

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES FRECUENTES

Congreso Estudiantil de Medicina de la Universidad de Sonora: Neurociencias – Octubre 2019

Ponente: Dra. Diana Anaya-Castro

Redactó: Carmen Dolores Gándara-Santiago

Para entender la base de las enfermedades neuromusculares es necesario recapitular la anatomía y fisiología. El sistema nervioso es un conjunto de neuronas, estas pueden estar recubiertas por huesos como el cráneo y las vértebras y formar el eje central, comúnmente denominado sistema nervioso central, o bien estar fuera de estos huesos y formar nervios que asimilan carreteras que recorren todo el organismo, este conjunto de nervios se denomina sistema nervioso periférico. Dentro del funcionamiento de este sistema, sabemos que recibe información por medio de receptores, la cual se clasifica como sensitiva o aferente, esta información viaja de manera ascendente al eje central para ser procesada, posteriormente, se genera información eferente que viaja de manera descendente hacia el tejido blanco y se realiza una acción, en este caso, el tejido blanco es el tejido muscular, el cual se contrae gracias a la información enviada desde el neuroneje a través de nervios en forma de neurotransmisores. La acetilcolina es el neurotransmisor encargado de la contracción de los músculos esqueléticos. El espacio que hay entre el nervio y el músculo se denomina placa neuromuscular.

Para que se dé una enfermedad neuromuscular debe existir una afección en alguno de los siguientes puntos: en la vaina de mielina que recubre el nervio, en el mismo nervio, en la placa neuromuscular o en el músculo. Los síntomas y signos del síndrome de enfermedades neuromusculares se clasifican en tres categorías: sensitivos, motores y sensitivos de las vísceras. Algunos de estos síntomas son disestesia, parestesia continua o fluctuante, parálisis, alteración de la sensibilidad al tacto, ataxia, ataxia sensitiva, signo de Romberg, déficit visual, reflejos disminuidos o ausentes, hipotonía, calambres, recuperación lenta del músculo después de contracción, atrofia muscular en casos avanzados, función visceral alterada, entre otros. De igual manera se pueden presentar alteraciones en frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presión sanguínea, sudora-

ción profusa, actividad sexual alterada, etcétera. Identificar estos signos y síntomas es relevante para sembrar la sospecha de una posible enfermedad neuromuscular y así encontrar un diagnóstico temprano, y por ende un tratamiento temprano, el cual puede mejorar la calidad de vida del paciente.

A continuación se mencionan algunos ejemplos de estas enfermedades y la ubicación de la afección que provocan. El Charcot Mellitus o neuropatía de Charcot puede dañar las células de Schwann. La diabetes, el cáncer, el VIH, el VHC, la enfermedad celíaca, pueden afectar los nervios y crear por consiguiente una neuropatía periférica. El botulismo, intoxicación por toxina botulínica que puede presentarse en las aplicaciones de botox, puede afectar la placa neuromuscular al evitar que se libere la acetilcolina. La distrofia de Duchenne, la dermatomiositis, la miositis por virus, pueden dañar el músculo esquelético.

Existen dos enfermedades neuromusculares en las cuales vamos a profundizar, la primera es el síndrome de Guillain-Barré y la segunda es la miastenia gravis. El síndrome de Guillain-Barré constituye la primera causa de parálisis flácida en México, su incidencia en el país en 2014 fue de 0.89 - 1.89/100,000 personas al año. Es una polineuropatía aguda monofásica desmielinizante o axonal, es decir que puede actuar dañando la vaina de mielina o introducirse y dañar directamente el axón de la neurona. Se caracteriza por ser de origen autoinmune, nuestros anticuerpos se unen ya sea a la vaina de mielina o al axón y los macrófagos que responden a dichos anticuerpos, atacan. El 70% de los casos de Guillain-Barré, tienen como antecedente una infección vírica tal como VIH, influenza, zika, herpes, VHC, etc. Se mantiene la teoría que los anticuerpos en lugar de adherirse a las proteínas de los virus, atacan a proteínas de la neurona. También se ha visto asociado el estrés, eventos quirúrgicos y eventos traumáticos con este padecimiento. Las características necesarias para el diagnóstico son de-



bilidad progresiva de ambos brazos y piernas, así como arreflexia o hiporreflexia. Otras características que pueden apoyar al diagnóstico son progresión de los síntomas en días hasta cuatro semanas, signos y síntomas sensoriales leves, afectación de los nervios craneales, debilidad facial especialmente bilateral, disfunción autonómica, ausencia de fiebre de inicio, hallazgos típicos en líquido cefalorraquídeo (disociación albumino-citológica), electromiografía de conducción típico de un proceso desmielinizante de nervios periféricos. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentra la intoxicación por *Karwinskia* o *tullidora*, una planta que se utiliza para remedios medicinales y expresa los mismos síntomas y signos. La diferencia es que, en cuanto se retira de su exposición, el paciente mejora; otro diagnóstico diferencial es la parálisis hipocalémica, debido a esto es importante realizar estudios de electrolitos. El tratamiento es soporte vital, 4 o 6 sesiones de plasmaféresis y/o inmunoglobulina.

La miastenia gravis es una enfermedad en donde los anticuerpos de nuestro cuerpo se dirigen hacia los receptores de acetilcolina para que los macrófagos ataquen. En Estados Unidos, tiene una incidencia de 20 casos por cada 100,000 habitantes por año. Los pacientes que padecen miastenia gravis tienen un timo hiperplásico, lo cual es anormal, ya que al crecer el timo debe involucionar. Se caracteriza por presentar síntomas y signos como párpados caídos, cabeza caída, comisura labial hacia abajo, debilidad de músculos faciales, parestesia, diplopía e hipotonicidad. En la enfermedad avanzada se presenta atrofia muscular, donde también fallan los músculos de los ojos, de la boca y de la región orofaríngea, produciendo disfagia, disnea, disfonía; así como los músculos respiratorios, causando una crisis miasténica en donde el paciente deja de respirar.

En estos pacientes hay antecedentes de infecciones, cirugías, consumo de antibióticos como aminoglucósidos o quinolonas. Para diagnosticar el padecimiento se realizan pruebas para evaluar la función muscular y la placa neuromuscular, que resultan con respuestas en incremento al estímulo debido a que las reservas de acetilcolina se van acabando a causa de los anticuerpos que no permiten que el neurotransmisor se adhiera a los receptores. Como tratamiento sintomático tenemos que inyectar edrofonio y piridostigmina, que actúan inhibiendo a la acetilcolinesterasa, responsable de la degradación de la acetilcolina; como tratamiento radical recalca la timectomía, en caso de no poder realizarla se utilizan inmunosupresores y plasmaféresis. Tanto Guillain-Barré como miastenia gravis comparten síntomas y signos, al igual que con otras enfermedades neuromusculares, por esto mismo cabe recalcar lo importante que es reconocer la clínica de cada una de las enfermedades y los métodos de diagnóstico disponibles, esto con el fin de poder realizar un diagnóstico temprano o descartar con más facilidad otro padecimiento. La adquisición de conocimientos y el actuar de manera efectiva y temprana pueden marcar la diferencia en la calidad de vida del paciente y en su futuro.



Figura 1. Estrabismo en un paciente con miastenia gravis que intenta abrir los ojos (Autor: James Heilman, MD)