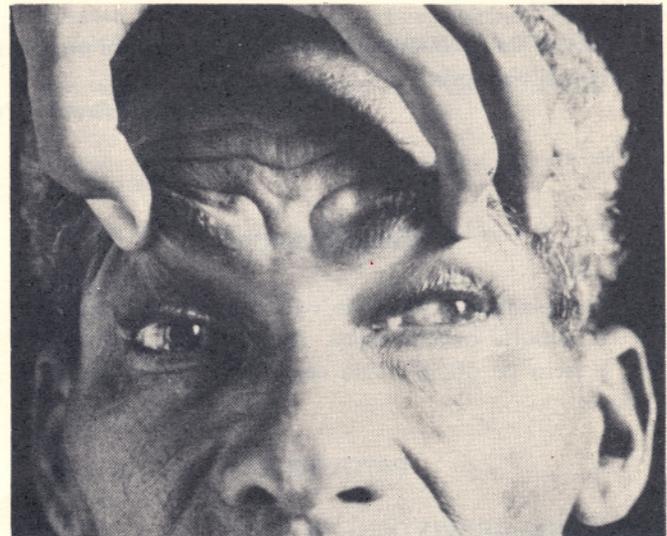


Foto No. 4

3. Clínicamente; donde vemos que en el involucramiento ocular no hay atrofia del orbicular al menos que sean etapas avanzadas.

4. Prueba de Tensilon o con Prostigmina.

Una vez hacemos el diagnóstico pasamos el paciente al neurólogo.

#### OFTALMOPLEGIA EXTERNA PROGRESIVA CRONICA

Esta es una patología donde existe una alteración a

nivel de mitocondrias no solamente en músculos extraoculares y orbicular, sino también en músculos esqueléticos, naturalmente esto debe ser una observación de microscopía electrónica.

Clínicamente está caracterizada por una inmovilidad de los ojos, simétrica e insidiosamente progresiva, los cuales no responden a estímulos oculocefálicos ni calóricos.

No es dolorosa, y las pupilas no están afectadas pero hay ptosis y debilidad del orbicular, el cual se atrofia.

En enfermedad avanzada puede haber fibrosis de los músculos extraoculares con un test de ducción forzada positivo.

Estos pacientes muestran resistencia a la prueba de



Foto No. 5



Foto No. 7

es normal, así como la reacción pupilar a la luz y acomodación, así como el fondo de ojo. La prueba de Prostigmina fue positiva como se pudo apreciar en las fotos No. 1 y No. 2. Además de esto tenía parálisis de músculos extraoculares, fotos No. 3 y No. 4.

#### OFTALMOPLÉGIA EXTERIOR PROGRESIVA CRÓNICA

Femenina de 50 años que refiere hace 17 años comenzó a notar parálisis de músculos extraoculares con ptosis palpebral. Su AVL fue normal en ambos ojos, así como la reacción pupilar, BMC ferudoscopia. La prueba de Prostigmina fue negativa (foto No. 5); además se nota una parálisis de músculos extraoculares (fotos No. 6 y No. 7).

Para hacer la prueba de la prostigmina se inyectan 0.6 mg de Atropina I.M. y luego 1.5 mg de Prostigmina y se espera de 30-45 min. para constatar mejoría en la ptosis.

En esta señora podemos además notar la atrofia del orbicular de los párpados.

#### CONCLUSIONES

Hemos presentado 2 casos de patologías que las englobamos dentro de las miopatías oculares. En ambos casos podemos ver ptosis palpebral sin afectación pupilar, además de la afectación de los músculos extraoculares.

La prueba de Tensilon no está disponible en el país, por lo que debemos hacer la prueba de la Prostigmina, la cual va a mejorar la miastenia gravis pero no la Oft. ext.



Foto No. 6

Tensilon o Prostigmina. La diferencia entre esta entidad y una miastenia ocular crónica puede ser difícil clínicamente, ya que ambos afectan los mismos músculos, aunque la simetría progresiva habla en favor de esta entidad así como afectación familiar. Hay que hacer electromiografía o biopsia muscular.

#### CASOS

##### MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Es un paciente de 55 años de edad quien refiere que hace 5 años comenzó a notar caída de ambos párpados. Más tarde comenzó a notar parálisis de los músculos extraoculares. Su AVL OD 20/20, OS 20/20, su tensión ocular

prog. cron. porque no es un problema colinérgico, sino un problema mitocondrial.

Estos pacientes una vez hayamos hecho el diagnóstico deben ser evaluados por el neurólogo para que realicen la electromiografía, otras evaluaciones y el tratamiento.

Volvemos a recalcar que toda ptosis palpebral sin afectación de pupila hace pensar en miastenia no importa la edad del paciente.

### BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Clinical Ophthalmology. Thomas Duane, 1988.

Schmidt D.: Prognosis of ocular myasthenia in childhood. Neuro-ophthalmology 3: 117, 1983.

Seybidd ME: Myasthenia Gravis, A. clinical and basic science review. Jama 250:2516, 1983.