

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

UNA MUJER DE 69 AÑOS CON DISMINUCIÓN DE LA FUERZA MUSCULAR

Dres. Cecilia Fiore, Pablo Ioli, Sergio Gonorazky

Una mujer de 69 años consultó hace 5 años por disminución de fuerza en ambos miembros inferiores, por lo cual no podía levantarse normalmente de una silla y la marcha no estaba afectada; no refirió dolor o parestesias. En el examen físico se detectó una disminución leve de la fuerza global en el miembro superior izquierdo y marcada en ambos miembros inferiores, sin observarse hipotrofia ni fasciculaciones y con sensibilidad profunda conservada.

Se realizó un electromiograma (EMG) que fue compatible con una radiculopatía lumbo-sacra bilateral en actividad (signos de denervación actual) con predominio izquierdo.

La resonancia magnética nuclear (RMN) lumbosacra mostró una hernia discal L5/S1 izquierda y la RMN cervical mostró estenosis del canal raquídeo C5/C6, con estenosis foraminal, a predominio izquierda.

Tres años más tarde consultó por temblor en las manos, más marcado en la derecha, que se interpretó como temblor esencial. Se medicó con fenobarbital con buena respuesta.

Al año siguiente refirió haber agregado disminución de fuerza en miembros superiores, sumada a la alteración de miembros inferiores ya descrita, al punto de impedirle, por ejemplo, abrir un frasco o alzar un bebé en brazos. En ese momento se constató una hipotrofia muscular de los cuatro miembros, con severa disminución de la fuerza en los miembros superiores. No se observaron fasciculaciones y no mencionó que tuviera dolor o parestesias.

El EMG mostró radiculopatía crónica C5/C6/C7 bilateral con compromiso denervatorio actual C8 derecho. La RMN cervical no mostró cambios con respecto a la previa.

Hace un año y cinco meses agregó disfagia ocasional.

Los potenciales evocados somatosensitivos sugerían una indemnidad de la vía de sensibilidad profunda.

El cuadro permaneció aparentemente estable por 12 meses.

Hace tres meses refirió progresión de los síntomas. La disminución de la fuerza era cada vez mayor en ambos miembros superiores y agregó un leve dolor proximal (ante los esfuerzos).

En el último examen neurológico no se observaron fallas cognitivas, ni del lenguaje. Los pares craneales estaban conservados, el reflejo nauseoso estaba presente. Se constató atrofia de cintura escapular, pectorales y de músculos proximales de ambos miembros superiores. El trofismo estaba conservado en miembros inferiores. La fuerza se encontraba disminuida en la flexo-extensión de la muñeca izquierda y en la flexión de ambas caderas. La fuerza en cuádriceps (extensión de las piernas) y en glúteos estaba conservada y disminuida en el psoas. La flexoextensión de cuello y la sensibilidad superficial y profunda estaban conservadas.

Los reflejos osteotendinosos eran normales y simétricos. Los signos de Hoffman y clonus eran negativos. No se observaban fasciculaciones y los respuestas plantares eran flexoras.

En cuanto a los exámenes de laboratorio, tenía una creatinfosfoquinasa (CPK) de 190 UI/lit y eritrosedimentación 16 mm/hora.

Se actualizó el EMG en el miembro superior derecho, que fue compatible con compromiso denervatorio actual y crónico que comprendían las raíces C5, C6, C7 y C8 derecho, con un patrón polifásico miogénico.

¿Cuál es su diagnóstico?

DIAGNÓSTICO PRESUNTIVO

La paciente presenta un síndrome miopático de evolución lenta y progresiva.

PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO

Se realizó una biopsia muscular que informó,

Estructura general: alterada, lipomatosis interfascicular, atrofia fascicular, fibrosis perimisial y endomisial. Alteraciones morfológicas de las fibras musculares: contornos redondeados y angulados (fig. 1), variabilidad de diámetros en el mismo fascículo, necrosis, regeneración y macrofagia. Alteraciones de actividad oxidativa mitocondrial positiva. Fibras anguladas estearasa positiva, fibras con vacuolas Rimmed (figs. 2 y 3).

