

Embarazada con miastenia grave ocular. Reporte de un caso

Pregnant woman with ocular myasthenia gravis. A case report

MsC. Amado Antonio García Odio,^I Dra. Samara Ravelo Nápoles,^{II} Dr. Yanisel Rives González,^{II} Dra. Daymeris Álvarez Bolívar^{II}

^I Policlínico Universitario Dr. Juan Manuel Páez Inchausti. Isla de la Juventud, Cuba.

^{II} Facultad de Ciencias Médicas de Isla de la Juventud. Isla de la Juventud, Cuba.

RESUMEN

La miastenia grave es una enfermedad autoinmune de la placa motora del músculo estriado, caracterizada por fatiga y debilidad muscular fluctuante. La prevalencia es aproximadamente de 5 casos por cada 100 000 personas. La paciente reportada presentó síntomas que limitaban la musculatura cercana al ojo. Esta entidad se denomina miastenia grave ocular, su incidencia en el embarazo es infrecuente. Se reportó un caso de una paciente de 23 años de edad, atendida en la Consulta de Infertilidad del municipio Isla de la Juventud. Se consultó el caso con varias especialidades médicas. El nacimiento se produjo por cesárea de urgencia producto de estado fetal intranquilizante y aplicando anestesia regional. Se obtiene bebé sano, con buena puntuación de apgar y buen peso. Durante el puerperio la madre y el recién nacido evolucionaron satisfactoriamente.

Palabras claves: miastenia grave ocular, atención prenatal, embarazadas.

ABSTRACT

Myasthenia gravis is an autoimmune disease of the motor end-plate of the striated muscle, characterized by fluctuant muscular fatigue and weakness. Its prevalence is around 5 cases per 100 000 persons. The reported patient presented symptoms limiting the muscles near the eye. This entity is named ocular myasthenia gravis. Its incidence in pregnancy is infrequent. It is reported the case of a female patient, aged 23 years, attended in the Infertility Consultation of the municipality Isla de la

Juventud. The case was consulted with several medical specialties. The delivery was produced by emergency cesarean section, applying regional anesthesia, due to the worrying fetal status. The newborn had good apgar score and weight. Mother and child showed satisfactory evolution during the postpartum period.

Key words: ocular myasthenia gravis, pre-natal care, pregnant women.

INTRODUCCIÓN

La miastenia grave (MG) es una enfermedad autoinmune crónica. Es producida por una transmisión anómala a nivel de la unión neuromuscular y cuyo mecanismo patogénico es la destrucción específica, mediada por anticuerpos de los receptores de acetilcolina de la membrana post-sináptica de la placa motora.

Se caracteriza por la variabilidad de la debilidad y fatiga anormal de los músculos esqueléticos (estriados o voluntarios), que empeora o está provocada por el ejercicio del músculo o de los grupos musculares implicados. Se produce mejoría cuando los músculos descansan o con medicamentos anticolinesterásicos, también ante temperaturas bajas; precisamente es este uno de los signos válidos para su diagnóstico clínico.

Afecta a todas las razas y edades y alrededor del 65 % de los pacientes tiene hiperplasia tímica, mientras que en el 10-15 % de los casos existe un tumor tímico, que en su mayoría es benigno, de los cuales el 60 % afecta a varones adultos. La miastenia asociada a tumores benignos o malignos es excepcional antes de los 30 años.⁽¹⁻⁵⁾

La prevalencia de la MG es aproximadamente de 5 casos por cada 100 000 personas. La incidencia de esta enfermedad va de 1:30 000 a 1:20 000. Puede afectar a individuos de cualquier edad, después del primer año de vida. Tiene mayor incidencia en adultos jóvenes, entre los 20-40 años. Estudios consultados muestran que el 70 % son menores de 40 años de edad. En el caso de las mujeres, entre 20 y 40 años, en varones suele presentarse entre la sexta y séptima décadas de la vida. La MG neonatal afecta a un 15 % de los niños de madres miasténicas. En Cuba se encontraron tasas de prevalencia e incidencia de 29,2 y 4,5 por millón de habitantes, respectivamente.^(1,4,6)

