



20577 - SÍNDROME DEL HOMBRE RÍGIDO FOCAL (*STIFF LEG SYNDROME*): DE LA SOSPECHA CLÍNICA AL TRATAMIENTO PRECOZ

Estévez Téllez, E.¹; Pamplona Valenzuela, P.²; García Alonso, I.¹; Ramos Barrau, L.¹; Belmar Sánchez, M.¹; Bestué Cardiel, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Resumen

Objetivos: La forma focal del síndrome del hombre rígido es una entidad poco habitual que suele acarrear retrasos diagnósticos. El objetivo de esta comunicación es notificar un caso estudiado en nuestro hospital.

Material y métodos: Presentamos a una mujer de 47 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 y mononeuritis múltiple. Consulta por contractura dolorosa en extremidad inferior derecha que le provoca rigidez de predominio distal con inversión del pie y extensión dorsal del primer dedo. Se le prescribe baclofeno, pero cuando vuelve a revisión a los 15 días el cuadro ha progresado impidiéndole caminar. Se ingresa para estudio etiológico.

Resultados: Exploración: RMP vivos de forma global, postura “distónica” del pie derecho e importante rigidez de la musculatura distal de la extremidad inferior derecha. Resultados analíticos: anticuerpos onconeuronales (incluyendo antianififisina) negativos, anticuerpos anti-GAD > 28.000 U/ml. Pruebas de imagen: RM cerebral y círvico-dorsal normales, TC toracoabdominal sin alteraciones. Estudios neurofisiológicos: ENG y PESS: dentro de la normalidad. EMG: cocontracción de músculos agonistas y antagonistas en la extremidad inferior derecha. Al cumplirse criterios diagnósticos para el síndrome del hombre rígido se inicia tratamiento con clonazepam, baclofeno y gabapentina, con una respuesta excelente, permitiendo a la paciente volver a caminar sin apoyo. Posteriormente, inicia tratamiento con inmunoglobulinas.

Conclusión: La forma focal del síndrome del hombre rígido es una patología autoinmune muy infrecuente sobre la que es importantes mantener un alto índice de sospecha para poder realizar un diagnóstico precoz e instaurar tratamiento temprano, evitando la progresión hacia una discapacidad permanente.