

Diagnóstico del paciente con amiotrofia del músculo primer interóseo dorsal; a propósito de 15 casos clínicos

M. FONTOIRA LOMBOS y J. PERMUY RODRÍGUEZ

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Montecelo. Complejo Hospitalario de Pontevedra (CHOP).

Resumen.—La amiotrofia del músculo primer interóseo dorsal, en uno o ambos miembros superiores, o signo de la doble tabaquera anatómica, con mucha frecuencia plantea un reto diagnóstico al clínico al ser un hallazgo común a varias causas posibles. Esta amiotrofia puede ser la causa de consulta o ser un hallazgo realizado en un paciente que consulta por otra causa, o bien aparecer en el curso evolutivo de la enfermedad a tratamiento. En cualquiera de estas tres situaciones se trata de un signo clave para el diagnóstico y debe ser considerado juiciosamente en el contexto clínico de cada paciente, ya que de esto dependen también el pronóstico y el tratamiento. Las causas más evocadas en la práctica clínica cotidiana son la neuropatía del nervio cubital, por atrapamiento o secundaria a un traumatismo y la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Sin embargo deben recordarse las otras causas posibles. Una anamnesis breve pero dirigida y una exploración física somera son suficientes para realizar el diagnóstico topográfico en la mayoría de los casos y, con frecuencia, para realizar también el diagnóstico etiológico. Una vez hecho el diagnóstico clínico se pueden seleccionar las pruebas complementarias que se estimen necesarias para confirmarlo o descartarlo. Lo razonable es limitar el papel de las pruebas a esta función. La electromiografía está indicada en estos pacientes, así como la neuroimagen y, ocasionalmente, otras técnicas como biopsia y estudio genético. La amiotrofia del primer interóseo dorsal puede estar originada en primera motoneurona y vía piramidal (es el caso de la atrofia por desuso, por ejemplo), en segunda motoneurona (enfermedades de la motoneurona, siringomielia, etc.), en las raíces C8/T1 y el plexo braquial, en el nervio cubital (neuropatía cubital focal o difusa y polineuropatías), en trastornos de la unión neuromuscular (infrecuente) y en miopatías que interesan a la musculatura distal (distrofia miotónica, etc.). Finalmente, han de tenerse en cuenta una miscelánea de situaciones asociadas a la amiotrofia del primer interóseo dorsal, como son los casos en que concurren más de una causa de las citadas, el raro síndrome infantil, autosómico dominante, de

«amiotrofia de manos con sordera neurosensorial» y, por último, la desnutrición y la caquexia. El diagnóstico clínico puede demorarse en los casos complejos aún recurriendo a las pruebas complementarias. En estos casos debe considerarse a la evolución clínica como un signo más de la enfermedad.

Palabras clave: *Amiotrofia. Primer interóseo dorsal. Atrofia. Electromiografía. Nervio cubital.*

DIAGNOSIS OF THE PATIENT WITH AMYOTROPHY THE FIRST DORSAL INTEROSSEOUS MUSCLE: BASED ON 15 CLINICAL CASES

Summary.—Amyotrophy of the first dorsal interosseous muscle in one or both upper limbs or the sign of the double anatomical snuffbox often poses a diagnostic challenge to the clinician as it is a finding common to several possible causes. This amyotrophy can motivate a patient to consult due to other causes, or it can appear in the course of the disease under treatment. In any of these 3 conditions, it is a key sign for diagnosis and should be considered carefully in the clinical context of each patients, since the prognosis and treatment also depend on this. The most frequently referred to causes in the daily clinical practice are the neuropathy of the cubital nerve, due to entrapment or secondary to a traumatism and amyotrophic lateral sclerosis. However, the other possible causes should be remembered. A short but directed anamnesis, and a brief physical examination are sufficient to perform the topographic diagnosis in most of the cases and often to also perform the etiological diagnosis. Once the clinical diagnosis is made, the complementary tests considered necessary to verify or discard it can be selected. It is reasonable to limit the role of the tests to this function. The electromyography, as well as neuroimaging, and sometimes other techniques such as biopsy and genetic study, are indicated in these patients. The amyotrophy of the first dorsal interosseous muscle can originate in the first motor neuron and pyramidal route (which is the case of atrophy due to lack of use, for example), in the second motor neuron (diseases of the motor neuron, syringomyelia, etc.), in the C8/T1

roots and the brachial plexus, in the cubital nerve (focal or diffuse cubital neuropathy and polyneuropathies), in neuromuscular union disorder (rare) and in myopathies that affect the distal muscle (myotonic dystrophy, etc.). Finally, it is necessary to consider the miscellaneous situations associated to amyotrophy of the first dorsal interosseous muscle, as are the cases in which there is more than one cause of those mentioned, the rare dominant autosomal childhood syndrome of amyotrophy of the hands with neurosensory deafness, and finally, malnutrition and cachexia. The clinical diagnosis can be delayed in complex cases, even when complementary tests are used. In these cases, the clinical evolution should be considered as one more sign of the disease.

