

Tetraparesia flácida

Ivonne Orellana, Mauricio Alamo.

Summary

In this paper we review a clinical case of a man of 66 years old admitted to the medicine service of the Clinical Hospital of the University of Chile, with a clinical setting of flaccid tetraparesis associated with myalgias, dysphagia, dysphonia, reddish-violaceous eruption on the upper eyelids, periungual erythema and erythema distributed over the anterior neck and chest. We take this case to review the causes of flaccid tetraparesis that can be due to systemic, neuromuscular or psychiatric diseases. The clinical approach begins with the anamnesis: drugs consumption, or systemic diseases; continues with the physical examination orientated to establish compromise of first or second motoneuron. Finally laboratory test as muscle enzymes, endocrinologic test, and others like electromyography and mus-

cle biopsy. We also review the actual treatments and the outcome and prognosis with each of them.

Introducción

La pérdida de fuerza de las cuatro extremidades puede deberse a enfermedades sistémicas, neuromusculares y psiquiátricas (neurosis o histeria).

El clínico mediante anamnesis, intentará determinar la forma de inicio, edad de aparición, topografía, sus características y manifestaciones clínicas asociadas.

La tetraparesia puede ser secundaria a enfermedades sistémicas de etiología neoplásica, endocrinológicas (hipotiroidismo, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing, Addison, hipokalemia, hipo- hipercalcemia, hipomagnasemia), inmunológicas (lupus, panarteritis nodosa, arteritis de la temporal, miopatías inflamatorias: dermatomiositis, polimiositis) o asociada a desnutrición, cirrosis, insuficiencia cardíaca, respiratoria o renal crónica.

Topográficamente la pérdida de la fuerza puede ser proximal por enfermedades miopáticas, diabetes o atrofias espinales. La forma distal se observa en las polineuritis crónicas (diabetes, alcoholismo, porfiria, etc.), el Sd. Guillain-Barré, esclerosis lateral amiotrófica y distrofia miotónica.

Departamento de
Medicina, Sección
Reumatología
Hospital Clínico
Universidad de Chile

Las formas de inicio agudo se observan en el Sd. de Guillain-Barré, polirradiculoneuritis aguda, polimiositis, y miopatías hipopotasémicas. Las formas crónicas afectan al paciente de forma sistémica y son causadas por enfermedades musculares y neurológicas (espondilosis cervical, ELA, etc.)

La pérdida de fuerza puede tener un carácter episódico como por ejemplo en los Sd. miasténicos en los cuales esta pérdida de fuerza aparece después de ejercicios intensos y se recupera con el reposo. Si la pérdida de fuerza se incrementa con la ingesta de hidratos de carbono o post ejercicio, se deberá descartar una parálisis periódica familiar por hipo o hiperpotasemia. Los cuadros de pérdida de fuerza relacionados con gran ingesta de alcohol deben considerarse una miopatía alcohólica.

En el contexto de las enfermedades que afectan en forma sistémica al paciente con debilidad muscular generalizada se debe descartar manifestaciones de una neoplasia oculta, enfermedad autoinmune o endocrinopatía. Con el objetivo de valorar la existencia de una miopatía se debe preguntar por síntomas asociados como mialgias, contracturas, mioglobinuria u oliguria. La existencia de parestesias, radiculopatías y trastornos de conciencia, deben hacernos sospechar una etiología neurológica.

Debemos descartar antecedentes de uso de sustancias tóxicas o medicamentos como: alcohol, glucocorticoides, beta bloqueadores, diuréticos, cloroquina, colchicina, cocaína, heroína, sulfas, levodopa, penicilina, fenitoína, procainamida, AZT, quimioterápicos como vincristina, etc.

