

◆ CASO CLÍNICO

Disfagia como única manifestación de miastenia gravis

Ramiro Javier Romo González, Emiliano Chaves, Hercilia Copello

Hospital Churruca-Visca. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Acta Gastroenterol Latinoam 2010;40:156-158

Resumen

Es poco frecuente la disfagia como primera manifestación de miastenia gravis. Aquí se describe el caso de una paciente adulta que comenzó con disfagia orofaríngea como primera y única manifestación de miastenia gravis. Tras múltiples evaluaciones se reconoció la enfermedad subyacente mediante estudios electromiográficos. Se revisó la literatura inglesa y española al respecto.

Palabras claves. *Disfagia, miastenia gravis.*

Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis

Summary

Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis is very rare. Here we describe a case of an adult patient who developed an insidious onset of oropharyngeal dysphagia as the first and sole manifestation of myasthenia gravis. After multiple evaluations the underlying disease was recognized by electromyographic studies. English and Spanish literature on the matter was reviewed.

Key words. *Dysphagia, myasthenia gravis.*

La disfagia orofaríngea (DOF) se define como la dificultad del pasaje del alimento sólido o líquido desde la bucofaringe hasta el esófago cervical. Puede manifestarse de forma variable, yendo desde una ligera dificultad para iniciar la deglución hasta la imposibilidad de deglutir la saliva. Las

consecuencias de la DOF pueden ser graves: deshidratación, malnutrición, aspiración, neumonía e incluso muerte.

La DOF surge como consecuencia de la disfunción de la fase orofaríngea de la deglución o del esfínter esofágico superior (EES), apareciendo cuando existen alteraciones de las estructuras anatómicas, nerviosas o musculares que intervienen en la deglución. Éstas determinarán un obstáculo, mecánico o funcional (por mala elaboración del bolo en la cavidad oral, debilidad de la contracción faríngea y alteraciones en la relajación del EES), que condiciona un mal vaciamiento orofaríngeo.

Aunque las causas que pueden provocar este síndrome obstructivo son múltiples, las más frecuentes son las de origen neuromuscular, las cuales representan el 80% de los casos.^{1,2}

Se presenta una paciente con DOF como primera manifestación clínica de miastenia gravis.

Caso clínico

Una mujer de 38 años de edad, sin antecedentes personales patológicos de importancia, comienza insidiosamente en febrero de 2008 con DOF para sólidos y líquidos. Consulta en el servicio de otorrinolaringología, donde se objetiva una ligera asimetría de la pared de la orofaringe, con mayor tamaño en su porción derecha. Se realiza una tomografía computada de cuello que informa ausencia de alteraciones densitométricas significativas en los tejidos blandos parafaríngeos. Se continúan los estudios con una rinofibroscopía y una biopsia de cavum, no encontrándose alteraciones significativas. Consulta en gastroenterología donde se le solicita una videodeglución sin objetivarse trastornos deglutorios. Se le realiza una videoendoscopia digestiva alta constatándose solamente una hernia hiatal de 2 cm. Posteriormente se solicita una manometría esofágica

Correspondencia: Ramiro Javier Romo González
Rodríguez Peña 110 Piso 14º Depto C. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.
E-mail: romoramiro@yahoo.com.ar

que informa la presencia de un esfínter esofágico inferior hipotensivo y un trastorno motor inespecífico del cuerpo esofágico (peristalsis inefectiva). Dichos hallazgos se interpretan inicialmente como secundarios a reflujo gastroesofágico por lo que se comienza con una doble dosis de omeprazol asociado a prokinéticos. Después de tres meses con dicha terapéutica y al no percibir ninguna mejoría sintomática, se solicita la evaluación por el psiquiatría, considerando el marcado componente de ansiedad que presenta la enferma, no encontrándose trastornos significativos que justifiquen el cuadro clínico.

Debido a la progresión de los síntomas, la paciente requiere la colocación de una sonda de alimentación enteral (K108) para impedir un déficit nutricional. Con la intención de descartar causas neurológicas se realiza una resonancia nuclear magnética de cerebro que se informa como normal. La determinación de anticuerpos anti-acetilcolina resulta negativa. Finalmente se realizan estudios electromiográficos en los que: se reconocen signos sugestivos de compromiso de la unión neuromuscular correspondientes a un cuadro miasténico primario. Se profundizan los estudios imagenológicos con una tomografía computada de tórax y mediastino, descartándose la presencia de un timoma.

En consecuencia, se inicia el tratamiento con dosis progresivas de piridostigmina. La paciente comienza a presentar mejoría clínica hasta dejar de percibir la disfagia, lográndose así retirar la sonda de alimentación enteral. Actualmente la paciente se encuentra asintomática y en control ambulatorio.

