



PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome miasteniforme secundario a un timoma. Presentación de un caso

Myastheniform syndrome secondary to thymoma. Case report

Yasmany Salazar Rodríguez ^{1*}, <https://orcid.org/0009-0002-0581-847X>

Lizt Andrea Pagés Rodríguez ², <https://orcid.org/0000-0001-9729-3644>

José Ángel Domínguez Pequeño ², <https://orcid.org/0009-0003-3869-7683>

Jorge Miguel Huerta Hernández ², <https://orcid.org/0009-0008-6215-8985>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de las FAR. Hospital Militar Dr. Mario Muñoz Monroy "Orden Carlos Juan Finlay". Matanzas, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Hospital Militar Dr. Mario Muñoz Monroy "Orden Carlos Juan Finlay". Matanzas, Cuba.

***Autor para la correspondencia:** yasmanyailen@gmail.com

Recibido: 13/05/2024

Aceptado: 15/07/2024

Cómo citar este artículo: Salazar Rodríguez Y, Pagés Rodríguez LA, Domínguez Pequeño JA, Huerta Hernández JM. Síndrome miasteniforme secundario a un timoma. Presentación de un caso. Med. Es. [Internet]. 2024 [citado fecha de acceso]; 4(2). Disponible en: <https://revmedest.sld.cu/index.php/medest/article/view/241>



RESUMEN

Introducción: el timoma representa aproximadamente el 20 % de las neoplasias mediastínicas. Este tumor es relativamente infrecuente en la población general, y su estudio es de gran importancia por sus manifestaciones paraneoplásicas; como el caso en cuestión (síndrome miasteniforme). La mayoría de los pacientes con timoma tienen entre 40 y 60 años de edad, resaltando la novedad de este caso con diagnóstico en edad temprana. No se conocen factores de riesgo, aunque existe una fuerte asociación con la miastenia gravis y otros síndromes paraneoplásicos. La miastenia gravis es el trastorno más común asociado al timoma.

Objetivo: describir el caso de un joven con síndrome miasteniforme secundario a un timoma en el Hospital Militar de Matanzas.

Presentación de caso: paciente masculino de 18 años con antecedentes de salud, que acude a consulta por presentar, después de una faringoamigdalitis, dificultad para tragar, cansancio fácil, con disminución de la fuerza muscular, con cuadro de decaimiento marcado, al examen físico del sistema neurológico, al interrogatorio responde con voz escondida. Maniobra de Barré y Minganzini "positiva" hacia miembro superior izquierdo y miembro inferior derecho. Hiporreflexia osteotendinosa rotuliana izquierda. Babinski y sucedáneos positivos en miembros inferiores. Parálisis del orbicular izquierdo y presencia de nistagmo horizontal bilateral. Es diagnosticado con un síndrome miasteniforme, detectándose como causa la presencia de un timoma por tomografía de tórax. Se realiza timectomía y se evidencia recuperación del paciente.

Conclusiones: el síndrome miasteniforme como forma de presentación de un timoma es poco frecuente en edad temprana, por lo que un diagnóstico oportuno favorece la recuperación de estos pacientes.

Palabras Clave: Debilidad muscular; Mediastinoscopia; Miastenia gravis; Timoma

ABSTRACT

Introduction: thymoma represents approximately 20 % of mediastinal neoplasms. This tumor is relatively uncommon in the general population, and

its study is of great importance due to its paraneoplastic manifestations; like the case in question (myastheniform syndrome). The majority of patients with thymoma are between 40 and 60 years of age, highlighting the novelty of this case with diagnosis at an early age. There are no known risk factors, although there is a strong association with myasthenia gravis and other paraneoplastic syndromes. Myasthenia gravis is the most common disorder associated with thymoma.

Objective: to describe the case of a young man with myastheniform syndrome secondary to a thymoma at the Military Hospital of Matanzas.