Key words: *Amyotrophy. First dorsal interosseous muscle. Atrophy. Electromyography. Cubital Nerve.*

INTRODUCCIÓN

La amiotrofia del músculo primer interóseo dorsal (APID) o signo de la doble tabaquera anatómica, ya sea en uno o en ambos miembros superiores, es un reto diagnóstico que con mucha frecuencia se le plantea al clínico. El interés de este signo radica en que suele tener un significado relativamente benigno ya que la causa más frecuente es una lesión compresiva del nervio cubital en el codo, que es tratable. También tiene interés el hecho de que la APID constituye la forma de presentación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en un 40% de los casos de esta enfermedad, aproximadamente (1). Sin embargo, tener en cuenta sólo a estas dos entidades clínicas ante una APID es una actitud poco práctica pues existen más causas posibles, como se verá más adelante en la descripción y discusión de 15 casos clínicos.

Como en todo diagnóstico neurológico, es recomendable hacer primero el diagnóstico topográfico y posteriormente el etiológico. Una breve anamnesis y una somera exploración física permiten hacer el diagnóstico topográfico y muchas veces el etiológico en la mayoría de los casos. La localización topográfica de la causa de la APID puede encontrarse en las células piramidales de Betz (primera motoneurona en la corteza motora), la vía piramidal, las neuronas del asta anterior medular (segunda motoneurona), el plexo braquial (raíces C8/T1, tronco inferior y cordón medial), el tronco nervioso (nervio cubital), la unión neuromuscular y el músculo (primer interóseo dorsal).

La APID puede ser la causa de consulta al médico, o bien puede ser un hallazgo realizado por el clínico en un paciente que consulta por otra causa. En cualquier caso acaba siendo un signo clave para el diagnóstico, toda vez que se pondere dentro del contexto clínico y no aisladamente.

Los 15 casos clínicos que se exponen corresponden a 15 pacientes explorados en el laboratorio de electromiografía. La causa de la indicación de la electromiografía fue la propia presencia de la APID en algunos casos, mientras que en otros la APID fue un hallazgo más en un cuadro clínico más complejo. En otros, la APID apareció tardíamente en el curso evolutivo. En cualquier caso, la APID supone un hallazgo fundamental para el diagnóstico, el pronóstico y el tratamiento. La realización de una electromiografía está indicada en estos pacientes por su rapidez, tolerabilidad, bajo costo y por la importante información que aporta. La electromiografía no da el diagnóstico, pero las observaciones realizadas con esta prueba, si son coherentes con la clínica, permiten confirmar o descartar el mismo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la APID se ordena según las posibles localizaciones topográficas de la noxa y se ilustra con casos clínicos de pacientes atendidos en el laboratorio de electromiografía, exponiéndose el proceso lógico seguido para llegar al diagnóstico en cada uno.

1. Primera motoneurona y vía piramidal

Como es sabido, la amiotrofia es una de las características propias de las paresias o plejías de segunda motoneurona o periféricas (neuronas del asta anterior medular) y este hecho es uno de los que permiten diferenciar este tipo de paresias de las centrales o de primera motoneurona (células piramidales gigantes, de Betz, en la corteza motora). Sin embargo, en estas últimas, es posible observar cierto grado de amiotrofia en los miembros paréticos, ya sea por desuso o bien por otras causas cuya discusión no es el objeto de este artículo (2, 3).

Por tanto, es frecuente que pacientes que han sufrido un accidente vascular cerebral (AVC) con paresia o plejía de un miembro superior, presenten APID. A pesar de un antecedente clínico bien definido, como es el AVC, una excesiva amiotrofia puede plantear dudas al clínico y más si asienta en el músculo primer interóseo dorsal. Una electromiografía permite resolver el problema ya que en las paresias centrales no se observan anomalías con origen en el sistema nervioso periférico (no se observa actividad denervativa ni anomalías en los estudios de conducción por el nervio cubital homolateral a la APID). De esta forma se confirma la indemnidad de los axones periféricos y el origen central del problema explicando así la APID. En ocasiones, en la electromiografía de un miembro pa-

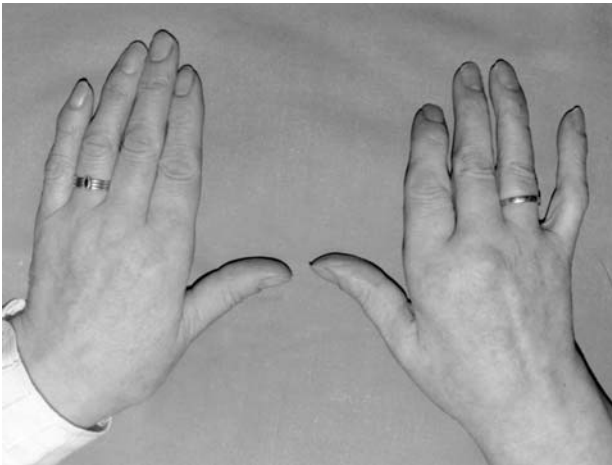


Fig. 1.—APID en el lado derecho en la que, a pesar de su aparatosidad y su aparente distribución cubital, se pudo confirmar el desuso como agente patogénico.

rético con origen central, se obtiene un trazado de máximo esfuerzo que muestra disminución de la suma temporal de unidades motoras (4).

Este hallazgo, que es característico de las paresias centrales, no siempre se puede observar, por lo que, por regla general, la confirmación de una APID secundaria a una paresia central, por ejemplo tras un AVC, se realiza mediante un diagnóstico clínico (y radiológico) apoyado por una electromiografía que descarta lesión periférica.

