



CASOS CLÍNICOS

SOMATIZACIÓN E HIPERFRECUENTACIÓN

E SOMATIZATION FREQUENT ATTENDANCE

Dr. Ivo Walter Arandia Barrios, Dr. Miguel Ángel Suarez Cuba.

RECIBIDO: 27/02/2013

ACEPTADO: 20/03/2013

INTRODUCCIÓN

La somatización se considera uno de los más frecuentes y problemáticos fenómenos que encaran los médicos a nivel de la atención primaria. Es un término genérico que incluye un amplio rango de fenómenos clínicos, una variedad de proceso que conducen al paciente a buscar ayuda médica por síntomas o malestares del organismo, los cuales, a veces, aun cuando no existe evidencia médica de los mismos, el paciente erróneamente lo atribuye a una enfermedad orgánica.

Desde el punto de vista del sistema sanitario, los que buscan ayuda médica, sobre todo de forma persistente, representan un serio problema de salud pública son catalogados como pacientes somatizadores e hiperfrecuentadores.

El paciente que somatiza o no tiene patología orgánica discernible y se presenta repetidamente con síntomas físicos, o bien tiene problemas orgánicos, pero amplifica sus síntomas, es usuario frecuente de los servicios del médico.

Menos del 10% cumplen criterios de trastornos somatomorfos los cuales constituyen la “punta del iceberg” de los fenómenos de somatización, porque representan las formas más crónicas e invalidantes.

Se habla de somatizadores agudos o subagudos cuando la duración de los síntomas es menor o igual a 6 meses.

Asimismo se consideran somatizadores crónicos, cuando la enfermedad persiste por más de 6 meses.

La existencia de síntomas somáticos es un suceso muy habitual en el ser humano, los estudios sobre el tema demuestran que el 75% de los adultos sanos padecen algún tipo de dolor o malestar físico en el plazo de una semana. Mientras que un paciente hiperfrecuentador es aquel que visita a menudo los servicios sanitarios, que suponen un gasto considerable para el sistema público de salud, pues se trata de entre un 5 y 10% de los pacientes que consultan con un médico de atención primaria, el porcentaje de hiperfrecuentadores sobre la población total que atiende un facultativo, consumen un 30 por ciento de su esfuerzo y tiempo. Es importante también considerar el gasto potencial en pruebas complementarias ordenadas por el médico, pruebas que nunca llegan a ser concluyentes a la hora de diagnosticar trastorno físico alguno es considerable.

Este tipo de paciente presenta una serie de síntomas físicos o psicológicos recurrentes o intermitentes agudos o crónicos, que no pueden ser explicados mediante un diagnóstico médico, o demostrados objetivamente en un examen complementario; lo más frecuente es que se queja siempre del mismo síntoma pero al que, por muchas pruebas o exámenes complementarios que se le hagan, nunca se le llega a

* Médico Familiar

** Médico Familiar. Policlinico Central. Caja Nacional de Salud.

Responsable: Ivo Walter Arandia Barrios. E-mail:

diagnosticar ninguna dolencia orgánica. Existen generalmente factores predisponentes, son condiciones del paciente previas a la ocurrencia del problema de salud y que propician su desarrollo.

La presentación de este caso clínico tiene por objetivo describir y analizar distintos aspectos referentes al manejo del paciente que somatiza, revisando lo más relevante de dicha patología, haciendo hincapié en sus características clínicas, sus factores etiológicos y las bases de su manejo, ya que se trata de una entidad de elevada frecuencia en la consulta de la práctica médica general.

Presentación del caso.

María B.S., de 67 años viuda, de ocupación labores de casa; Acude a la consulta por cefalea persistente intensificada hace 1 año atrás, tipo pulsátil, recurrente, esporádica localizada en región occipital, que atribuye a contusión accidental leve con una picota en región *frontoparietal* derecha en su juventud, además dolor abdominal y articular esporádicos, preocupación y angustia por asuntos familiares con una de sus hijas. Acudió a múltiples valoraciones por diferentes especialidades por requerimiento de su médico tratante y solicitud de la paciente, sin mejoría del cuadro.

Antecedentes personales patológicos.

Dolor articular hace 1 año.

Dolor abdominal intermitente hace 12 años, intensificado hace 1 año.

Antecedentes ginecoobstétricos.

Menarca: 14 años G:4 P:4 AB: 0 MAC: No utilizo nunca según refiere.

Ritmo 28/5 eumenorreica, inicio de vida sexual a los 16 años, una sola pareja sexual (esposo).

Interrogatorio por aparatos y sistemas.

S. Locomotor: Dolor muscular paravertebral en D10-L3 recidivante.

Exploración física

Somatometría: Estatura: 1.58 m.

Peso actual: 68 kg; IMC: 27,3

Signos vitales: Pulso: 78 lpm; Frecuencia respiratoria: 24 cpm; Frecuencia cardiaca: 78 p/min; T.A: 120/80 mHg.

Exploración física.

Cabeza: Puntos dolorosos (+) 3/11 (Temporal, frontoparietal, superciliar bilateral). Columna vertebral: Músculos paravertebrales contracturados a nivel de D10 - L3 con dolor leve a la digito presión, y en flexión de MII, S. Laséque (-).

ESTUDIO FAMILIAR

Identificación de la familia (cuadro No 1)

Nombre de la familia: Burgoa

Domicilio: Villa Copacabana

Fecha de inicio del estudio: 08 de Marzo de 2010.

