

Neuralgia amiotrófica del diabético, a propósito de un caso

Méndez Herrera Carlos Rafael,* Cordoví Rodríguez Damisela**

RESUMEN

La neuralgia amiotrófica del diabético o síndrome de Bruns Garland es una forma poco frecuente de presentación de la neuropatía diabética, por lo que consideramos de interés el reporte de un caso de una paciente de 62 años de edad, con diabetes mellitus tipo 2 de siete años de evolución, que presenta un cuadro clínico y neurofisiológico típico de esta entidad. Desde el punto de vista fisiopatológico, se sospecha que este cuadro tiene un origen inmuno-mediado, en el caso que nos ocupa se presenta en coexistencia con una artritis reumatoide, enfermedad de origen autoinmunitario definido.

Palabras clave: Neuralgia amiotrófica, neuropatía diabética proximal, síndrome de Bruns Garland, diabetes mellitus, radiculoplexopatía lumbar, neuropatía del cuádriceps.

Amyotrophic neuralgia in the diabetic, with regard to a case

ABSTRACT

Amyotrophic neuralgia in the diabetic patient or Bruns Garland syndrome is not too frequent form of presentation of the diabetic neuropathy. We consider very important the report of a 62 year old female patient with type II Diabetes Mellitus with a 7 year evolution, that presents clinical and neurophysiologic symptoms have an immune-mediated origin. In this case the symptoms are presented in coexistence with rheumatoid arthritis a well defined disease of an immune origin.

Key words: Amyotrophic neuralgia, proximal diabetic neuropathy, Bruns Garland syndrome, diabetes mellitus, lumbar radiculoplexopathy, quadriceps neuropathy.

INTRODUCCIÓN

La afectación del sistema nervioso periférico es una de las complicaciones frecuente de la diabetes mellitus. La incidencia de la neuropatía diabética aumenta con los años de evolución de la enfermedad y el espectro de manifestaciones puede ser muy variado.¹ La amiotrofia diabética también conocida como neuropatía diabética proximal o síndrome de Bruns- Garland es una de las formas menos frecuentes de presentación de la neuropatía diabética.²

Fue Bruns, en 1890, el primero en describir una forma de neuropatía proximal de predominio motor asociada a la diabetes mellitus. Más de un siglo después, Garland, en 1955, realiza una descripción detallada del síndrome en cinco pacientes diabéticos y lo denomina amiotrofia diabética, completando posteriormente esta descripción con otros siete pacientes con manifestaciones clínicas similares.³

La fisiopatología de esta entidad aún no es bien conocida existiendo controversias sobre la misma.^{4,5} Se plantean dos hipótesis fundamentales: una que intenta explicar el proceso como expresión de una isquemia del plexo lumbar por compromiso de la vasonervorun en el contex-

to de la microangiopatía diabética y la otra que plantea un posible origen inflamatorio inmuno-mediado del síndrome, basado en el hallazgo de alteraciones inflamatorias perivasculares en estudios biópsicos y en la respuesta clínica obtenida mediante el uso de inmunoglobulina endovenosa y otros inmunomoduladores e inmunosupresores.⁶⁻⁸

En el presente trabajo realizamos el reporte de un caso de amiotrofia diabética unilateral en una paciente con manifestaciones clínicas y cuadro evolutivo típico. El caso que nos ocupa se presenta en coexistencia con una artritis reumatoide, enfermedad de origen autoinmunitario definido, lo cual podría apoyar la hipótesis autoinmunitaria como origen de esta forma de neuropatía diabética.

REPORTE DE CASO

Historia de la enfermedad actual

Se trata de una paciente femenina de 62 años de edad con antecedentes de artritis reumatoide y diabetes mellitus tipo 2 de 20 y siete años de evolución, respectivamente. Para el control de la diabetes la paciente realiza dieta prescrita y recibe tratamiento con hipoglucemiantes orales (Glibenclamida). Acude a nuestra consulta refiriendo que desde hace seis meses comenzó a presentar un cuadro caracterizado inicialmente por dolor intenso, de localización en la cara anterolateral del muslo izquierdo, de carácter lancinante acompañado de sensación ardorosa

* Especialista en Neurología. Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN) Cuba.