Otra forma en que la primera neurona motora puede estar involucrada en la génesis de una APID es en la atrofia por desuso secundaria a la inmovilización forzada de un miembro o parte de éste. Esta es una situación clínica relativamente frecuente, asociada, por ejemplo, a secciones traumáticas de tendones en el antebrazo. Si el paciente envía una y otra vez órdenes motoras a los músculos del antebrazo y mano y el miembro no se mueve por falta de inserción tendinosa, acaba por anular el envío de órdenes cesando así la actividad motora voluntariamente (a diferencia de los pacientes con AVC) pero en ambos casos con origen de la falta de órdenes en primera motoneurona. En el caso del AVC el cese de envío de órdenes motoras desde la motoneurona cortical cesa por destrucción de la propia neurona. En el caso de la desinserción tendinosa es el paciente quien voluntariamente (aunque con mayor o menor participación de la conciencia) cesa el envío de órdenes desde las neuronas corticales por retroacción negativa al no obtener respuesta motora.

Una vez que el músculo deja de ser ejercitado con regularidad comienza a reducir su masa para ahorrar al resto del organismo la energía consumida en mantener en plenitud un órgano en desuso.

Caso clínico 1: Mujer de 62 años que acudió a tratamiento rehabilitador de su muñeca derecha por fractura de Colles dos años antes. Presentaba importante retracción tendinosa en muñeca que imposibilitaba la movilización pasiva de la mano en los movimientos de flexo-extensión. También presentaba parkinsonismo y neurosis depresiva. Presentaba APID con sospecha clínica de amiotrofia por desuso que motivó su envío al laboratorio de Neurofisiología para confirmar o descartar este diagnóstico clínico mediante una electromiografía. La exploración electromiográfica de eminencia ténar, hipoténar y primer interóseo dorsal no mostró anomalías. Además, se descartó neuropatía del mediano y del cubital. Este resultado fue compatible con amiotrofia por desuso y permitió confirmar el diagnóstico clínico (fig. 1).

2. Segunda motoneurona

Algunas enfermedades que afectan a la segunda motoneurona (motoneuronas del asta anterior medular) pueden debutar con una APID o ser éste uno más de los signos encontrados. Este hecho puede producir que una enfermedad de motoneurona aparente ser una neuropatía del cubital o viceversa. Otra posibilidad es que una enfermedad de motoneurona se diagnostique precipitadamente como Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), enfermedad de fatal pronóstico, para cuyo diagnóstico se exigen unos estrictos criterios clínicos y electromiográficos (5) que no siempre se cumplen en los primeros estadios de esta enfermedad. Por este motivo, el diagnóstico definitivo de una enfermedad de motoneurona puede precisar de un seguimiento evolutivo previo, que puede llegar a prolongarse meses.

Caso clínico 2: Mujer de 56 años que acudió a tratamiento rehabilitador por padecer una lumbociática derecha aguda. Se realizó resonancia magnética lumbar que resultó ser normal. Se realizó electromiografía ya que presentaba pérdida progresiva de fuerza en los cuatro miembros con amiotrofias en partes acras, incluyendo APID bilateral. En esta electromiografía se observó actividad denervativa (fibrilaciones y ondas positivas) en músculos correspondientes a los territorios L4/L5/S1 en ambos miembros inferiores y en ambos músculos primeros interóseos dorsales en miembros superiores. En musculatura proximal de miembros superiores se observaron fasciculaciones. La amiotrofia, en este estadio de la enfermedad, seguía un patrón pseudopolineurítico desde el punto de vista clínico y electromiográfico, por lo que el neurólogo recomendó biopsia del nervio sural que fue informada como normal. Un mes y medio después, todavía acudiendo a tratamiento rehabilitador y bajo control por el neu-

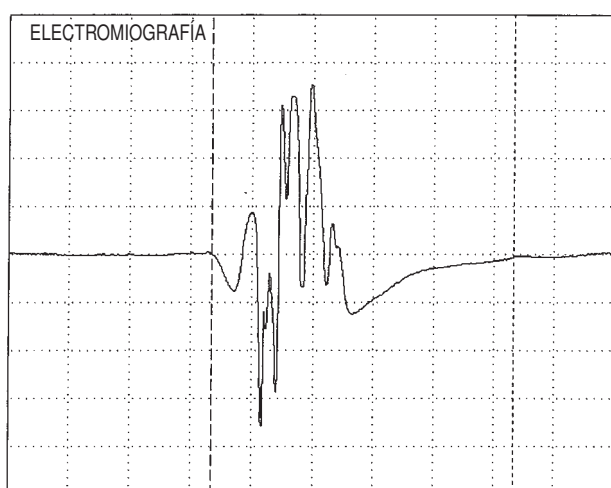


Fig. 2.—La gráfica muestra un potencial de unidad motora aislado en el músculo tibial anterior izquierdo en el que destaca la polifasia y la larga duración. La duración obtenida es de 24,92 ms (unidad motora «gigante») cuando el valor medio normal para la edad de la paciente es de 14,9 ms (Kimura). Este hallazgo es característico, aunque no patognomónico, de la ELA.

rólogo, fue enviada para realizarle una tercera electromiografía por progresivo empeoramiento de su estado. En esta ocasión se apreció una mayor pérdida de fuerza en los cuatro miembros, además de disartria y fasciculaciones en lengua por afectación de neurona motora bulbar, así como piramidismo (signo de Hoffman). La evolución clínica y los hallazgos electromiográficos (fig. 2) permitieron confirmar el diagnóstico de ELA seudopolineurítica (6) en una paciente que debutó con una lumbociática y que evolucionó hacia la pérdida progresiva de fuerza en los cuatro miembros y APID bilateral.

