

## MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A TIMOMA

Ballón Manrique Benigno<sup>1</sup>

### RESUMEN

**Objetivo.** Reporte de un caso de mujer con miastenia gravis asociada a timoma, se revisó la historia clínica de la paciente.

**Resultados.** Se reporta el caso de una mujer de 38 años con cuadro clínico de miastenia gravis generalizada que presentó en forma asociada timoma, la cual se sometió a tratamiento médico y quirúrgico con buenos **Conclusiones.** La miastenia gravis es una enfermedad neuromuscular que requiere la evaluación de alteraciones en el timo, como parte de un manejo integral.

**Palabras clave:** Miastenia gravis, Timoma. (Fuente: DeCS- BIREME).

## MYASTHENIA GRAVIS ASSOCIATED WITH THYMOMA

### ABSTRACT

**Objective.** Report of a case in a woman with myasthenia gravis associated with thymoma, We review the record of the patient. **Results.** I report a 38 years old woman with clinical characteristic of generalized myasthenia gravis associated with thymoma. She received medical and surgical treatment with good outcome. **Conclusions.** Myasthenia gravis is a neuromuscular disease that needs to thymic evaluation for a satisfactory treatment.

**Keywords:** Myasthenia gravis, Thymoma. (Source: MeSH-NLM).

### INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es la enfermedad neuromuscular más común, con una incidencia anual de 30 /1 000 000 habitantes<sup>(1)</sup>, se presenta en diferentes edades pero se evidencia un incremento de frecuencia luego de los 60 años<sup>(2)</sup>. En personas menores de 50 años es más frecuente en mujeres, pero en personas de mayor edad, la frecuencia se incrementa progresivamente en los varones, siendo más común en el sexo masculino a partir de los 60 años<sup>(3)</sup>.

Es una enfermedad autoinmune, en la que se producen anticuerpos contra los receptores de acetil colina en la placa mioneural<sup>(3)</sup>. La sintomatología de esta enfermedad se caracteriza por debilidad y fatiga muscular, que suele afectar inicialmente musculatura ocular y luego extenderse a musculatura bulbar, cervical, extremidades y respiratoria<sup>(4)</sup>.

Para confirmar el diagnóstico de esta enfermedad se realizan exámenes como el test del hielo, test de edrofonio, la electromiografía con prueba de estimulación repetitiva, electromiografía de fibra única, y la presencia de anticuerpos séricos contra receptores de acetilcolina<sup>(2)</sup>.

El tratamiento de esta enfermedad incluye el uso de fármacos como los inhibidores de la acetilcolinesterasa e

inmunosupresores; aunque también está indicado el tratamiento quirúrgico de extirpación del timo<sup>(4)</sup>.

Esta descrito en pacientes con miastenia gravis alteraciones en el timo, como la hiperplasia tímica o timoma. Se ha encontrado que el 15% de pacientes con miastenia gravis, presentan en forma asociada timoma<sup>(5)</sup>.

El timoma es la neoplasia más frecuente de mediastino, en el 50% a 70 % está asociado con síndromes paraneoplásicos, siendo la miastenia gravis el síndrome más común (30-50%)<sup>(6)</sup>. El tratamiento de los timomas es fundamentalmente su extirpación quirúrgica, y en algunos casos se complementa con radioterapia y quimioterapia<sup>(6)</sup>.

Presentamos el caso clínico de una paciente con miastenia gravis en quien se encontró de manera concomitante la presencia de timoma.

### REPORTE DE CASO:

Mujer de 38 años de edad, natural y procedente de Chiclayo, sin antecedentes patológicos, que inició su enfermedad con un cuadro progresivo de diplopia, disfagia, hipofonía,

<sup>1</sup> Hospital Regional Lambayeque. Chiclayo, Perú.

disminución de fuerza y fatigabilidad en extremidades, 3 meses después del inicio de su enfermedad presentó un proceso neumónico, que acentuó sus sintomatología, llegando a presentar insuficiencia respiratoria, por lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos por 25 días, requiriendo de ventilación asistida. Recibió tratamiento antibiótico para la neumonía, y posteriormente inició tratamiento con bromuro de piridostigmina 60mg cada 6 horas, con mejoría progresiva de su sintomatología.

Se le realizaron los siguientes exámenes: Hemoglobina 13mg%, Glucosa 100mg%, TSH 1,09mIU/L (VN: 0,5-5,8), CPK 86 UI. (VN 20-100Uml). Anticuerpos contra receptores de acetilcolina 182.62nmol/L (VN: <0,3). Prueba de estimulación repetitiva positiva.

Tomografía de tórax: Presencia de proceso expansivo en mediastino anterior sugestivo de timoma (Figura 1).