** Especialista en Medicina General Integral. Policlínico Docente Comunitario "Efraín Mayor Amaro".

de igual localización. Aproximadamente a los 15 días de iniciado el cuadro, el dolor comenzó a disminuir de intensidad sin llegar a desaparecer y se asocia a éste la presencia de debilidad y atrofia de la musculatura proximal del miembro afecto, lo cual comprometió inicialmente la realización de actividades como subir y bajar escaleras, así como incorporarse de la posición de sentado. Además la paciente refiere pérdida de aproximadamente 25 libras de peso desde el inicio de las manifestaciones clínicas.

Examen físico

El examen físico general revela signos vitales dentro de límites normales, tensión arterial de 130/85 mmHg, frecuencia cardíaca de 78 latidos por minutos, pulsos periféricos presentes, simétricos y sincrónicos y frecuencia respiratoria de 18 respiraciones por minutos. El examen neurológico constata funciones psíquicas superiores normales, no alteraciones meníngeas, cerebelosas ni de pares craneales, tampoco se apreciaron movimientos involuntarios. Los movimientos voluntarios activos y la fuerza muscular se encontraron disminuidos en Iliopsoas, aductores de cadera y cuádriceps femoral, comprometiendo fundamentalmente a este último músculo y por tanto la extensión de rodilla.

Al realizar el examen de los reflejos miotáticos comprobamos que existía una severa disminución del reflejo patelar izquierdo y de ambos reflejos aquilianos. Desde el punto de vista sensorial no constatamos alteración objetiva de la sensibilidad superficial, ni de la batiestesia, pero sí de la parestesia o sensación vibratoria en los extremos más distales de ambos miembros inferiores hasta el nivel del tobillo.

Exámenes complementarios

Los estudios hemoquímicos y hemocitométricos realizados fueron normales, excepto la glicemia que mostró cifras de 9.8 mmol/l, velocidad de sedimentación globular de 58 mm/1 hora y la hemoglobina glucosilada que fue de

5.1%, siendo el valor de referencia para esta última en nuestro laboratorio de cifras menores de 4.2%.

Se realizó electromiografía de aguja y estudio de conducción nerviosa. Para la exploración electromiográfica se utilizó electrodo monopolar concéntrico de acero inoxidable y un equipo Neurónica 5, se exploraron los músculos cuádriceps en sus vastos mediales y laterales, aductores de cadera y semimembranosos. Los resultados se resumen en la tabla 1. Los hallazgos fundamentales fueron la presencia de actividad de denervación en cuádriceps y aductores izquierdos con signos de reinervación de igual localización y patrón de reclutamiento entre intermedio y aislado con mayor participación del vasto lateral del cuádriceps.

En el estudio de conducción nerviosa, se utilizaron electrodos de superficie y se exploraron fibras motoras y sensitivas de los nervios medianos, peroneos profundos y surales, encontrándose potenciales motores normales y fibras sensitivas con enlentecimiento de la conducción y prolongación de las latencias distales en todos los nervios explorados.

DISCUSIÓN

La amiotrofia diabética se presenta típicamente con debilidad de moderada a severa intensidad de los músculos de la cintura pelviana, acompañada de atrofia de igual localización,^{4,9} aunque están descritos en la literatura casos con compromiso de músculos distales de los miembros inferiores e incluso algunos que interesan los músculos de la cintura escapular.^{10,11} Estas manifestaciones motoras suelen ir precedidos por dolor lancinante, de carácter quemante y localización en la región antero-lateral del muslo.^{1,4,5} La evolución y modo de instauración suele ser subaguda con mejoría incluso espontánea en un periodo de seis meses a un año, aunque puede ser mayor.^{5,12} La recuperación suele ser la regla en la mayor parte de los casos, aunque en un por ciento no despreciable de pacientes quedan secuelas permanentes.¹²

Tabla 1. Hallazgos electromiográficos en una paciente con amiotrofia diabética.