Caso clínico 3: Mujer de 75 años que acudió a consulta neurológica por deterioro cognitivo. Presentaba antecedente de parálisis infantil a los 14 años. Se observaba hipotrofia muscular con predominio en partes acras de hemicuerpo izquierdo (APID). Los reflejos eran normales y se quejaba de progresiva pérdida de fuerza. El diagnóstico clínico, en lo que respecta al cuadro motor, era de síndrome postpoliomielítico (7). Se indicó exploración electromiográfica para confirmar este diagnóstico. En la electromiografía se encontraron signos neurógenos crónicos en los músculos afectados clínicamente, compatibles con afectación crónica de segunda motoneurona (trazados electromiográficos de máxima contracción simples y de amplitud aumentada, en este caso de 8 milivoltios; el análisis de unidades motoras reveló unidades de duración aumentada, en este caso, superior a 17 milisegundos). Estos signos electromiográficos, aún siendo característicos de una enfermedad de motoneurona, no eran

tan acusados como los encontrados en una ELA. Por otro lado, la actividad denervativa observada era muy ligera y sólo aparecía en los músculos en los que clínicamente se observaba mayor disminución de fuerza (cuádriceps izquierdo y cubital posterior izquierdo). Se apreciaba también que los músculos tibial anterior y gemelo interno izquierdos presentaban un alto grado de fibrosis, que se detectó por la resistencia peculiar de los tejidos al insertar el electrodo de aguja. Estos hallazgos confirmaban el diagnóstico inicial de síndrome postpoliomielítico y explicaban la existencia de la APID en este caso. El seguimiento de la paciente durante los meses siguientes no obligó a modificar este diagnóstico.

Caso clínico 4: Mujer de 50 años que acudió a consulta neurológica por disminución progresiva de fuerza en partes acras de los cuatro miembros, con pie caído bilateral y APID bilateral. La fuerza estaba conservada en la musculatura proximal. Los reflejos eran normales y la sensibilidad estaba conservada. En la exploración electromiográfica se descartó polineuropatía sensitivo-motora. Los trazados musculares eran neurógenos en la musculatura distal, con incremento de la polifasia, aunque no se observaron unidades motoras gigantes como en la ELA y otros procesos neurógenos intensos y prolongados. Estos hallazgos clínicos y electromiográficos sugerían una amiotrofia espinal lentamente progresiva del adulto. Este diagnóstico se confirmó en un seguimiento evolutivo prolongado durante más de 10 años y explicó la APID en este caso.

Caso clínico 5: Hombre de 30 años que acudió a consulta neurológica por disminución de fuerza en ambas manos y APID bilateral desde hacía varios años. Fue enviado al laboratorio de Neurofisiología para localización topográfica de la lesión. Se observó que presentaba cuello corto y que la atrofia estaba limitada al territorio C8/T1 bilateral. No presentaba alteraciones sensitivas. No presentaba disociación termalgésica pero la presentación clínica era sugerente de siringomielia. En la electromiografía se demostró indemnidad de la vía sensitiva y se encontraron signos compatibles con una acusada degeneración walleriana de los axones motores que inervaban los músculos atrofiados. Se sugirió la realización de una resonancia magnética cervical que confirmó la sospecha clínica de siringomielia y permitió explicar la APID en este caso.

Caso clínico 6: Hombre de 41 años que acudía regularmente a realizar rehabilitación para tratamiento de las secuelas que padecía tras la fractura de la séptima vértebra cervical ocho años antes, a consecuencia de la cual sufría tetraplejía con nivel C8/T1. Presentaba APID bilateral y fue enviado al laboratorio de Neurofisiología para identificar la naturaleza de la APID y descartar un posible síndrome compresivo de ambos nervios cubitales en los codos. Se observó que pre-

sentaba hipoestesia a lo largo del dermatoma correspondiente a los niveles radicales C8/T1, no exclusivamente en el territorio cutáneo innervado por el nervio cubital (dedo 5.^o, borde cubital del dedo 4.^o y eminencia hipoténar); asimismo, presentaba atrofia de la eminencia ténar en ambos lados (topográficamente corresponde al nivel C8 o al nervio mediano) además de la APID (topográficamente nivel T1 o nervio cubital). La palpación de los nervios cubitales en codos no mostraba anomalías. Por tanto, la clínica sugería atrofia en relación con su mielopatía antigua conocida, con afectación de segunda motoneurona en el nivel del traumatismo medular (atrofia C8/T1) y lesión de primera motoneurona por debajo de este nivel. La exploración electromiográfica permitió confirmar esta impresión clínica al demostrarse actividad denervativa muy abundante en los territorios C8/T1 de ambos lados, explicándose así la APID en este caso.

3. Plexo braquial

Las lesiones del plexo braquial se pueden producir por traumatismos, procesos inflamatorios o síndromes compresivos. La APID en relación con una plexopatía se produce por lesión de las raíces nerviosas cervicales C8/T1 o por lesión del tronco inferior o del cordón medial.

