



Informe de caso

Atrofia de interóseos más allá de la artritis reumatoide, una manifestación de esclerosis lateral amiotrófica

Santiago Bernal-Macías^{a,b,*} y Karen Gualdrón-Chaparro^{a,b}

^a Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

^b Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 9 de octubre de 2020

Aceptado el 4 de diciembre de 2020

On-line el 26 de febrero de 2021

Palabras clave:

Esclerosis amiotrófica lateral

Signo de doble tabaquera anatómica

Signo de la mano partida

R E S U M E N

La atrofia de interóseos de la mano no es un hallazgo exclusivo de la artritis reumatoide, en el caso de la esclerosis lateral amiotrófica tiene un valor diagnóstico y pronóstico significativo, por lo que la exploración física y la evidencia del signo de la mano partida o signo de la doble tabaquera anatómica es un hallazgo que debe alertar al clínico de la necesidad de realizar estudios complementarios para descartar una enfermedad neurológica.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.

Interosseous atrophy beyond rheumatoid arthritis, a manifestation of amyotrophic lateral sclerosis

A B S T R A C T

Interosseous atrophy of the hand is not an exclusive finding of rheumatoid arthritis, and in the case of amyotrophic lateral sclerosis it has a significant diagnostic and prognostic value. The physical examination and evidence of the “split hand” sign or sign of the double anatomical snuffbox is a finding that should alert the clinician to the need for complementary studies in order to rule out neurological pathology.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Amyotrophic lateral sclerosis

Sign of the anatomical double

snuffbox

Split hand

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sbernal@husi.org.co (S. Bernal-Macías).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.12.002>

Introducción

La atrofia de interóseos en el contexto de la artritis reumatoide es un hallazgo frecuente, descrito desde hace ya varios años, que se correlaciona con la pérdida de la fuerza prensil y de la funcionalidad de la mano. Esto se debe más a un compromiso en la relación sistema músculo-articulación que a un compromiso de la unión neuromuscular o nerviosa, sin embargo, existen otras entidades que presentan atrofia de interóseos y en algunos casos son de localizaciones inusuales, diferentes de las que se suelen ver en artritis reumatoide¹⁻³.

Resumen clínico

Paciente femenina de 66 años, con antecedente de esclerosis lateral amiotrófica y compromiso bulbar, en manejo ambulatorio con riluzol, que consulta por cuadro clínico de 8 meses de evolución consistente en disfagia, inicialmente para sólidos y posteriormente para líquidos, asociado a pérdida de aproximadamente 22 kg en el periodo en mención. Debido a este cuadro clínico, la paciente se encontraba en seguimiento ambulatorio por medicina interna, que indicó videocinedeglución, en la cual se encontró disfagia severa con afectación de las fases preparatoria oral y faríngea de la deglución. Durante el estudio se presentó aspiración, por lo cual la paciente fue remitida a urgencias para que se le realizara una gastrostomía. Dentro de los antecedentes familiares, manifestó que la madre falleció por insuficiencia respiratoria en el contexto de esclerosis lateral amiotrófica subtipo bulbar.

Al examen físico de ingreso, la paciente se encontraba estable hemodinámicamente, sin requerimiento de oxígeno suplementario, caquética, sin alteraciones a nivel cardiopulmonar ni abdominal; a nivel neurológico se mostraba mutista, con fasciculaciones en hemilengua derecha, disminución de la fuerza tanto proximal como distal en los miembros superiores (3/5), así como pérdida de habilidades motrices finas y gruesas en las manos que le imposibilitaban realizar la pinza o agarre de objetos. Lo anterior se asociaba con hipotrofia de

músculos interóseos y lumbricales de ambas manos, asimétrica, más evidente en la mano derecha, en la cual era evidente el signo de la doble tabaquera anatómica o split hand (fig. 1); no se encontró compromiso de la región hipotenar (no se cuenta con imagen de esta).

La paciente requirió hospitalización para realizar gastrostomía por disfagia severa, que se realizó sin complicaciones, con adecuada tolerancia a bolos de nutrición enteral. Después de 2 días de hospitalización se dio egreso sin complicaciones.

Discusión

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa heterogénea que afecta tanto a motoneuronas superiores como a inferiores, con un amplio espectro de manifestaciones clínicas motoras y no motoras⁴. El compromiso motor de las extremidades suele ser una de las manifestaciones iniciales hasta en el 60% de los pacientes, con compromiso asimétrico de miembros superiores o inferiores. Por otro lado, el compromiso bulbar, que se manifiesta con disartria progresiva, seguido de disfagia y labilidad emocional, también suele ser otra manifestación inicial frecuente de esta entidad^{4,5}.

En 1992 Wilbourn⁶ describió el compromiso en la mano, que posteriormente fue nombrado «signo de la mano partida» (split hand en inglés) o «signo de la doble tabaquera anatómica» en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Este hallazgo corresponde clínicamente a la atrofia del primer interóseo dorsal y la región tenar, pero respetando la región hipotenar debido al compromiso de los músculos inervados por el nervio mediano (abductor corto del pulgar y músculo oponente del pulgar) y del nervio cubital (primer dorsal interóseo, flexor corto del pulgar, aductor del pulgar). Los músculos de la región hipotenar (abductor del menique) no llegan a verse del todo afectados, lo que tiene su correspondiente correlación con el compromiso evidente por electrodiagnósticos de dichos nervios.