Músculos exploradores	Actividad espontánea +	Potenciales de unidad motora			Patrón de reclutamiento
		Amplitud	Duración	Polofasismo	
Vasto medial D	No	Normal	Normal	No	Interferencial
Vasto lateral D	No	Normal	Normal	No	Interferencial
Vasto medial I	Sí	Aumentada	Aumentada	Sí	Intermedio
Vasto lateral I	Sí	Aumentada	Aumentada	Sí	Aislado
Aductores D	No	Normal	Normal	No	Interferencial
Aductores I	Sí	Aumentada	Aumentada	Sí	Intermedio
Semimemb. D	No	Normal	Normal	No	Interferencial
Semimemb. I	No	Normal	Normal	No	Interferencial

D: Derecho. I: Izquierdo. +: Ondas agudas positivas y potenciales de fibrilación.

Esta entidad suele presentarse en adultos mayores o de edad media, con diagnóstico de diabetes mellitus, no obstante algunos autores han reportado casos en personas jóvenes e incluso en pacientes no diabético (13;14). Las manifestaciones pueden ser simétricas o asimétricas como el caso que nos ocupa (12;15). El reflejo patelar usualmente está disminuido o abolido y la ausencia de manifestaciones sensitivas es una característica frecuente, aunque algunos pacientes experimentan disminución de la misma en el territorio de inervación del nervio femoral o el safeno.¹⁶ El músculo más comprometido suele ser el cuádriceps femoral, otros músculos como el Ileopectineo, los isquiotibiales y los glúteos pueden estar involucrados en el proceso.^{6,12}

Desde el punto de vista neurofisiológico, el estudio diagnóstico de elección es la electromiografía de aguja, mediante la cual se constata la presencia de actividad de denervación que indica el compromiso de la motoneurona inferior o su prolongación axonal.¹⁷ En algunos casos se puede encontrar actividad de denervación de los músculos paravertebrales lumbares lo que expresa que además del plexo lumbar están involucradas las raíces espinales. Otros estudio neurofisiológico que pueden ser empleado es la determinación de la onda F, lo que resulta aún más útil cuando se trata de casos unilaterales donde la diferencia entre lados es más evidente.⁶

En la comprensión de la fisiopatología de la neuropatía diabética aún nos encontramos en la frontera del conocimiento, se plantea que tiene un origen multifactorial y se enuncian dos posibles hipótesis, una metabólica y una isquémica. La hipótesis metabólica se sustenta en el hecho de que la hiperglicemia conlleva a diferentes cambios metabólicos como es la activación de la vía del sorbitol, la deficiencia del mioinositol a nivel del nervio y la aceleración de la glicocilación no enzimática, así como el frecuente compromiso de las fibras autonómicas, muy resistentes a la isquemia y la mejoría evidente que experimentan los pacientes con el adecuado control glicémico.^{1,8} Por otra parte, la hipótesis isquémica se basa en el conocido daño microvascular que produce la diabetes mellitus en diferentes órganos dianas como los nervios periféricos, la retina, los riñones, entre otros.⁸ En la amiotrofia diabética como planteamos anteriormente se sospecha que exista además un mecanismo inmunomediado pues está descrita una mejoría evidente del cuadro con el uso de inmunoglobulina endovenosa,^{18,20} así también se ha encontrado una asociación estrecha entre la amiotrofia diabética y otros cuadros de origen inmunológico como, por ejemplo, la tiroiditis autoinmune de Hashimoto.²¹ Nuestra paciente además de la diabetes presenta una artritis reumatoide cuya enfermedad tiene un conocido origen autoinmunitario. Esta asociación entre artritis reumatoide y amiotrofia diabética no ha-

bía sido reportada en la literatura hasta el momento de la redacción de este manuscrito.

CONCLUSIONES

La amiotrofia diabética o neuropatía diabética proximal es una entidad propia con un cuadro clínico, curso evolutivo y pronóstico definido, que resulta poco frecuente dentro del diapason de manifestaciones de la neuropatía diabética, pero no es una enfermedad rara. Consideramos debe ser del manejo de todos los que atendemos a pacientes con afecciones neurológicas, profundizar en el conocimiento de sus mecanismos fisiopatológicos nos permitirá tomar una conducta médica más consecuente.