3.A Raíces nerviosas cervicales C8/T1

Caso clínico 7: Hombre de 72 años. La causa de consulta fue la presencia de amiotrofia en ambos miembros superiores con APID bilateral (fig. 3). Fue enviado por su neurólogo a Neurofisiología para descartar ELA.

Se trataba de un carpintero retirado. Presentaba el antecedente de luxación traumática de hombro derecho sufrida 21 años antes, lo cual podría explicar la atrofia del deltoides derecho ya que la luxación del hombro se asocia a lesiones del nervio circunflejo o del plexo braquial con mucha frecuencia. Presentaba también, como antecedente, una severa artrosis cervical y sustitución de ambas caderas por prótesis. La amiotrofia de miembros superiores la presentaba desde hacía más de cinco años, lo cual es poco frecuente en la ELA.

Además, presentaba hipoestesia en miembros superiores distribuida por los dermatomas C7/C8 en el lado derecho y C6/C7/C8 en el lado izquierdo, lo cual era incompatible con ELA. También presentaba cervicobraquialgia bilateral con predominio en el lado derecho. Este cuadro clínico hacía pensar en una radiculopatía cervical crónica y severa, secundaria a su artrosis. En la exploración electromiográfica se ob-



Fig. 3.—Amiotrofia del primer interóseo dorsal izquierdo en paciente afecto de una severa radiculopatía crónica C8/T1 bilateral que simulaba ELA inicial.

servaron signos neurógenos crónicos muy acusados en los territorios C8/T1 bilaterales que fueron compatibles con radiculopatía crónica a dichos niveles. Además, se demostró la evidencia de lesión del nervio circunflejo derecho. Se realizaron nuevos controles durante los meses siguientes, con idéntico resultado, pudiéndose descartar ELA definitivamente.

Caso clínico 8: Mujer de 74 años, enviada al laboratorio de Neurofisiología por su traumatólogo por sospecha de parálisis del sábado noche (parálisis aguda del radial) por presentar desde hacía siete días y de forma aguda imposibilidad para realizar la flexión dorsal de la muñeca derecha.

La electromiografía de una paresia braquial de origen periférico de una semana de evolución puede aportar información incompleta ya que la actividad denervativa (potenciales de fibrilación y ondas positivas) que es la mejor evidencia electromiográfica de que existe axonotmesis, puede tardar en aparecer dos o tres semanas desde el momento de la lesión, tiempo necesario para que el músculo denervado se vuelva hipersensible a la acetil-colina circulante y de comienzo la actividad de fibrilación (8). De todas formas podría

ser posible detectar un bloqueo de la conducción por el nervio y así permitir localizar el lugar de la lesión aunque luego fuese preciso realizar controles posteriores para completar la información obtenida con la electromiografía.

En la exploración física de la paciente se confirmó la imposibilidad para la flexión dorsal de la muñeca (nervio radial) pero también se observó imposibilidad para la abducción del meñique (nervio cubital) y para la abducción del pulgar (nervio mediano). Esta distribución topográfica de los signos clínicos orientaba a pensar en una plexopatía dado lo improbable que es una lesión de los tres nervios sin un antecedente traumático compatible. Interrogando a la paciente con insistencia, ésta recordaba una caída, aparentemente anodina, sufrida unas horas antes de empezar a notar la debilidad. La caída fue sobre las rodillas y ambas palmas de las manos. Hay que añadir que no presentaba síntomas sensitivos irritativos (parestias) ni deficitarios (hipoestesia). El cuadro clínico era, en definitiva, sugerente de una plexopatía braquial derecha baja (niveles C8/T1) por estiramiento traumático de las raíces cervicales C8/T1 en la caída referida. En concreto, dada la ausencia de síntomas sensitivos, se trataría de un probable estiramiento de las raíces ventrales (motoras). Probablemente la paresia apareció desde el momento de la caída y quizá la paciente no fue consciente hasta pasadas unas horas. En una primera electromiografía se descartó neuropatía de los nervios radial, mediano y cubital y se comprobó la pobreza del reclutamiento de unidades motoras en los músculos paréticos. No se observó actividad denervativa, como se había predicho.

Se recomendó resonancia magnética del plexo braquial derecho que fue normal. A las tres semanas se realizó un nuevo electromiograma encontrándose ya abundante actividad denervativa distribuida por los territorios C8/T1 que permitió confirmar el diagnóstico clínico. En este segundo control electromiográfico ya se observó la APID izquierda como «centinela» de su plexopatía. La paciente recibió tratamiento rehabilitador mejorando notablemente en los siguientes seis meses, en los que recuperó progresivamente la fuerza perdida a la vez que se observó una paulatina recuperación de la APID, coincidiendo en el tiempo con la desaparición de la actividad denervativa y la aparición de la actividad reinervativa (unidades motoras polifásicas inestables) observada en siguientes electromiografías.