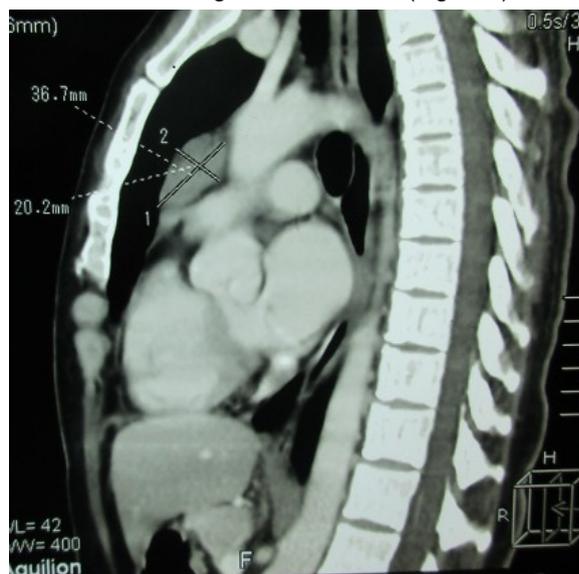


Figura 1. Tomografía de tórax: tumoración en mediastino anterior

La paciente fue sometida a timectomía 1 año después, con el reporte anatómico-patológico de timoma (Figura 2).

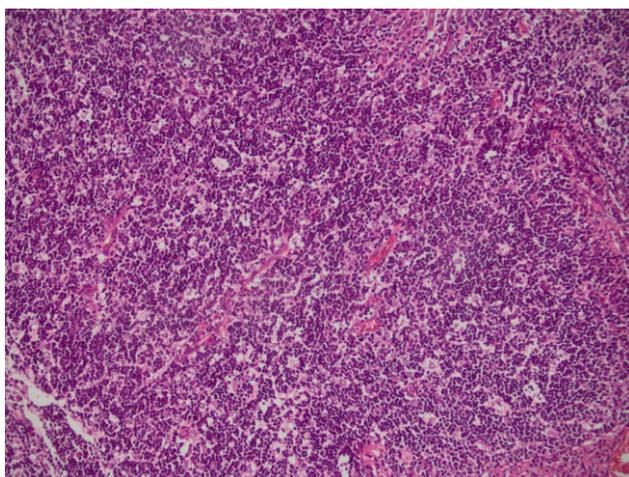


Figura 2. Histopatología de timoma (cortesía Dra. Carolina Barrientos).

Actualmente no presenta sintomatología, y continúa su tratamiento con bromuro de piridostigmina 60mg cada 8 horas.

## DISCUSIÓN:

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que afecta la placa mioneural, ocasionando debilidad y fatiga muscular<sup>(2,4)</sup>. Nuestra paciente presentó de forma característica una sintomatología de debilidad y fatiga que se inició en músculos oculares y que en el transcurso de 3 meses progresivamente fue comprometiendo musculatura bulbar, y de extremidades; su sintomatología se acentuó bruscamente por la presencia de un proceso neumónico, que originó un cuadro de insuficiencia respiratoria que requirió ventilación asistida.

Nuestra paciente inició su enfermedad a los 38 años de edad, se ha descrito que en personas menores de 50 años esta enfermedad es más común en el sexo femenino<sup>(3)</sup>.

Sus estudios neurofisiológicos mostraron una prueba de estimulación repetitiva positiva, que es una característica que se encuentra en el 75% de pacientes con miastenia gravis generalizada<sup>(3)</sup>; de igual forma encontramos la presencia de anticuerpos contra receptores de acetilcolina, que se encuentra positiva en el 80% de pacientes con miastenia gravis generalizada<sup>(3)</sup>. El estudio de tomografía de tórax mostró la presencia de una masa en el mediastino, por lo que se procedió a su extirpación quirúrgica, que mostró en estudio anatómico-patológico la presencia de un timoma. Esta descrito que el 15% de pacientes con miastenia gravis presentan en forma asociada un timoma<sup>(5)</sup>. El tratamiento fundamental del timoma es la extirpación quirúrgica<sup>(6)</sup>, nuestra paciente no requirió tratamiento complementario con radioterapia o quimioterapia, debido a que el timoma se encontraba bien circunscrito.

Se ha descrito por reportes retrospectivos que pacientes menores de 50 años con miastenia gravis generalizada que son sometidos a timectomía tienen una mejor evolución clínica, sobre todo si se encuentra la presencia de anticuerpos contra receptores de acetilcolina<sup>(2,3)</sup>.

La evolución de nuestra paciente fue buena, y actualmente su sintomatología se encuentra controlada con el uso de tabletas de bromuro de piridostigmina.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. McGrogan A, Sneddon S, de Vries CS. The incidence of myasthenia gravis: a systematic literature review. *Neuroepidemiology* 2010;34(3):171-83.
2. Vincent A, Palace J, Hilton D. Myasthenia gravis. *Lancet* 2001;357:2122-28.
3. Merioggioli M, Sanders D. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. *Lancet Neurol* 2009;8(5):475-90.
4. Silvestri NJ, Wolfe GI. Myasthenia gravis. *Semin Neurol* 2012;32(3):214-26.
5. Tormoehlen LM, Pascuzzi RM. Thymoma myasthenia gravis and other paraneoplastic disorders. *Hematol Oncol Clin North Am* 2008;22(3):509-26.
6. Kumar R. Myasthenia gravis and thymic neoplasms: A brief review. *World J Clin Cases* 2016;3(12):980-983.

Revisión de pares:

Recibido: 20/06/16

Aceptado: 27/06/16