Cuadro N° 1
Identificación de la familia

Nombre	Edad	Parentesco	Escolaridad	Ocupación	Estado civil	Fe y Culto
Arturo (fallecido)	74	Padre	Analfabeto	Agricultor	Casado	Católico
María	67	Madre	Secundaria	Ama de casa	Viuda	Cristiana
Ana	29	Hija	Profesional	Dermatóloga	Casada	Católica
Juana	38	Hija	Bachiller	Secretaria	Casada	Católica
Esther	40	Hija	Profesional	Turismo	Casada	Católica
Efraín	47	Hijo	Profesional	Economista	Concubino	Católico
Mario (fallecido)	44	Hijo	Profesional	Piloto aéreo	Casado	Católico

Fuente: Elaboración Propia

Justificación del estudio

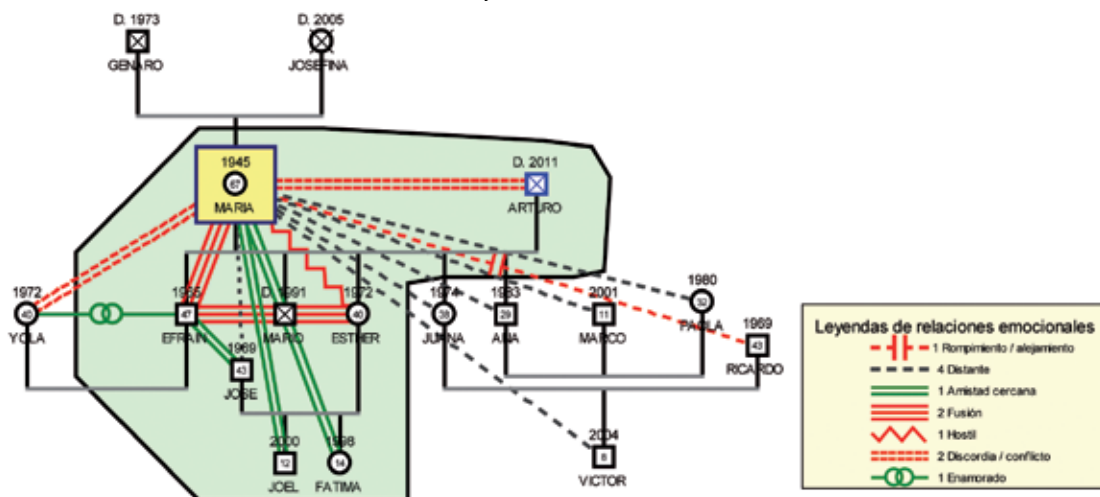
Como parte de la atención centrada en la persona y su entorno, el Médico Familiar, ante un paciente que acude frecuentemente por un mismo

problema y/o problemas específicos, debe realizar un abordaje psicosocial del mismo; como en el presente caso.

Instrumentos de Psicodinamia utilizados:

Figura N° 1

Genograma estructural y funcional: Describe la estructura y funcionamiento familiar, a continuación:



Apgar Familiar: En María se encontró que percibe a su familia como funcional, por el puntaje obtenido 10/10.

FF-SIL: En Ana los resultados del test dan un puntaje de 56, lo que indica una familia moderadamente funcional.

MOS: En María el puntaje obtenido es de 70, lo que muestra buen apoyo social global, donde más puntaje tiene es en el ámbito emocional y de relaciones sociales.

Diagnósticos

- Cefalea crónica
- Dorsolumbalgia mecánica crónica
- Dispepsia funcional
- Sobrepeso
- T. Somatización
- Hiperfrecuentación

Tratamiento

- Medidas Generales: Dieta de reducción hiposódica, cambios de estilo de vida, plan de ejercicios.
- Medicamentoso específico: Cefalea Crónica AINES VO PRN.

Plan de manejo conjunto enfatizando la educación y la prevención

1. Orientación a María sobre su padecimiento actual.
2. Se hace énfasis en seguir el régimen alimenticio recomendado.
3. Se sugiere que realice actividades distractivas, e iniciar su sueño de construir muebles.
4. Mejorar la relación entre su hija menor y su pareja con quien no vive al momento, orientar a ambos en el área familiar con el fin de superar las

Discusiones familiares

Se establecen las siguientes metas:

- A corto plazo.
 - Descartar patología orgánica con controles médicos periódicos, para completar el estudio de cefalea crónica (TAC de cráneo)
 - Orientación nutricional para mejorar los hábitos alimenticios de la familia.
- A mediano plazo.

- Programar actividades recreativas familiares periódicamente.
 - Mejorar la comunicación familiar a fin de resolver sus problemas familiares.
 - Disminuir su estado de estrés familiar incrementando el tiempo de recreación y tiempo compartido.
 - Distribuir equitativamente las tareas del hogar.
 - A largo plazo.
 - Orientación familiar
 - Mejorar la calidad de vida,
- estimulando el desarrollo de aptitudes innatas o actividades manuales (En María construir muebles)

EVOLUCIÓN DEL CASO

María fue transferida por su médico tratante a Neurología con Cefalea occipital el año 2009, fue transferida a Psiquiatría donde recibió medicación antidepresiva por 3 meses recibió además terapia familiar junto con su hija menor. Transferida a Gastroenterología por Dispepsia funcional, y a Terapia del Dolor por cefalea crónica, recibió tratamiento específico, como se muestra a continuación. (cuadro N° 2)

Cuadro N° 2
Tratamiento efectuado

Medicina Familiar	Neurología	Psiquiatría	Gastroenterología	Terapia del dolor
AINES Antimigrañosos	Antidepresivos Triciclicos	Antidepresivos Triciclicos	Antiácidos H2	AINES
ANTIACIDOS H2 Nutrición		Antiácidos H2	Inhibidores bomba de protones	Inhibidores síntesis PG
Orientación Familiar		Terapia familiar		COX 1 - COX 2 selectivos

Fuente: Elaboración propia.

