

Medicent Electrón. 2017 jul.-sep.;21(3)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE VILLA CLARA

CARTA AL EDITOR**Enfoque y tratamiento clínico de la mielosis funicular****Clinical approach and treatment in funicular myelosis****Jorge Eduardo Berrios Águila, María Obdulia Benítez Pérez, Néstor Calderón Medina**Hospital Universitario Cmdte. Manuel Fajardo Rivero. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: jorgeeb@infomed.sld.cu**Señor Editor:**

La mielosis funicular o degeneración combinada subaguda de la médula espinal, que también se conoce como síndrome neuroanémico, es una degeneración medular desmielinizante, casi siempre combinada (de varios cordones medulares), que aparece vinculada sobre todo a la anemia perniciosa y la aclorhidria gástrica; sus manifestaciones neurológicas fundamentales son: parestesias, alteraciones de la sensibilidad profunda (ataxia con pérdida de la sensibilidad vibratoria explorada con el diapasón) y debilidad motora. La predisposición a la anemia perniciosa se hereda como un factor único autosómico dominante.¹ El 40 % de los pacientes tienen en suero un autoanticuerpo, una gammaglobulina 7s con actividad hacia el factor intrínseco y aproximadamente el 80 % tienen anticuerpos contra las células parietales de la pared gástrica. Es raro encontrar esta alteración en pacientes menores de 35 años. El contenido total de vitamina B₁₂ en el organismo es de 5 mg. La pérdida diaria es de aproximadamente 2,5 mg y las manifestaciones clínicas y hematológicas de anemia perniciosa aparecen cuando la vitamina B₁₂ corporal se ha reducido al 10 % de lo normal (0,5 mg).²

La etiología se vincula en el 80 % de los casos a la anemia perniciosa y, en menor cuantía, ha sido encontrada en diversas enfermedades: diabetes mellitus tipo 1, hipoparatiroidismo, enfermedad de Addison, hipopituitarismo, tiroiditis crónica, miastenia gravis, vitiligo, avitaminosis (pelagra, esprúe), ícteros hemolíticos, leucémicos, alcohólicos, nefríticos crónicos y palúdicos crónicos.³

Es común distinguir tres períodos en su evolución clínica:

Primer período prodrómico: Este es generalmente prolongado, con trastornos disestésicos iniciales hasta un año y percepciones parestésicas, como síntoma clínico más importante; el paciente refiere: sensaciones de hormigueo de las manos, «pie muerto», cosquilleo indefinido, sensación de pisar gravilla, de caminar sobre alfombras, entre otros trastornos de la sensibilidad.

No hay paralelismo entre la aparición de disestesias y el grado de anemia; en la mayoría de los casos, las disestesias persisten después de curada la anemia y obligan al paciente a consultar al médico en múltiples ocasiones. Los pacientes refieren sensación de ardor urente en la boca y la

287

lengua, acompañada en algunos casos de glositis. La astenia se manifiesta en esta etapa en los casos en que su período prodrómico es corto e impreciso. Puede presentarse sensación vertiginosa, y se puede encontrar palidez cutánea significativa, aunque puede faltar la facies anémica.⁴

Como consecuencia de este período, se establece el trastorno motor. La marcha paretoespástica o paretoatáxica se impone sobre las disestesias iniciales, domina el cuadro clínico y ocasiona incoordinación en la marcha.

Segundo período: Se establece el tratamiento oportuno de los trastornos citados anteriormente, pese a que en ocasiones el cuadro neurológico se agrava cada vez más y la intensidad en la incoordinación motriz y los progresos de la parálisis obligan al enfermo a permanecer en cama. Los reflejos tendinosos, especialmente el rotuliano y el aquiliano en las formas mielósicas laterales, están aumentados y en ocasiones se aprecia clonus. En las formas cordonaes posteriores los reflejos tendinosos quedan abolidos desde el principio, lo que obliga a establecer el diagnóstico diferencial de la enfermedad con la tabes dorsal.