Las manifestaciones clínicas se localizan mayormente en la musculatura extrínseca del ojo. Produce los siguientes síntomas: diplopía, ptosis palpebral, músculos bulbares, musculatura proximal de los miembros y musculatura de la lengua y facial. Al dañar los músculos faciales pueden producirse trastornos del habla como disfagia y disartria. Con menor frecuencia se afectan las cinturas escapular y pelviana. En casos más avanzados puede afectarse la musculatura del cuello, y en las formas más graves los músculos respiratorios produciendo disnea o insuficiencia respiratoria. No se pierde la sensibilidad en ninguno de los órganos que se involucran a la enfermedad. Se describen dos tipos de crisis fundamentales: la crisis miasténica (exacerbación aguda de la enfermedad), y la crisis colinérgica, (complicación propia del tratamiento con fármacos anticolinesterásicos).⁽¹⁻⁶⁾

Actualmente la clasificación más empleada fue propuesta por Osserman en 1958, modificada 1971. Clasifica a los pacientes según la evolución clínica y la respuesta al tratamiento, en cuatro estadios: estadio I (miastenia ocular), estadio IIa (miastenia generalizada leve), estadio IIb (miastenia generalizada moderada, afectación muscular periférica y bulbar), estadio III (miastenia aguda de curso fulminante) y estadio IV (miastenia grave de aparición tardía).^(1-3,6,7)

Para el tratamiento de la MG se deben considerar dos aspectos terapéuticos diferentes: uno se refiere a las medidas farmacológicas utilizadas para tratar los síntomas, pero que no actúan sobre la enfermedad en sí; es decir, los anticolinesterásicos. El otro la utilización de tratamiento específico de la enfermedad, que serían timentomía, glucocorticoides e inmunodepresores. La plasmaféresis y la utilización de inmunoglobulinas endovenosas deben considerarse sólo para situaciones graves y transitorias como las crisis miasténicas.^(2-4,6,7)

El objetivo del reporte de caso es demostrar que esta enfermedad limita, pero no contraindica el embarazo. Debe mantenerse un adecuado control de las infecciones que pudieran desencadenar las crisis, no transgredir el tratamiento, reposo físico y psíquico. Es una enfermedad poco frecuente en la atención prenatal que merece su publicación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 23 años de edad, mestiza. Procedencia urbana, escolaridad pre-universitario, ocupación cocinera. Menarquía a los 16 años, fórmula, patrón irregular, cada 7 días de duración. Primeras relaciones sexuales a los 18 años de edad.

Historia obstétrica

Primigrávida sin hábitos tóxicos, no operaciones quirúrgicas, ni transfusiones sanguíneas. Afirmó no poseer antecedentes patológicos familiares y como antecedentes personales miastenia grave. Se solicitó el consentimiento informado para el estudio del caso.

Se incorporó a consulta infertilidad municipal de la Isla de Juventud en el año 2013. Mantenía relación estable por 6 años y sin protección 5 años. En el interrogatorio refirió amenorreas de hasta un año, se detecta microadenoma hipofisiario, en el rastreo folicular se aprecia: Ovario derecho 48 x 32 mm, volumen 38 cm³ con más de 10 micro folículos marginales. Ovario izquierdo 46x20mm, volumen 22 cm³ con más de 10 micro folículos marginales.

Se concluye el rastreo como no ovulatorio. Infertilidad primaria femenina, disfunción ovulatoria y ovario poliquístico.

El estudio del esposo resultó normal incluyendo el estudio seminal. Infertilidad primaria masculina, presumiblemente fértil. Se realiza inducción de la menstruación y estímulo de la ovulación con clomifeno, pero en el primer año no se verifica embarazo. En el segundo año se realiza reposo ovárico por 6 meses, con etinor obteniéndose menstruaciones regulares. Posteriormente se realiza estimulación con clomifeno, rastreo folicular y coito programado.

