Rev Clin Esp. 2015;215 (Espec Congr):1390

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-096 - SÍNDROME MIASTENIFORME DE LAMBERT EATON: UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA

P. Lozano Cruz, D. Corps Fernández, L. Cuadrado Gómez, J. de Miguel Prieto

Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid).

Resumen

Objetivos: Revisión retrospectiva descriptiva de los casos de síndrome miasteniforme de Lambert Eaton (SMLE) en el último año en nuestro centro.

Métodos: Presentamos tres pacientes que ingresan en nuestro hospital con clínica de debilidad en miembros inferiores (MMII). Caso 1: varón de 81 años con antecedentes personales (AP) de hipertensión arterial, tabaquismo, exéresis de carcinoma epidermoide en canto interno de ojo izquierdo y tiroidectomía total por carcinoma diferenciado de tiroides. En un estudio reciente presentó captación positiva en múltiples adenopatías mediastínicas compatible con metástasis de carcinoma epidermoide. Ingresó por un cuadro de debilidad progresiva generalizada de 3 meses. En la exploración física (EF) destacaba la afectación motora generalizada de predominio proximal y en MMII con hiporreflexia con fenómeno de facilitación. La analítica, resonancia magnética craneal y la punción lumbar resultaron normales. El electromiograma (EMG) fue compatible con una enfermedad de placa motora presináptica. Caso 2: varón de 69 años con AP de dislipemia e ictus, que presentó un cuadro de 2-3 meses de debilidad en MMII. En la EF llamaba la atención arreflexia con fenómeno de facilitación y fuerza disminuida en cintura pélvica. Se realizó EMG visualizándose alteración de placa motora a nivel presináptico. Caso 3: varón de 57 años con AP de carcinoma microcítico pulmonar, miastenia gravis paraneoplásica y polineuropatía sensitiva (PNPS) y axonal tras quimioterapia, que presentó en los últimos 6 meses empeoramiento global, con severa debilidad en miembros inferiores y sequedad de boca. En la EF se objetivó arreflexia universal (en relación con PNP descrita) con fenómeno de facilitación, por lo que se solicitó EMG sugerente de trastorno de la unión neuromuscular a nivel presináptico, además de PNPS de MMII.

Resultados: En los tres casos se llegó al diagnóstico de SMLE. Dada la alta frecuencia de presentar una etiología paraneoplásica, en el caso 2 (sin cáncer conocido) se realizó un estudio de búsqueda tumoral, constatándose en el escáner torácico un nódulo en lóbulo pulmonar inferior derecho y un conglomerado adenopático mediastínico. Se realizó una biopsia, siendo los hallazgos compatibles con metástasis de carcinoma neuroendocrino de célula pequeña de origen pulmonar. Además del tratamiento oncológico, se llevó a cabo tratamiento sintomático con un inhibidor de la acetilcolina (ACh), piridostigmina, en todos los casos, requiriendo añadir corticoides, inmunoglobulinas y 3-4 diaminopiridina en el caso 1.

Discusión: El SMLE es una enfermedad de etiología autoinmune que afecta la unión neuromuscular,

causada por anticuerpos contra canales de calcio dependientes de voltaje de la membrana presináptica. Conlleva una elevada asociación a neoplasia (70%), siendo la más frecuente el carcinoma microcítico de pulmón. El diagnóstico se basa en tres pilares: clínica (debilidad de músculos proximales y de MMII, disfunción autonómica e hiporreflexia con fenómeno de facilitación, esto es, tras un período de 10 segundos de contracción muscular isométrica aparecen temporalmente los reflejos debido al acúmulo de calcio en la terminal presináptica con el consecuente incremento en la liberación de ACh), EMG y anticuerpos contra canales del calcio. El algoritmo terapéutico tiene como primer eslabón el tratamiento oncológico, posteriormente el sintomático (aminopiridinas e inhibidores de la ACh) y por último el inmunológico (inmunoglobulinas, glucocorticoides, plasmaféresis...).

Conclusiones: El SMLE es una entidad infrecuente, pero también infradiagnosticada. Es necesario pensar en ella ante pacientes que desarrollan debilidad en MMII con disminución de los reflejos osteotendinosos siendo importante recordar que el fenómeno de facilitación puede sugerirnos el diagnóstico. Ante el diagnóstico de esta enfermedad es mandatorio sospechar y buscar siempre neoplasia asociada dada la importancia pronóstica y de tratamiento temprano.

0014-2565 / © 2015, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.