Problemas neuromusculares tratables y evitables

Participantes
Coordinador: Ladislao Olivares L.*
Raynalda A. Beltrán Q.**
Ignacio A. Félix***
Juvenal Gutiérrez M.****

Introducción

Considerando la abundancia de problemas crónicos, degenerativos e incurables contenidos dentro del grupo de padecimientos neuromusculares, no es de extrañar que muchos clínicos hagan tabla rasa de este grupo de enfermedades y le concedan un interés terapéutico secundario. Esto ha conducido a la deplorable situación que prevalece en la práctica médica cotidiana en la que se evidencia un casi nulo interés por diagnosticar y definir la curabilidad de éstos casos, lo que va aparejado a una apatía general por adquirir los nuevos conocimientos que hay acerca del tratamiento y la profilaxis de éstos males.

La presente discusión tiene el propósito de corregir ambas fallas, pero tiene dedicatoria especial para quienes poseen la máxima oportunidad de detectar tempranamente estos problemas y ser, consecuentemente, los artífices de su tratamiento oportuno. Estos son, sín duda, todos los médicos que en su práctica diaria tengan que confrontar estos problemas en sus etapas más tempranas, que son, simultáneamente, las de máxima dificultad diagnóstica y las de óptima oportunidad terapéutica.

Los participantes de la discusión coordinada somos, especialistas cuya limitante mayor está en depender de otros para lograr el acercamiento adecuado a los pacientes a quienes creemos poder ayudar. El constatar periódicamente retrasos, omisiones y errores en el manejo de éstos enfermos sólo ha sido una motivación más para presentar el material que aquí se incluye. El tema de las enfermedades neuromusculares es mucho más vasto de lo que aquí podremos tratar e incluye la anatomía, fisiología y bioquímica del nervio y músculo tanto en su estado normal como patológico, la clasificación de sus padecimientos

* Jefe del Servicio de Neurología.
** Residente de Neurología (Neuropediatría.)
*** Médico Adscrito al Servicio de Neurología.
**** Médico Adscrito al Servicio de Patología
C. H. "20 de Noviembre" ISSSTE, México 12, D.F.

y la correspondiente descripción de los cuadros clínicos. Tan amplia panorámica podrá obtenerse de la revisión de alguno de los excelentes tratados existentes sobre la materia[27] y del estudio de la clasificación propuesta por la Federación Mundial de Neurología cuya traducción ofrecemos en el cuadro 1. En contraste con lo anterior ofrecemos (cuadro 2) una lista elaborada por nosotros de padecimientos neuromusculares cuyo tratamiento va más allá del recurso habitual de la fisiatría, aplicación de férulas y demás medidas de apoyo.

De la revisión de ambos cuadros puede surgir la explicación del presente trabajo.

Los problemas neuromusculares se pueden manifestar con alteraciones de las actividades de la vida diaria que reflejan afectación motora o de la sensibilidad o bien dolor en relación o no con ejercicio. La exploración física será definitiva para el diagnóstico y más útil si separa la general, de la neurológica. En la inspección general hay que prestar especial atención a los cambios de actitud y a las deformidades que puedan resultar de alteración motora. Es imperioso estudiar la marcha y evidenciar la facilidad o dificultad con que el paciente cambia de posición. Entonces se decide si se procede a un examen más cuidadoso del sistema neuromuscular. El examen muscular manual clásico presupone el estudio de gran número de músculos y su clasificación que puede simplificarse usando la técnica isométrica.

Coordinador Iniciaremos nuestras preguntas con la más elemental de todas. ¿En qué forma puede el clínico, al confrontarse ante un enfermo, concluir que tiene un problema neuromuscular de alguna clase?

Dr. Gutiérrez Estos padecimientos pueden manifestarse con alteraciones en las actividades de la vida diaria (marcha, cuidados de la propia persona, desempeño en el trabajo, etc.) que reflejan una alteración motora o con síntomas deficitarios o irritativos de la sensibilidad (adormecimiento o dolor) los cuáles pueden expresarse menos claramente.

Si el síntoma de presentación es el dolor, el clínico tendrá en mente la posibilidad de que este se deba a atrapamiento nervioso (síndrome de compresión radicular o de nervio periférico), o se origine en los músculos mismos sea a consecuencia del ejercicio o sin mediar éste. En cualquier caso la exploración física será más definitiva y su utilidad podría incrementarse separando la exploración general de la neurológica. La realización de ambas, especialmente la segunda, de manera detallada presupone tiempo suficiente y este elemento no siempre abunda en algunas clínicas en exceso atareadas.