Case presentation: 18-year-old male patient with a history of health, who comes to the consultation because, after pharyngotonsillitis, he presents with difficulty swallowing, easy fatigue, with decreased muscle strength, with marked signs of weakness, upon physical examination neurological system, responds to the interrogation with a hidden voice "Positive" Barré and Minganzini maneuver towards the left upper limb and right lower limb. Left patellar osteotendinous hyporeflexia. Babinski and positive substitutes in lower limbs. Left orbicularis paralysis and presence of bilateral horizontal nystagmus. He is diagnosed with a myastheniform syndrome, the cause being detected as the presence of a thymoma by chest tomography. Thymectomy is performed and the patient's recovery is evident.

Conclusions: myastheniform syndrome as a form of presentation of a thymoma is rare at an early age, so a timely diagnosis favors the recovery of these patients.

Keywords: Muscle weakness; Mediastinoscopy; Myasthenia gravis; Timoma

INTRODUCCIÓN

El síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton (LEMS) es una patología paraneoplásica (T-LEMS) o idiopática autoinmunitaria (NT-LEMS) ocasionada por autoanticuerpos contra los canales de calcio dependientes del voltaje presinápticos de la unión neuromuscular. El diagnóstico precoz fundado en los hallazgos clínicos, estudios neurofisiológicos y dosificación de títulos de anticuerpos en el suero permite iniciar tempranamente el tratamiento sintomático y la búsqueda oncológica. ⁽¹⁾

El 60 % de los pacientes con LEMS presentan un proceso oncológico subyacente, con el carcinoma de pulmón de células pequeñas (*small cell lung cancer*, SCLC) como el más frecuentemente asociado. El LEMS es el tercer

síndrome paraneoplásico en frecuencia, solo por detrás del síndrome de secreción inadecuada de ADH y el síndrome de Cushing. ⁽²⁾ Su presentación suele preceder en meses al diagnóstico del tumor, por lo que es fundamental reconocer esta entidad poco común, con Atención Primaria como el ámbito en el que los pacientes suelen consultar en primer lugar. ^(1,2)

El diagnóstico de esta entidad está fundado en los signos y síntomas clínicos, los estudios neurofisiológicos y la dosificación de títulos de anticuerpos en el suero. La tríada clínica clásica (debilidad muscular, hiporreflexia/arreflexia y trastornos autonómicos) puede no observarse en todos los pacientes, ya que presenta un inicio gradual e instalación insidiosa. ⁽³⁾

En la mayoría de los casos, la debilidad comienza en los miembros inferiores. La afectación autonómica rara vez la refiere el propio paciente, no se presenta de forma aislada, y se encuentra en el 37- 96 % de los pacientes (la prevalencia aumenta con la evolución de la enfermedad). ^(3,4)

Puede presentarse en cualquier edad, desde el nacimiento hasta la senectud, aunque las formas juveniles son poco frecuentes (salvo en Asia). Los estudios epidemiológicos muestran de forma consistente una incidencia bimodal en las mujeres, con un pico entre los 20 y los 40 años y otro entre los 60 y los 80 años, mientras que en los varones predomina en edades avanzadas con un incremento sostenido desde los 60 años. ⁽⁴⁾

No se ha entendido completamente la relación entre la glándula del timo y la miastenia gravis. Los científicos creen que es posible que la glándula del timo genere instrucciones incorrectas sobre la producción de anticuerpos receptores de acetilcolina, creando así el ambiente perfecto para un trastorno en la transmisión neuromuscular. 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 esta respuesta tampoco se conoce. ⁽⁵⁾

Teniendo en cuenta lo antes expuesto los autores se plantean como objetivo: describir el caso de un joven con síndrome miasteniforme secundario a un timoma en el Hospital Militar de Matanzas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos personales previos conocidos, sin hábitos tóxicos referidos, con antecedentes

familiares (padre) de hipertensión arterial, acude a la consulta refiriendo que hace aproximadamente 2 meses presentó una infección faríngea para la cual llevó tratamiento con Cefalexina (cap. 500 mg), y posteriormente comenzó con dificultad para tragar. Además, presentaba cansancio fácil, con disminución de la fuerza muscular de los cuatro miembros, pero más acentuado hacia los miembros superiores. Es valorado por varias especialidades en área de salud, indicándose una tomografía axial computarizada (TAC) de columna donde se descartan patologías a ese nivel.

