

Neuropatía motora multifocal

Multifocal motor neuropathy

Viridiana Robles-Sánchez¹, Estefanía G. Torres-Marcín¹, Alicia Garmendia-Rebolledo²,
Plácido Coyac-Cuautle³, Arturo García-Galicia^{4*}, Deyaneira Palacios-Figueroa⁵,
Nancy R. Bertado-Ramírez⁴, Álvaro J. Montiel-Jarquín⁴ y Jorge Loría-Castellanos⁶

¹Departamento de Medicina Interna; ²Departamento de Neurología. Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Gral. de Div. Manuel Ávila Camacho, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS); ³Departamento de Neurología, Neurofisiología integral de Puebla; ⁴Dirección de Educación en Investigación; ⁵Departamento de Enseñanza. Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Gral. de Div. Manuel Ávila Camacho, IMSS. Puebla de Zaragoza, Pue.; ⁶Coordinación de Proyectos Especiales en Salud, IMSS, Ciudad de México. México

Resumen

La neuropatía motora multifocal se presenta como una mononeuropatía múltiple motora pura asimétrica de las extremidades superiores, con atrofia. Prevalencia de 0.2 a 2 por 100,000 habitantes. Es de etiopatogenia autoinmune que afecta a los nervios periféricos y provoca bloqueo de la conducción nerviosa. Los criterios clínicos de diagnóstico y criterios electrofisiológicos son clave en el diagnóstico, siendo el tratamiento la inmunoglobulina intravenosa. Se presenta el siguiente caso clínico de una enfermedad crónica, progresiva, poco diagnosticada y potencialmente tratable.

Palabras clave: Neuropatía motora multifocal. Desmielinización. Bloqueo de conducción. Inmunoglobulina intravenosa.

Abstract

Multifocal motor neuropathy presents as a pure asymmetric multiple motor mononeuropathy of the upper extremities, with atrophy. Prevalence of 0.2 to 2 per 100,000 inhabitants. It is of autoimmune etiopathogenesis affecting peripheral nerves, causing nerve conduction block. Clinical diagnostic criteria and electrophysiological criteria are key in the diagnosis, being the treatment intravenous immunoglobulin. The following clinical case of a chronic, progressive, underdiagnosed and potentially treatable disease is presented.

Keywords: Multifocal motor neuropathy. Demyelination. Conduction block. Intravenous immunoglobulin.

*Correspondencia:

Arturo García-Galicia

E-mail: neurogarcia Galicia@yahoo.com.mx

0185-3252 / © 2024 Asociación Médica del Centro Médico ABC. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 06-11-2024

Fecha de aceptación: 07-11-2024

DOI: 10.24875/AMH.M24000090

Disponible en internet: 24-01-2025

An Med ABC 2024;69(Supl 1):12-16

www.analesmedicosabc.com

Introducción

La neuropatía motora multifocal (NMM) es un trastorno único que se presenta como una mononeuropatía múltiple motora pura asimétrica de las extremidades superiores, de distribución multifocal con atrofia a menudo prominente¹. Es una enfermedad rara, con una prevalencia de 0.2 a 2 por 100,000 habitantes². La NMM afecta más comúnmente a los hombres, con una proporción hombre: mujer de 2.7:1. La edad de aparición oscila entre los 20 y los 50 años, con edad media de 40 años³. Es de etiopatogenia autoinmune que afecta a los nervios periféricos, lo que provoca desmielinización, usualmente con bloqueo de la conducción nerviosa. Los mecanismos fisiopatológicos que ocasionan bloqueo de la conducción son desmielinización focal, bloqueo de los canales de sodio y potasio, e hiperpolarización de la membrana axonal⁴.

Se reporta la presencia de anticuerpos inmunoglobulina (Ig) M anti-GM1 en el 50% de los casos. La mitad de los pacientes tienen anticuerpos anti-GM1, que es un gangliósido que se expresa en el axolema ganglionar, lo que sugiere un ataque mediado inmunariamente contra las moléculas ganglionares⁴. La proteína GM1 se presenta en gran concentración en los nervios periféricos motores y, más específicamente, se ubica en los nodos de Ranvier, mientras que en los nervios sensitivos no se presenta. Esta proteína favorece y estabiliza los canales iónicos, principalmente de sodio y potasio, y facilita así la propagación del potencial de acción. La alteración de estos canales causa una disminución del potencial de acción⁵.