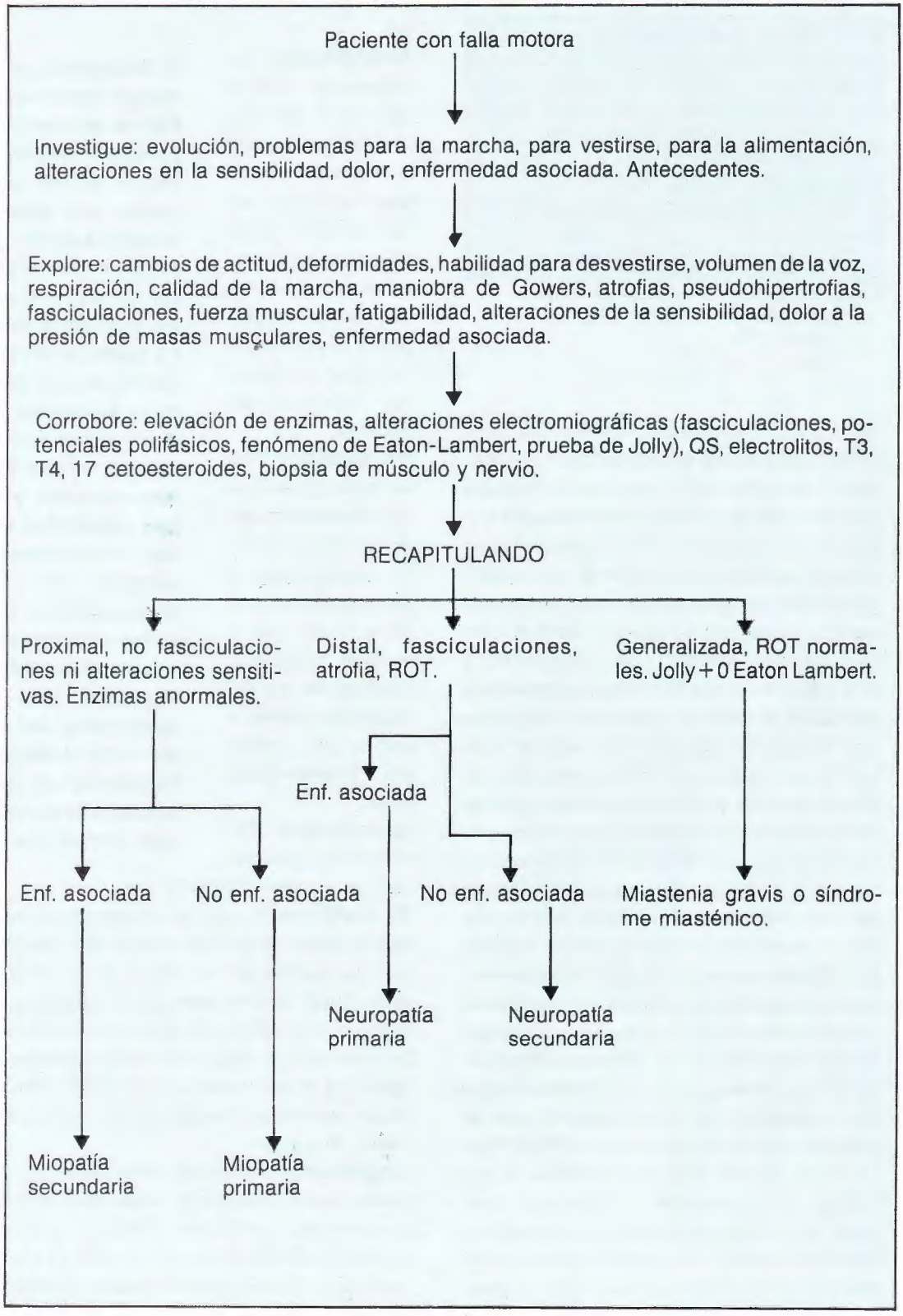
Coordinador ¿Existe una manera de conciliar la falta de tiempo con la necesidad de descubrir lo pertinente en este tipo de pacientes?

Dr. Gutiérrez En la inspección general deberá prestarse atención especial a los cambios de actitud y las deformidades que pudiesen resultar de una limitación motora. El que el paciente entre a consulta por su propio pie o requiera de ayuda, el que pueda quitarse la ropa fácilmente o presente dificultades para ello, el volumen de su voz, su respiración y la calidad de su marcha constituyen datos claves en este tipo de problemas. La realización de un examen neurológico completo será siempre deseable pero en caso de no poderse efectuar resulta imperioso el estudiar la marcha en sus distintas modalidades y tratar de evidenciar la facilidad o la dificultad con que el paciente cambia de la posición de acostado a la de pie, la forma en que se sienta y la forma como se levanta. Esto último constituye la maniobra de Gowers que puede ser "patognomónica" de ciertas miopatías. La exploración deberá hacerse con el paciente descubierto y de preferencia observarlo de tal forma que se propicie el estudio comparativo de los miembros, el tronco y el cuello. La exploración visual deberá optimizarse con una buena iluminación que permitirá descubrir deformidades musculares, pseudohipertrofias y fasciculaciones.

Una vez que se han hecho las verificaciones anteriores (que en sí consumen poco tiempo) se podrá decidir si es necesario proceder con un examen más cuidadoso del sistema neuromuscular. Este puede considerarse una variante del examen neurológico el cuál, en nuestra época, es algo más que un inventario rutinario de reflejos y funciones sensitivas y motoras.

El examen muscular manual clásico presupone el estudio de un gran número de múscu-

Cuadro 1. Flujograma de neuromiopatías tratables y evitables



Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Felix. Servicio de Neurología, C. H. "20 de Noviembre", 1983.

Cuadro 2. Neuromiopatías tratables y evitables

Síndrome miopático primario
Pérdida de fuerza, tono y reflejos, generalizada o segmentaria y de predominio proximal según el tipo. No hay fasciculaciones. No hay alteraciones sensitivas. Enzimas musculares generalmente elevadas. EMG con patrón miopático.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix Servicio de Neurología. C. H. "20 de Noviembre", 1983.

los y su correspondiente calificación pero puede simplificarse usando la técnica isométrica, es decir haciendo que el paciente adopte determinadas posiciones y el examinador trate de efectuar maniobras que rompan la posición del paciente estudiando de esa manera grandes grupos musculares. Todo esto puede lograrse de manera rápida y sencilla si se coloca al paciente sentado frente al examinador y se le indica mediante la mímica las posiciones que habrá de adoptar explicándole asimismo que "el juego" consistirá en no dejarse "vencer" por el esfuerzo de quién lo examina. La misma posición podrá aprovecharse para estudiar los reflejos osteotendinosos, la respuesta plantar y la sensibilidad. Si todo es normal hasta ahí, un estudio de la fatigabilidad puede ser muy revelador y no requiere más equipo que un manguito para tomar presión arterial, su inflamiento parcial y la ejecución de movimientos repetidos de presión y descompresión manual sobre el mismo manguito. La fatigabilidad exagerada de los músculos demostrada de esta manera puede ser el primer indicio para demostrar que se está ante un caso de miastenia gravis. El fenómeno de Mary Walker tiene relación con esta maniobra ya que consiste en la aparición de diplopia o cualquier otra evidencia de debilidad muscular a distancia cuando se ejercitan los músculos del antebrazo habiéndose aplicado previamente un torniquete por encima del mismo. La liberación del torniquete conducirá a la presentación de la diplopia y ello demostrará que un agente "miotóxico" habrá pasado de los músculos del antebrazo a otros situados a distancia.

Coordinador Lo expresado indica que, en lo general, el diagnóstico genérico de enfermedad neuromuscular no representará gran dificultad si se piensa en esta y se está dispuesto a ver, palpar y examinar la fuerza de los distintos músculos del paciente.