Hace 1 año atrás, fallece su esposo, por complicación de Cirrosis Hepática (antecedente de Enolismo), lo que intensifica su malestar en torno a la cefalea crónica, pulsátil, intermitente, esporádico y recurrente en región fronto parietal derecha, recibe AINES, cede parcialmente, pero se intensifica con estados de stress y preocupación por el estado económico y familiar de su hija menor; que le genera estados de angustia esporádicamente.

En una de tantas visitas posteriores, comenta con alegría y aparente paz interna, que hace un año asiste a una iglesia cristiana evangélica, donde obtuvo paz espiritual; aprendió que debe pedir perdón a Dios, y a su esposo (fallecido) por todo el mal trato (descuido personal mientras estuvo internado) recibido durante su etapa de convalecencia (Cirrosis hepática), antes de su deceso, y perdonarlo

igualmente; menciona que en una pelea verbal ocasional, su esposo le dijo que se casó con ella solamente por sus posesiones materiales (Terrenos en Corpa - Área rural de La Paz, Bolivia) lo que la lastimó mucho emocionalmente, pues dice haberse casado obligada por sus padres, sin saber nunca en qué consiste el amor hacia otra persona, pero que con el tiempo transcurrido aprendió a amar a su esposo, aunque él nunca cumplió sus metas con ella, deseos familiares ni económicos.

Menciona que 1 semana atrás en una oración suya, sincera desde lo profundo de su corazón, dirigida a Dios, le trajo mucha paz y tranquilidad espiritual, y a partir de ese día dice no tener más la cefalea, y no desea completar los exámenes complementarios (TAC contrastada de Cráneo) pues se siente muy bien, restablecida, con deseos de hacer actividades que le gustaron

siempre y nunca pudo realizar (construir muebles) y retornar a su localidad de origen (Corpa) a cuidar sus ovejas .

CONCLUSIONES DEL CASO

La signo sintomatología más frecuente en hiperfrecuentadores son dolores osteoarticulares (más de 70%), cefalea o migrañas (más de 60%) y problemas circulatorios (más de 40%) (13); algunos de los cuales pueden ser expresiones de síntomas somáticos.

Es imprescindible considerar el entrenamiento de los profesionales en Atención Primaria, en la detección y manejo médico de los trastornos más frecuentes, de pacientes hiperfrecuentadores, considerando que es más frecuente en mujeres durante la quinta década de la vida, de modo que dimensionen y prioricen con enfoque biopsicosocial la complejidad de las variables que intervienen en el uso de servicios, más allá de la morbilidad atendida junto a los equipos interdisciplinarios de atención multidisciplinaria para contribuir a un mejor manejo de estos pacientes, y haciendo uso racional y eficiente de los servicios de salud.

De acuerdo a ese orden, también sería necesaria la adopción de instrumentos que de manera fácil permitan evaluar factores como el funcionamiento familiar (Genograma, APGAR, FFSILL), Apoyo social (MOS), el tamizaje y diagnóstico de trastornos ansioso- depresivos, de somatización, la evaluación de la calidad de vida y el soporte económico social, incluyendo además, la evaluación de la satisfacción del servicio, que podría predecir pacientes o servicios de alto riesgo para la hiperfrecuentación; sin embargo, se necesitaría el diseño de estudios basados en los modelos teóricos que tengan una mejor capacidad de predicción para uso clínico.

Este caso expone la necesidad de considerar a los problemas familiares, emocionales de carácter formativo, y culturales como mecanismos de intensificación de patología no orgánica

(Somatización) que bien pueden ser controlados con un estudio familiar preciso, específico y detallado, brindando al paciente la posibilidad de enfrentar estas deficiencias, considerando además de la terapia contemporánea, la posibilidad de reforzar lazos de fe y culto como en este caso, que desencadenan en la conclusión de una patología no demostrable pero presente.

Desde el punto de vista de gestión en salud, sirve también para configurar el marco de la terapia alternativa, para mejorar el estado de salud de la paciente, y para hacer uso eficiente de los recursos humanos y materiales que se ofrecen a los pacientes, pues al realizar este estudio de caso, se podrían evitar el uso irracional y a veces injustificado de especialidades citadas, o servicios de métodos complementarios (de laboratorio o de gabinete) que encarecen las prestaciones yendo en contra de la institución, pues son perfectamente evitables con el uso de instrumentos de Psicodinamia familiar demostrados en este caso clínico.

Queda en evidencia también la posibilidad de influencia en la signo sintomatología (Somatización) en la paciente, la presencia de problemas familiares, factores psicosociales y estados de stress normativo y no normativo, que intensificaron e irradiaron la patología, atribuyendo su etiología, incluso a eventos traumáticos (Contusión frontal leve), prácticas familiares (Casamiento forzado por los padres), y aspectos socioculturales erróneos (Atención sumisa hacia el esposo) lo cual perpetuaba la sintomatología, y multiplicaba las consultas y acceso a servicios sin mejoría del cuadro, produciendo consecutivamente el uso ineficiente de los mismos.

Haciendo referencia a la hiperfrecuentación de la paciente este caso en particular muestra las brechas en la investigación que existen en nuestro contexto en la identificación de la magnitud e impacto para los pacientes, sus familias y para las instituciones de baja complejidad,

así como en la documentación de estrategias eficientes de intervención que respondan a los factores que perpetúan el uso de servicios.

Problemas administrativos como la falta de oportunidad o acudir a citas para renovación de recetas, demora en los estudios, son factores relacionados con el uso y calidad de los servicios que influyen en la hiperfrecuentación; sin embargo, podría pensarse que la respuesta individual frente a los problemas sociales y a la carga de los problemas mentales en nuestro medio, así como la escasa detección y tratamiento (incluyendo el no farmacológico de los mismos), y la carencia del uso de instrumentos (APGAR, FF SILL etc.) podrían condicionar este comportamiento de salud en el paciente hiperfrecuentador.