Atrofia e hipertrofia de fibras tipo 1 y 2.

Estas alteraciones son compatibles con **miositis de cuerpos de inclusión (MCI)**. (Dra. Ana Lía Taratuto).

DISCUSIÓN

El paciente con miositis de cuerpos de inclusión presenta tempranamente frecuentes caídas y tropiezos por debilidad del cuádriceps; en otros casos, la debilidad comienza en músculos distales de manos y se manifiesta como torpeza de los movimientos finos.

Otro síntoma temprano puede ser la disfagia (40% lo tienen al momento del diagnóstico)

Tienen debilidad proximal y distal de ambos miembros inferiores con progresión lenta a brazos y a manos.

Otra musculatura afectada son el psoas ilíaco, el tibial anterior, bíceps, tríceps y flexores de los dedos.

La debilidad muscular es asimétrica. Los reflejos osteotendinosos pueden ser normales o estar disminuidos. La atrofia muscular es global tardíamente. Puede haber debilidad en los músculos faciales. Los músculos extraoculares están conservados. La sensibilidad está habitualmente conservada.

La incidencia exacta de la MCI no se conoce, sin embargo es la más frecuente de las miopatías en mayores de 50 años. Afecta a tres mujeres por cada hombre.

Existen formas esporádicas y otras hereditarias. En la primera los síntomas aparecen en la sexta década de la vida, y en los otros, entre los 20 y 30 años, aunque se han reportado también en personas de más edad.

La CPK está de 2 a 10 veces elevada, pero puede ser normal en algunos pacientes.

El EMG muestra potenciales miopáticos, especialmente en los músculos distales. Los potenciales de acción motores son miopáticos caracterizados por ser de breve duración y de baja amplitud, pero 1/3 de los pacientes tienen potenciales de acción neurogénico de larga duración y de amplitud aumentada.

La conducción nerviosa es normal.

La biopsia muscular muestra vacuolización de células musculares, inclusiones eosinofílicas citoplasmáticas o nucleares, inclusiones basófilas alrededor de vacuolas lineales y mitocondrias anormales.

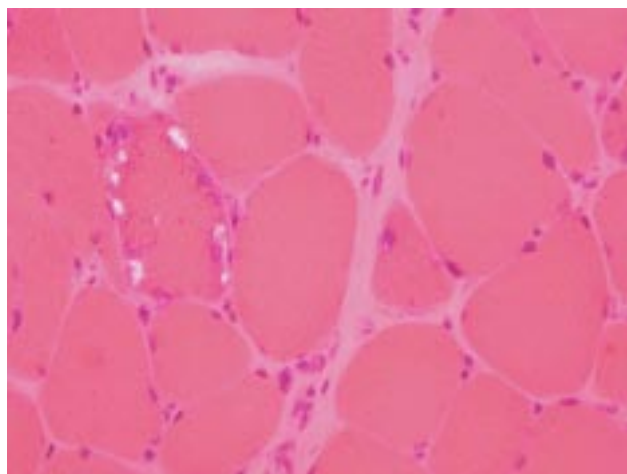
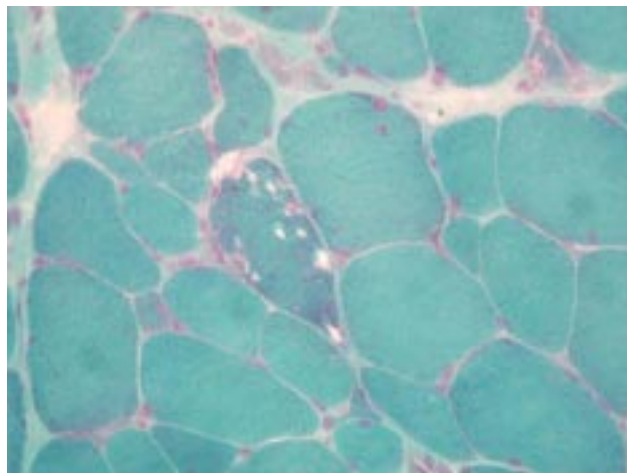