Durante la visita de la comisión móvil a su unidad su doctora de cabecera presenta el caso y se detecta al examen físico lo siguiente:

Examen físico neurológico: paciente consciente, orientado en tiempo, espacio y persona que responde al interrogatorio con voz escondida. Maniobra de Barré y Minganzini positiva hacia miembro superior izquierdo y miembro inferior derecho. Hiporreflexia osteotendinosa rotuliana izquierda. Babinski y sucedáneos positivos en miembros inferiores. Parálisis del orbicular izquierdo. Presencia de nistagmo horizontal bilateral.

Ante estos hallazgos al examen físico se decide trasladarlo al Hospital Militar de Matanzas con diagnóstico de un síndrome miasteniforme, donde ingresa en el servicio de terapia intermedia y al recibir resultados de TAC de cráneo realizada en el Hospital Faustino Pérez, que no arroja alteraciones, se procede a realizar punción lumbar (la cual fue negativa); por lo que se traslada al paciente a sala abierta para continuar estudios.

Durante el ingreso las exámenes complementarios realizados, como la analítica sanguínea y la serológica fueron negativas y con resultados en rango de normalidad, resultó positivo el test de Neostigmina, lo que refuerza el diagnóstico de miastenia gravis junto al resultado de la TAC de tórax que informa que a nivel de mediastino existe un proceso ocupativo en espacio prevascular, hipodenso de contornos semilobulados bien definidos que se corresponde con un timoma (ver figura 1); por tanto, ante este hallazgo se hace secundaria la sintomatología neurológica a una ón paraneoplásica de dicho proceso tumoral. Se impuso tratamiento con Piridostigminaexpresi (tableta 60 mg), una tableta cada ocho horas, y reposo físico absoluto.

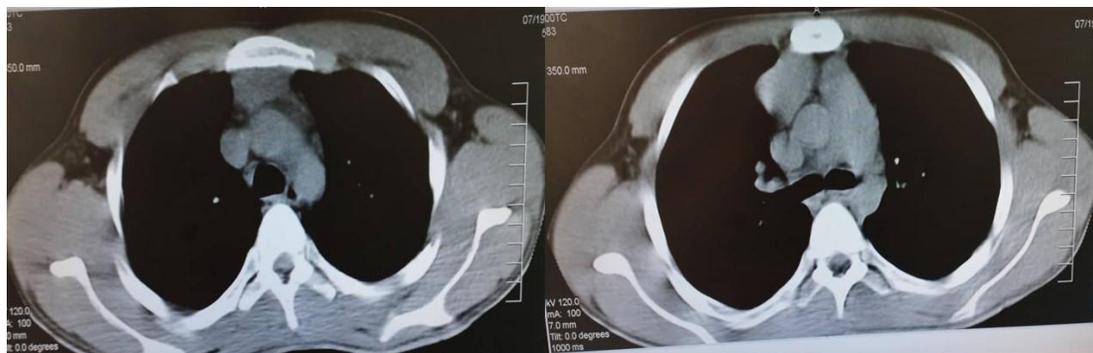


Figura 1. Tomografía realizada al diagnóstico del paciente, donde se visualiza la presencia del Timoma.

Luego de veintiocho días de estadía hospitalaria "con una evolución clínica favorable" se decide traslado al Hospital Central Carlos Juan Finlay donde se realiza una mediastinoscopia y extirpación del timoma, encontrándose con una evolución favorable y desapareciendo toda la sintomatología neurológica, lo cual confirma la hipótesis diagnóstica inicial.