De acuerdo al modelo teórico de Aday y Andersen, los factores que influyen el uso de servicios de consultas externas en el contexto del sistema de salud pueden estar asociados a las instituciones o a los pacientes y su entorno familiar y social, pues los reportes en otros países de la alta prevalencia en hiperfrecuentadores de los trastornos ansiosos- depresivos por ejemplo y el modelo teórico sustenta la relación entre estos y el uso de servicios repetitivamente.

Únicamente al comprender los factores presentes en el paciente hiperfrecuentador y las dinámicas que perpetúan el ciclo de atención es que podrían diseñarse intervenciones eficientes y adecuadas para este comportamiento, mejorando su detección oportuna y haciendo uso racional de los servicios de salud.

REFERENCIAS

1. Arias L, Herrera J. El APGAR familiar en el cuidado primario de salud. *Colombia Médica* 1994; 25:26-8.
2. Solórzano ML, Brandt TC. *Familiología : El APGAR familiar. Curso Taller Internacional de Familiología; 9 al 11 de mayo del 2001; La Paz Bolivia. p.131-3.*
3. Martín ZA, Cano PJ. *Atención primaria. 4º edición. Barcelona (España): Ediciones Hancourt SA; 1999. p.125.*
4. Solórzano Padilla ML, Carrasquero J. *Depresión. En:Pautas Clínicas para Médicos Familiares. Vol. II. Caracas.*
5. Lipowski ZJ. *Somatization: the concept and its clinical application. Am J Psychiatry* 1988; 145: 1358-68.
6. Garcia Campayo J, Alda M, Sobradie N, Olivan B, Pascual A. *Personalities disorders in somatization disorder patients: a controlled study in Spain. J. Psychosom Res* 2007; 62: 675-80.
7. Aday LA, Andersen R. *A Framework for the 26. Study of Access to Medical Care. Health Services Research. 1974; 9: 208-20.*
8. Hulka B, et ál. *Correlates of Satisfaction and 25. Dissatisfaction with Medical Care: A Community Perspective. Medical Care. 1975 Aug; 13: 648-58.*
9. Andersen R, Aday LA. *Access to Medical Care 29. in the US: Realized and Potential. Medical Care. 1978 Jul; 16: 533-46.*
10. Hughes G. *The Inappropriate Attender. Emergen-3. cy Medicine Journal. 2008; 25 (8): 468.*
11. Body R. *The Recurrent Attender with a Difference. 30. BMJ. 2004; 328 (7455): 1554.*
12. Vedsted P, Christensen MB, Sorensen HT, Fink P, 31. Olesen F. *Special Status Consultation for Frequent Attenders. Who Are the Candidates? Journal of Public Health Medicine. 2002; 24 (1): 53-57.*
13. Karlsson H, Joukamaa M, Lahti I, Lehtinen V, 9. Kokki-Saarinen T. *Frequent Attender Profiles: Differerent Clinical Subgroups among Frequent Attender Patients in Primary Care. Journal of Psychosomatic Research. 1997; 42 (2): 157-66.*
14. Anduaga Aguirre MA, González-Mohino Loro MB, Sánchez García ME, Handi Mansour F, Palmer Ruiz A . *Cefalea Occipital, Revista Casos Clínicos - Servicio de Urgencias. Hospital General de Lanzarote. Las Palmas de Gran Canaria, septiembre 2008, pp.110.*
15. *Headache Classification Committee of International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgia, and facial pain. Cephalalgia* 1988;8 (Suppl 7):1-96.



CASOS CLÍNICOS

MIASTENIA GRAVIS DEL ADULTO

MYASTHENIA GRAVIS DEL ADULTERY

* Dra. Mónica Molina Monasterios, **Dra. Edna C. Serrano Arancibia.

RECIBIDO: 15/03/2013

ACEPTADO: 03/04/2013

RESUMEN

La **miastenia gravis** (MG) es una enfermedad neuromuscular autoinmune y crónica caracterizada por grados variables de debilidad de los músculos esqueléticos del cuerpo. La denominación proviene del latín y el griego, y significa literalmente «debilidad muscular grave». Debuta con un cuadro insidioso caracterizado por ptosis palpebral bilateral y disminución de fuerza muscular, que rápidamente se recuperan con el descanso pero que reaparece al reiniciar el ejercicio. Suele iniciarse en los músculos peri oculares. En pocas ocasiones el inicio es agudo.

Palabras clave: Miastenia grave,

SUMMARY

Myasthenia gravis (MG) is a chronic autoimmune neuromuscular disease characterized by varying degrees of weakness of the skeletal muscles of the body. The name comes from Latin and Greek, and literally means "grave muscle weakness." Insidious debut with a picture characterize by bilateral ptosis and decreased muscle strength, which quickly recover with rest but comes back when you restart the exercise. It usually begins in the periocular muscles. Rarely, onset is acute.

Key words: Myasthenia gravis.

Caso clínico 1: Hombre de 38 años de edad sin historia médica previa. Ingresó por instauración gradual de hace 3 meses con debilidad generalizada, adinamia, ptosis palpebral bilateral a predominio derecho. La exploración neurológica destaca discreta ptosis palpebral y diplopía clara en los 4 puntos cardinales.

Los exámenes generales de laboratorio destacaron fosfatasa alcalina elevada, hipertrigliceridemia, calcio 8,4, troponinas (-), CPK (-). Además Anticuerpos antireceptor de Acetil colinesterasa positivo, prueba de neostigmina positiva a los 30 min

(respuesta favorable de diplopía) prueba de estimulación repetitiva a baja frecuencia positiva con decremento hasta 35% (figura 1).

