Descargado el: 1-11-2026 ISSN 1727-897X

PRESENTACIÓN DE CASO

Empleo de la inmunoglobulina intravenosa en un caso atípico de síndrome de Lambert Eaton

Using Intravenous Inmunoglobulin in an Atypical Case of Lambert Eaton Síndrome.

Erélido Hernández Valero[1] Osbert Rodríguez Miranda[1]

[1] Hospital provincial universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba, CP: 55100

Cómo citar este artículo:
Hernández-Valero E, Rodríguez-Miranda O. Empleo de la inmunoglobulina intravenosa en un caso atípico de síndrome de Lambert Eaton. **Medisur** [revista en Internet]. 2007 [citado 2026 Nov 1]; 5(1):[aprox. 3 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/240

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 48 años de edad, fumador e hipertenso, que comenzó a presentar un cuadro de debilidad generalizada, inestabilidad para la marcha, trastornos visuales y descontrol de la tensión arterial. Al examen físico se comprobó cuadriparesia y debilidad de algunos músculos extraoculares. Se realizaron análisis complementarios incluyendo un test de estimulación repetitiva a baja frecuencia que fue compatible con miastenia gravis, se trató como tal y mejoró. Luego sufrió un empeoramiento agudo y se trató con inmunoglobulina inntravenosa que produjo significativa mejoría, respuesta incluso cuantificada. Días después el paciente hace referencia a otros trastornos y se sospecha un síndrome miasténico de Lambert Eaton el cual queda comprobado con el mismo test electromiográfico pero esta vez a 30 Hz. Este paciente a pesar de padecer un síndrome miasténico de Lambert Eaton presentó una agudización a modo de crisis cuya evidente mejoría clínica, previo uso de inmunoglobulina intravenosa, nos hace considerar que puede ser tenida en cuenta esta opción terapéutica ante casos semejantes.

Palabras clave: síndrome miasténico de Lambert-Eaton, inmunoglobulinas intravenosas

Abstract

A 48 year-old hypertensive, smoker patient who started presenting a generalized weakness, pait instability,visual disorders and uncontrolled blood pressure is presented. At physical examination quadriparesis and weakness extraocular muscles were found. A repetitive estimulation test of low frequency was performed among other lab tests that had compatlbility with gravis myasthenia which was treated and improved. After this, an acute worsening of the condition was found and was treated with intravenous inmunoglobulin which produce a signifcant quantitative improvement. Days after this the patient stated to have some other disorders and, Lambert Eaton myasthenic syndrome was suspected. An electromyography test with 30 Hz was performed proving it. In spite of suffering a Lambert Eaton myasthenic syndrome this patient presented an acute state making a crisis which was improved with the use of intravenous inmunoglobulin. This result make us consider the usage of this medication as a therapeutic option in similar cases.

Key words: Lambert-Eaton myastenic syndrome, inmunoglobulins intravenous

Aprobado:

Correspondencia: Erélido Hernández Valero. erelido@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

El término desórdenes neurológicos paraneoplásicos (DNPs) hace alusión a un grupo de síndromes mediados por respuestas inmunológicas ante tumores que expresan proteínas del sistema nervioso. Como resultado de estas respuestas inmunes existen áreas de degeneración, discretas o multifocales, causantes de diversos síntomas y déficits.[1] Los DNPs pueden afectar cualquier parte del sistema nervioso, central o periférico; algunos suelen ser más característicos que otros y al asociarse usualmente con cáncer o hallazgos clínicos que evocan un origen paraneoplásico se les considera síndromes "clásicos".[2] El síndrome miasténico de Lambert Eaton (SMLE), descrito por vez primera en 1953,[3] es un desorden autoinmune en el que la presencia de autoanticuerpos IgG conllevan a la pérdida de canales de calcio dependientes de voltaje en la terminación presináptica de la unión neuromuscular y por tanto deterioro en la liberación cuantitativa de acetilcolina, afectándose la transmisión neuromuscular somática y autonómica. Clínicamente se manifiesta por debilidad proximal, reflejos tendinosos deprimidos, síntomas autonómicos y potenciación eléctrica postetánica.[2,4-6]

