

Síndrome neuromuscular agudo o polineuromiopatía del enfermo crítico

José Antonio Viruez Soto,* Carla María Vallejo Narváez,* Froilán Tórrez Morales,*
 Jesús Carlos Briones Garduño,‡ Manuel Antonio Díaz de León Ponce§

RESUMEN

Más allá de recibir numerosas definiciones, el síndrome neuromuscular agudo o polineuromiopatía del enfermo crítico resulta una entidad multifactorial con una importante prevalencia en las unidades de cuidados intensivos. El objetivo del artículo es presentar un caso de polineuromiopatía y su evolución hospitalaria. Paciente del sexo femenino de 35 años de edad, quien sufre paro cardiopulmonario reanimado y a pesar de ingresar con datos de disfunción orgánica múltiple y sepsis, evoluciona de forma favorable y se procede a destete de ventilador mecánico con extubación y fracaso de los mismos, posteriormente es dada de alta hospitalaria con estatus de traqueostomía en buen estado general. La consideración de esta entidad muchas veces se efectúa en forma tardía, por ello, en caso de haberse ya instalado el cuadro, el tratamiento se basa en la rehabilitación intensiva, que mientras más precoz sea, se obtienen mejores resultados.

Palabras clave: Polineuromiopatía, enfermo crítico, rehabilitación.

SUMMARY

Beyond many definitions, the acute neuromuscular syndrome or critical care polineuromyopathy results a multifactorial entity with an important prevalence in the Intensive Care Unit. The objective is to present a case of polineuromyopathy and its hospitalary evolution. It is about a 35 year-old female patient who suffered cardiopulmonary arrest and despite the initial presentation with multiple organ dysfunction and sepsis, got appropriate evolution and proceeds to mechanical ventilation weaning and extubation with failure, after all is discharged with tracheostomy and good general status. The main consideration about this entity unfortunately most of the time is done lately, that is the reason why if the pathology is only suspected, the treatment refers to an intensive rehabilitation, the early as possible... the better results.

Key words: Polineuromyopathy, critical care, rehabilitation.

INTRODUCCIÓN

Descrito por MacFarlane en 1977, es una de las complicaciones más frecuentes en la Unidad de Terapia Intensiva (UTI). Se han utilizado diferentes nombres para describir el cuadro clínico, que

más que una entidad única corresponde a múltiples tipos de daño neuromuscular, entre ellos están: la miopatía necrotizante, la miopatía cuadrupléjica, el síndrome postparálisis, la miopatía de filamentos gruesos, la debilidad adquirida en la UTI; sin embargo, la denominación más adecua-

* Unidad de Terapia Intensiva de Ginecología y Obstetricia del Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga».

‡ Académico de Número de la Academia Mexicana de Medicina. Titular de la Academia Mexicana de Cirugía. Jefe de la Unidad de Terapia Intensiva de Ginecología y Obstetricia del Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga». Profesor Titular de la Especialidad de Medicina Crítica en Obstetricia EAEM y UNAM.

§ Académico Emérito de la Academia Mexicana de Cirugía. Titular de la Academia Mexicana de Medicina. Ex Jefe de las Divisiones de Medicina y Medicina Aguda del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Ex Presidente de los Colegios Mexicanos de Nefrología y Medicina Crítica y Terapia Intensiva.

da es la de síndrome neuromuscular agudo; por otro lado, ya que la polineuropatía (PN) coexiste con la miopatía (MP), muchos autores también lo denominan polineuropatía del enfermo crítico (PNMEC).¹⁻³

Destaca por ser una miopatía aguda, flácida, de predominio motor/axonal, generalizada a predominio distal acompañada de atrofia muscular y disminución de reflejos de estiramiento muscular, que se desarrolla durante la estancia de los pacientes críticamente enfermos. Las principales manifestaciones clínicas son debilidad muscular, prolongación de la fase de movilización y retraso o fracaso en el retiro de la ventilación mecánica.⁴⁻⁶

Generalmente los nervios craneales se encuentran respetados y se ha demostrado denervación activa en el diafragma y otros músculos respiratorios.^{3,4,7} La patogenia es multifactorial, encontrándose mediadores inflamatorios (factor de necrosis tumoral, serotonina, histamina) como los responsables de las principales vías de lesión de los nervios periféricos con incremento de la permeabilidad vascular y la ruptura de la barrera sangre/nervio por daño microcirculatorio con deterioro de la perfusión a nivel muscular, además de la disminución del suministro de oxígeno, por lo que las células son incapaces de utilizar el mismo y generar un potencial de acción (fallo bioenergético).^{4,8} Por otro lado, en el músculo existen cuatro sistemas proteolíticos: complejo ubiquitina-proteasoma, proteasas lisosomales, proteasas dependientes del calcio (calpaína) y proteasas no lisosomales que no dependen de calcio o de ATP. Diversos mediadores proinflamatorios implicados en la sepsis (TNF α e IL-1 principalmente) inducen proteólisis por vía de la ubiquitina-proteasoma, principal vía intracelular de degradación proteica.²