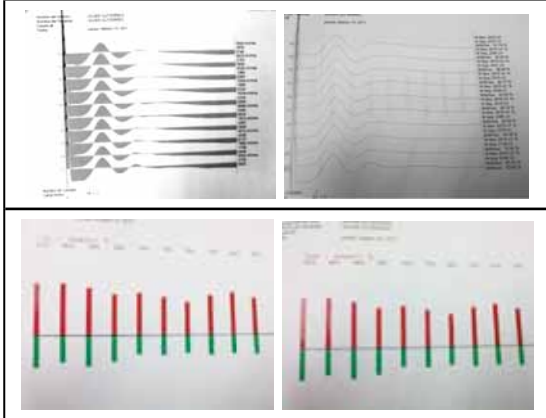


* Médico Neuróloga - Neurofisiología. Hospital materno Infantil. Caja Nacional de Salud

** Médico Residente IV Neurología. Hospital Materno Infantil. Caja Nacional de Salud.

Responsible: Dra. Mónica Molina Monasterios. **E-mail:** monicmolina@hotmail.com

Figura N° 1
Estimulación repetitiva facial a baja frecuencia

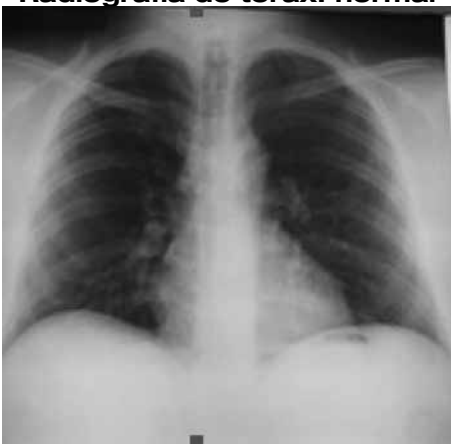


Tomografía de torax: normal (figura 2).
Radiografía de torax: normal (figura 3).
Hormonas tiroideas: normales.

Figura N° 2
TAC de torax dentro de características normales, sin evidencia de timoma o hiperplasia tímica



Figura N° 3
Radiografía de torax: normal



Caso clínico 2: Mujer de 29 años de edad, hipertensa sin tratamiento. Ingresó por cuadro de 1 año de evolución durante su gestación, pero no realizó seguimiento o tratamiento por temor a complicaciones en el embarazo, al encontrarse en el 4to mes de puerperio acude con la persistencia de ptosis palpebral y debilidad de miembros torácicos además de periodos de diplopía. La exploración neurológica destaca ptosis palpebral moderada y fuerza muscular de 4/5 en miembros torácicos diplopía discreta en los 4 puntos cardinales.

Prueba de neostigmina positiva

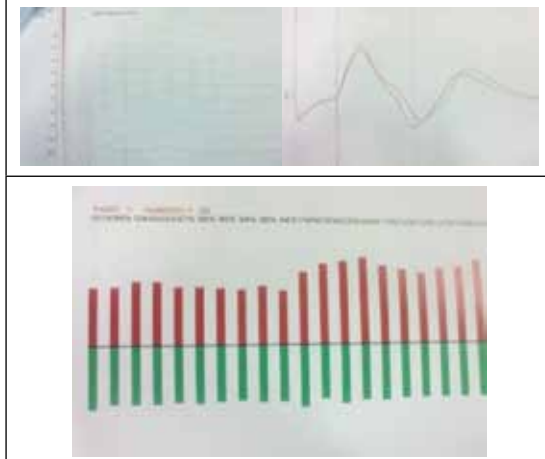
ANTES

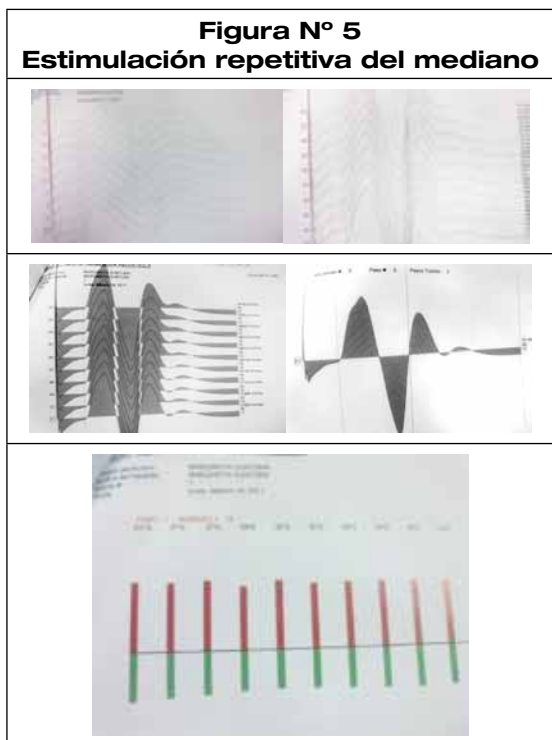
DESPUÉS



Los exámenes generales de laboratorio destacaron fosfatasa alcalina normal, calcio 8,2 troponinas (-) CPK (-). Además Anticuerpos antireceptor de Acetil colinesterasa positivo, prueba de neostigmina positiva a los 10 min (respuesta favorable de ptosis, fuerza muscular proximal) (figura 4), prueba de estimulación repetitiva a baja frecuencia positiva con decremento hasta 26% (figura 4-5).