3.B. Tronco inferior y cordón medial

Caso clínico 9: Hombre de 70 años que acudió a consulta neurológica por intenso dolor agudo en el hombro izquierdo precedido una semana antes de una

intensa diarrea. El dolor se irradiaba hacia la región escapular y cedió con rapidez en una semana. A continuación comenzó a aparecer amiotrofia progresiva en los territorios C5/C6 izquierdos (deltoides, bíceps y supinador largo) y C8/T1 derechos (APID) (fig. 4). Al cabo de un mes tuvo que ser intervenido quirúrgicamente al descubrirse una neoplasia en sigma que fue resecada. A lo largo del año siguiente sufrió otros tres episodios de dolor similares al primero. El diagnóstico clínico fue de síndrome de Parsonage-Turner (neuralgia amiotrófica) (9). Un año después del comienzo de la clínica fue enviado al laboratorio de Neurofisiología para evaluación de su estado y también para descartar ELA ya que se observaron fasciculaciones en deltoides derecho. En la exploración electromiográfica se encontró actividad denervativa y signos de pérdida de unidades motoras (trazados de máximo esfuerzo reducidos) en los músculos con atrofia (deltoides, bíceps y supinador largo en el lado izquierdo y primer interóseo dorsal en el lado derecho) lo cual se informó como compatible con el síndrome de Parsonage-Turner. El seguimiento del paciente no motivó el cambio de este diagnóstico.

4. Tronco nervioso (nervio cubital)

La APID es un hallazgo característico de las lesiones del nervio cubital (10), ya sean localizadas, por sección traumática o compresión, ya sean difusas en polineuropatías o mononeuropatías múltiples en las que se afectan otros nervios además del cubital. El antecedente de un traumatismo del nervio cubital previo a la APID permite realizar el diagnóstico con facilidad en estos casos y se confirma y valora mediante



Fig. 4.—APID debida a neuralgia amiotrófica (síndrome de Parsonage-Turner).

una electromiografía. En la APID debida a neuropatía del cubital es crucial para el diagnóstico identificar correctamente la circunscripción de las parestesias o de la hipoestesia al territorio sensitivo del nervio cubital (dedo quinto y borde cubital del dedo cuarto y eminencia hipoténar), así como la palpación del nervio en el codo y el balance muscular. Asimismo, debe recordarse que en la compresión de la rama profunda (motora) del nervio cubital en la palma no aparecen alteraciones sensitivas.

Caso clínico 10: Hombre de 81 años que padecía Artritis Reumatoide (AR). Necesitaba silla de ruedas desde hacía dos meses por debilidad progresiva. Presentaba APID bilateral. Su reumatólogo solicitó una electromiografía para intentar determinar la naturaleza de esta debilidad y de la APID, así como para descartar ELA u otra causa que pudiera explicar la APID. En la AR se puede producir APID por varias causas: 1: Por la avanzada edad de muchos de estos pacientes que, por tanto, presentan musculatura hipotrófica por envejecimiento. 2: El dolor articular provoca atrofia por desuso. 3: La AR, al igual que otras enfermedades reumáticas con patogenia autoinmune, puede cursar con miopatía que puede incrementar la hipotrofia muscular. 4: La amiotrofia puede estar producida por la presencia de polineuropatía o mononeuritis múltiple que frecuentemente acompaña a estas enfermedades con autoinmunidad (11). En el caso concreto de este paciente, la electromiografía (fig. 5) reveló una severa polineuropatía de predominio desmielinizante que, sumada al desuso, permitía explicar su APID y descartar otros procesos intercurrentes (incluida la ELA).

Caso clínico 11: Hombre de 69 años, agricultor, que presentaba dificultad para la marcha desde hacía dos años, arreflexia, hipoestesia en guante y calcetín y APID bilateral. Fue diagnosticado por su neurólogo de polineuropatía y enviado a realizar una electromiografía para confirmarlo y descartar ELA y neuropatía motora multifocal con bloqueos múltiples (12). Esta última enfermedad es de descripción relativamente reciente, muy rara, con clínica similar a una ELA de curso menos agresivo y con el especial interés de que puede responder al tratamiento. El paciente presentaba como antecedente de mayor interés carcinoma de próstata, enfermedad que, como sucede con otras neoplasias, con mucha frecuencia se asocia a polineuropatía desmielinizante o axonal paraneoplásica (13). La electromiografía permitió confirmar la existencia de una polineuropatía sensitivo-motora, de predominio axonal y con mayor afectación de los miembros inferiores que de los superiores, así como descartar ELA y neuropatía motora multifocal con bloqueos múltiples (fig. 6).

Caso clínico 12: Hombre de 35 años que sufrió sección traumática de los nervios mediano y cubital derechos en brazo. En una primera exploración electromiográfica postraumática se confirmó que los nervios no conducían a través de la zona de la lesión por lo que se realizó intervención quirúrgica para suturar los nervios por sus cabos libres. A los cinco meses de la operación, tras recibir tratamiento rehabilitador, se observó mejoría clínica pues el paciente comenzó a realizar la pronación de la mano (el músculo pronador redondo, en el codo, está innervado por el nervio mediano). Por este motivo fue enviado a Neurofisiología para valoración de su estado. Antes de realizar la electromiografía se observó APID, atrofia de eminencias téñar e hipoténar y de la musculatura del antebrazo lo que hacía poco probable que existiera reinervación. La exploración electromiográfica demostró ausencia de conducción nerviosa a eminencia téñar, eminencia hipoténar y al músculo pronador redondo. La exploración electromiográfica también permitió demostrar que el paciente no estaba realizando la pronación del antebrazo. Lo que en realidad estaba haciendo era el giro interno de todo el miembro superior mediante la acción sinérgica de los rotadores internos (redondo mayor, dorsal ancho, subescapular, pectoral mayor y deltoides anterior) que así suplían la acción de los inactivos pronadores redondo y cuadrado.