Se chequeó por Neurología y Genética como riesgo reproductivo pre-concepcional. Para el tratamiento y control de su patología de base, se usó las dosis mínimas necesarias de medicamentos. El tratamiento se mantuvo con: prednisona tableta 20 mg, ½ tableta/día, en días alternos. Vía oral. Neostigmina tableta 60 mg, ½ tableta 08:00 a.m, 12:00 m, 04:00 p.m. y 08:00 p.m. Ambos medicamentos se mantienen durante el embarazo y puerperio. Se confirmó rastreo folicular ovulatorio, y tras el coito programado, se confirma el embarazo en octubre del 2014.

Datos del parto y embarazo

Seguimiento de su edad gestacional por fecha de última menstruación confiable y segura. Se evaluó como alto riesgo obstétrico.

Al inicio del embarazo pesó 71 Kg, al final 84,5 Kg. Talla 1.70 cm.

Índice masa corporal inicial: peso adecuado o normopeso. Ganancia total de peso 13,5 Kg. En el 2do y 3er trimestres fue moderada. Recibió 12 controles prenatales en Atención Primaria de Salud. Grupo y Factor gestante A negativo, esposo O negativo.

Examen Físico General: facies de la paciente presenta ptosis palpebral, pero más acentuada en el ojo derecho.

Durante el embarazo estuvo hospitalizada en una ocasión. Con 37,0 semanas, ingreso electivo en Sala de Cuidados Perinatales del Hospital General Docente "Héroes del Baire", Nueva Gerona, Isla de la Juventud.

Los motivos fueron: su patología de base, encontrarse a término, atenderse en las consultas de patología de cuello e infecciones de transmisión sexual, ya que presentaba una condilomatosis en Vulva-Vagina-Perineo.

Todo lo anterior con previa discusión y acuerdo del Programa de Atención Materno-Infantil de su área de salud, Policlínico Universitario No. 1 Dr. Juan Manuel Páez Inchausti, Nueva Gerona. No egresó del hospital hasta el puerperio.

Asistió a interconsultas con las especialidades de Neurología, Medicina Interna, Cardiología, Anestesia, Neonatología, Unidad de Cuidados Intensivos. Se actualizaron los exámenes complementarios, pruebas de bienestar fetal bisemanal.

Con 38,0 semanas, se discutió el caso con Servicio de Ginecología-Obstetricia, se decide cesárea primitiva electiva, por su patología de base miastenia grave, condilomatosis, y embarazo deseado.

Posteriormente se decide cesárea urgente por presentar en pruebas de bienestar fetal: perfil biofísico, se encuentra ausencia de movimientos finos y gruesos, líquido amniótico disminuido, y en la cardiotocografía simple un posible significado patológico, además de la reactividad disminuida.

Se realizó la cesárea urgente aplicando anestesia raquídea con el diagnóstico de Estado Fetal Intranquilizante. El bebé pesó 3 150 g, apgar 9/9, sexo masculino, placenta pequeña, líquido amniótico claro y disminuido, no complicaciones transoperatorias. La evolución post-operatorio durante puerperio inmediato, mediato y tardío fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La MG es particularmente más frecuente en mujeres jóvenes en edad fértil. Durante el embarazo y el puerperio se debe vigilar estrictamente y evitar complicaciones a la madre y el recién nacido. La evolución durante el embarazo es totalmente impredecible, su comportamiento puede ser diferente en cada gestación de una misma paciente, las exacerbaciones ocurren en cualquier trimestre, aunque puede haber remisión de la enfermedad. La interrupción de la gestación no altera el curso de la recaída.

La gestación no acelera la progresión de la miastenia, las pacientes refieren más debilidad y fatiga debido al aumento de peso y al esfuerzo que provoca el embarazo. La debilidad muscular incluye: dificultad para deglutir, arcadas frecuentes o asfixia, parálisis, músculos que funcionan mejor después del reposo, cabeza caída, dificultad para subir escaleras, dificultad para levantar objetos, necesidad de usar las manos para incorporarse, desde una posición sentada, dificultad para hablar y masticar.