La característica clínica principal es un déficit puramente motor con distribución multifocal y asimétrica de nervios individuales, sin afectación sensorial ni signos evidentes de neurona motora superior⁶. El primer síntoma suele ser la debilidad distal de las extremidades superiores, pero con preservación de los flexores de los dedos. El pie caído es el primer síntoma en un tercio de los pacientes. La debilidad muscular a menudo se ve exacerbada por el frío⁷. Después del inicio, algunos pacientes experimentan un empeoramiento lento y progresivo, y otros pueden tener deterioros graduales o abruptos a medida que se afectan nuevos nervios motores⁸. Las fasciculaciones y los calambres son prominentes hasta en 40% de los pacientes, y ocasionalmente generan hipertrofia muscular local⁹. Los reflejos tendinosos profundos suelen estar reducidos en la extremidad afectada, pero también pueden ser normales. Entre el 20 y 85% de los pacientes con NMM presentan

seropositividad para el anticuerpo IgM anti-GM1¹⁰, aunque la sensibilidad es baja y son detectables en una proporción de pacientes neurológicamente normales.

Los criterios clínicos de diagnóstico para NMM propuestos por la Federación Europea de Sociedades de Neurología y la Sociedad de Nervios Periféricos son debilidad sin pérdida sensorial, lento curso progresivo o por pasos, afectación asimétrica de dos o más nervios motores por más de un mes y ausencia de signos de neurona motora superior. La identificación electrofisiológica del bloqueo de la conducción motora es el criterio clave en el diagnóstico de NMM¹¹. Otros paraclínicos incluyen perfil inmunológico habitualmente normal, creatinasa sin sugerencia de miopatía primaria¹², proteínas del líquido cefalorraquídeo normales (66% de los pacientes) o ligeramente aumentadas (hasta 0.8 g/l) en el 33% de los casos¹⁰.

La NMM es un diagnóstico importante que considerar dado que existe un tratamiento disponible: la inmunoglobulina intravenosa (IGIV). La dosis inicial administrada es 0.4 mg/kg por 5 días consecutivos, para un total de 2 g/kg¹¹. Es el tratamiento de primera línea pero largo plazo puede volverse menos efectiva¹³. El manejo integral tiene como objetivo reducir el déficit motor junto con el bloqueo de conducción y ralentizar la degeneración axonal en curso, sin embargo la mayoría de los pacientes requieren de tratamiento de mantenimiento para prevenir el empeoramiento clínico. A pesar de ello, una proporción significativa de pacientes presenta progresión de la enfermedad con una fuerza muscular reducida¹⁴.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino que inicia en el 2015 con monoparesia en miembro torácico derecho (MTD), así como parestesias en glúteos, los cuales fueron progresivos: recibió tratamiento de rehabilitación física durante tres meses, sin mejoría. En 2018 la monoparesia en brazo derecho limitaba las actividades diarias, presenta atrofia en hombro derecho y tríceps, y parestesias en miembros pélvicos de predominio izquierdo; el departamento de ortopedia reinicia fisioterapia durante seis meses sin mejoría.

En 2021 comienza con paresia en miembros pélvicos de predominio izquierdo, parestesias en dedos de mano izquierda. En 2023 el servicio de neurología descarta compromiso de nervios craneales, destaca la marcada atrofia hipotenar en mano derecha y fasciculaciones (Fig. 1). Por Escala de Fuerza Muscular de Daniels: MTD puntajes de 2-3/5; miembro torácico izquierdo