En general los DNPs son condiciones no comunes lo cual hace que su diagnóstico en ocasiones sea errado. Más aún cuando existen síndromes miasténicos de sobreposición.[7] Existen publicaciones de series de pacientes con SMLE, en los que inicialmente cerca de la mitad fueron mal diagnosticados como portadores de miastenia gravis (MG).[8]

A continuación presentamos el caso de un paciente con SMLE originalmente diagnosticado como portador de MG y que además durante su evolución presentó un empeoramiento agudo de su estado clínico muy semejante a lo que se observa frecuentemente en pacientes con MG, por tanto fue tratado con inmunoglobulina intravenosa (Ig IV), terapéutica que en este caso particular fue exitosa por lo que publicamos este caso debido a los escasos reportes compilados en la literatura al respecto.[6]

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 48 años de edad, de color de piel blanca, masculino, con antecedentes de ser fumador de 36 cigarrillos diarios durante 31 años, y padecer además de hipertensión arterial, que desde hacía 9 años llevaba tratamiento con atenolol (100 mg día) y clortalidona (25 mg día), lo cual lo mantenía compensado.

El paciente ingresó en septiembre de 2003 con un cuadro dominado por debilidad generalizada, inestabilidad para la marcha y trastornos visuales dados por visión borrosa y diplopia ocasional; además dificultades para articular la palabra, mantenía descontrol de la tensión arterial a pesar del tratamiento. Al examen se encontró debilidad muscular discreta, que predominaba en el miembro inferior derecho proximalmente; reflejos osteotendinosos asimétricos, deprimidos del lado derecho; parálisis de músculos extraoculares: recto superior y oblícuo menor del lado izquierdo. Realizamos pruebas de esfuerzo que fueron positivas en músculos extraoculares y proximales de los miembros. Se realizó además una serie de exámenes complementarios hemáticos que incluyeron serología para VIH y sífilis, hemograma, eritrosedimentación, glicemia, creatinina, ácido úrico, ionograma, inmunocomplejos circulantes, células LE, anticuerpos antinucleares, factor reumatoideo, lipidograma, TGP, TGO, CPK; todos arrojaron resultados dentro de límites normales, excepto una discreta hipercolesterolemia. El test de Edrofonio (Tensilón) fue positivo y se indicó un test de estimulación repetitiva (TER) que demostró hallazgos compatibles con MG, o sea una caída de la amplitud del cuarto potencial superior al 10 % del primer potencial recogido (en nuestro medio se emplea comúnmente , en esta prueba, solo la estimulación a 3 Hz para evitar el efecto doloroso de la estimulación a alta frecuencia). No disponemos de electromiografía de fibra única ni dosificación de anticuerpos contra receptores de acetilcolina.

Ante las evidencias se diagnosticó MG y se indicó tratamiento con esteroides y piridostigmina, lo que mejoró considerablemente el cuadro del paciente.

Cuatro meses después ingresa por el servicio de urgencias del hospital con un cuadro de debilidad muscular generalizado que incluía trastornos del lenguaje y deglución. Ya diagnosticado como MG se consideró como una crisis miasténica y en la evaluación se aplicó el Quantitative MG Score of the Myastenia Gravis Foundation of America (QMGS-MGFA)[9,10] que evidenció un 77 % de la gravedad máxima. Se indicóo tratamiento con Ig IV a razón de 400 Mg/Kg durante cinco días. Diez días después del ingreso se repite el QMGS-MGFA

y se encontró a un 46% de la gravedad máxima, lo cual era una prueba fiablemente cuantificada de la favorable respuesta ya observada clínicamente.

Esta vez el paciente hospitalizado hace referencia, por primera vez, a episodios frecuentes de sudoración profusa, constipación constante y disfunción sexual eréctil, lo cual nos obliga a reevaluar el diagnóstico, por tanto indicamos un TER de alta frecuencia y se comenzó la pesquisa de algún proceso oncoproliferativo. El TER volvió a mostrar un patrón decreciente en el estímulo de 3 Hz pero a 30 Hz demostró una respuesta de franco crecimiento de la amplitud de los potenciales de acción muscular (PAM) que corresponde con un SMLE; la pesquisa de lesión maligna fue negativa y en estudios posteriores tampoco se ha hecho evidente.