La exploración física neurológica permite descubrir si la pérdida de la fuerza es secundaria o no a una lesión de la primera o segunda motoneuronas. La afectación de la primera neurona se caracteriza por parálisis o paresia, hiperreflexia, reflejos superficiales abolidos dependiendo del nivel del daño del sistema piramidal, reflejo plantar extensor, espasticidad, trofismo conservado, automatismos medulares y

sincinesias. Mientras que el compromiso de la segunda moto neurona se caracteriza por paresia o parálisis, hiporeflexia, reflejos superficiales abolidos, hipotonía, hipotrofia y fasciculaciones. Por ejemplo la afectación de la primera neurona nos orienta a una tetraplejía de origen troncular o medular, mientras que la lesión de segunda motoneurona sugiere polineuropatías, Guillain-Barré, y el compromiso de ambas motoneuronas sugiere una esclerosis lateral amiotrófica, espondilosis cervical, etc.

En el enfoque de pacientes con tetraparesia debe practicarse un estudio de laboratorio básico que incluya hemograma, VHS, pruebas hepáticas, renales, hormonas tiroideas, ACTH, cortisol, enzimas musculares, pruebas inmunológicas. Si existe predominio del compromiso de segunda motoneurona se debe realizar radiografías de columna cervical, EMG, velocidad de conducción nerviosa, estudio de LCR, scanner o RM del nivel de lesión medular.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 66 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con enalapril, con cuadro clínico de cinco meses de evolución caracterizado por pérdida progresiva de la fuerza en extremidades inferiores asociada a dificultad en la marcha, posteriormente de extremidades superiores y de región cervical, asociada a mialgias generalizadas, disfagia a líquidos y sólidos, disfonía, disartria, pérdida de peso de 20 kg, diaforesis nocturna y lesiones cutáneas eritematosas en cara y tórax. Control de esfínteres conservados.

Al examen físico general destaca, lesiones eritematosas en cara, en tórax anterior y extremidades superiores (Fig.1), presencia de lesiones eritematosas, descamativas en región de interfalángicas proximales (Fig.2), y periniquio (Fig.3), además un discreto edema periorbitario bilateral (Fig.4) .

El examen neurológico: vigil, disártrico. Pares craneales: ascenso del velo del paladar, desviado a izquierda, dificultad para elevar los hombros. En la

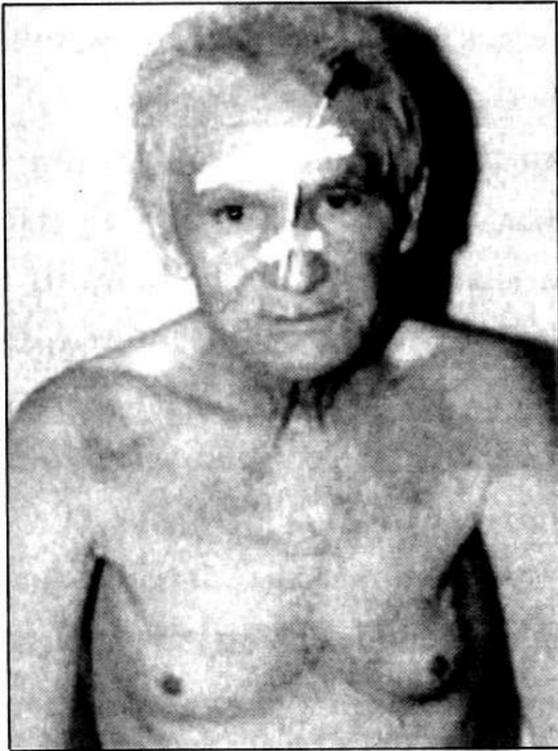


Fig. N°1 El examen físico general destaca, lesiones eritematosas en cara, en tórax anterior y extremidades superiores.