Dr. Gutiérrez Esto es verdad pero tiene su excepción en padecimientos como la miastenia gravis y las parálisis periódicas en las que el examen neuromuscular puede ser enteramente normal a menos que se recurra a pruebas especiales.

Coordinador ¿Esto significa pruebas de laboratorio o gabinete?

Dr. Gutiérrez No necesariamente ya que muchas pruebas de utilidad como la del Tensilón podrán hacerse por el clínico en su propio consultorio. La limitante mayor, si no es que la única, es la falta de conocimiento acerca de la existencia de síndromes neuromusculares como los mencionados en los que la clínica puede ser oscura y la exploración "rutinaria" puede ser normal.

Coordinador Esto quiere decir, según lo entiendo, que el clínico debe, ante situaciones de conocimiento insuficiente, "escalar" el diagnóstico mediante síndromes y evitar el juicio temerario. Establecida entonces la situación de afectamiento neuromuscular, ¿cuál será el siguiente paso?

El diagnóstico genérico de enfermedad neuromuscular no será difícil si el examinador está dispuesto a palpar y examinar la fuerza de los músculos del paciente. La excepción sería la miastenia gravis y las parálisis periódicas en que el examen puede ser normal, a menos que se recurra a pruebas como el Tensilón. La forma de instalación, la distribución topográfica y la duración de la alteración motora orientan al clínico al tipo de enfermedad. Los padecimientos neuromusculares curables y los secundarios son adquiridos y tienden a asociarse con enfermedad extraneurológica, son asimétricos y de curso errático. Estas reglas sólo sirven para separación gruesa entre dos grupos de enfermedades. Su mayor falla es el problema diagnóstico del niño desguanzado. Para el diagnóstico del niño hipotónico se recurre a la respuesta a la tracción, a la suspensión vertical y a la horizontal.

Cuadro 3. Neuromiopatías tratables y evitables

Síndrome de placa neuromuscular
Pérdida de fuerza y tono generalizada predominantemente de cinturas. ROT conservados. No hay fasciculaciones.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología. C. H. "20 de Noviembre", 1983.

Cuadro 4. Neuromiopatías tratables y evitables

Características de los padecimientos degenerativos
Generalmente son simétricos. Curso lento y progresivo. Comúnmente hay historia familiar.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología. C. H. "20 de Noviembre", 1983.

Dr. Gutiérrez La forma de instalación, la distribución topográfica y la duración de la alteración motora podría orientar al clínico en cuanto al tipo de enfermedad. Si la falla motora se instala bruscamente y no tiene alteraciones respiratorias y la duración del episodio es de algunas horas o días con tendencia a repetirse, deberá pensarse en las miopatías metabólicas relacionadas con el potasio, conocida como Parálisis Periódicas, las cuáles están en relación con la herencia (pudiendo ser normo, hipo o hipercaliémica) o bien con el hipertiroidismo (hipocaliémica). Si por otra parte se confina a cietos grupos musculares (oculares, faciales, laríngeos, cuello o proximales de las extremidades) y la debilidad se acentúa por las tardes estaremos obligados a pensar en miastenia gravis.

La debilidad puede, en otros casos, confinarse a la musculatura proximal de las extremidades o generalizarse pero sin afectar músculos oculares y acompañarse de dolor de masas musculares y/o de alteraciones de la

Cuadro 5. Neuromiopatías tratables y evitables

Exámenes de laboratorio y gabinete utilizados en el diagnóstico de enfermedades neuromusculares
1. Determinaciones enzimáticas (TGO, TGP, DHL, CPK, aldolasa). 2. Electromiografía. 3. Pruebas farmacológicas (Tensilón). 4. Pruebas funcionales (de esfuerzo y sobrecarga metabólica). 5. Biopsia muscular. 6. Biopsia de nervio periférico.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix. Servicio de Neurología C. H. "20 de Noviembre", 1983.

piel. Cuando esto suceda se debe pensar en polimiositis o dermatomiositis respectivamente.

Si la falla motora, por otra parte, se establece de manera progresiva, sobre todo si lo hace en forma ascendente, afecta pares craneales y se acompaña de alteraciones sensitivas en forma de guante y calcetín sospecharemos una polirradiculoneuritis (síndrome de Guillain Barré). En estos casos suele existir antecedente de infección de vías respiratorias altas o digestivas, trauma o cirugía. El hipertiroidismo y el lupus eritematoso sistémico pueden asimismo complicarse con polineuropatía.

Coordinador Algunas generalizaciones pueden esbozarse de lo dicho anteriormente: Los padecimientos neuromusculares curables y los secundarios son adquiridos en el sentido de que no son ostensibles al nacimiento, tienden a asociarse con manifestaciones de enfermedad extra neurológica y con frecuencia son asimétricos y de curso errático. Tales reglas sólo pueden servir para hacer una separación gruesa entre dos grupos de enfermedades que, por lo demás, tienen puntos de contacto (y confusión) en la clínica. Su mayor falla ocurre en las etapas iniciales de la vida con el problema diagnóstico del niño desgüanzado (*floppy child*) del que se ha hablado ampliamente en la literatura neuropediátrica de las últimas décadas. Es oportuno entonces preguntar acerca de las características de este síndrome y ha-

Cuadro 6. Neuromiopatías tratables y evitables.

Diagnóstico diferencial de los principales grupos de miopatías						
	Distrofia	Inflamatoria	Metabólica	Endócrina	Tóxica	Congénita
Historia familiar	+	—	+	—	—	+
Edad de comienzo	Temprana	Tardía	Temprana	Tardía	Tardía	Temprana
Signos y síntomas asociados	Retardo mental Cardiopatía Catarata Calvicie Atrofia gonadal	Artritis Fenómeno de Reynaud Cáncer Dolor muscular Calcificaciones Fiebre Escalofrío Ulceras en prominencias oseas. Erupciones		Signos sistémicos endócrinos (mixedema, tirotoxicosis, etc.)		
Enzimas	↑	↑	N	N	No↑	N
EMG	Patrón miopático miotonía con distrofia miotónica	Fibrilaciones	Miotonía con parálisis periódica	No específica		

Fuente: Olivares L., Neurología Práctica, México, Méndez Oteo, 1982.

blar, aunque sea brevemente, de su significado.