Figura N° 4
Estimulación repetitiva facial





Caso clínico 3: Hombre de 86 años de edad, con hábito tabáquico importante, diabético, diagnosticado con bronquitis hace 2 semanas previa su internación realizando tratamiento con Penicilina, aminoglucosidos, además diagnosticado de hernia de hiato en tratamiento con omeprazol, antiácidos a base de magnesio, con automedicación: benzodiacepinas, paracetamol, magnatil, metoclorpramida, ibuprofeno, diclofenaco. Ingresó por cuadro de 1 mes de evolución en forma súbita con debilidad muscular generalizada a predominio de miembros proximales además de ptosis palpebral bilateral, disartria, disfagia exacerbándose por las tardes. La exploración neurológica destaca disartria, agudeza visual disminuida, ptosis palpebral bilateral, disfagia, fuerza muscular de 4/5 en las 4 extremidades.

Prueba de neostigmina positiva

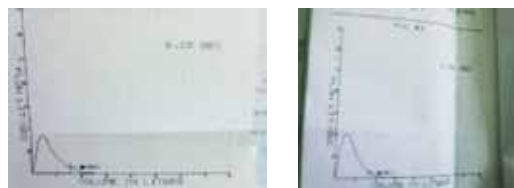
ANTES



DESPUES



Figura N° 6
**Espirometria previa con FEV1/
FVC:62% luego 70%.**



Los exámenes generales de laboratorio destacaron fosfatasa alcalina normal, calcio 7.8 troponinas (-) CPK (-). Gasometría arterial con PO₂ 35 y sat. O₂ 65,2%. Además Anticuerpos antireceptor de Acetil colinesterasa positivo, prueba de neostigmina positiva a los 5 min (respuesta favorable de ptosis, fuerza muscular proximal), espirometria con patrón mixto (figura 6). prueba de estimulación repetitiva a baja frecuencia positiva con decremento hasta 27% (figura 6.a y 6.b). Cuenta con TAC de torax, timo y radiografía de torax (figura 7-8-9).

Figura 6.a
**Estimulación repetitiva mediano
izquierdo y derecho**



Figura 6.b
Estimulación repetitiva facial

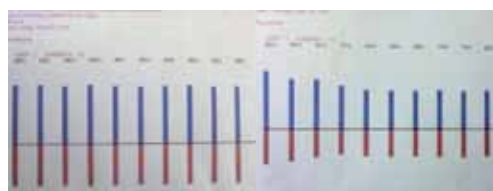


Figura N° 7
Tomografía de torax en la que se observa pequeña imagen alargada con densidad de partes blandas (timo?) e incremento de las dimensiones cardiacas (hernia hiatal).

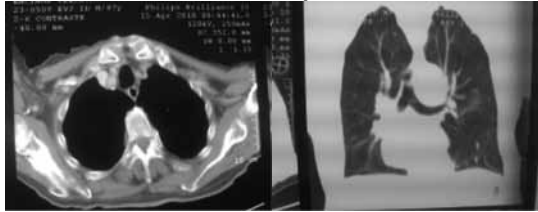


Figura N° 8
Tomografía simple de timo, evidenciando hiperplasia tímica

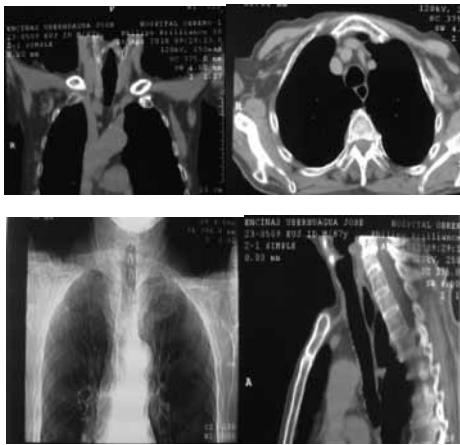
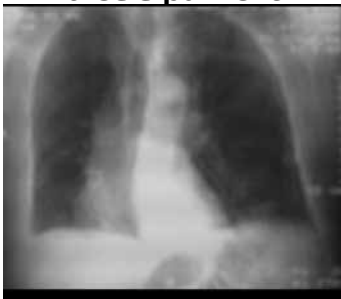


Figura N° 9
Aumento de mediastino, datos de fibrosis pulmonar



DISCUSIÓN

Es una entidad rara, que tiene dos picos de incidencia: el primero, entre la segunda y tercera década de la vida y compromete principalmente a las mujeres; y el segundo, entre la sexta y séptima décadas con predominio de los hombres, con una prevalencia de 0,5 a 5 por 100.000 habitantes y una incidencia de 50 a 125 casos por

millón, aproximadamente en Estados Unidos 25.000 personas padecen la enfermedad. El 75% de los pacientes cursan con alteraciones tímicas, que bien pueden ser hiperplasias tímicas (85%) y timoma (10-15 %). Con respecto a los anticuerpos contra el receptor de acetilcolina, están elevados en el 85% de los pacientes con la enfermedad. En el grupo restante se encuentran normales (Drachman 1994). La entidad se asocia a otras enfermedades autoinmunes, como el Lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoidea, la anemia perniciosa, la tiroiditis de Hashimoto, la enfermedad de Graves-Basedow y el vitiligo, entre otras (cuadro 1).

Cuadro N° 1
TRASTORNOS COEXISTENTES

TRASTORNOS DE TIMO	TIMOMA, HIPERPLASIA DE TIMO
TRASTORNOS AUTOINMUNITARIOS	TIROIDITIS DE HASHIMOTO, ENF. DE GRAVES, ARTRITIS REUMATOIDEA, LES, DERMATOSIS.
TRASTORNOS QUE EXACERBAN	HIPERTIROIDISMO, HIPOTIROIDISMO, INFECCION OCULTA, TTO MEDICO (ATB, AMINOGLUCOSIDOS, QUININA, ANTIARRITMICOS).
ENF s QUE INTERRUMPEN EL TRATAMIENTO	TB, DIABETES, ULCERA PEPTICA, HDA, HIPERTENSION, ASMA, OSTEOPOROSIS, OBESIDAD

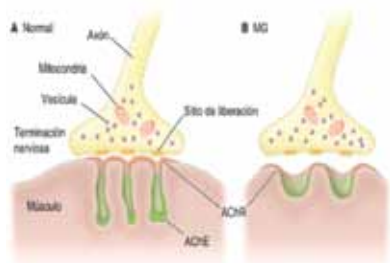
Current therapy in Neurologic Disease, 4th ed. St. Louis, Mosby Year Book, 1993, p379.