Caso clínico 13: Hombre de 21 años, cantero, que consultó al traumatólogo por APID bilateral. Fue diag-

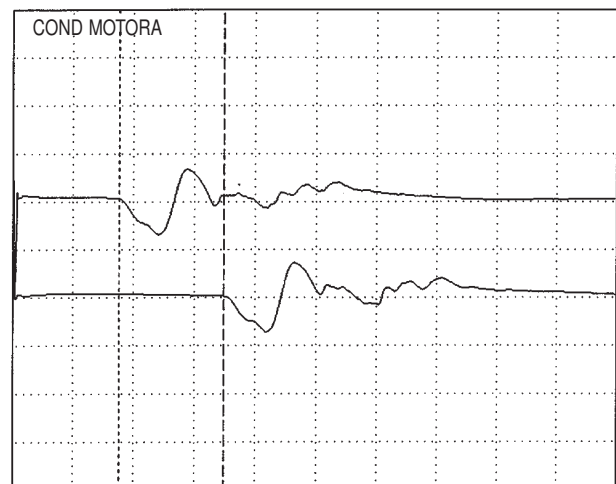


Fig. 5.—Gráfica que muestra la respuesta motora del nervio peroneal derecho. En la parte superior la respuesta obtenida estimulando en tobillo, que muestra latencia alargada (8,83 ms; referencia: 5,5). En la parte inferior la respuesta obtenida estimulando en rodilla. Se puede observar que el potencial está desincronizado («disperso») por desmielinización del nervio. La velocidad de conducción motora es de 33 m/s (referencia: 45) y por tanto enlentecida por la misma causa.

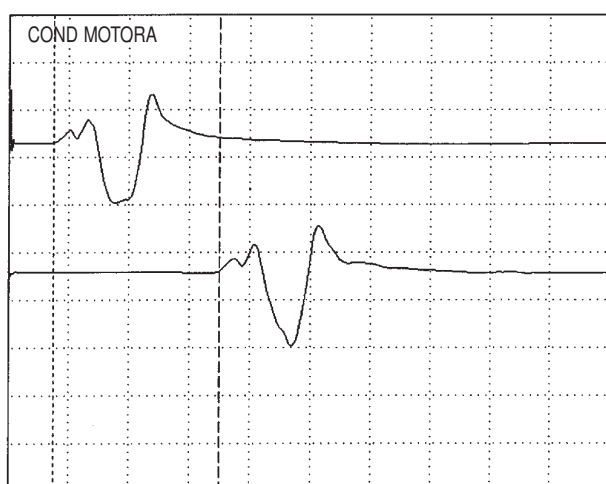


Fig. 6.—Gráfico que muestra los potenciales evocados motores obtenidos del nervio mediano derecho estimulando en muñeca (parte superior) y en punto de Erb (parte inferior) en los que se observa ausencia de variación en la amplitud (alrededor de 12 mv en ambos casos) que descarta, añadida esta observación al resto de la exploración electromiográfica realizada, neuropatía motora multifocal con bloeos múltiples.

nosticado de síndrome ocupacional con doble atrapamiento de ambos nervios cubitales en el canal de Guyon y en el túnel cubital. Se liberaron quirúrgicamente ambos nervios cubitales en muñecas y codos y se pautó tratamiento rehabilitador. Tras un año de tratamiento no presentaba mejoría por lo que se indicó una primera electromiografía para confirmar o descartar la persistencia del atrapamiento de los nervios y así decidir o no una nueva intervención quirúrgica. Dada la juventud del paciente, se dudaba que pudiera padecer ya un síndrome ocupacional que produjera una APID bilateral, aunque fuese cantero. Además, se observó hipotrofia de eminencia ténar y arreflexia en ambos miembros superiores. Se solicitó al paciente que descubriese sus pantorrillas observando que presentaba «piernas en patas de cigüeña». El diagnóstico clínico fue de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. La exploración electromiográfica fue compatible con este diagnóstico y además se descartó compresión de ambos nervios cubitales en muñecas y codos. Se recomendó no reoperar al paciente.

5. Unión neuromuscular

En los trastornos de la unión neuromuscular (miastenia gravis, botulismo, etc.) puede llegar a observarse APID en casos graves y de larga duración. Este hallazgo clínico es infrecuente y además de menor interés en estos pacientes en los que domina el cuadro clínico propio de su enfermedad. En cualquier caso, una elec-

tromiografía permite confirmar la existencia del trastorno de la unión neuromuscular (mediante electromiografía de fibra aislada) y descartar otros procesos.

6. Músculo

La mayor parte de las miopatías más frecuentes interesan principalmente a la musculatura proximal. Sin embargo, algunas miopatías afectan también, o sobre todo, a musculatura distal. Por ejemplo: la enfermedad de Steinert (distrofia miotónica), que es relativamente frecuente, a lo largo de su evolución cursa con amiotrofias de distribución «neurógena» (APID). Por otro lado, existen miopatías distales (hereditarias o esporádicas), aunque son muy raras. El diagnóstico de estas enfermedades es clínico y se confirma con electromiografía, biopsia y estudio genético. Otra miopatía que se manifiesta clínicamente por afectación de la musculatura distal es la miositis por cuerpos de inclusión, con hallazgos electromiográficos similares a los de la polimiositis y que se confirma mediante biopsia (14).