Dra. Beltrán El término de niño desguanzado o hipotónico engloba a un grupo de padecimientos que tienen en común el producir una hipotonía marcada, lo cual le da al niño el aspecto característico de un muñeco de trapo. Existen tres maniobras fundamentales para investigar el tono muscular en el lactante: la respuesta a la tracción, la suspensión vertical y la suspensión horizontal. Para el propósito de la primera, el examinador toma las manos del niño y las estira lentamente para llevar a aquél a la posición de sentado y se observa cómo la cabeza no se endereza con el tronco., En la suspensión vertical se toma al niño por las axilas y se trata de levantarlo verticalmente. En el caso de un niño hipotónico se siente como éste se "resbala" entre las manos. Finalmente en la suspensión horizontal se sostiene al niño colocando las manos alrededor del tórax sin sostener la cabeza o las piernas, la respuesta observada es que el niño no mantiene la espalda rígida sino que la incurva.

Debido a que el tono postural requiere de la integración funcional de todo el sistema nervioso, la hipotonía puede ser el resultado de trastornos tanto del sistema nervioso central como del periférico. Independientemente del orígen de la hipotonía, ya sea éste en el múscu-

lo esquelético o el cerebro, las características clínicas del niño hipotónico son muy parecidas. En la tabla 3 se enlistan las principales causas de niño hipotónico.

El niño hipotónico se divide en 2 grupos: paralítico y no paralítico. Para diferenciar estos grupos se recurre a la habilidad del niño para mantener una extremidad contra gravedad y a su respuesta a estímulos dolorosos. El interrogatorio dará datos como: edad gestacional, hipoxia prenatal y uso de drogas en la madre, entre otras. La exploración física mostrará: desnutrición, hipotiroidismo, Cushing, ictericia, etc. El laboratorio y las pruebas de gabinete confirmarán el diagnóstico. El armamentarium diagnóstico cuenta con electromiografía, pruebas enzimáticas, velocidad de conducción nerviosa y biopsia del músculo. Durante una intervención quirúrgica puede hacerse aparente una enfermedad muscular grave. Es importante la detección diagnóstica oportuna de los problemas neuromusculares. En cuanto a tratamiento: la miastenia se controla con anticolinesterásicos, la dermatomiositis con esteroides y el Guillen Barré evoluciona bien con mebendazole.

Coordinador El dilema entre lo curable y lo no curable se plantea en forma parecida en el caso de los padecimientos neuromusculares del adulto y del niño mayor. Por lo que se requiere proceder al diagnóstico sindromático.

Dra. Beltrán Para facilitar el diagnóstico diferencial es conveniente separar al niño hipotónico en dos grupos, uno con debilidad severa (grupo paralítico) y otro con debilidad leve (grupo no paralítico). Maniobras simples tales como la habilidad del niño para mantener una extremidad contra gravedad y su respuesta a estímulos dolorosos permiten diferenciar entre ambos. El primer grupo incluye los padecimientos neuromusculares primarios de los que son tratables la miastenia gravis, la polimiositis y la polirradiculoneuritis.

El grupo con debilidad moderada incluye a la mayoría de los que dan hipotonía secundaria. De estos son tratables la fenilcetonuria, la encefalopatía hipóxica, el trauma obstétrico, las alteraciones metabólicas, nutricionales, endocrinas y tóxicas, así como la prematurez y los factores ambientales (véase la tabla 3).

Datos tales como la edad gestacional, la hipoxia perinatal, el uso de drogas en la madre, la historia de diarrea, vómito o alguna otra causa de pérdida excesiva de agua y electrolitos, uso de antibióticos, infección de vías aéreas superiores, miastenia gravis materna, pobre ingesta de nutrientes y relación materno-infantil, se obtendrán mediante interrogatorio. La exploración física, en estos casos mostrará signos de desnutrición, hipotiroidismo, síndrome de Cushing, ictericia, fatigabilidad, ceguera, hipo o arreflexia osteotendinosa y sensibilidad. Finalmente el laboratorio y las pruebas de gabinete confir-

Cuadro 7. Neuromiopatías tratables y evitables

Características clínicas de las neuropatías tóxicas
1. Generalmente es sensorimotora. 2. Simétrica. 3. Progresiva. 4. VCN normal. 5. Disminución de los pacientes de acción sensoriales.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix. Servicio de Neurología C. H. "20 de Noviembre", 1983. Basado en Asbury A.K. y Johnson P. C. in Bennington J.L. (ed.) vol. 9 in the series Major Problems in Pathology W.B. Saunders, Philadelphia, 1978.

Cuadro 8. Neuromiopatías tratables y evitables

Criterios para el diagnóstico de neuropatías tóxicas
1. Determinar por medio de examen clínico y electrodiagnóstico que se trata de poneuropatía por degeneración axonal. 2. Identificar la exposición al neurotóxico. 3. Descartar otras causas de neuropatía.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología C. H. "20 de Noviembre", 1983. Basado en Asbury A.K. y Johnson P.C. en Bennington J.L. (ed.) Vol. 9 in the series Major Problems in Pathology W.B. Saunders, Philadelphia, 1978.

Tabla 1. Neuromiopatías tratables y evitables

Clasificación de los padecimientos neuromusculares preparado por la Federación Mundial de Neurología (simplificada)

I. Atrofia muscular espinal y otras disfunciones de las astas anteriores de la médula espinal.

A. Genéticamente determinadas.
1. Atrofia muscular espinal infantil y juvenil.
2. Enfermedad de neurona motora de Guam.
3. Enfermedad de neurona motora familiar (otras diferentes al tipo Guam).
4. Parálisis bulbar familiar.
5. Amiotrofia en el complejo parkinsonismo-demencia, complejo esclerosis lateral amiotrófica juvenil-demencia.
6. Amiotrofia en ataxias heredofamiliares.
7. Amiotrofia en Corea de Huntington.
8. Amiotrofia en Síndrome de Marinesco-Sjogren.
9. Amiotrofia en distrofia neuroaxonal infantil.