Con frecuencia, el signo de Babinski se manifiesta positivo en las esclerosis mielósicas cordonaes laterales. El trastorno parésico es predominante, se manifiesta por una paraplejía flácido-espástica, en el primer caso relacionado con la coexistencia de lesiones del cordón posterior de la médula espinal. No falta la anorexia y el cuadro de anemia perniciosa puede acompañarse de febrículas.

La sintomatología nerviosa continúa dominando el cuadro clínico por encima de la anemia, pero se aprecia palidez cutaneomucosa y pueden aparecer soplos cardíacos. La degeneración combinada subaguda de la médula espinal o mielosis funicular puede aparecer y transcurrir sin manifestaciones anémicas.^{4,5}

La punción lumbar y el estudio del líquido cefalorraquídeo contribuyen a descartar la sífilis medular. Es poco frecuente que la mielosis funicular aparezca sin aclorhidria gástrica.

Tercer período: La duración total de los síndromes meduloanémicos abandonados a sí mismos, es entre cuatro meses y dos o más años, y durante su curso pueden presentarse breves remisiones. Sin tratamiento médico, la enfermedad se agrava rápidamente.

La paraplejía, de inicio flácida, se transforma en espástica, aumenta su intensidad y el enfermo, incluso en la cama, es incapaz de realizar los movimientos elementales. El trastorno esfinteriano es constante, y la incontinencia urinaria es la regla. Se establecen graves trastornos tróficos en zonas de apoyo (úlceras por presión), se afecta además de la sensibilidad profunda, la sensibilidad al tacto, al dolor y al calor. Los reflejos cutáneos y tendinosos tienden a abolirse.

En esta fase aparecen trastornos psíquicos, a veces muy pronunciados, y adoptan el aspecto de delirio, especialmente de persecución. Además, existe amnesia, estado de confusión mental, pobreza de ideas en la expresión oral. La progresión y exacerbación de las manifestaciones psíquicas constituyen un signo de mal pronóstico y no tarda en presentarse la muerte.⁵

Datos de Laboratorio: En la sangre los eritrocitos son grandes y ovalados; existen además otros pocos pequeños y deformes (poiquilocitosis producto de eritropoyesis deficiente en la médula ósea). El número de leucocitos se encuentra generalmente por debajo de $5 \times 10^9/L$ y los granulocitos, que comprenden menos del 50 % de los leucocitos, tienden a ser multisegmentados. Las plaquetas usualmente se encuentran en número menor ($4 \times 10^9/L - 10 \times 10^9/L$). Los reticulocitos suelen ser menos de un 3 %. La bilirrubina no conjugada está elevada, pero rara vez por encima de $34 \mu\text{mol/L}$.

La médula ósea está hiperactiva, los metamielocitos gigantes son predominantes. Los megacariocitos se encuentran hipersegmentados y reducidos en número, la hemosiderina está aumentada y se observa en forma de gránulos finos.⁶

Otras pruebas de laboratorio: Los pacientes no secretan ácido libre en el estómago y solo cantidades muy pequeñas de jugo gástrico; la actividad de la deshidrogenasa láctica sérica (LDH) se encuentra excesivamente elevada. La prueba de Schilling demuestra que la concentración de vitamina B₁₂ marcada con cobalto 57 se encuentra muy deficiente.

Puede establecerse el diagnóstico diferencial con el déficit de ácido fólico, que produce las mismas manifestaciones hematológicas que la anemia perniciosa; sin embargo, los cambios en la sangre ocurren rápidamente y están en relación con las reservas de ácido fólico que duran uno o dos

meses. Entre sus causas más frecuentes, se encuentra la desnutrición, especialmente asociada al alcoholismo (anemia megaloblástica nutricional). La deficiencia de ácido fólico causa esprúe y puede complicar ciertas anemias hemolíticas crónicas, como la anemia de células falciformes.

Ocasionalmente, se observa en epilépticos que llevan tratamiento con primidona, difenilhidantoína o fenobarbital; estos medicamentos interfieren con la absorción del folato, y en pacientes leucémicos después del tratamiento con metrotexato, pirimetamina o triantereno, los cuales bloquean la reducción del ácido fólico a su forma metabólicamente activa: el ácido folínico.