DISCUSIÓN

Dentro del protocolo de exámenes complementarios confirmatorios del diagnóstico de SMLE se encuentra el estudio electromiográfico tras la estimulación nerviosa repetitiva.[11,12] A propósito de lo ocurrido con nuestro paciente, está descrito que los PAM, durante el TER a 1-5 Hz, pueden parecerse a los de la MG, incluyendo amplitudes un 10 % menor que las normales, caída de la respuesta y pobre facilitación. Sin embargo, fue posteriormente definitorio, al tratarse de un caso de SMLE, el aumento de los PAM (facilitación) en un 200 % tras una estimulación a alta frecuencia. En cuanto al tratamiento, de manera general diferentes estudios sugieren que en los DNPs debe ir encaminado, en primer lugar, al diagnóstico y tratamiento tumoral como factor asociado con la estabilización y mejoría de estos cuadros.[1,13] Chalk y colaboradores, demostraron mejoría en la transmisión neuromuscular en 10 de 11 pacientes con SMLE luego de tratar el tumor asociado.[14] Sin embargo se han documentado casos de SMLE en los cuales las manifestaciones clínicas propias de esta entidad se han producido mucho antes del posible diagnóstico del tumor,[15] existe incluso la clasificación de SMLE primario para aquellos casos sin neoplasia evidente,[7] característica que se ajusta al presente caso clínico. El Grupo Cochrane de Enfermedades Neuromusculares persiguiendo el objetivo de investigar la eficacia de todas las formas de tratamiento del SMLE, basándose en un único estudio cruzado (crossover), aleatorio controlado que incluía tan solo 9 pacientes y además tres reportes de casos, concluía, en consonancia con nuestros hallazgos, que el uso de Ig IV mejoraba las puntuaciones de fuerza muscular y las amplitudes de PAM en pacientes con SMLE; sin embargo afirmaban que los datos eran aún insuficientes para cuantificar este efecto del tratamiento.[6] Las Ig IV tienen múltiples acciones inmunoreguladoras que se imbrican al operar de conjunto, se encuentran entre estas: la modulación de auto-anticuerpos patógenos, la inhibición de la activación del complemento e intercepción de la formación del complejo de ataque a la membrana, modulación de los receptores Fc de inhibición o activación en los macrófagos invasores de tejidos diana en nervios y músculos, inhibición de las citoquinas y moléculas de adhesión patógenas, supresión de las funciones de las células T e interferencia en el reconocimiento de antígenos.[12,16,17] Para cada enfermedad neuromuscular autoinmune existe un mecanismo de acción predominante que se relaciona con la causa inmunopatogénica subyacente al desorden respectivo; en el SMLE la modulación de autoanticuerpos patógenos ha resultado ser el efecto más relevante v.[16]

El suero normal contiene anticuerpos naturales de isotipos de IgG, IgM e IgA, los cuales se cree que sean esenciales para los efectos inmunorreguladores de las inmunoglobulinas (Ig) en los desórdenes inmunomediados. Los anticuerpos son llamados “naturales” debido a que se generan en la ausencia de inmunización deliberada e independientemente a la exposición de antígenos foráneos. Evidencias recientes indican que el incremento de las células B autorreactivas, es estimulado por autoantígenos, cuyo repertorio permanece invariable desde la niñez temprana hasta la vida adulta. La mayoría de los autoanticuerpos son de clase IgG, implicando que las células T autorreactivas contribuyan al repertorio de células B autorreactivas bajo condiciones fisiológicas. Dado que hay un número elevado de autoanticuerpos naturales en las Ig IV, preparados que se obtienen del pool plasmático de 3000 a 10 000 (en ocasiones 100 000) donantes saludables de sangre, y que además fracciones considerables de ellas consisten en anticuerpos capaces de interactuar con constituyentes serológicamente definidos de la región variable (idiotipos) de otros anticuerpos en la preparación para formar polímeros con idiotipos complementarios; es esta una de las propiedades de las Ig que como se mencionó