B. Congénitas (anormalidades del desarrollo).
1. Síndrome de Moebius (agenesia del núcleo del VII par) con sus variantes.
2. Ausencia congénita de los músculos pectorales.
3. Hidromielia con amiotrofia.
4. Disrafismo espinal con amiotrofia.
5. Mielomeningocele con amiotrofia.
6. Aplasia de la médula espinal.
7. Siringomielia o siringobulbia con amiotrofia.
8. Enfermedad de las astas anteriores de la médula con hipoplasia pontocerebelosa.
9. Artrogriposis múltiple congénita de origen no neural y no miopática.

C. Traumático.
C-I. Físico.
C-II. Tóxico.

D. Amiotrofia infecciosa.

E. Amiotrofia de causa desconocida.

F. Amiotrofia en enfermedades malignas.

G. Disfunción de la neurona motora en las alteraciones metabólicas.

H. Mioquimia, calambres y fasciculaciones benignas.

II. Alteraciones de las raíces motoras.

A. Congénitas.
B. Traumáticas.
B-I. Física.
B-II. Tóxico.

C. Inflamatorios.
C-I. Infecciosos.
C-II. Post-infecciosas ? alérgicas.

D. Neoplásicas.

III. Alteraciones de los nervios periféricos.

A. Genéticamente determinados.

B. Congénitas.

C. Traumáticas.

C-I. Físicas.
C-II. Tóxica.
C-III. De etiología incierta.

D. Inflamatoria.
D-I. Infecciosa.
1. Infección directa de los nervios.
2. Neuropatías que se presentan asociadas a otras infecciones.
D-II. Post-infecciosas (alérgicas).
1. Neuropatías post-infecciosas (alérgicas).
2. Polineuropatía de etiología desconocida.
3. Enfermedad de tejido conectivo.
4. Neuropatía en sarcoidosis.

E. Neuropatías metabólicas.
1. Nutricionales.
2. Neuropatías asociadas con alteraciones endocrinológicas.
3. Neuropatía en discracias sanguíneas.
4. Neuropatía en insuficiencia renal.
5. Neuropatía en hepatopatías incluyendo cirrosis biliar primaria.
6. Neuropatía en porfiria.

F. Neuropatía en enfermedades malignas.

G. Tumores de los nervios.
1. Originados de la estructura de sostén y/o los axones.
2. Originado de las estructuras de sostén.

H. Alteraciones funcionales de los nervios periféricos.

IV. Alteraciones de la transmisión neuromuscular.
A. Genéticamente determinada.
1. Miastenia hereditaria.
2. Deficiencia de pseudocolinesterasa.

B. Tóxica.

C. Autoinmune.
1. Miastenia gravis y sus variantes.

D. Otros síndromes miasténicos.
1. Síndrome miasténico-miopático (Eaton-Lambert).
2. Síndrome miasténico con deficiencia de acetilcolinesterasa en la placa terminal y disminución de la liberación de acetilcolina.
3. Miastenia sintomática.

E. Parálisis colinérgica.

V. Alteraciones del músculo.

A. Miopatías genéticamente determinadas.
B. Trauma al músculo por agentes externos.
C. Inflamatorio.
D. Alteraciones musculares asociadas con enfermedades endócrinas o metabólicas.
E. Miopatía asociada con enfermedades malignas.
F. Miopatía asociada con miastenia gravis.
G. Miopatía en talasemia.
H. Otras alteraciones musculares de etiología desconocida.
I. Tumores del músculo.

VI. Algunas alteraciones de la regulación supraespinal del tono que pueden simular enfermedad neuromuscular.

Fuente: Walton J. Ed. Disorders of voluntary muscle, London, Churchill, Livingstone, 1980.

Tabla 2. Neuromiopatías tratables y evitables.

Neuropatías tratables
I. Primarias
Ia. Inmunoalérgicas.
1) Polimiositis.
2) Guillain Barré.
3) Miastenia Gravis.
Ib. Metabólicas
1) Parálisis Periódica: hipocaliémica normocaliémica hipercaliémica
II. Secundarias
IIa. Metabólicas
1) Endocrinopáticas.
2) Nutricionales.
3) Discrasias sanguíneas.
4) Insuficiencia renal.
5) Hepatopatías.
6) Porfiria aguda intermitente.
IIb. Tóxicas
1) Medicamentos.
2) Sustancias inorgánicas.
3) Toxinas bacterianas.
4) Sustancias orgánicas.
IIc. Inmunoalérgicas
1) Enfermedad de tejido conectivo.
2) Sarcoidosis.
IId. Neoplásicas
1) Paraneoplasias.
2) Metástasis.
3) Reticulosis.

Fuente: Olivares, Beltrán Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología, C. H. "20 de Noviembre", 1968.

marán la presencia de hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing, déficit o exceso de los electrólitos, acidosis, hiperbilirrubinemia, hipoxia, aminoacidurias y miastenia.

Algunos cuadros clínicos son fuertemente sugestivos de ciertas entidades. Así, un recién nacido con parálisis hipotónica y disnea que aumenta en el curso del día es un caso fuertemente sospechoso de miastenia neonatal. Tal sospecha será mayor si la madre es miasténica. El mismo cuadro es hijo de madre sana podrá ser miastenia neonatal o el resultado de un bloqueo neuromuscular por uso de aminoglicósidos.

Coordinador Al mejorar, mediante el recurso puramente clínico la definición del problema, se podrá decidir si hay enfermedad muscular primaria o secundaria, neural motora, sensitiva o mixta y si están incluídos otros órganos o sistemas en el padecimiento. El espectro mismo de la enfermedad deberá habernos ya sugerido un diagnóstico de presunción el cual deberá, en buena clínica, tratar de confirmarse con las pruebas adecuadas, muchas de ellas de laboratorio o gabinete. El no proceder en este orden significará incurrir en la trampa dialéctica que consiste en obtener respuestas para las que no teníamos pregunta. El omitir, por otro lado, a las pruebas pertinentes podrá significar el riesgo de etiquetar equivocadamente a un paciente con un diagnóstico que más bien tenga el valor de una conjetura. Debemos entonces preguntarnos cuál es el armamentario diagnóstico con que se cuenta en la clínica de enfermedades neuromusculares y como podemos utilizarlo para confirmar nuestros diagnósticos.