Algunos síntomas adicionales que pueden estar asociados con esta enfermedad son: ronquera o cambio de voz, fatiga, parálisis facial, babeo y dificultad para respirar. La paciente que se reporta se encuentra en estadio I, según la clasificación de Osserman, lo que contribuyó en la evolución satisfactoria que tuvo durante el embarazo-parto-puerperio.^(1-5,7-13)

Aproximadamente del 30-41 % de las embarazadas con MG experimentan empeoramiento en relación con la gestación, de ellas la mitad en el periodo posparto. Los músculos oculares, faciales y bulbares son los más frecuentes en sufrir afectaciones por la enfermedad,^(5-8,11-13) que se corresponde con la clínica de nuestra paciente. Por lo general, se asume que los primeros signos pueden ser precipitados por el ejercicio muscular excesivo, enfermedades infecciosas, cirugía o puerperio, así como por emociones fuertes y tensión.⁽¹⁻⁹⁾

El manejo médico de esta enfermedad no debiera tener cambios durante la gestación y solo dependerá de la severidad del cuadro, debe hacerse de forma multidisciplinaria, para lograr una mejor evaluación y definir en cada momento la terapia más apropiada; con lo que se garantizará un adecuado resultado materno fetal.

Los anticolinesterásicos no cruzan la barrera placentaria, el más sugerido es la piridostigmina.

Determinados autores no recomiendan los de uso endovenoso porque pueden aumentar la contractilidad uterina. El inmunosupresor de elección es la prednisona. El uso de otros inmunosupresores es discutido, por poseer alto poder mutagénico.^(1,4,5,7-13) En la paciente que se estudia; el manejo médico contribuye al éxito final, así como la estrecha atención multidisciplinaria recibida; que se resume en una atención prenatal competente.

Sin embargo, el tratamiento con esteroides en embarazadas con MG puede constituir un inconveniente por su efecto inmunosupresor, al interferir con la formación de anticuerpos, y súmese que el embarazo constituye un estado inmunológico alterado. La terapia esteroidea predispone a la aparición de enfermedades oportunistas, con la posibilidad de tener una crisis miasténica o una descompensación secundaria por alguna infección. Aumenta la probabilidad de padecer infección del tracto urinario, así como el riesgo de paladar hendido en el feto.^(1-5,7,8,12,13)

También es importante evitar el uso de medicamentos que pueden producir bloqueo neuromuscular: aminoglucósidos, tetraciclina, antiarrítmicos, betabloqueadores, sulfato de magnesio, quinolonas.

La plasmaféresis y la inmunoglobulina se han usado con éxito en el embarazo.⁽⁶⁻¹³⁾

La posibilidad de desarrollar una eclampsia convulsiva presupone el uso de sulfato de magnesio, que es otro de los medicamentos contraindicados, capaces de provocar una crisis miasténica, aumentando la debilidad muscular. El parto prematuro es una de las complicaciones más frecuentes de la gestación en la paciente miasténica. El estrés que implica el trabajo de parto aumenta las probabilidades de una crisis miasténica.^(1,2,7-9) La cesárea es por indicación obstétrica precisa y no por la miastenia en sí, existen reportes de partos eutócicos normales y sin afección neonatal. La anestesia regional es la recomendada en estas pacientes.^(1,2,7-9,12,13)

En la paciente que se reporta se elige la cesárea y fue planificada inicialmente, debido a la condilomatosis que presentaba en el canal blando del parto (vulvo-vaginal). Su patología de base no fue la condición primordial para la cesárea, operándose de urgencia solamente por un estado fetal intraquilizante.

