

# PSEUDOOFHTAMOPLEJÍA INTERNUCLEAR EN MIASTENIA GRAVIS. REPORTE DE CASO

Dr. Francisco Varela, Dr. Maximiliano Hawkes, Dr. Martín Nogués

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS  
RAÚL CARREA, FLENI

*Dirección Postal: FLENI, Montañeses 2325, C1428AQQ. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.  
Argentina.*

*Email: fvarela@fleni.org.ar*

---

**Resumen:** *Se presenta el caso de una mujer de 48 años de edad quien consultó por mareos y diplopía, intermitentes, de seis meses de evolución. A lo cual se agregó dificultad en la marcha en los últimos dos meses previos a la consulta.*

*En el examen físico se comprobó pseudoftalmoplejía internuclear y ptosis palpebral asimétrica, de grado leve.*

*La electromiografía de fibra aislada demostró anormalidad de la transmisión neuromuscular compatible con*

*Myasthenia Gravis. Se inició el tratamiento con adecuada respuesta sintomática.*

*Este caso ilustra una forma de presentación atípica de la Myasthenia Gravis, en la que la pseudoftalmoplejía internuclear en ausencia de manifestaciones típicas puede retrasar el diagnóstico.*

**Palabras clave:** Myasthenia, Pseudoftalmoplejía internuclear, Oftalmoplejía internuclear, Sacádicos.

.....

**Abstract:** *The clinical case of a 48 years old woman is reported. She complained of dizziness and intermittent diplopia of six months duration and gait difficulty over that ensued in the last two months.*

*On clinical examination pseudo-internuclear ophtalmoplegia was found, along with mild, asymmetric, eyelid ptosis.*

*Single fiber electromyography revealed abnormal jitter, consistent with abnormal neuromuscular transmission.*

*A diagnosis of Myasthenia Gravis was made and appropriate treatment was started with clinical benefit.*

*This case illustrates an uncommon presentation of Myasthenia Gravis, namely, with pseudo-internuclear ophtalmoplegia, along with absence of any other classical signs or symptoms of the disease.*

**Keywords:** Myasthenia, Internuclear ophtalmoplegia, Seudo-internuclear ophtalmoplegia, Saccades.

## INTRODUCCIÓN

La oftalmoplejía internuclear (OIN) es un signo de gran valor localizador producido por daño en el fascículo longitudinal medial. La pseudoftalmoplejía internuclear es un signo similar, secundario a miastenia gravis (MG) o a afeción del sistema nervioso periférico.

Se presenta el caso de una paciente con pseudoftalmoplejía internuclear para destacar las dificultades diagnósticas cuando no se identifica este signo.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 48 años de edad, sexo femenino, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, con historia de hipotiroidismo controlado con levotiroxina, comienza seis meses antes de la consulta con mareos de aparición intermitente que fueron progresivamente aumentando en frecuencia, asociados a náuseas y diplopía ocasional. No refería síntomas auditivos como disminución de la audición o acúfenos.

Luego de dos meses, la paciente mejora sin mediar tratamiento, continuando con leve inestabilidad en la marcha, agregando ptosis palpebral bilateral fluctuante, la cual empeoraba con el transcurrir del día. Fue medicada con piridostigmina por 20 días con mejoría parcial de la ptosis y la diplopía, sin poder resolver el mareo y la inestabilidad. Así mismo, durante dicho período, fue tratada también con metilprednisona oral, 40 mg y posterior reducción progresiva de la dosis, sin notar la enferma ninguna mejoría de la sintomatología.

Durante este período de seis meses la paciente no notó debilidad de los miembros, disnea, ni trastornos deglutorios.

Fue estudiada con resonancia magnética de cerebro, angiorenancia de vasos intracraneales, examen de líquido cefalorraquídeo, tomografía de tórax, dosaje de anticuerpo antireceptor de acetilcolina (ACRA), Ac. Anti-Musk, laboratorio con colagenograma y anticuerpos antitiroideos y estimulación repetitiva de nervios periféricos. Todos estos estudios fueron normales. LCR: dosaje de Ig G normal; ausencia de bandas oligoclonales. La resonancia magnética de columna cervical mostró protrusiones discales a nivel de C2-C3, C4-C5, y C6-C7, y uncartrosis degenerativa. Dado la ausencia de respuesta a la medicación empírica utilizada, se decidió consultar en esta Institución.

Días antes de dicha consulta comienza a notar trastornos deglutorios para los líquidos y acentuación de la ptosis palpebral y diplopía, que se hacían más

notorios al final del día.

## EXAMEN FÍSICO

Ptosis palpebral bilateral a predominio izquierdo, con fatigabilidad. En la mirada lateral tanto hacia la derecha como hacia la izquierda se evidenciaba nistagmus del ojo que abduce y paresia en línea media del ojo que aduce, sugestivo de OIN. Sin alteraciones en la mirada vertical.

No presentaba disfagia, voz nasal ni debilidad facial. Sin otras alteraciones de los pares craneales. Paresia de la flexión del cuello 4/5. Resto de músculos explorados del tronco y las extremidades con fuerza conservada. No presentaba fatigabilidad. Signo de Hoffman derecho. Reflejos osteotendinosos conservados. Sensibilidad normal. Taxia conservada. Ausencia de signos esfinterianos.