Dr. Gutiérrez La electromiografía, las pruebas enzimáticas, la velocidad de conducción nerviosa y la biopsia de músculo son los pilares de tal armamentario.

La electromiografía se solicitará cuando mediante la clínica no se pueda diferenciar si el padecimiento es de origen neuropático, muscular o mixto.

Las enzimas séricas nos brindarán información adicional en los casos en que se sospeche miopatía. La velocidad de conducción nerviosa estará indicada en pacientes con datos clínicos de neuropatía periférica en quienes sea importante hacer el diagnóstico diferencial entre neuropatía de origen axonal (principalmente tóxicas) y neuropatías por desmielinización segmentaria (síndrome de Guillain Barré). Finalmente, la biopsia muscular se considerará en aquellos casos en que no se logre establecer el diagnóstico definitivo con la utilización de los otros recursos. En las tablas 4, 5 y 6 se resumen las pruebas de laboratorio y gabinete y su modificación en distintas enfermedades.

Tabla 3. Neuromiopatías tratables y evitables.

Causas de hipotonía en lactantes	
I. Metabólicas a) Nutricionales: desnutrición, raquitismo, escorbuto, enfermedad celiaca. b) Endócrinas: hipotiroidismo, síndrome de Cushing, hipoparatiroidismo. c) Enfermedades de tejido conectivo: Aracnodactilia, Síndromes de Ehler-Danlos y de Marfán, osteogénesis imperfecta. d) Causas generales: hipoglicemia, hipercalcemia, hipomagnesemia, hipo o hipercaliemia, hipofosfatemia, acidosis, hipoxia, hiperbilirrubinemia, aminoacidurias, deshidratación. e) Intoxicación transplacentaria: Bromuros, magnesio, fenobarbital, sedantes, anestésicos. II. Neuromusculares A. Cerebrales a) Daño cortical o subcortical. b) Anormalidades cromosómicas (Síndrome de Down, Síndrome de Turner). c) Enfermedades degenerativas (lipidosis, mucopolisacaridosis). d) Enfermedades cerebelosas (agenesia, inflamación, infarto). e) Síndrome de Prader Willy.	B. Medulares a) Trauma (trauma neonatal). b) Malformaciones (espina bífida). c) Enfermedad de astas anteriores (Enfermedad de Werdning-Hoffmann, artrogriposis mielopática, poliomielitis). C. Radiculares y neuropáticas a) Trauma (parálisis de plexos, lesión de nervios). b) Neuropatía periférica (aguda, crónica, polineuropatía). D. Unión mioneural a) Miastenia gravis. b) Antibióticos (kanamicina, colistina, neomicina). E. Musculares a) Miopatías congénitas: Duchene, Nemalínica, miotubular, de los núcleos centrales. b) Polimiositis. III. Ambientales: Ceguera congénita, deprivación materna. IV. Hipotonía congénita benigna. V. Gestacional (Prematurez).

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología C. H. "20 de Noviembre", 1983. Modificado de Myers G.J. Understanding the Floppy baby, Advances in clinical Neurology 17: 295-315, 1977.

Coordinador De lo anterior se deduce que el actuar en forma exhaustiva no es sinónimo de actuar en forma pertinente y quién desee hacer todos los estudios en todos los pacientes quizá logre la apariencia de meticulosidad aunque estará lejos de alcanzar el nivel óptimo de la clínica que consiste en hacer lo necesario en el momento oportuno. Así habrá estudios que no deberán practicarse a menos que se tenga una idea clara de lo que se espera de ellos. Tal es el caso de la biopsia de músculo y nervio periférico, recursos que implican gasto y molestias y cuyo uso indiscriminado puede crear más pérdida que ganancia.

El Dr. Félix, neuropatólogo, ha acumulado suficiente experiencia a este respecto y podrá ampliar sobre este punto.

Dr. Félix El estudio histopatológico del músculo tiene particular interés en la detección de padecimientos tratables de los cuáles son un ejemplo las miopatías inflamatorias. La biopsia de nervio tiene mayor utilidad en la identi-

Tabla 4. Neuromiopatías tratables y evitables.
Auxiliares diagnósticos de neuromiopatías secundarias y tratables

Enzimas: T.G.O. T.G.P. D.H.L. C.P.K. Adolasa	Polimiositis Dermatomiositis Miopatía hipotiroidea Miopatía alcohólica aguda	Elevadas Elevadas Elevadas Elevadas
Determinación de potasio	Parálisis periódica familiar Parálisis periódica por tirotoxicosis	Normal, aumentado o bajo Bajo
Perfil tiroideo T3 T4 T7 Gammagrama	Miopatía tirotóxica aguda y crónica Miopatía hipotiroidea Miastenia gravis Polineuropatía por tirotoxicosis Síndrome del canal del carpo bilateral	Altas Bajas Normales, altas o bajas Altas Bajas
Glicemia en ayunas	Neuropatía diabética	Elevada
Azoados: Urea Creatinina	Neuropatía urémica	Elevados
Biometría hemática	Neuropatía por arsénico y plomo Neuropatía por arsénico Neuropatía por hipovitaminosis B12 Colagenopatías asociadas	Anemia Punteado basófilo de eritroblastos Anemia megaloblástica Citopenias
V.D.R.L.	Colagenopatía asociada	Falso +
Determinaciones especiales en orina: » Porfobilinógeno » Acido alfa-aminolevulínico	Neuropatía por porfiria	Elevados
Prueba de Schiling	Neuropatía por vitaminosis B12	Anormal
Perfil inmunológico: » Velocidad sedimentación » Células L.E. » Anticuerpos antinúcleo » Anticuerpos antimitocondria » Complemento » Factor reumatoide	 Colagenopatía asociada	 Acelerada + + Bajo +
Estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo	Polirradiculoneuritis (Síndrome de Guillain Barré) Polineuropatía Miopatías	Disociación albúmino citológica Proteinorraquia Normal

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología, C. H. "20 de Noviembre", 1983.

ficación de vasculitis, amiloidosis y lepra, los cuáles se presentan en la clínica como mononeuropatía múltiple. Las figuras 1 a 5 muestran hallazgos histopatológicos de neuromiopatías.