En el contexto del paciente críticamente enfermo, la administración de esteroides y el uso de agentes bloqueadores neuromusculares actúan como disparadores de la enfermedad. La severidad va en relación con los días de inmovilidad, estancia en la UTI, presencia de sepsis y niveles de glucosa plasmática. Una vez establecido el cuadro, se debe evitar la administración de medicamentos que perpetúen el daño a los nervios periféricos. Los parámetros de laboratorio se consideran de apoyo para el diagnóstico de esta patología, el incremento de creatina-fosfoquinasa lo apoya, pero no lo excluye si los valores se encuentran normales.^{4,9}

CASO CLÍNICO

Femenino de 35 años de edad, sin antecedentes de importancia, G2, P2, inició dos días previos a su ingreso con debilidad muscular progresiva a predominio proximal en cintura escapular y pélvica, por lo que es llevada a Urgencias del Hospital General de México (HGM), destacando hipocalcemia de 1.2 mEq/L, líquido cefalorraquídeo sin alteraciones citológicas ni bioquímicas, durante su estancia en urgencias presenta paro cardiorrespiratorio reanimado luego de 28 minutos de maniobras avanzadas, posteriormente se decide transferencia a la Unidad de Cuidados Intensivos de Ginecología y Obstetricia (UCIGO), debido a aparente leucorrea asociado con probable shock séptico a foco ginecológico.

Ingresa a la UCIGO en disfunción orgánica múltiple (neurológica, respiratoria, hemodinámica, renal, de la coagulación), se inicia antibioticoterapia de amplio espectro, se realiza laparotomía y revisión quirúrgica ginecológica sin evidenciar foco aparente, la paciente presenta hiperglucemias de hasta 400 mg/dL en ayuno e hipocalcemia, por lo que requiere dosis altas de insulina y reposición con potasio durante 72 horas, se obtiene hemoglobina glucosilada de 8.4%.

Al séptimo día de internación en la UCIGO se logra suspender los vasoactivos, disminuir el soporte ventilatorio y la paciente es extubada fracasando la extubación a las dos horas siendo reintubada, a pesar de continuar con valores normales de potasio y euglucemia persiste debilidad muscular a predominio proximal BMRC 2/5, es valorada por reumatología, quienes consideran diagnóstico de polimiositis por la clínica del cuadro y asocian esteroides al tratamiento, se realiza electromiografía que descarta polimiositis y sugiere síndrome de Guillain Barré, se suspenden esteroides, es valorada por neurología quienes descartan síndrome de Guillain Barré, entonces se considera PNMEC, la paciente ya portadora de traqueostomía por intubación prolongada, es enviada a Terapia Intensiva de Neumología para recibir rehabilitación respiratoria intensiva, finalmente es dada de alta hospitalaria en buenas condiciones generales, con los diagnósticos de estatus de traqueostomía y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento.

DISCUSIÓN

Para lograr una aproximación acertada del síndrome neuromuscular agudo es importante analizar el entorno clínico y evolución, ya que por ejemplo, se

sospecha de PN en pacientes con sepsis, falla multiorgánica y sedación prolongada; por otro lado se debe considerar la MP en pacientes que recibieron glucocorticoides y/o bloqueadores neuromusculares no despolarizantes.^{3,5}

El primer signo electrofisiológico que puede ocurrir en los primeros dos a cinco días es la reducción en la amplitud de los potenciales de conducción, potenciales de acción muscular compuesto (PAMC), potenciales de acción de nervios sensitivos (PANS) o ambos, con preservación de las velocidades de conducción. Generalmente el examen electrofisiológico de rutina no puede diferenciar entre la neuropatía y la miopatía, principalmente porque muy frecuentemente coexisten, así como la pérdida de músculo y debilidad severa son características comunes de la polineuropatía, miopatía o una combinación de ambas (PNMP). Se considera a la biopsia muscular como el estándar de oro para el diagnóstico. Aunque se ha sugerido la determinación del cociente miosina/actina en biopsia muscular para el diagnóstico rápido, ésta es una prueba invasiva, recomendada sólo en casos en que no sea factible realizar el estudio electrofisiológico.³ Por otro lado, existen reportes que la recuperación completa dentro de los tres a seis meses luego del egreso hospitalario ha sido observada en todos los pacientes con MN, mientras que hasta 19% de pacientes con PN y 57% de pacientes con PNMP persisten cuadriparesis o cuadripléjicos durante uno a cinco años, incluyendo neuropatía dolorosa.^{3,10-13} Los pacientes con reducción de la velocidad de conducción tienen peor pronóstico.¹⁴ Aunque diversos estudios sugieren las intervenciones nutricionales, administración de suplementos, antioxidantes, inmunoglobulina intravenosa, proteína C activada, etc., ninguno de ellos ha demostrado utilidad clínica sensible. El principal tratamiento es la prevención, control estricto de la glucemia y la rehabilitación intensiva.³