En relación a la patogenia, es una enfermedad autoinmune; es decir, se desencadena por una respuesta inmune anómala contra un antígeno exógeno al huésped, generando anticuerpos que agreden un antígeno endógeno que se expresa en diferentes órganos; en el caso particular el receptor de acetilcolina que se localiza en la región pos sináptica de las fibras musculares estriadas. En la Miastenia aún se desconoce cuál es

el estímulo antigénico, pero se sabe según los modelos experimentales que tomando el suero de pacientes con la enfermedad, e inoculándolo en animales de laboratorio se produce la patología. Tal vez lo más que se ha llegado a conocer es que en el timo hay unas células mioepiteliales que poseen receptores de acetilcolina en la superficie y el contacto inmunológico con linfocitos T alterados genera a través de plasmocitos la producción de los anticuerpos contra el receptor de acetilcolina, aunque el disparador de ésta respuesta tampoco se conoce.

Hay tres mecanismos mediante los cuales ocurre la entidad:

1. Por una degradación acelerada de los receptores de acetilcolina.
2. Por un bloqueo de los receptores mediado por anticuerpos.
3. Por un daño secundario de la unión neuromuscular (Drachman 1994).



El receptor de acetilcolina consta de cinco subunidades; entre esas dos subunidades alpha a las cuales se une la acetilcolina, abriendo el canal, que es voltaje dependiente y permite el paso de cationes como el Na⁺ y el K⁺ despolarizando la membrana pos sináptica y generando potenciales de acción en miniatura que al ser sumados generan un potencial de acción capaz de ser difundido hacia otras fibras musculares, y mediante segundos mensajeros permitir la entrada de calcio a la célula, generando la contracción de miofibrillas, que a su vez se traduce en la contracción muscular. Como es bien sabido al ser dañada por anticuerpos la unión neuromuscular disminuye el número de receptores de acetilcolina y hay una disminución en el número de

folias pos sinápticas, lo que altera de alguna forma la contracción muscular produciendo debilidad y fatigabilidad en los pacientes.

Con respecto a la clínica para efecto de manejo y estadificación en grados de funcionabilidad, se estableció una clasificación para la Miastenia Grave.

Clasificación de Osserman (1958)

Grado I la Miastenia Ocular

- Grado Ib Miastenia generalizada forma leve
- Grado II Miastenia generalizada forma moderada
- Grado III Miastenia generalizada forma severa
- Grado IV Crisis Miasténica

Los pacientes inicialmente pueden tener diplopía y ptosis palpebral en el caso de la miastenia ocular, también signos de compromiso bulbar, con alteraciones de la voz como disfonía, disfagia y en los casos severos, grados III y IV de la clasificación, compromiso de los músculos respiratorios. (Cuadro N° 2)

Cuadro N° 2

	CARACTERISTICAS
CLINICA	DIPLOPIA, PTOSIS, DEBILIDAD FLUCTUACION Y FATIGA: EMPEORA CON LA ACTIVIDAD Y MEJORA CON EL REPOSO. EFECTOS DE TTO PREVIOS
EXPLORACION FISICA	PTOSIS, DIPLOPIA. EXAMEN DE POTENCIA MOTORA TIEMPO DE ABDUCCION DEL BRAZO EXTENDIDO HACE DELANTE (5 min) CAPACIDAD VITAL AUSENCIA DE OTROS SIGNOS NEUROLOGICOS
LABORATORIOS	ANTICUERPOS CONTRA AChR CLORURO DE EDROFONIO Estimulacion repetitiva: decremento mayor 15% en 3Hz, altamente probable EMG de una fibra: bloqueo y oscilacion (inespecifico) TAC - RMN descartar lesiones

N Engl J Med 330:1797, 1994 Drachman.

Los pacientes con miastenia

generalizada presentan fatiga y debilidad que empeora con la contracción muscular repetitiva y que el paciente lo nota al realizar actividades y que el cuadro empeora a medida que progresa el día, con mayor fatiga en las tardes. La debilidad generalizada se presenta en el 85% de los pacientes con miastenia generalizada (Toro 1994).

El diagnóstico definitivo tiene 3 componentes: clínica, electrofisiología e inmunología:

1. Prueba de Tensilón (Toro J 1994)
2. Test de estimulación repetitiva
3. Test de Fibra única
4. Anticuerpos contra el receptor de acetilcolina por RIA.

De acuerdo con la clínica del paciente la severidad de los síntomas, incluyendo los músculos comprometidos por la enfermedad, se dan medicamentos que tratan los síntomas y no cambian el curso de la enfermedad; otros que frenan la respuesta inmunológica y finalmente la timentomía, que cambia el curso de la enfermedad. Se mencionan brevemente algunos de ellos:

1. Para la miastenia ocular el tratamiento de elección lo constituyen los esteroides por vía oral, con un esquema que puede iniciarse con dosis bajas de prednisona.
2. En los casos generalizados la terapia de elección, que es sintomática, la constituyen los inhibidores de la acetilcolinesterasa, (enzima que en la hendidura sináptica degrada rápidamente la acetilcolina presente luego de la contracción muscular). El efecto benéfico de estos productos es incrementar un poco más la vida media de la acetilcolina. El principal medicamento es el Mestinón, su compuesto activo es el bromuro de piridostigmina, disponible en tabletas de 60 mg; tiene un efecto de inicio de acción de 30 minutos, con una duración hasta 6 horas. (Godman y Gilman 1988).