## EXÁMENES COMPLEMENTARIOS EFECTUADOS EN NUESTRA INSTITUCIÓN

- Estimulación eléctrica repetitiva (3 Hz) de los nervios cubital y espinal: ausencia de decremento. Se investigó la facilitación con estímulo eléctrico único del nervio cubital luego de contracción sostenida (20 segs) sin observarse facilitación.
- Test del hielo: positivo.
- EMG de fibra única: jitter aumentado en un porcentaje significativo de pares.
- Videonistagmografía (VNG): fatiga intrasacádica luego de 3 minutos de maniobras de fatigabilidad. Ptosis palpebral bilateral. Pseudoftalmoplejía internuclear bilateral (figura). Fatiga intrasacádica.

## DIAGNÓSTICO

Pseudoftalmoplejía internuclear secundaria a MG.

## EVOLUCIÓN

La paciente regresa a su ciudad de origen medicada con Piridostigmina 60 mg cada 4 horas e indicación de una serie de inmunoglobulina humana. A tres meses del diagnóstico presenta una franca mejoría de la sintomatología, habiendo desaparecido sus síntomas de inicio (visión borrosa, mareos, náuseas e inestabilidad).

## DISCUSION

El objetivo de describir este caso clínico fue destacar los siguientes puntos:

- 1. Los síntomas de presentación fueron inusuales para una MG:** mareos, náuseas e inestabilidad en la marcha, que junto a lo que impresionaba como una OIN obligó a descartar una enfermedad desmielinizante, otra enfermedad que puede presentarse en una mujer joven.
- 2. La dificultad para confirmar el diagnóstico de miastenia:** estimulación repetitiva, anticuerpos (Ac. Anti-Musk y ACRA) negativos, TC de tórax normal, ausencia de respuesta a la piridostigmina y a la metilprednisona.
- 3. La importancia de buscar los signos de fatigabilidad** en el examen neurológico repetido a lo largo del día.
- 4. Destacar el valor de la VNG** en el diagnóstico de MG.

La pseudoftalmoplejía del paciente miasténico se diferencia de la OIN por tres características:<sup>1</sup> a) el nistagmus varía en distintos días; b) ocurre mayor fatigabilidad en el ojo que aduce; c) presenta sacádicos rápidos (“quiver”= temblor, palpitación).

La VNG permitió reconocer la fatiga intrasacádica.<sup>2</sup> Esta consiste en que los movimientos sacádicos se caracterizan por velocidad normal al inicio (o incluso pueden presentar un incremento de la misma en comparación con sujetos normales), un decremento posterior y disminución de la amplitud (fatiga intrasacádica) seguida de recuperación.<sup>3</sup> Este tipo de alteración es diagnóstica de MG, dado que no se observa en otras patologías.<sup>2</sup>

Se han propuesto varias hipótesis para explicar esto. En este sentido las fibras pálidas pertenecientes a la capa global de los músculos extraoculares, estarían relativamente preservadas en la MG. Estas fibras, se contraen menos frecuentemente que las de la capa orbital, permaneciendo activas durante los movimientos sacádicos pero presentando menor participación durante la contracción sostenida. Además se postula que las fibras pálidas presentan mayor número de pliegues post sinápticos, lo cual les confiere un mayor margen de seguridad en la

transmisión neuromuscular.

En conclusión, el caso descripto remarca la importancia de tener en consideración el diagnóstico de MG ante la presencia de un paciente con diplopía y OIN.

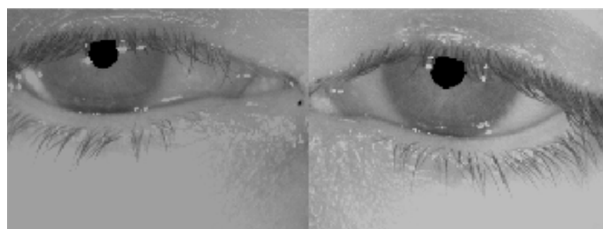


Figura 1: Mirada conjugada lateral derecha con limitación de la aducción de ojo izquierdo. Obsérvese la ptosis palpebral bilateral.

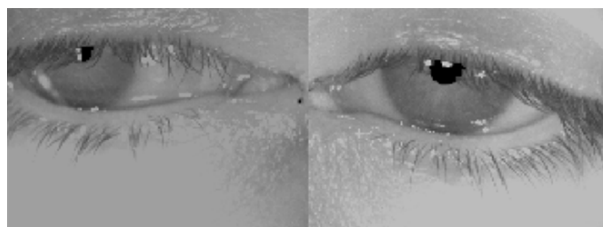


Figura 2: Acentuación de la ptosis palpebral luego de 2 minutos con el esfuerzo sostenido durante la VNG.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Glaser JS. Myasthenic Pseudo-Internuclear Ophthalmoplegia. *Arch Ophthalmol* 1966; 75: 363-366.
2. Khanna S, Liao K, Kaminski HJ, Tomsak RL, et al. Ocular myasthenia revisited: Insights from pseudo-internuclear ophthalmoplegia. *J Neurol* 2007; 254: 1569-1574.
3. Jason J.S. Barton, MD, FRCPC; Ahmed Jamma, MD; and James A. Sharpe, MD, FRCPC. Saccadic duration and intrasaccadic fatigue in myasthenic and nonmyasthenic ocular palsies. *Neurology* 1995;45:2065-2072.