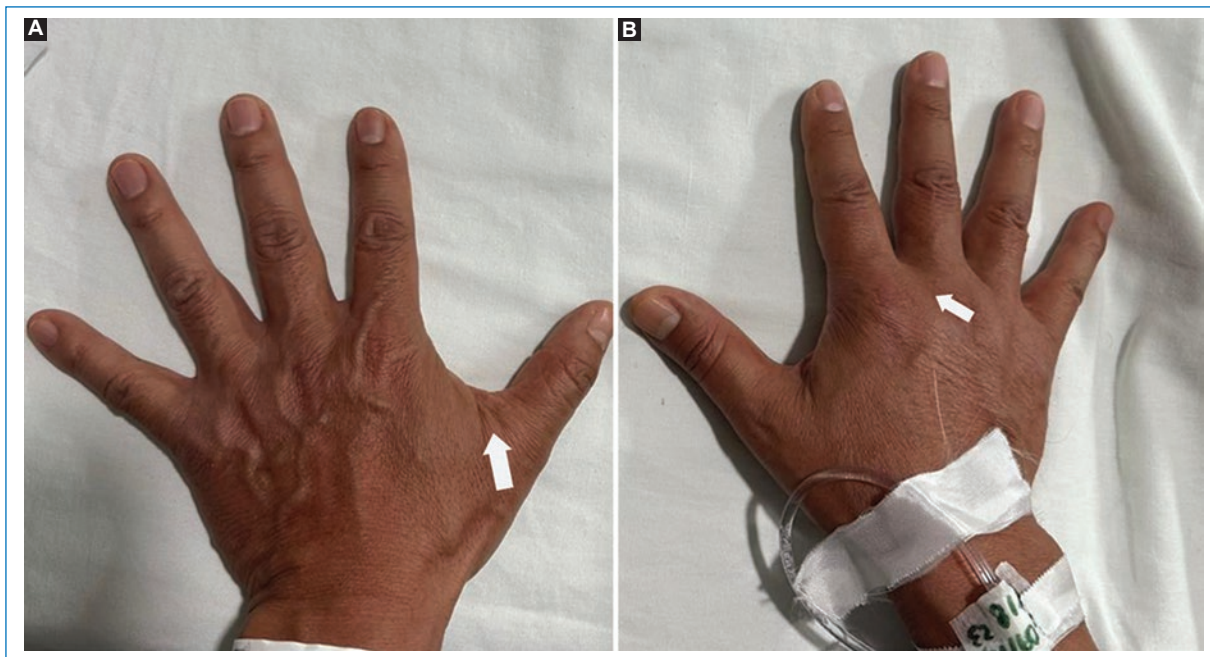


Figura 1. A y B: atrofia en ambas manos.

(MTI) puntajes 5/5. Reflejos miotendinosos: MTD bicipital, estilo radial y tricipital +/-++++; miembro pélvico derecho (MPD) patelar y aquiliano bilateral ++/++++; MTI bicipital, estilo radial y tricipital ++/++++; miembro pélvico izquierdo (MPI) patelar y aquiliano bilateral: ++/++++. Por lo anterior, en contexto de monoparesia de del miembro torácico derecho y sus signos de denervación son atribuidos al daño en nervio axilar.

Pese a existir datos de radiculopatía lumbar, por la disestesias e hipoestesias se consideró además neuropatía sensitiva. La electromiografía de cuatro extremidades reporta bloqueo de conducción mayores del 50% (nervios motores: mediano bilateral, musculocutáneo izquierdo, cubital derecho), afección neuropática motor-axonal del musculocutáneo y axilar derecho. Latencia de onda F prolongadas en cuatro extremidades sin atrapamiento de focal de nervios medianos (Fig. 2). Los laboratoriales se reportan sin alteraciones, incluyendo perfil inmunológico y tiroideo, líquido cefalorraquídeo normal (sin determinación de anti-GM1) (Tabla 1).

Se diagnostica NMM, y se inicia tratamiento con Ig 0.4 mg/g durante cinco días dosis total de 140 g, con mejoría clínica a los días de terminar tratamiento.

Discusión

La NMM es una patología poco frecuente, crónica, progresiva y con un importante impacto en la

Tabla 1. Resultados laboratoriales

Perfil inmunológico	
Anticuerpo anti-nucleares (ANA) (IFI)	Negativo
Anticuerpo anti-ADN de doble cadena (dsADN)	Negativo
Anticuerpo anti-SMITH	Negativo
Anticuerpo anti-Ro (SS-A)	Negativo
Panel viral	
VIH	No reactivo
Serología hepatitis C	No reactivo
Serología hepatitis B	No reactivo
Líquido cefalorraquídeo	
Aspecto	Transparente
Color	Incoloro
pH	89.00
Coagulabilidad	Negativo
Leucocitos	0 cél/mm ³
Eritrocitos	86 cél/mm ³
Glucosa	127 mmol/l
Proteínas totales	42.40
Tinta china	Negativo
Gram	No se observa

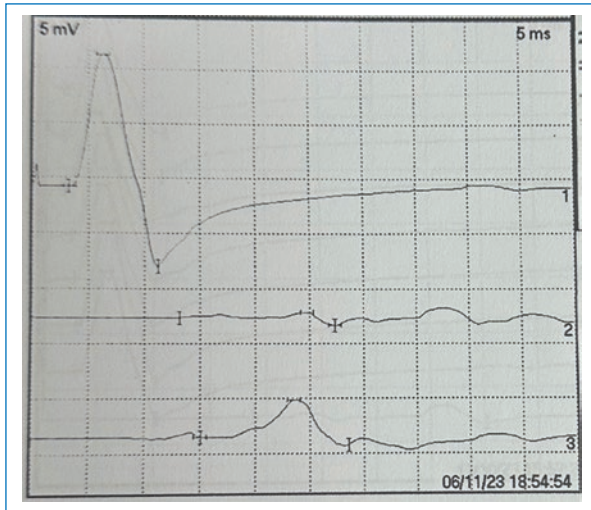


Figura 2. Electromiografía: nervio mediano izquierdo.

funcionalidad y calidad de vida del paciente. El patrón de debilidad sigue la distribución de nervios individualmente y afecta más comúnmente a las extremidades superiores distales. El diagnóstico diferencial incluye polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC), esclerosis lateral amiotrófica, neuropatías focales y radiculopatías, pero la clínica y el estudio electrodiagnóstico son suficientes para determinar la etiología, aun sin niveles de anticuerpos, e iniciar oportunamente el tratamiento. El electrodiagnóstico es fundamental para el diagnóstico y descartar afecciones similares, como el síndrome de Guillain-Barré o la polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica¹⁵.