Coordinador A pesar de que la biopsia muscular es un procedimiento relativamente sencillo, no es raro ver que se realice en forma inadecuada con el consiguiente resultado de que el patólogo recibe un fragmento de músculo enrollado incluído en formol del cuál no se puede obtener gran información.

Dr. Félix ¿qué se debe hacer para evitar que esto suceda?

Tabla 5. Neuromiopatías tratables y evitables.

Características de la velocidad de conducción en neuropatías tratables	
Síndrome del canal del carpo	Latencia distal prolongada (al estimular nervio mediano en la muñeca). Disminución de la velocidad de conducción, sensitiva y motora.
Neuropatía diabética	Hallazgos polimorfos, disminución de la velocidad de conducción motora y/o sensitiva. Potenciales de fibrilación, ondas positivas. Disminución de potenciales evocados motores.
Polineuropatía alcohólica	Disminución de conducción nerviosa motora y sensitiva. Disminución de amplitud de potenciales provocados.
Polineuropatía urémica	Disminución de conducción nerviosa motora y sensitiva. Disminución de amplitud de potenciales provocados.
Polirradiculoneuritis (síndrome de Guillain-Barré)	Disminución de la velocidad de conducción.
Porfiria	Puede haber disminución de la velocidad de conducción motora.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología, C. H. "20 de Noviembre", 1983.

Dr. Félix Primeramente, es necesario hacer una evaluación completa del paciente. Sólo será candidato a biopsia muscular el enfermo que tenga evidencia clínica de enfermedad neuromuscular. La selección del músculo debe basarse en la distribución de la debilidad muscular. Si ésta es proximal se escogerá un músculo proximal y si es de predominio distal se escogerá uno distal. Nunca se tomará biopsia de un músculo muy afectado, ya que sólo mostrará infiltración con grasa ni de uno sano puesto que no revelará el proceso patológico. Siempre se seleccionará un músculo que esté medianamente dañado por la enfermedad. Los músculos más apropiados para biopsia son el deltoides y los gemelos. Debe evitarse biopsiar cualquier músculo en el que se hayan puesto inyecciones intramusculares o se haya hecho electromiografía. La biopsia se hace bajo anestesia local. El procdimiento se inicia infiltrando la piel con lidocaína (sin adrenalina) al 1 por ciento evitando el infiltrar el músculo. Seguidamente se realiza una incisión de piel de 3.5 cm siguiendo la dirección de las fibras y después se incide la fascia exponiendo así el músculo de que se toma un fragmento de 2.5 por 0.5 cm que enseguida se coloca sobre un abatelenguas dejándose reposar cinco minutos antes de incluir en formol. Tal procedimiento evita que el músculo se contraiga. Lo anterior basta para el estudio con microscopio de luz. Si, por otra parte se desea realizar histoquímica y microscopía electrónica se toman dos fragmentos adicionales; uno que se congela con nitrógeno y otro que se incluye en glutaraldehído.

Al final del procedimiento se sutura la fascia con material absorbible y la piel con seda "3 ceros" o dermalón.

Coordinador Las enfermedads neuromusculares ocurren en el amplio contexto de la práctica médica y su detección inicial puede hacerse en los lugares y circunstancias más variadas. Así se dan casos de enfermedad muscular

Tabla 6. Neuromiopatías tratables y evitables.

Características electromiográficas de miopatías tratables	
Parálisis periódica hipokalémica (durante paresia)	Potenciales de corta duración, patrón de interferencia.
Parálisis periódica hipokalémica (durante parálisis)	Silencio eléctrico. Estimulación eléctrica-falta de respuesta.
Parálisis periódica hiperkalémica » actividad espontánea (dos años)	Actividad de inserción aumentada, potenciales de fibrilación, descargas miotónicas.
» Durante efecto voluntario	Potenciales de unidad motora disminuidos, disminución de la duración promedio de unidades de potencial motor.
Polimiositis	Actividad de inserción prolongada (potenciales de fibrilación y trenes de potenciales positivos, agudos). Potenciales de altas frecuencia atípicos, que se manejan descargas miotónicas. Patrón miopático-potenciales de unidad motora de corta duración-potenciales polifásicos de corta duración. Bloqueo neuromuscular.
Miastenia gravis	Durante esfuerzo muscular ligero: variación irregular en la amplitud de potenciales de acción. Durante mayor esfuerzo: la amplitud en el primer potencial de unidad motora es máxima y es seguido de potenciales decrecientes.
Miopatía tirotóxica	Potenciales de acción de duración corta.

Fuente: Olivares, Beltrán, Gutiérrez, Félix, Servicio de Neurología, C. H. "20 de Noviembre", 1983.

grave que se hace aparente durante una intervención quirúrgica. La detección y el tratamiento oportuno puede salvar una vida.

Dra. Beltrán Efectivamente. Si durante la anestesia general un paciente presenta taquicardia inexplicable, rigidez muscular y fiebre debe sospecharse la presencia de hipertermia maligna. Este es un síndrome desencadenado por la combinación de anestésicos (principalmente halotane) y succinilcolina. Si se deja a su evolución natural esta llevará a la muerte del enfermo por coagulación intrvascular, he-del enfermo por coagulación intravascular, hemolisis e insuficiencia renal por una sobreproducción de mioglobina. Su tratamiento es la suspensión de la anestesia, el enfriamiento vigoroso y la aplicación inmediata de dantrolene por vía intravenosa 1 a 2 mg/kg. La dosis se puede repetir cada 5 a 10 minutos hasta una dosis máxima de 10 mg por kg de peso.

En los Estados Unidos se ha establecido como reglamento el que tal medicamento exista en los equipos de anestesia. Cuando el accidente ya ha ocurrido, el paciente y sus médicos deberán ser advertidos del riesgo de que la hipertermia maligna repita si se vuelve a anestesiar con halotane usando succinilcolina. Sus familiares cercanos deben asimismo

considerarse como individuos en riesgo y estudiarse mediante las pruebas ya existentes (inclusión del músculo de biopsia en el material anestésico y estudio de sus cambios).