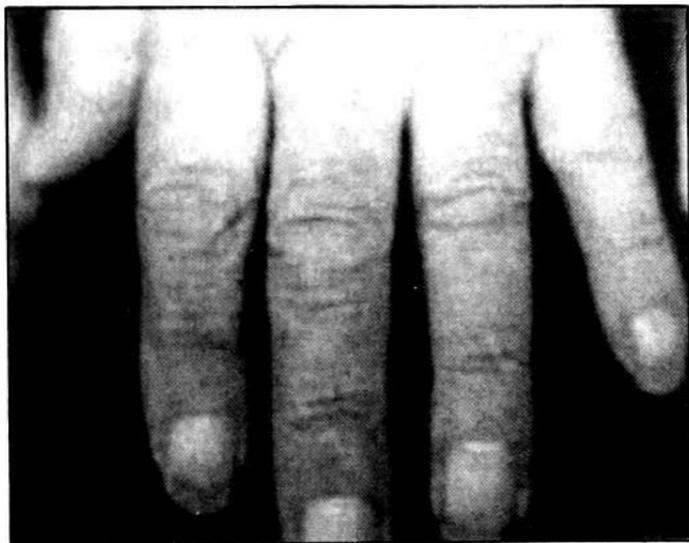


Fig. N°2 Presencia de lesiones eritematosas, descamativas en región de interfalángicas proximales

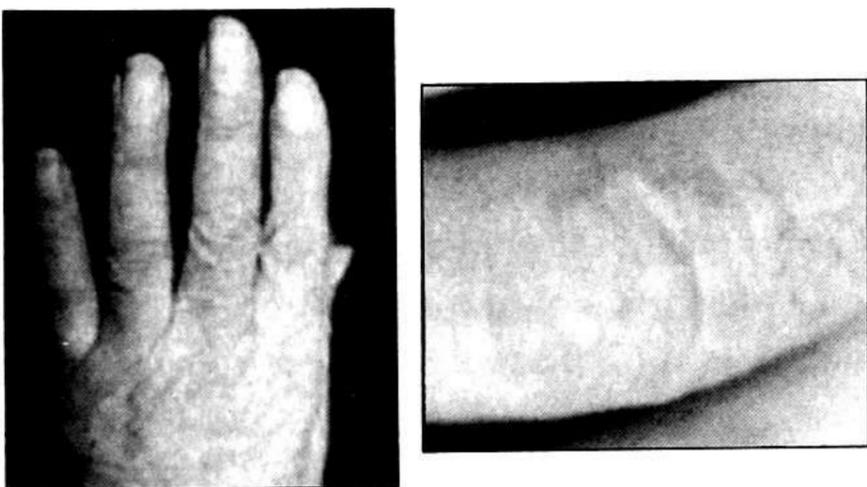


Fig. N°3 Lesiones en periniquio

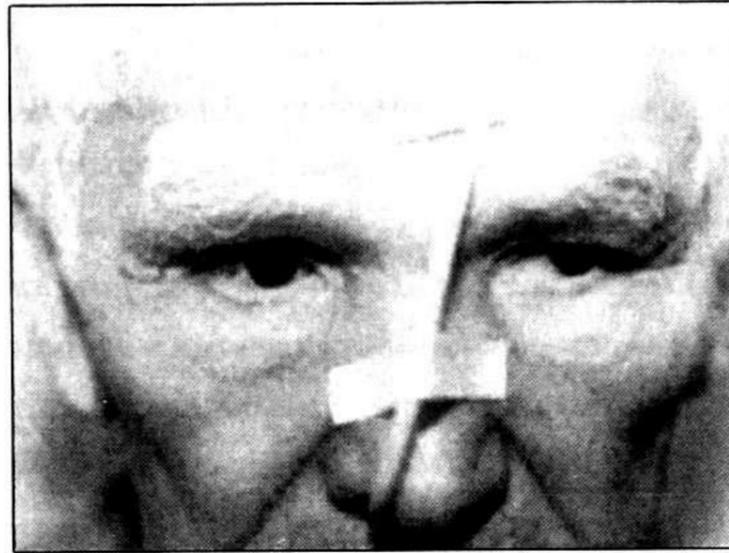


Fig. N°4 Discreto edema periorbitario bilateral

evaluación motora: paresia flácida de predominio proximal, hipotonía muscular, lentitud de la relajación y sensibilidad conservada.