Caso clínico 14: Mujer de 56 años con ptosis de muchos años de evolución que consultó al neurólogo por empeoramiento progresivo de su ptosis, aparición de disfagia y dificultad para la marcha. Acudió a Neurofisiología con el diagnóstico provisional de miopatía oculofaríngea. La paciente entró en el laboratorio de electromiografía con marcha miopática y con «stepage». Se apreció bradipsiquia y APID bilateral. Presentaba catarata izquierda. Se observó pelo escaso en región prefrontal. El diagnóstico clínico más probable era el de enfermedad de Steinert. En la electromiografía se detectaron signos miopáticos en musculatura facial y proximal de miembros superiores pero la clave la dio la exploración de la musculatura de las manos (primer interóseo dorsal) en la que se observaron descargas miotónicas que, aunque no son patognomónicas de la enfermedad de Steinert, en un contexto clínico tan definido permitieron confirmar el diagnóstico clínico más probable.

7. Miscelánea

7.A Es necesario recordar que pueden concurrir varias causas como responsables de la aparición de la APID (como ya se citó al hablar de la AR). Por ejemplo: Un paciente puede padecer simultáneamente un síndrome del túnel cubital y una radiculopatía T1. En este caso concreto, una electromiografía permite determinar la gravedad de cada causa y su responsabilidad en la producción de la APID.

7.B. Está descrito un rarísimo síndrome, autosómico dominante, conocido como «*syndrome of muscle wasting of hands and sensorineural deafness*» (15). Afecta a niños. Se detecta al nacer por amiotrofia bilateral de la mano y a veces del antebrazo. La amiotrofia es de predominio cubital. La patogenia es desconocida y la electromiografía no muestra anomalías. Se asocia a hipoacusia neurosensorial que puede ser unilateral.

7.C. por último, hay que recordar que la causa de la APID puede no encontrarse en el sistema nervioso ni en el músculo sino en la hipotrofia asociada al envejecimiento o a la desnutrición.

Caso clínico 15: Hombre de 65 años, diagnosticado de mieloma, con debilidad progresiva, que le imposibilitaba la marcha y APID bilateral. Fue enviado al laboratorio de electromiografía para intentar explicar este estado clínico. No se encontraron signos electromiográficos neurógenos ni miopáticos por lo que se concluyó que su APID y su debilidad estaban relacionadas con la caquexia que presentaba en relación con su grave enfermedad.

CONCLUSIONES

En definitiva, el adecuado enfoque clínico del paciente con APID permite llegar al diagnóstico, el pronóstico y el tratamiento tomando este signo clínico como punto de partida en muchos casos. Destaca la gran utilidad de la electromiografía como técnica diagnóstica complementaria en este tipo de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pardo J Noya M. Clínica de la ELA. En: Mora Pardina JM, ed. Esclerosis Lateral Amiotrófica, una enfermedad tratable. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 91-2.
2. Segura R P, Sahgal V. Hemiplegic atrophy: electrophysiological and morphological studies. *Muscle Nerve* 1981;4:246-8.
3. Cruz A. Electrophysiological study in hemiparetic patients: electromyography, motor conduction velocity and response to repetitive nerve stimulation. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1983;23:139-48.
4. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 2nd ed. Filadelfia: F A Davis; 1989. p. 269.
5. El Escorial World Federation of Neurology. Criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994;124:96-107.
6. Mitsumoto H, Chad D A, Pioro E P. Clinical features of ALS. En: Mitsumoto H, Chad D A, Pioro E P, eds. *Amyotrophic lateral sclerosis. Contemporary Neurology Series*. Filadelfia: F A Davis; 1998. p. 45-64.
7. Thorsteinsson G. Management of postpolio syndrome. *Mayo Clin Proc* 1997;72:627-38.
8. Thesleff S. Fibrillation in denervated mammalian skeletal muscle. En: Culp W J, Ochoa J, eds. *Abnormal nerve and muscle as impulse generators*. Oxford: Oxford University Press; 1982. p. 678-94.
9. England JD, Sumner A J. Neuralgic amyotrophy: an increasingly diverse entity. *Muscle Nerve* 1987;10:60-8.
10. San Martín S, Bueno C, Montes C, Díaz-Calavia E, Teixeira JM, López-Reneo R. Parámetros más significativos para el diagnóstico de la neuropatía focal del nervio cubital en el codo. *Rev Neurol* 2000;31:720-23.
11. Sigal L H. The neurologic presentation of vasculitis and rheumatologic syndromes. *Medicine* 1987;66:157-80.
12. Lewis R A, Sumner A J, Brown M J, Asbury A K. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology* 1984;32:958-64.
13. Graus F, Reñé R. Paraneoplastic neuropathies. *Eur Neurol* 1993;33:279-86.
14. Lotz B P, Engel A G, Nishino H, Stevens J C, Litichy W J. Inclusion body myositis. Observations in 40 patients. *Brain* 1989;112:727-48.
15. Buyse M L. *Birth defects encyclopedia*. Dover: Blackwell; 1990.

Correspondencia:

Manuel Fontoira Lombos
Servicio de Neurofisiología Clínica
Hospital Montecelo
Complejo Hospitalario de Pontevedra
36071 Pontevedra