El hallazgo descrito por Wilbourn⁶ se consideró ominoso en el contexto de la esclerosis lateral amiotrófica instaurada, sin embargo, trabajos posteriores resaltan su importancia para

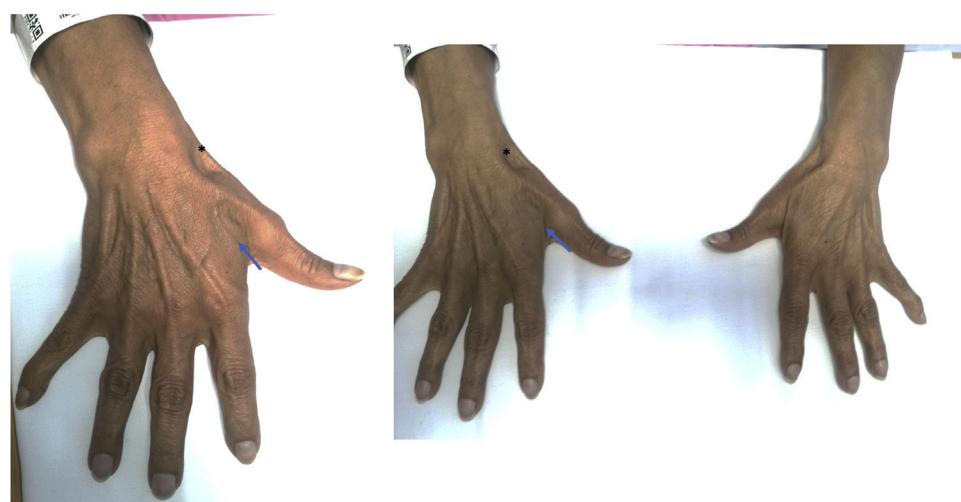


Figura 1 – A) Atrofia del primer interóseo dorsal, mano derecha (flechas). **B)** Manos comparadas. Se observa mayor atrofia del primer interóseo dorsal de la mano derecha.

el diagnóstico temprano de la enfermedad, poder establecer el fenotipo de esta y hacer parte del pronóstico, según otras características clínicas y electrodiagnósticas^{5–8}. Sin bien no se le puede catalogar como un signo patognomónico de esclerosis lateral amiotrófica y existen otros diagnósticos diferenciales, tiene una sensibilidad moderada (52–74%) y una buena especificidad (80–95%) con relación a otras entidades neurodegenerativas con compromiso nervioso motor^{5,6,9–11}.

Es de gran importancia destacar que, si bien no es el caso de nuestra paciente, el hallazgo del «signo de la doble tabaquera anatómica» cobra relevancia en aquellos pacientes sin antecedentes de dicha enfermedad, ya que puede guiar al clínico en el desafianto diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica. No obstante, se debe recalcar, como lo establece Wilbourn, que no toda atrofia del primer interóseo dorsal y la región tenar resulta en esclerosis lateral amiotrófica; se requiere una correlación con electrodiagnóstico para tener un diagnóstico más certero⁷.

Conclusión

El examen físico y la anamnesis siguen siendo una herramienta fundamental en el diagnóstico clínico de distintas entidades, siendo esencial en el área de la reumatología y en otras áreas de la medicina. Se debe recordar que el cuerpo humano es el libro en el que las enfermedades escriben sus historias y depende de nosotros leer lo que estas nos quieren contar.

Consideraciones éticas

El comité central de investigación del Hospital Universitario San Ignacio y de la Pontificia Universidad Javeriana aprobó la investigación. Los autores han cumplido las normas éticas relevantes para la publicación y cuentan con el consentimiento informado de los pacientes.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Amick LD. Muscle atrophy in rheumatoid arthritis: An electrodiagnostic study. *Arthritis Rheum.* 1960;3:54–63, <http://dx.doi.org/10.1002/art.1780030107>.
- Rodrigues M, Rodrigues J, Afonso C, Santos-Faria D, Peixoto D, Teixeira F, et al. Hand function and adaptive equipment use in patients with rheumatoid arthritis. *Acta Reumatol Port.* 2019;44:273–80.
- Rajagopalan A, Burne JA. Stretch reflexes and joint dynamics in rheumatoid arthritis. *Exp Brain Res.* 2010;201:37–45, <http://dx.doi.org/10.1007/s00221-009-2010-3>.
- Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Prim.* 2017;3:17071, <http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2017.71>.
- Eisen A, Kuwabara S. The split hand syndrome in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2012;83:399–403, <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2011-301456>.
- Wilbourn AJ. The “split hand syndrome”. *Muscle Nerve.* 2000;23:138, [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-4598\(200001\)23:1<138::AID-MUS22>3.0.CO;2-7](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1097-4598(200001)23:1<138::AID-MUS22>3.0.CO;2-7).
- Kim JE, Hong YH, Lee JH, Ahn SW, Kim SM, Park KS, et al. Pattern difference of dissociated hand muscle atrophy in amyotrophic lateral sclerosis and variants. *Muscle Nerve.* 2015;51:333–7, <http://dx.doi.org/10.1002/mus.24323>.
- Kulkantrakorn K, Suksasunee D. Clinical, electrodiagnostic, and outcome correlation in ALS patients in Thailand. *J Clin Neurosci.* 2017;431:165–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2017.05.034>.
- Torres-Navarro I. Amyotrophy of the first dorsal interosseous muscle or sign of the double anatomical snuffbox, a diagnostic clue in amyotrophic lateral sclerosis. *Med Clin (Barc).* 2019;153, <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2018.10.014>.
- Menon P, Kiernan MC, Yiannikas C, Stroud J, Vucic S. Split-hand index for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol.* 2013;124:410–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinph.2012.07.025>.
- Kuwabara S, Sonoo M, Komori T, Shimizu T, Hirashima F, Inaba A, et al. Dissociated small hand muscle atrophy in amyotrophic lateral sclerosis: Frequency, extent, and specificity. *Muscle Nerve.* 2008;37:426–30, <http://dx.doi.org/10.1002/mus.20949>.