En anemias megaloblásticas causadas por deficiencia de ácido fólico, no se encuentran síntomas de afectación del sistema nervioso central (SNC); el ácido gástrico libre puede estar normal y la prueba de absorción de vitamina B₁₂ es normal.⁶

Pronóstico

La anemia perniciosa sin tratamiento es mortal. Los síntomas del SNC son reversibles si han tenido una duración inferior a seis meses, pero pueden ser permanentes si persisten por mayor tiempo. El conteo de reticulocitos comienza a aumentar hacia el cuarto día de tratamiento y alcanza un máximo entre el sexto y el décimo día y la hemoglobina se normaliza hacia las seis semanas. La aclorhidria resistente a la histamina persiste y la prueba de Schilling permanece alterada.⁷

En la vigésimo tercera edición del Diccionario de la Lengua Española se define el vocablo enfocar, en su cuarta acepción, como: dirigir la atención o el interés hacia un asunto o problema, desde unos supuestos previos, para tratar de resolverlo acertadamente.⁸ La problemática tratada convoca a la reflexión, al tener como punto de partida aspectos de la sintomatología de este padecimiento, que despiertan el interés y permite aplicar con especial cuidado el método clínico, que hace posible desenvolverse con habilidad en asuntos tan sistemáticos y cotidianos, como la atención a los enfermos. Esto implica, a su vez, una anamnesis cuidadosa y un examen físico exhaustivo y detallado, el empleo de pruebas complementarias que conduzcan a la comprobación del diagnóstico positivo y una adecuada prescripción de la terapéutica esencial y resolutive de las dolencias de cada uno de los pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wolpert F, Baráth K, Brakowski J, Renzel R, Linnebank M, Gantenbein AR. Funicular Myelosis in a Butcher: It Was the Cream Cans. *Case Rep Neurol Med* [internet]. 2015 Jan. 28 [citado 4 feb. 2016];2015:[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4324743/>
2. Brito A, Hertrampf E, Olivares M, Gaitán D, Sánchez H, Allen LH, Uauy R. Folatos y vitamina B12 en la salud humana. *Rev méd Chile* [internet]. 2012 nov. [citado 25 ene. 2016];140(11):[aprox. 12 p.]. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872012001100014&lng=es
3. Mechan V, Ramírez J, Cerrillo G, Ticse L, Ramos T. Anemia perniciosa y atrofia gástrica. *Acta Méd Peruana* [internet]. 2012 oct.-dic. [citado 25 ene. 2016];29(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1728-59172012000400007&lng=es&nrm=iso
4. Saiz-Mendiguren R, García-Eulate R, García Lallana A, Irimia P, Martínez Vila EA. RM en el diagnóstico y control evolutivo de la degeneración combinada subaguda: A propósito de un caso. *An Sis Sanit Navarra* [internet]. 2012 mayo-ago. [citado 25 ene. 2016];35(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272012000200016&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4321/S1137-66272012000200016>

5. Gröber U, Kisters K, Schmidt J. Neuroenhancement with Vitamin B12—Underestimated Neurological Significance. *Nutrients* [internet]. 2013 Dec. [citado 25 ene. 2016];5(12):[aprox. 15 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3875920/>
6. Rodríguez Carrera V. Anemia megaloblástica por déficit vitamínico [internet]. España: Universidad de Valladolid; 2014 [citado 25 ene. 2016]. Disponible en: <http://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/5018/7/TFG-H36.pdf>
7. De Paz R, Hernández-Navarro F. Manejo, prevención y control de la anemia perniciosa. *Nutr Hosp* [internet]. 2005 nov.-dic. [citado 25 ene. 2016];20(6):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112005000800011&lng=es
8. Real Academia Española. Enfocar [internet]. España: RAE; 2016 [citado 4 feb. 2016]. Disponible en: <http://dle.rae.es/?id=FIJ8jj4>

Recibido: 13 de mayo de 2017

Aprobado: 1 de junio de 2017

Jorge Eduardo Berrios Águila. Hospital Universitario Cmdte. Manuel Fajardo Rivero. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: jorgeeb@infomed.sld.cu