Coordinador Al concluir esta discusión coordinada debemos resaltar la importancia que tiene la detección y el diagnóstico oportuno de los problemas. Tales acciones serán incompletas si no se está actualizado en los programas terapéuticos correspondientes sobre los cuales versarán las intervenciones finales.

Dra. Beltrán En nuestro servicio se presentan con regularidad los ejemplos de pacientes adecuadamente diagnosticados en quienes el diagnóstico ha conducido a terapéuticas dramáticas. Así, el Dr. Gutiérrez tiene una serie de miasténicos controlados por muchos años sometidos todos a un programa de manejo escalonado que se inicia con tratamiento sintomático (anticolinesterásicos) pero que en su oportunidad han recibido esteroides o timectomía. Algunos de estos pacientes se encuentran ya sin tratamiento y sólo se ha registrado un fallecimiento en 20 años. Los casos de dermatomiositis han tenido en lo general una buena respuesta a los esteroides. Las miopatías tirotóxicas se han recuperado y los casos de síndrome de Guillain Barré han tenido una buena evolución con mebendazole utilizado en forma empírica. El único caso de hipertermia maligna que ha llegado a nuestra atención, por otra parte, falleció a las pocas horas. En lo general hemos descubierto que el tema de los padecimientos neuromusculares es algo más que un ejercicio académico estéril como lo pueden atestiguar muchos de nuestros pacientes.

Bibliografía

1. A Clinician's View of neuromuscular diseases; Michael H., Booke M.D.; Baltimore. The Williams & Wilkins Co., 1977.
2. Adams R.D., Víctor M.: Principles of Neurology. Nueva York, McGraw-Hill Book Co. Ist. Ed. 1977.
3. Asbury A.K. y Johnson P.C. in Bennington J.L. (Ed.) Pathology of peripheral nerve. In the series Major Problems in Pathology. Vol. 9, Philadelphia, W.B. Saunders, 1978.
4. Behan P.O., Lowenstein L.M., Stilmant M. Sax D.F. Landry Guillain Barré Strohl Syndrome and immune complex Nephritis, Lancet, Apr. 21, 1973.
5. Bostron J.A., Thomas Juerguen E.: Diabetic polyradiculopathy, Clinical and findings in 105 patients, Mayo Clin. Proc. 56:725-732, 1981.
6. Callen J.P.: Dermatomyositis. Intern. J. Dermat. 18:423-433, 1979.
7. Cohen G.J.: Lead Poisoning, 20 years Later. Clinical Pediatrics. 19:245-250, 1980.
8. Cros D., C. Pearson y M.A. Verity: Polymyositis-Dermatomyositis. Diagnostic and Prognostic significance of Muscle Alkaline Phosphatase. Am. J. Pathology. 101:159-176, 1980.
9. De Busk F.L. y S. O'Connor. Tick Toxicosis. Pediatrics. 50:328-329, 1972.
10. Diagnostic Criterions for Guillain Barre Syndrome. Jama Oct. 13, 240 (16): 1709, 1978.
11. Drackman D.B.: Myasthenia Gravis (second of two parts) New Engl. J. Med. 298 (4): 186-193, 1978.
12. Dubowitz V., in Schaffer (ed.) Muscle disorders in childhood. Vol. XVI in the series Major Problems in clinical Pediatrics, Londres, Saunders, 1978.
13. Editor. Chronic effects of alcohol. Brit. Med. J. 2:381-382, 1978.
14. Goodgold J., Eberstein A.: Electrodiagnosis of Neuromuscular diseases. The Willis & Wilkins Co., Baltimore, 1972.
15. Hogg J.E., D.E. Kobrin y B.S. Shoenberg: The Guillain Barre Syndrome, Edipemiologic and Clinical features J. Chron. Dis. 32:227-231, 1979.
16. Krol T.C.: Myasthenia Gravis, pernicious anemia and hashimoto's Thyroiditis: Arch. Neurol. 36:594, 1979.
17. Latovitski N. y col. HLA typing and Guillain Barre Syndrome. Neurology 29:743, 1979.
18. Le Quesne P.M.: Neurological disordes due to Toxic occupational hazards. The practitioner. 223:40-47, 1979.
19. Olivares L.: Neurología Práctica. México, Méndez Oteo (ed.), 1982. Segunda Edición.
20. Patten B.M., Bilezikian J.P. y col. Neuromuscular disease in primary hyperparathyroidism. Ann. Int. Med. 89:182-193, 1974.
21. Patten B.M.: Hypothesis to account for the Mary Walker Phenomenon: Ann. Int. Med. 82:411, 1975.
22. Pellisier J.B., M.C. Faugere, y col. Les paralysies periodiques Etude Histologique, histochimique et ultraestructurale du muscle a propos de cinc observations. Sem. Hop. París. 56:1393-1404, 1980.
23. Penn A.S.: Myasthenia Gravis, Dermatomyositis and Polymiositis, Inmunopathological Diseases, Advances in Neurology. 17:41-61, 1977.
24. Perlo P.P., Schawb R.S. y Osserman K.E.: Myastenia Gravis, Evaluation and Treatment in 1355 patients, Neurology. 16:143, 1955.
25. Ravn H. The Landry Guillain Barre Syndrome. A survey and clinical report of 127 cases, Acta Neurol. Scand. Suppl. 30, 40:4, 1967.
26. Schaumburg H.H. y Spencer, P.S.: Toxic Neuropathies, Neurology. 29:429-431, 1979.
27. Shay B.M., Blendis L.M., Geene R.: Relation betwen Myasthenia Gravis and Thyroid disease; Br. Med. J. 1:762-765, 1965.
28. Swanson J.W., Kelly J.K. Jr. y McConakey, Neurologic aspects of thyroid dysfunction. Mayo Clin. Proc. 56:504-512, 1981.
29. Walton J. (ed). Disorders of voluntary muscle, Londres, Churchill Livingstone, 1980.
30. Winkler L.H., Winkler G.F.: Myasthenia Gravis, Pathogenesis, diagnosis. Theraphy: Postgraduate Med. 66 (2):60-63, 1979.