En comparación con la neuropatía autoinmune más común, la PDIC, la NMM es más asimétrica y no evoluciona hacia una debilidad generalizada tan rápidamente. La neuropatía motora y sensorial desmielinizante adquirida multifocal, una variante poco común de PDIC similar a la NMM, se distingue clínicamente y en estudios de electrodiagnóstico por la afectación sensorial¹⁵.

En este caso clínico que se presenta, pese un diagnóstico tardío, el haber recibido un ciclo con Ig provocó mejoría clínica considerable. La aportación radica en resaltar la patología como sospecha clínica de la enfermedad, y por tanto su diagnóstico oportuno para un manejo precoz y multidisciplinario. Los años sin tratamiento y la pérdida axonal resultante son factores de mal pronóstico¹⁴.

Conclusión

Este caso clínico se trata de un paciente de 50 años con cuadro de neuropatía multifocal predominantemente motora,

con fasciculaciones y desarrollo de atrofia muscular. Aun cuando el diagnóstico fue tardío, la evidencia de trastornos de la conducción nerviosa periférica de tipo desmielinizante fue la piedra angular. En esta enfermedad muy rara, el conjunto del cuadro clínico y el estudio electrofisiológico son suficientes para establecer el diagnóstico, aun sin niveles de anticuerpos anti-gangliósidos. El diagnóstico tardío o erróneo no solo suele empeorar la sintomatología, sino que agrava las secuelas.

Este paciente con debilidad muscular, ausencia de signos piramidales, fasciculaciones y bloqueos de conducción mayores del 50% presentó además una evolución favorable al manejo con Ig.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. El estudio no involucra datos personales de pacientes ni requiere aprobación ética. No se aplican las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

1. Muley SA, Parry GJ. Multifocal motor neuropathy. *J Clin Neurosci.* 2012;19(9):1201-9.
2. Yeh WZ, Dyck PJ, van den Berg LH, Kiernan MC, Taylor B V. Multifocal motor neuropathy: controversies and priorities. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 2020;91(2):140-8.
3. Nobile-Orazio E, Gallia F. Multifocal motor neuropathy: current therapies and novel strategies. *Drugs.* 2013;73(5):397-406.
4. Franssen H. The node of ranvier in multifocal motor neuropathy. *J Clin Immunol.* 2014;34(S1):S105-S111.
5. Vlam L, van den Berg LH, Cats EA, Piepers S, van der Pol WL. Immune pathogenesis and treatment of multifocal motor neuropathy. *J Clin Immunol.* 2013;33(Suppl 1):S38-S42.
6. Guimarães-Costa R, Bombelli F, Léger JM. Multifocal motor neuropathy. *Curr Opin Neurol.* 2013;26(5):503-9.
7. Beadon K, Guimarães-Costa R, Léger JM. Multifocal motor neuropathy. *Curr Opin Neurol.* 2018;31(5):559-64.

8. Allen JA, Clarke AE, Harbo T. A practical guide to identify patients with multifocal motor neuropathy, a treatable immune-mediated neuropathy. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes*. 2024;8(1):74-81.
9. Jinka M, Chaudhry V. Treatment of multifocal motor neuropathy. *Curr Treat Options Neurol*. 2014;16(2):269.
10. Nguyen TP, Chaudhry V. Multifocal motor neuropathy. *Neurol India*. 2011;59(5):700-6.
11. Chiquete E, Vargas-Cañas ES, Plascencia-Álvarez NI, Ruano-Calderón LA, Zúñiga-García DG, Madrigal-Salas RG, et al. Recomendaciones sobre el diagnóstico y tratamiento de la neuropatía motora multifocal. *Rev Mex Neuroci*. 2018;19(1):1-22.
12. Arcila-Londono X, Lewis RA. Multifocal motor neuropathy. *Handb Clin Neurol*. 2013;115:429-42.
13. Jovanovich E, Karam C. Human immune globulin infusion in the management of multifocal motor neuropathy. *Degener Neurol Neuromuscul Dis*. 2016;6:1-12.
14. Leger JM, Guimaraes-Costa R, Ferfoglia RI. The pathogenesis of multifocal motor neuropathy and an update on current management options. *Ther Adv Neurol Disord*. 2015;8(3):109122.
15. Lawson VH, Arnold WD. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2014;10:567-76.