Figura 1. Variaciones de diámetro de las fibras, contornos redondeados, fibrosis endomisial, infiltrado inflamatorio perivascular HE 250 X



Figuras 2. Vacuolas lineadas. Tricromico de Gomori 400X.

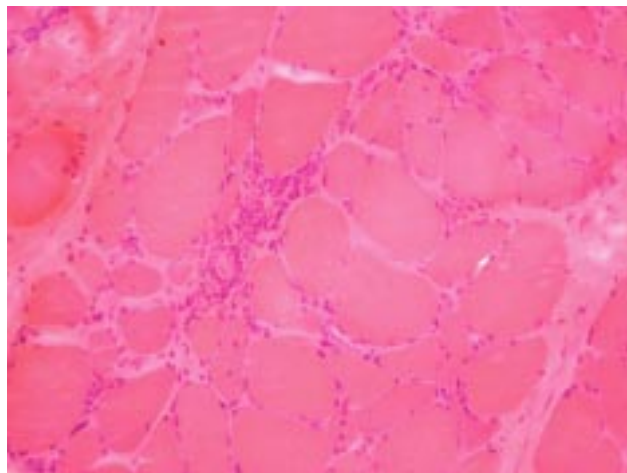


Figura 3. Vacuolas lineadas HE

La MCI es lenta pero indefectiblemente progresiva. De una serie de 14 pacientes, 10 requerían bastón a los 5 años, y 3 de 5 pacientes a los 10 años estaban en silla de ruedas¹.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Polimiositis

Es una miopatía inflamatoria idiopática. Afecta en forma simétrica la musculatura proximal de las extremidades, de cuello y faringe. Suele iniciarse en la cintura pelviana (dificultad para subir escaleras); poco después afecta la cintura escapular (dificultad para levantar los brazos); la afección cervical se manifiesta por incapacidad para mantener la cabeza erguida y la de los músculos faríngeos por trastornos deglutorios. Puede haber dolor a la palpación, pero la atrofia no suele evidenciarse hasta etapas tardías. La evolución es progresiva. La CPK se eleva y la eritrosedimentación aumenta en el 50% de los pacientes².

Distrofia muscular oculofaríngea

Esta entidad presenta compromiso bulbar, ocular y faríngeo, como su nombre lo indica; se diagnostica mediante biopsia muscular, que muestra filamentos tubulares nucleares de 8 nm (es un marcador específico)¹.

Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)

Es la más frecuente de las enfermedades degenerativas de la neurona motora. Presenta atrofia muscular, debilidad muscular distal asimétrica, fasciculaciones, calambres tempranos, reflejos osteotendinosos hiperactivos e hipertonía muscular. Cuando el inicio es bulbar, la palabra es arrastrada y presentan disfagia. La progresión es variable; cuando el comienzo es bulbar, la supervivencia es de dos años. Sólo afecta las vías motoras. Siguiendo su evolución el paciente será incapaz de deambular, hablar o tragar. Los movimientos oculares, la sensibilidad y la continencia esfinterianas estarán conservadas. Pueden tener crisis de risa y llanto inmotivadas. Mueren por afección del frénico debido a lesión a nivel C3-C5.

El diagnóstico es clínico por criterios del Escorial. Las velocidades de conducción son normales. Las amplitudes de los potenciales motores son bajas. El EMG muestra desnervación generalizada con fibrilaciones y fasciculaciones. Deberá hacerse biopsia muscular cuando la presentación es atípica.