La MG no repercute en el normal desarrollo y crecimiento del feto, pero puede afectar entre 10 al 20 % de los recién nacidos, por el paso de anticuerpos de la madre al feto a través de la placenta. Por lo general el cuadro es autolimitado. No todos los hijos de una misma madre desarrollaran miastenia grave neonatal. Uno de cada siete hijos la padecen. La lactancia no debe ser interrumpida, aunque no es recomendada en aquellas madres con altos títulos de anticuerpos o en aquellas que requieran altas dosis de anticolinesterásicos.^(2,7-9,12,13)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Álvarez LLanes R, Casas Díaz CA. Miastenia grave y embarazo. Presentación de tres casos. *Mediciego* [Internet]. 2014 Dic [citado 15 Ene 2016];20(Supl 2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol20_Supl%202_14/casos/T13.html
- 2- Midelfart Hoff J, Midelfart A. Maternal myasthenia gravis: a cause for arthrogryposis multiplex congenita. *Journal of Children's Orthopaedics*.2015;9(6): 433-35.Citado en PubMed; PMID: PMC 4661156.
- 3- Boldingh MI, Dekker L, Maniaol AH. An up-date on health-related quality of life in myasthenia gravis -results from population based cohorts. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2015;13:115. Citado en PubMed; PMID: PMC4522107.
- 4- Naranjo Fernández RM, Estévez Miranda Y, Méndez Sánchez TJ, et al. Miastenia grave y miastenia grave ocular. *Rev Cubana Oftalmol* [Internet]. 2013 [citado 15 Ene 2016];26(Supl 1):653-67. Disponible en: <http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/227>
- 5- Nair AG, Patil-Chhablani P, Venkatramani DV, et al. Ocular myasthenia gravis: A review. *Indian Journal of Ophthalmology*.2014;62(10):985-91. Citado en PubMed; PMID: PMC4278125.

- 6- Flores PH, Rodríguez MO, Flores PY, et al. Crisis miasténica asociada a influenza A H1N1. Presentación de un caso. Rev Ciencias Médicas de Pinar del Río [Internet]. 2012 [citado 11 Ene 2016];16(2):287-94. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1561-31942012000200025&script=sci_arttext&lng=pt
- 7- Briones Vega CG, Viruez Soto JA, Vallejo Narváez CM, et al. Plasmaféresis en miastenia grave y embarazo. Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Intensiva [Internet]. 2015 Ene-Mar [citado 18 Ene 2016];29(1):46-9. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-84332015000100008
- 8-Sikka P, Joshi B, Aggarwal N, et al. Distinguishing Myasthenia Exacerbation from Severe Preeclampsia: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. J Clin Diagn Res. 2015;9(8): QD05–QD06. Citado en PubMed; PMCID: PMC4576596.
- 9- Fernandes Oliveira E, Nacif SR, Alves Pereira N. Sleep disorders in patients with myasthenia gravis: a systematic review. J Phys Ther Sci.2015;27(6):2013-18. Citado en PubMed; PMCID: PMC4500033.
- 10- Suzuki S, Murai H, Imai T. Quality of life in purely ocular myasthenia in Japan. BMC Neurology. 2014;14:142. Citado en PubMed; PMCID: PMC4088302.
- 11- Elsaís A, Wyller VB, Loge JH, et al. Fatigue in myasthenia gravis: is it more than muscular weakness? BMC Neurology. 2013;13:132. Citado en PubMed; PMCID: PMC3852076.
- 12- Chaudhry SA, Vignarajah B, Koren G. Myasthenia gravis during pregnancy. Can Fam Physician. 2012;58(12):1346-49. Citado en PubMed; PMCID: PMC3520659.
- 13- Berlit S, Tuschy B, Spaich S, et al. Myasthenia Gravis in Pregnancy: Case Rep Obstet Gynecol. 2012:736024. Citado en PubMed; PMCID: PMC3335651.

Recibido: 8 de febrero de 2016.

Aceptado: 30 de enero de 2017.

Amado Antonio García Odio. Policlínico Universitario "Dr. Juan Manuel Páez Inchausti". Calle 41 e/n 32 y 43. Isla de la Juventud, Cuba. Correo electrónico: amadog@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

García Odio AA,¹ Ravelo Nápoles S, Rives González Y, Álvarez Bolívar D. Embarazada con miastenia grave ocular. Reporte de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 Mar-Abr [citado: fecha de acceso]; 39(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1794/3378>