REFERENCIAS

1. Bansal V, Kalita J, Misra UK. Diabetic neuropathy. *Postgrad Med J* 2006; 82(964): 95-100.
2. Soler L, Pou A, Fossas P, Bayes A, Tolosa E, Reixach R, et al. Diabetic amyotrophy. An infrequent form of diabetic neuropathy. *Rev Clin Esp* 1983; 168(5): 361-4.
3. Hugh G. Diabetic amyotrophy. *Br Med J* 1955; 2: 1287-90.
4. Idiculla J, Shirazi N, Opacka-Juffry J, Ganapathi. Diabetic amyotrophy: a brief review. *Natl Med J India* 2004; 17(4): 200-2.
5. Davidson RA, Travis MT, Bernier RM. Bruns-Garland syndrome (diabetic amyotrophy). *Orthopedics* 2003; 26(1): 87-8.
6. Chokroverty S, Sander HW. AAEM case report #13: diabetic amyotrophy. *Muscle Nerve* 1996; 19(8): 939-45.
7. Baba M. Diabetic amyotrophy or proximal diabetic neuropathy an immune-mediated condition? *Intern Med* 2001; 40(4): 273-4.
8. Simmons Z, Feldman EL. Update on diabetic neuropathy. *Curr Opin Neurol* 2002; 15(5): 595-603.
9. Barohn RJ, Sahenk Z, Warmolts JR, Mendell JR. The Bruns-Garland syndrome (diabetic amyotrophy). Revisited 100 years later. *Arch Neurol* 1991; 48(11): 1130-5.
10. Wada Y, Yanagihara C, Nishimura Y, Oka N. A case of diabetic amyotrophy with severe atrophy and weakness of shoulder girdle muscles showing good response to intravenous immune globulin. *Diabetes Res Clin Pract* 2007; 75(1): 107-10.
11. Ogawa K, Sasaki H, Kishi Y, Yamasaki H, Okamoto K, Yamamoto N et al. A suspected case of proximal diabetic neuropathy predominantly presenting with scapulohumeral muscle weakness and deep aching pain. *Diabetes Res Clin Pract* 2001; 54(1): 57-64.
12. Coppack SW, Watkins PJ. The natural history of diabetic femoral neuropathy. *Q J Med* 1991; 79(288): 307-13.
13. Bhanushali MJ, Muley SA. Diabetic and non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Neurol India* 2008; 56(4): 420-5.
14. Dyck PJ, Norell JE, Dyck PJ. Non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy: natural history, outcome and comparison with the diabetic variety. *Brain* 2001; 124(Pt 6): 1197-207.
15. Leedman PJ, Davis S, Harrison LC. Diabetic amyotrophy: reassessment of the clinical spectrum. *Aust N Z J Med* 1988; 18(6): 768-73.
16. Sax TW, Linfante I, Lichtenstein SH, Rutkove SB. Diabetic amyotrophy with ipsilateral loss of the saphenous sensory response. *Muscle Nerve* 2001; 24(10): 1404-5.
17. Chokroverty S. Proximal nerve dysfunction in diabetic proximal amyotrophy. *Electrophysiology and electron microscopy. Arch Neurol* 1982; 39(7): 403-7.
18. Ogawa T, Taguchi T, Tanaka Y, Ikeguchi K, Nakano I. Intravenous immunoglobulin therapy for diabetic amyotrophy. *Intern Med* 2001; 40(4): 349-52.

19. Fernandes Filho JA, Nathan BM, Palmert MR, Katirji B. Diabetic amyotrophy in an adolescent responsive to intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 2005; 32(6): 818-20.
20. Morii T, Fujita H, Toyoshima I, Sageshima M, Ito S. Efficacy of immunoglobulin and prednisolone in diabetic amyotrophy. *Endocr J* 2003; 50(6): 831-2.
21. Engel PA, Qian J. Diabetic amyotrophy and autoimmune thyroiditis: are they related? *J Am Geriatr Soc* 2004; 52(8): 1408-9.



Correspondencia: Carlos Rafael Méndez Herrera
Edificio 86 Apto. 27, Alberro, Cotorro,
Ciudad de la Habana, Cuba
Correo electrónico: carlos.rafael@neuro.ciren.cu
carlosr.mendez@infomed.sld.cu