Atrofia muscular espinal de inicio en el adulto (tipo IV)

El 70% de los casos son autosómicos recesivos y 30% restantes son autosómicos dominantes. La edad de comienzo es variable desde la tercera hasta la sexta década de la vida; la evolución clínica habitualmente es más lenta que la ELA típica y que la atrofia muscular progresiva.

Tienen debilidad lentamente progresiva de las cinturas escapular y pélvica, que comienza por los miembros inferiores. La dificultad para caminar, subir escaleras y levantarse de una silla son los síntomas principales. Los signos bulbares son raros y los respiratorios no se observan³.

Atrofia muscular progresiva

La enfermedad está limitada a la neurona motora inferior. Presenta debilidad muscular focal y asimétrica distal en las extremidades, además de amiotrofia de los músculos pectorales. La debilidad muscular proximal, los síntomas bulbares y la afección respiratoria son menos frecuentes que en la ELA. Tiene curso progresivo y fatal³.

Estenosis de canal lumbar

Predomina en mayores de 60 años. Los síntomas suelen agravarse con los movimientos, sobre todo con los que impliquen una extensión lumbar. El estrechamiento puede ser producido por tejidos blandos (proliferación discal o hipertrofia del ligamento amarillo) u óseo (osteofitos y articulaciones posteriores hipertróficas).

El cuadro clínico se caracteriza por dolor lumbar crónico que empeora con los movimientos y mejora con el reposo. Cuando la estenosis es central, tiene síntomas radiculares bilaterales (pesadez, dolorimiento, debilidad); los síntomas empeoran con la marcha y el paciente tiene que detenerse varios minutos para aliviarse (claudicación neurogénica). Se asocian parestesias en el territorio afectado.

En la región lumbar se observa pérdida de la lordosis, rigidez y disminución de los movimientos. Se pueden encontrar reflejos disminuidos e hipoestesia en el territorio comprometido.

Mielopatía cervical crónica

Se presenta cuando una hernia cervical produce estrechez de canal. Al inicio los pacientes presentan inestabilidad de la marcha y torpeza en los movimientos finos de los dedos de las manos. Puede simular una ELA o manifestarse como atrofia distal o proximal de los miembros superiores. Progresa en forma continua o intermitente a síndromes medulares característicos como sección transversa, centro medular o Brown-Sequard⁴.

PROPUESTAS TERAPEUTICAS PARA LA MIOSITIS DE CUERPOS DE INCLUSIÓN

Actualmente no existe ningún tratamiento efectivo.

Es una patología que no responde a esteroides; se ha utilizado azatioprina, metotrexato y ciclosporina sin una mejoría definitiva. Se ha intentado también inmunoglobulinas endovenosas, pero actualmente los resultados son poco claros, con un costo elevado.

Existe otro trabajo que postula la utilización de oxandrolone (anabólico) con mejoría en la fuerza de las extremidades superiores, pero aún requiere confirmación.

En la disfagia severa podría ser útil la miotomía cricofaríngea.

También se recomienda tratamiento fonaudiológico para mejorar la deglución y terapia ocupacional¹.

Agradecemos la colaboración de la Dra. Ana Lía Taratuto.

Rozman C. Medicina Interna. 12^{ma} edi. Editorial Doyma, Barcelona 1992;1:1008-11

3. Pascuzzi R. Enfermedad de neurona motora. En: Michelis F, Nogues M, Asconape J, et al. Tratado de neurologia clinica. Editorial Panamericana, Madrid 2002;1055-7

4. Mezzadri J. Dolor lumbar y cervical de origen discal. En: Michelis F, Nogues M, Asconape J, et al. Tratado de neurologia clinica. Editorial Panamericana, Madrid 2002;201

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Saperstein D. Inclusion-body myositis. Medlink Neurology 2002 Medlink corporation. Editor-in-chief Sid Gilman MD*
- 2. García J. Polimiositis y dermatomiositis. En: Ferreras Valenti P,*



El estanque. IMS