Discusión

El término disfagia se refiere a la sensación de atascamiento de los alimentos durante el pasaje de la boca hacia el estómago. Desde el punto de vista clínico puede clasificarse en DOF y disfagia esofágica. La primera es la consecuencia de alteraciones que afectan los mecanismos musculares de la faringe y el esfínter esofágico superior, y la segunda es el resultado de diversos trastornos que pueden afectar al cuerpo del esófago. Entre las causas más frecuentes de DOF figuran las relacionadas a trastornos neuromusculares.³

La miastenia gravis es una enfermedad de la unión neuromuscular de naturaleza autoinmune cuyo mecanismo patogénico es la destrucción específica de los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica de la placa motora, mediada por anti-

cuerpos. Generalmente se presenta con debilidad muscular variable de los músculos craneales o de las extremidades, siendo muy frecuente el compromiso de la musculatura extrínseca del ojo, con diplopía y ptosis.⁴ La DOF es un síntoma frecuente en los pacientes con miastenia gravis y eventualmente se presenta en el 15% al 40% de los enfermos con la forma generalizada de la enfermedad.⁵ Por otro lado, es infrecuente que la DOF se presente como primera y única manifestación clínica de la enfermedad (menos del 6% de los casos) y esto hace que no se la considere entre los diagnósticos diferenciales en la práctica médica habitual, provocando así una gran pérdida de tiempo y de recursos diagnósticos innecesarios. Las evaluaciones por distintos profesionales generan grandes gastos económicos a los sistemas de salud y permiten el avance de la enfermedad que puede llegar a requerir sondas para una alimentación enteral debido a la progresión de la disfagia o provocar complicaciones graves como las neumonías aspirativas.^{6,7}

El diagnóstico en estos pacientes puede ser difícil, especialmente cuando los anticuerpos anti-receptores de acetilcolina no están presentes. Desafortunadamente este escenario no es tan infrecuente ya que estos anticuerpos están presentes en el 85% de las formas generalizadas de la enfermedad y en mucho menor proporción en las formas localizadas.⁸ En dichas situaciones se requiere obligadamente la realización de estudios electromiográficos, siendo el electromiograma de fibra única la herramienta más precisa para tal fin.⁹

En los pacientes miasténicos con DOF la manometría esofágica muestra una progresiva disminución en la amplitud de las contracciones faríngeas con las degluciones repetitivas que se recuperan con el descanso o con la administración de edrofonio. Estos hallazgos son esperables si se considera que en dicha región y también en el esfínter esofágico superior se encuentran fibras de músculo estriado. No obstante, Huang y col demostraron una disminución en la amplitud de las ondas peristálticas de todo el cuerpo esofágico asociada a un aumento de las contracciones anormales.¹⁰ Estos hallazgos llaman la atención porque los tercios medio y distal del esófago están compuestos enteramente por músculo liso en el que la transmisión neuromuscular es mediada por receptores muscarínicos de acetilcolina. Si bien las hipótesis que explican estas evidencias son muy complejas, los distintos autores proponen que se podría tratar simplemente de una disminución del es-

tímulo aferente del esófago distal como consecuencia de la debilidad en la porción de músculo estriado del esófago proximal, mediada por mecanismos poco conocidos en la actualidad.^{10,11}

Nuestra paciente presentó peristalsis inefectiva asociada a un esfínter esofágico inferior hipotensivo en el estudio manométrico, sin constatarse alteraciones significativas en la porción superior del esófago, probablemente porque en ese momento la enfermedad no estaba lo suficientemente avanzada o porque no se estudió más detenidamente esa porción del órgano. Es probable que por las mismas razones no se evidenciaron trastornos significativos en la videodeglución. Si bien la paciente no refería sintomatología compatible con enfermedad por reflujo gastroesofágico, los hallazgos manométricos asociados a la presencia de la hernia hiatal hicieron jerarquizar la posibilidad de que el cuadro se debiera a una consecuencia del reflujo en una paciente oligo-asintomática. Por eso, siendo ésta una de las etiologías más frecuentes en la práctica diaria, se le indicó un tratamiento con un inhibidor de la bomba de protones asociado a proquinéticos.

El caso clínico aquí publicado permite reconocer que la DOF aislada puede ser una forma de presentación de la miastenia gravis, que estos pacientes pueden presentar una profunda alteración del peristaltismo en la porción esofágica compuesta por músculo liso, que los estudios electromiográficos se imponen como herramientas indispensables para el diagnóstico en pacientes seronegativos y que se trata de una enfermedad subdiagnosticada porque la mayoría de los médicos tienden a asumir otros diagnósticos más frecuentes.

Referencias

1. American Gastroenterological Association medical position statement on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterology* 1999;116:452-454.
2. Cook IJ, Kahrilas PJ. AGA technical review on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterology* 1999; 116:455-478.
3. Richter JE. Disfagia, odinofagia, pirosis y otros síntomas esofágicos. En: Sleisenger MH, Feldman M, Friedman LS, eds. *Enfermedades Gastrointestinales y Hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento*. 7ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana, 2004:99-105.
4. Vincent A, Palace J, Hilton-Jones D. Myasthenia gravis. *Lancet* 2001;357:2122-2128.
5. Ertekin C, Yuceyar N, Aydogdu I. Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:848-856.
6. Simpson JA. Myasthenia gravis and myasthenic syndromes. En: Walton JN, ed. *Disorders of voluntary muscle*. 3ª ed. London: Churchill-Livingstone, 1974:653-692.
7. Khan OA, Campell WW. Myasthenia gravis presenting as dysphagia: clinical considerations. *Am J Gastroenterol* 1994;89:1083-1085.
8. Schwartz DC, Waclawik AJ, Ringwala SN, Robbins J. Clinical utility of videofluorography with concomitant Tensilon administration in the diagnosis of bulbar myasthenia gravis. *Dig Dis Sci* 2005;50:858-861.
9. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 2ª ed. Philadelphia: FA Davis, 1989.
10. Huang MH, King KL, Chien KY. Esophageal manometric studies in patients with myasthenia gravis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:281-285.
11. Kahrilas PJ. Functional anatomy and physiology of the esophagus. En: Castell DB, ed. *The esophagus*, 2ª ed. New York: Little Brown, 1995:1-28.