DISCUSIÓN

En caso de debilidad muscular, después de excluir causas farmacológicas (corticoesteroides) y endocrinas (como el síndrome de Cushing y las enfermedades del tiroides), se debe realizar un diagnóstico diferencial entre trastornos neurológicos, miopáticos y de la placa motora.

Mientras que las neuropatías se caracterizan por debilidad muscular distal y amiotrofia, las miopatías y los trastornos de la placa motora cursan con debilidad proximal que, en el caso de trastorno como el LEMS, se acompaña además de fatigabilidad.

El LEMS se caracteriza por debilidad muscular proximal en extremidades que progresa en sentido caudo-craneal, disautonomía y arreflexia. El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con la miastenia gravis (afectación precoz de la musculatura oculobulbar, progresión cráneo-caudal, sin arreflexia ni disautonomía) y el botulismo (arreflexia, disautonomía y evolución a parálisis bulbar y flácida).⁽⁶⁾

La MG no es un trastorno común pero, una vez se manifiesta en el individuo, afecta seriamente la calidad de vida de éste, por lo que es necesario conocer las características y particularidades que caracterizan este trastorno.⁽²⁾ A pesar de que más de la mitad de las personas que sufren síntomas oculares

(diplopía o ptosis), un 50 % aproximadamente de ellos con el tiempo desarrollarán la forma generalizada ⁽⁴⁾, coincidiendo con lo antes expuesto por García Estévez ⁽³⁾. El caso en cuestión comienza con manifestaciones oculares hasta llegar a consulta con síntomas y signos característicos de una MG generalizada.

De forma inversa, las personas que no presentan manifestaciones oculares al comienzo, la desarrollarán con el paso de los años. La fatiga y debilidad muscular se caracteriza por el agravamiento de la fuerza de contracción muscular. ⁽⁷⁾

El caso en cuestión tiene la novedad de encontrarse entre las estadísticas menos frecuentes de presentación de esta patología según los estudios consultados, como lo plantean Aguirre Florencia et al., quienes destacan la distribución bimodal. Donde es posible diferenciar un primer pico de incidencia es en menores de 40 años, con un franco predominio femenino y un segundo pico en mayores de 40 años, con mayor representación masculina que se profundiza después de los 60 años. ⁽⁸⁾

Coincide el caso presentado con los síntomas y signos más frecuentes descritos en los artículos revisados. Estos fueron ptosis palpebral y debilidad en los miembros superiores, seguidos de debilidad en los miembros inferiores. La duración de los síntomas hasta el diagnóstico fue mayor de tres meses. ⁽⁹⁾ El tratamiento aplicado en este paciente se llevó a cabo según los protocolos establecidos, donde se propone que está formado por dos pilares terapéuticos fundamentales: tratamiento sintomático y tratamiento inmunológico/inmunomodulador.

Para el tratamiento sintomático se emplean los agentes anticolinesterásicos (Piridostigmina). De forma general, este fármaco se emplea por vía oral y cada paciente ha de conocer bien su mecanismo de acción y los posibles efectos adversos para así poder flexibilizar la dosis en función del estado de fatiga muscular que presente. Los síntomas secundarios más frecuentes son dolor abdominal y diarrea, por un exceso de actividad colinérgica. Pocas veces pueden lograr el alivio de los síntomas y volverse refractaria la miastenia a estos fármacos. ^(8,9)

El tratamiento inmunológico/inmunomodulador está formado por los inmunosupresores y la timentomía. Los inmunosupresores más empleados son

los corticoides y la azatioprina. Los corticoides (prednisona) son los fármacos de primera línea, y es importante su empleo en pacientes con afectación bulbar y respiratoria. A largo plazo no son recomendables debido a sus efectos secundarios, por lo que se sustituyen por la azatioprina. La azatioprina se usa para estabilizar al paciente y así poder disminuir progresivamente la dosis de corticoides. ⁽⁹⁾

Cabe recordar que el rendimiento diagnóstico de esta patología ha ido aumentando desde los años 80 debido a un mejor reconocimiento de los síntomas y un diagnóstico precoz, al poder medirse los anticuerpos circulantes. Además, la calidad de vida de estos pacientes ha mejorado gracias a nuevos métodos de tratamiento y diagnóstico precoz. ^(7,8)

En esta presentación de caso los autores resaltan el ejercicio clínico al diagnóstico, el seguimiento de estos pacientes y el empleo del test de Piridostigmina como método efectivo ante sospecha clínica de esta entidad.