Estudios de laboratorio revelaron: hemograma: VHS: 36 mm/h. CK Total 10.162 U/L, CK MB 606 U/L, LDH 4238 U/L, SGOT 608 U/L. El resto de los exámenes bioquímicos dentro de límites normales.

El estudio de imágenes demostró: Rx AP y L de Tórax normal, ecografía de cuello, abdomen y pelvis: normales.

Otros estudios como endoscopia digestiva alta y baja normales, ecografía prostática y PSA normales.

Estudio inmunológico normal excepto: ANA en células Hep II positivo, moteado 1/40.

La electromiografía demostró compromiso miógeno severo con abundantes signos inflamatorios de predominio proximal y en región facial.

La biopsia muscular demostró: atrofia perifascicular. Fibras musculares pequeñas, atróficas con microvacuolas en su interior, infiltrado inflamatorio perivascular y en el perimisio.

Evolución clínica

Se inicia tratamiento esteroidal con prednisona 60 mg / día, profilaxis anti TBC, protección renal con hidratación parenteral y alcalinización de orina.

Clínicamente el paciente presenta una mejoría parcial a los tres meses y se agrega al tratamiento metotrexato semanal.

Discusión

Las miopatías inflamatorias constituyen el grupo más frecuente dentro de las miopatías adquiridas. Están definidas por los datos clínicos, electromiográficos y el estudio histológico de la biopsia muscular que muestra necrosis y fenómenos inflamatorios.

Muchos de estos cuadros tienen una causa conocida: como infecciones víricas (VIH, HTLV I, influenza, coxsackie virus, adenovirus, varicela, rubéola, hepatitis B y C, parotiditis), bacterianas (estreptococo, estafilococo, clostridium, rickettsia, micobacterio, borrelia, etc), parásitos (toxoplasmosis, triquinosis, cisticercosis, tripanosomiasis), hongos (cryptococos, aspergillus), secundario a fármacos como AZT, vincristina, penicilamina, etc.

Las miopatías inflamatorias de causa desconocida o idiopática se clasifican en siete grupos:

- Grupo I. Polimiositis (PM)
- Grupo II. Dermatomiositis (DM)
- Grupo III. Dermatomiositis Juvenil
- Grupo IV. Miositis asociada a neoplasia
- Grupo V. Miositis asociada a enfermedad del tejido conectivo
- Grupo VI. Miositis por cuerpos de inclusión (ACI)
- Grupo VII. Dermatomiositis sin miositis

Criterios de clasificación de Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII)

Piel :

- Rash heliotropo
- Signo de Gottron
- Eritema o púrpura extensor

Polimiositis:

- Debilidad proximal o dolor espontáneo
- Artritis no erosiva o artralgia
- Elevación de CK o aldolasas
- Signos inflamatorios sistémicos
- EMG con patrón miopático

Anticuerpos específicos de miositos (Jo-I solo son positivos en 30%)

Biopsia compatible

La presencia de uno de tres criterios cutáneos y cuatro de los siete criterios de polimiositis tienen una sensibilidad de establecer el diagnóstico de Dermatomiositis en 94,1 % y de Polimiositis en un 98,9% y la especificidad de 95,2 % y 95,2 % respectivamente.

Criterios diagnósticos de MII

Son: 1. Debilidad muscular proximal simétrica.

2. Elevación de enzimas musculares

3. Alteración EMG

4. Biopsia compatible

5. Erupción cutánea (esta es patognomónica de la Dermatomiositis).

Autoanticuerpos en MII

Existen autoanticuerpos no específicos que están presentes en la miopatías inflamatorias, dentro de los cuales destacan:

-ANA con una prevalencia 50 al 90 %

-Factor Reumatoideo en 10%

-Ro/La con prevalencia del 10- 25% y se asocia con Lupus eritematoso, Esclerosis Sistémica.