arriba, se tiene en cuenta para su uso clínico. Es decir, en ciertas enfermedades autoinmunes mediadas por autoanticuerpos como el SMLE serían capaces, al formar polímeros idiotipo-idiotipo, de neutralizar los autoanticuerpos nocivos y además regular decrecientemente la síntesis, por células B, de antígenos que expresen el idiotipo relevante.[16,17] El uso de estos preparados tiene una vida media, en personas inmunocompetentes, de tres semanas y aunque suele ser seguro y se reportan tan solo reacciones adversas importantes en menos del 5 % de los casos, se recomienda la individualización de la dosis y velocidad de infusión para minimizar su efecto clínico.[16] Nosotros consideramos que podría ser útil el uso de las Ig IV en el caso de pacientes con SMLE durante la exacerbación de las manifestaciones clínicas en el curso de la enfermedad, este empeoramiento puntual que vimos en nuestro paciente y que le hizo aparentar aún más ser un caso de MG no es de frecuente descripción en la literatura especializada, enriqueciendo la clínica del SMLE. Por último, es importante significar que la utilización específica del QMGS-MGFA fue intencional imprimiéndose así uniformidad a nuestros resultados para su posible comparación con futuros trabajos de investigación en este campo. Desde 1997 esta ha sido la pauta del grupo de trabajo conformado por el Consejo Médico Científico de la Fundación Americana de Miastenia Gravis.[9,10]

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bataller L, Dalmau J. Paraneoplastic Disorders of the Central Nervous System: Update on Diagnostic Criteria and Treatment. Semin Neurol. 2004;24(4):461-71.

2. Rudnicki SA, Dalmau J. Paraneoplastic syndromes of the spinal cord, nerve, and muscle. Muscle Nerve. 2000; 23:1800-18.

3. Anderson HJ, Churchill-Davidson HC, Richardson AT. Bronchial neoplasm with myasthenia: prolonged apnea after administration of succinylcholine. Lancet. 1953;2:1291-3.

4. Carpentier AF, Delattre JY. The Lambert-Eaton myasthenic síndrome. Clin Rev Allergy Immunol. 2001;20:155-8.

5. Motomura M, Iwanaga H. Lambert-Eaton myasthenic syndrome: diagnosis and treatment. Clin Calcium. 2001;11(11):1468-74.

6. Maddison P, Newsom-Davis J. Tratamiento para el síndrome miasténico de Lambert-Eaton (Cochrane Review). In: The Cochrane Library, Issue 1. Oxford: Update Software. 2005

7. Rosich-Estrago M. Enfermedades paraneoplásicas de placa motora y músculo. Rev Neurol. 2000;31(12):1225-8.

8. O Neill JH, Murray NM, Newsom-Davis J. The Lambert-Eaton myasthenic syndrome. A review of 50 cases. Brain. 1988;111:577-596.

9. Jaretzki A III, Barohn RJ, Ernstoff RM, Kaminski HJ, Keesey JC, Penn AS, et al. Myasthenia gravis: Recommendations for clinical research standards. Neurology. 2000;55(1):16-23.

10. Barohn RJ. Standars of Mesurements in Myasthenia Gravis. Ann N Y Acad Sci.2003;998:432-9.

11. Mareska M, Gutmann L. Lambert Eaton Myasthenic Syndrome. Seminars in Neurology. 2004;24(2):149-53.

12. Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome. [en línea]. 2004. [Citado:14 de abril 2005]. Available from: www.emedicine.com/neuro/topic181.htm.

13. Darnell RB, Posner JB. Paraneoplastic Syndromes Involving the Nervous System. N Engl J Med. 2003;349:1543-54.

14. Chalk CH, Murray NM, Newsom-Davis J, O Neill JH, Spiro SG. Response of the Lambert-Eaton myasthenic syndrome to treatment of associated small-cell lung carcinoma. Neurology. 1990;40:1552-6.

15. Voltz R. Paraneoplastic neurological syndromes: an update on diagnosis, pathogenesis, and therapy. The Lancet Neurology. 2002;1(5):294-3005.

16. Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular diseases: evidence-based indications and safety profile. Pharmacology Therapeutics .2004;102(3):177-93.

17. Kazatchkine MD, Kaveri SV. Immunomodulation of Autoinmune an Inflammatory Disease with Intravenous Immune Globulin. N Engl J Med. 2002;345(10):747-55.

Descargado el: 1-11-2026
ISSN 1727-897X