CONCLUSIONES

El síndrome miasteniforme como forma de presentación de un timoma es poco frecuente en edad temprana, por lo que un diagnóstico oportuno favorece la recuperación de estos pacientes. Se destaca la importancia del uso correcto del método clínico y el desarrollo de una historia clínica detallada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernández MA, Köhler AA, Marrodán M, Lautre A, Brand P, Nogués M, Barroso F. Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton. Rev Neurol. [Internet] 2021 [citado 11/06/2024]; 73(03):96-100. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/2021140>
2. Solana López I, Izquierdo Martínez A, Losada Vila B. El síndrome de Eaton Lambert: una presentación clínica inusual que suele preceder al diagnóstico oncológico. Rev Clin Med Fam [Internet]. 2022 [citado 2024 Jun 28]; 15(1): 60-62. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2022000100012
3. García Estévez DA. Prevalence of myasthenia gravis in Colombia. Reply. Rev Neurol. [Internet] 2023 [citado 11/06/2024]; 76(07):247-248. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/2023078/eng>



4. Milanés Armengol AR, Molina Castellanos K, Pino Mas J, Milanés Molina M, Ojeda Leal ÁM. Una mirada actual a la miastenia gravis. Medir [Internet]. 2020 [citado 11/06/2024]; 18(5):907-918. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2020000500907&lng=es.%20%20Epub%2002-Oct-2020.
5. Cabrera Maqueda JM, Alba Isasi MT, Hernández R, Arroyo Tristán A, Morales Ortiz A. Tímectomía en miastenia grave timomatosa y no timomatosa: análisis de una cohorte de 46 pacientes. Rev Neurol. [Internet] 2020 [citado 11/06/2024]; 70(06):213-219. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/2019411>
6. Rojas Marcos I. Protocolo diagnóstico de la debilidad muscular. Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado [Internet] 2019 [citado 11/06/2024]; 12(76):4515-20. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6896479>
7. Santiago Cortés E, Cortés Durán PM, Bedoya MJ, Terrón Barbosa R, Innerarity Martínez J. Miastenia gravis de rápida instauración. Rev Clin Med Fam [Internet]. 2021 [citado 11/06/2024]; 14(1):28-30. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2021000100028&lang=es
8. Aguirre F, Villa AM. Miastenia gravis: Registro de 190 casos en un centro único. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2020 Feb [citado 11/06/2024]; 80(1): 10-16. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802020000100002&lng=es
9. PadiNa Londoño N, Martínez Ruiz D, Sánchez Álvaro J., Velásquez M. Descripción de las características clínicas y la respuesta a tratamiento en pacientes con miastenia grave sin timoma sometidos a tímectomía en una institución de alta complejidad de Cali, Colombia, 2010-2017. rev. colomb. cir. [Internet]. 2020 [citado 11/06/2024]; 35(3):391-397. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-75822020000300391&lng=en

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

Los artículos de la Revista MedEst se comparten bajo los términos de la [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](#)

Email: revmedest.mtz@infomed.sld.cu Sitio Web: www.revmedest.sld.cu



YSR: conceptualización, investigación, metodología, administración del proyecto, validación, redacción del borrador original, revisión, edición.

LAPR: conceptualización, investigación, metodología, validación, redacción del borrador original, revisión.

JADP: conceptualización, investigación, metodología, validación, redacción del borrador original, revisión.

JMHH: conceptualización, investigación, metodología, validación, redacción del borrador original, revisión.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

FUENTES DE FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron fuentes de financiación para el desarrollo de este artículo.