El presente caso muestra datos de debut diabético asociado con importante poliuria (referida posteriormente por la paciente) durante los días previos del ingreso, que provocó la hipocalcemia severa causante del paro cardiorrespiratorio, posteriormente ingresó a la UCIGO por sospecha de foco ginecológico en disfunción orgánica múltiple, tratándose las disfunciones de manera adecuada; sin embargo, característicamente presentó fracaso en la extubación, cursando además con sepsis, recibió esteroides, así como cursó con hiperglucemias, todo lo

que contribuyó al desarrollo del síndrome neuromuscular agudo que fue tratado con rehabilitación intensa, siendo posible su egreso hospitalario en aceptables condiciones.

CONCLUSIONES

Lo anterior refuerza que al sospechar o diagnosticar el síndrome neuromuscular se debe iniciar un programa de rehabilitación intensiva, ya que de ser iniciada de forma temprana presentan recuperación en general de hasta un 50%.⁴ Es importante tener conocimiento de esta enfermedad y de los factores de riesgo inherentemente asociados al manejo en una UTI para impactar en el tratamiento y la evolución de los pacientes.

Cabe destacar que la paciente que ingresó en disfunción orgánica fue tratada en la Unidad de Cuidados Intensivos de Ginecología y Obstetricia, demostrando la misma capacidad de resolución que unidades de cuidados intensivos no obstétricos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández-Lorente J, Esteban A, Salinero E, Traba A, Prieto J, Palencia E. Miopatía del enfermo crítico. Valoración neurofisiológica y biopsia muscular en 33 pacientes. *Rev Neurol*. 2010;50(12):718-726.
2. Vindas-Miranda T. Polineuromiopatía del paciente críticamente enfermo. *Rev CI EMed UCR*. 2011;1:6-10.
3. Ibarra-Estrada MA, Briseño-Ramírez J, Chiquete E, Ruiz-Sandoval JL. Debilidad adquirida en la Unidad de Cuidados Intensivos: polineuropatía y miopatía del paciente en estado crítico. *Rev Mex Neuroci*. 2010;11(4):289-295.
4. Carrillo-Esper R, De la Torre-León T. Polineuropatía en el paciente críticamente enfermo. *Rev Invest Med Sur Mex*. 2013;20(3):183-187.
5. García-Ramos GS, Cacho-Díaz B. Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Diagnóstico diferencial. *Rev Mex Neuroci*. 2005;6(5):448-454.
6. Álvarez-Maldonado P, Martínez-Zubieta R, Tello-Valdés A, Cerón-Díaz U, Sierra-Unzueta A. Polineuropatía y miopatía del enfermo crítico: pronóstico y hallazgos neurofisiológicos. *Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int*. 2008;22(3):156-162.
7. Carrillo-Esper R, Alemán-Alarcón CE, Sánchez-Marchand VL, Hernández-Vásquez R, Gallegos-Rodríguez JG, Gargallo-Hernández JJ, et al. Polineuropatía del enfermo grave. *Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int*. 1998;12(2):65-70.
8. Brandão-Canineu RF, Cabral MM, Penna-Guimarães HP, Delascio-Lopes R, Vendrame-Saes LS, Lopes AC. Polineuropatía no paciente crítico: um diagnóstico comum em medicina intensiva? *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*. 2006;18(3):307-310.
9. López MP, Seiz A, Criado A. Debilidad muscular prolongada asociada a la administración de bloqueadores neuro-

- musculares no despolarizantes en el paciente crítico. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2001;48:375-383.
10. Koch S, Wollersheim T, Bierbrauer J, Haas K, Mörgeli R, Deja M, et al. Long term recovery in critical illness myopathy is complete, contrary to polyneuropathy. *Muscle Nerve*. 2014 [En prensa].
 11. Koch S, Spuler S, Deja M, Bierbrauer J, Dimroth A, Behse F, et al. Critical illness myopathy is frequent: accompanying neuropathy protracts ICU discharge. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82:287-293.
 12. Intiso D, Anoruso L, Zarrelli M, Paziienza L, Basciani M, Grimaldi G, et al. Longterm functional outcome and health status of patients with critical illness polyneuromyopathy. *Acts Neurol Scand*. 2011;123:211-219.
 13. Guarneri B, Bertolini G, Latronico N. Long-term outcome in patients with critical illness myopathy or neuropathy: the Italian multicentre CRIMYNE study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:838-841.
 14. Recchia LA. Polineuropatía del enfermo crítico. *Revista del Hospital Privado de Comunidad*. 2004;7(1):52-55.

Correspondencia:

Dr. José Antonio Viruez Soto
Calle Dr. Lucio Núm. 240, interior 6,
Colonia Doctores, 06720, Delegación Cuauhtémoc,
México, D.F.
Teléfono: 5566289773
E-mail: antonioviruez@hotmail.com