El otro inhibidor de la acetilcolinesterasa es la Neostigmina se encuentra en el mercado en ampollas de 0,5 mg y se usa en casos en los que el paciente tiene contraindicada la vía oral, o en el postoperatorio luego de la timentomía.

Cuando las medicaciones sintomáticas fallan se usan los inmunosupresores que incluyen los esteroides, la azathioprina, la ciclosporina. Los corticoides se usan con cautela en los pacientes con las formas generalizadas, ya que su uso puede desencadenar una crisis miasténica (30% de los pacientes).

Otras terapias que se usan son: la plasmaféresis, que disminuye con los recambios el número de anticuerpos; es un procedimiento invasivo que requiere de un acceso venoso central y requiere que el paciente esté estable hemodinámicamente: su uso principal es para los pacientes que están en crisis miasténica; los pacientes que previamente a la cirugía de timo presentan una capacidad vital menor de 2 lt; los pacientes que tienen cuadros de miastenia generalizada moderada a severa que van a recibir esteroides. Los recambios se hacen en el transcurso de una semana con un volumen total de recambio de 250 cc/kg.

Finalmente la gammaglobulina hiperinmune humana que funciona como un inmunomodulador de la respuesta inmune se usa a una dosis de 0,4 gm/kg/d, durante 5 días, tiene las mismas indicaciones de la plasmaféresis. Tiene la ventaja de la facilidad en la administración, como limitante el costo, al igual que la plasmaféresis y como efectos secundarios principalmente la cefalea, meningitis aséptica y disfunción renal por necrosis tubular. La cirugía está indicada en los pacientes con timoma y en los que tienen miastenia generalizada con estudios de imágenes positivos para timo. Son mejores los resultados en pacientes menores de 45 años. La timentomía trans external mejora el pronóstico: 35% de los pacientes mejoran y no requieren medicación; en 50% la dosis de medicación que

necesita es menor y 15% no responden. La inmunoglobulina no presenta interacciones medicamentosas con ningún fármaco.

CONCLUSIONES

En este artículo se demostró que la miastenia grave es variable ya que se cuentan con 3 diferentes casos, los mismos con diferente clínica pero con relación neurofisiología e inmunológica, destacando factores de que condicionaron la presentación (embarazo) y exacerbación por automedicación.

Actualmente se encuentran completando tratamiento con Mestinon con respuesta favorable y buena tolerancia. Es importante realizar seguimiento de estos paciente ya que como sabemos existe la tendencia a la recidiva y prevenir posibles complicaciones que se podrían deber a inmunodepresión, sin embargo, cuando enfrentamos una patología como esta siempre se debe buscar la posible etiología agotando todas las pruebas clínicas y laboratoriales, para poder enfrentarlas con un tratamiento precoz y efectivo que como en estos casos dejen las menores secuelas posibles.

REFERENCIAS

1. Howard JF. *Myasthenia Gravis. A manual for the health care provider. Myasthenia Gravis Foundation of America. St. Paul, Minnesota, USA. 1° Ed. 2005.*
2. Meriggioli MN. *The diagnosis of Myasthenia Gravis. Syllabi of the AAN. 2009.*
3. Wolfe GI. *Treatment of Myasthenia Gravis. Syllabi of the AAN. 2009.*
4. Benatar M, Kaminski H. *Tratamiento médico y quirúrgico para la miastenia ocular (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).*
5. Bershad EM, Feen ES, Suarez JI. *Myasthenia gravis crisis. South Med J. 2008; 101(1): 63-9.*
6. Bichuetti DB, Barros TM, Oliveira EM, Annes M, Gabbai AA. *Demyelinating disease in patients with myasthenia gravis. Arq Neuropsiquiatr. 2008; 66(1): 5-7.*
7. Conti-Fine BM, Milani M, Wang W. *CD4+ T cells and cytokines in the pathogenesis of acquired myasthenia gravis. Ann N Y Acad Sci. 2008; 1132: 193-209.*
8. Gajdos P, Chevret S, Toyka K. *Inmunoglobulina intravenosa para la miastenia gravis (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4 Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).*
9. Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. *Lifetime course of myasthenia gravis. Muscle Nerve. 2008; 37(2): 141-9.*
10. Hart IK, Sathasivam S, Sharshar T. *Agentes inmunosupresores para la miastenia gravis (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).*
11. Juel VC, Massey JM. *Myasthenia gravis. Orphanet J Rare Dis. 2007; 2: 44.*
12. Luchanok U, Kaminski HJ. *Ocular myasthenia: diagnostic and treatment recommendations and the evidence base. Curr Opin Neurol. 2008; 21(1):8-15.*
13. Mahadeva B, Phillips LH 2nd, Juel VC. *Autoimmune disorders of neuromuscular transmission. Semin Neurol. 2008; 28(2): 212-27.*
14. Pul R, Stangel M. *Using immunoglobulins in muscular disease treatment. Expert Opin Biol Ther. 2008; 8(8): 1143-50.*
15. Raica M, Cimpean AM, Ribatti D. *Myasthenia gravis and the thymus gland. A historical review. Clin Exp Med. 2008; 8(2): 61-4.*
16. Schneider-Gold C, Gajdos P, Toyka KV, Hohlfeld RR. *Corticosteroides para la miastenia grave (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).*
17. Sathasivam S. *Steroids and immunosuppressant drugs in myasthenia gravis. Nat Clin Pract Neurol. 2008; 4(6): 317-27.*
18. Zinman L et al. *IV immunoglobulin in patients with myasthenia gravis: a randomized controlled trial. Neurology. 2007; 68(11): 837-41.*