-PM/Scl tienen una prevalencia del 10% en ESP

Los otros anticuerpos específicos en las MII son:

-Antisintetasas, asociados con enfermedad pulmonar intersticial, artritis y Raynaud.

-JO-I con una prevalencia del 20 al 30%.

-Mi-2 con una prevalencia de menos del 5%, asociada a Dermatomiositis.

Riesgo de Neoplasia en Miopatías Inflamatorias Idiopáticas

De acuerdo a la revisión publicada en J Rheumatology 1994; 21:1855, de una muestra de 1078 casos, 153 pacientes presentaron una neoplasia en el transcurso de 10 años lo que corresponde al 14%.

En el mismo estudio la dermatomiositis tuvo un odd relation (OR) de 4.4 (95% CI 3.0-6.6) sin embargo, existieron variaciones significativas en el OR cuando

hablamos de cáncer y Dermatomiositis siendo mayor el riesgo de tener neoplasia en los primeros 4 años (OR =3.6), mientras que después de los cuatro años el OR (2.3) es igual al de la población en general.

La Polimiositis tuvo un OR de 2.1 con un intervalo de confianza de (1.4-3.3) siendo mayor en este caso la presencia de cáncer más frecuente después de los 5 años (OR=2.2) mientras que antes de los 5 años el OR fue menor (1.0).

Tratamiento y pronóstico

Los glucocorticoides son en la actualidad el tratamiento de elección. La prednisona a dosis de 1 mg/kg de peso en dosis matutina. Después de las 6 a 8 semanas de tratamiento se debe reducir lentamente la dosis hasta lograr la mínima dosis para mantener la enfermedad en remisión.

El término medio de duración del tratamiento se estima entre 12 a 18 meses. Los parámetros que permiten seguir la actividad de la enfermedad son la evolución de la fuerza muscular y el nivel sérico de enzimas musculares.

Si no hay respuesta al tratamiento esteroidal puede asociarse agentes inmunomoduladores como metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina o clorambucilo.

En ciertos casos excepcionales que no responden al tratamiento antes citado se utiliza la plasmaféresis, gamaglobulina intravenosa y la ciclosporina.

Durante la fase aguda es aconsejable el reposo en cama y la movilización pasiva para prevenir la rigidez o artrosis y la inmersión en tanque, solo cuando comienza la recuperación de la fuerza muscular debe iniciarse el ejercicio activo.

De igual modo si existe disfagia la dieta debe administrarse por SNG o SNY para evitar aspiración pulmonar.

El pronóstico de la enfermedad depende de la edad del paciente al momento del diagnóstico, la existen-

cia de neoplasia adyacente y en ocasiones de los efectos adversos del tratamiento.

¿Cuándo dudar del diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas?:

Cuando exista una historia familiar previa, cuando la paresia está asociada al ejercicio, ayunas o ingesta, cuando estén presentes signos neurológicos: pares craneanos o compromiso palpebral u ocular, fasciculaciones, calambres, miastenia, miotonía, hipo o hipertrofia importantes o cuando el compromiso sea asimétrico, distal o cuando las enzimas musculares sean normales o muy altas, mayor de 100.000 U/L.

Referencias

1. McHardy K.
Weakness Br. Med J 1984; 288: 1591-94.
2. Roland PE.
Organization of motor control by the normal human brain. Hum Neurobiol 1984; 2: 205-16
3. Dalakas MC.
Polymyositis, dermatomyositis, and inclusion-body myositis. N Engl J Med 1991; 325: 1487
4. Bohan A, Peter JB.
Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975; 292: 403-7
5. Denbow CE, Lie JT, Tancredi RG, Bunch TW.
Cardiac involvement in polymyositis: a clinopathologic study of 20 autopsied patients Arthritis Rheum 1979; 22: 1088-92
6. Barnes BE.
Dermatomyositis and malignancy. Ann Intern Med 1976; 84:68-76
7. Dalakas MC.
Current treatment of the inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol 1994; 6: 595-601