

DEBILIDAD MAL CONTADA

Ana de la Torre Pérez
R3 Neurología Hospital Fundación Alcorcón



CASO CLÍNICO



ANTECEDENTES PERSONALES:

- No alergias medicamentosas conocidas.
- No hábitos tóxicos.
- HTA sin tratamiento.
- Angioedema palpebral recidivante idiopático.
- Poliposis nasal.

TRATAMIENTO HABITUAL: No refiere.

SITUACIÓN BASAL: IABVD. Vida activa.
Informático jubilado.

CASO CLÍNICO



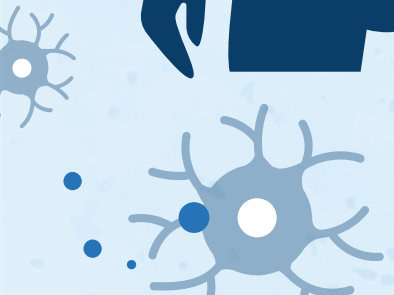
ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a Urgencias el XXXXXXXX por cuadro de **debilidad progresiva de 3-4 días** de evolución de **predominio distal en miembro superiores e inferiores**.

No clínica esfinteriana.

No alteraciones sensitivas.

No fiebre ni clínica infecciosa previa.



CASO CLÍNICO



- EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA INICIAL:**
- Funciones superiores conservadas.
 - Pares craneales sin alteraciones.
 - BM en MMSS: flexión de codo bilateral 4-/5, **flexoextensión de muñeca 4-/5, interóseos 3/5**, resto 5/5.
 - BM en MMII: **flexión de cadera 4+/5**, flexión de rodilla y pie 4+/5.
 - **No déficit sensitivo.**
 - **Arreflexia global.** RCP flexor bilateral.
 - Marcha no explorada.



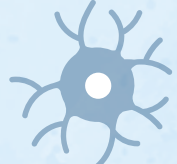
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- **Analítica de sangre:**
 - Hemograma y coagulación normales.
 - Iones en rango.
 - CPK 180, LDH 215. PCR <1
 - IgA normal.
- **TC craneal:** Sin evidencia de patología intracraneal aguda.
- **LCR:** 2 leucos. Glu 57. Prot 31.

Tetraparesia arrefléxica de instauración progresiva, sospecha de polineuropatía aguda tipo Guillain-Barré.

INGRESO EN NEUROLOGÍA + INICIO DE INMUNOGLOBULINAS IV





INDAGANDO EN LA HISTORIA...

4 DÍAS



Marcada debilidad en miembros superiores e inferiores con empeoramiento progresivo.

1 MES



Era capaz de ir al gimnasio, montar en bicicleta..

3 MESES



Su mujer refiere que tiene marcada astenia, pérdida de unos 10Kgs, menor apetito y disfunción eréctil.

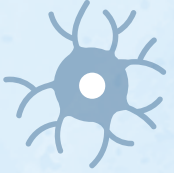
6 MESES



Comenzó a hacer más ejercicio motivado por la necesidad de "ponerse fuerte".
Cambio físico con afilamiento y disminución del volumen del cuello, pérdida de masa en las manos que el paciente minimiza.



*No pérdida de esfínteres. No clínica bulbar. No alteraciones sensitivas. No antecedentes infecciosos.



EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

- **Marcada debilidad muscular de predominio distal de las cuatro extremidades, sobre todo en MMSS.**
- BM en MMSS → Proximal 4+/5, flexo-extensión muñeca 3/5 (peor derecha), flexo-extensión dedos 2/5.
- BM en MMII → abd/adducción cadera 4+/5, resto 4/5 salvo dorsiflexión pie 4-/5.
- BM cervical normal.
- **Atrofia muscular en trapecio, antebrazo, gastrocnemios e interóseos bilateral.**
- NO fasciculaciones.
- **Sensibilidad tactoalgésica y parestesia conservada.**
- **Arreflexia global** salvo estilorradales +/-++++
- RCPFB. No clonus. Hoffman negativo.
- **Romberg en baile de tendones.**
- Se levanta sin apoyos. Realiza parcialmente una sentadilla.
- **No puede saltar a la pata coja ni ponerse de talones.**



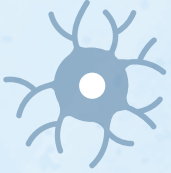
Cuadro de debilidad muscular progresiva con arreflexia y atrofia muscular asociada, a estudio. LCR normal. Pendiente EMG. Iniciadas Igs al ingreso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ❑ Neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción como primera posibilidad.

Sin poder descartar:

- ❑ Polirradiculoneuropatía aguda de tipo sd de Guillain Barré variante motora (AMAN)
- ❑ Enfermedad de motoneurona (ELA)
- ❑ Polineuropatía motora paraneoplásica, miopatía paraneoplásica
- ❑ Menos probables → Miopatía inflamatoria, distrofia muscular...

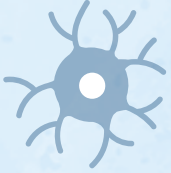


EMG-ENG

1. Conducciones nerviosas periféricas **sensitivas normales**.
2. Conducciones nerviosas motoras se observa:
 - ❑ **Bloqueos de conducción definitivos distales** (no en cabeza de peroné) en ambos nervios peroneos, con **dispersión temporal** de potenciales proximales.
 - ❑ **Bloqueos de conducción probables** distales en ambos nervios tibiales posteriores y mediano izquierdo, con dispersión temporal de potenciales proximales.
 - ❑ Bloqueos de conducción en el codo para ambos nervios cubitales.
3. **Ondas F retrasadas** en extremidad inferior y superior derechas.
4. En el electromiograma signos de **afectación neurógena crónica de grado importante con reclutamiento muy disminuido** en la mayoría de musculatura explorada de extremidades inferiores y superior derecha, **sin denervación activa**.

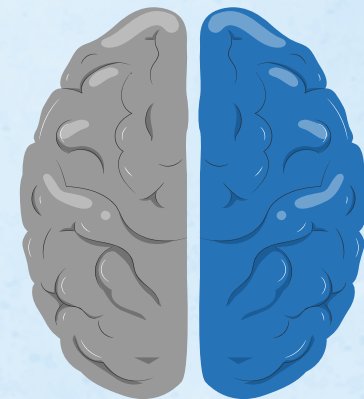
En conjunto, **afectación motora difusa asimétrica desmielinizante con afectación axonal secundaria y bloqueos de conducción** (la mayoría fuera de lugares habituales de atrapamiento), en probable relación con una **neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción**.



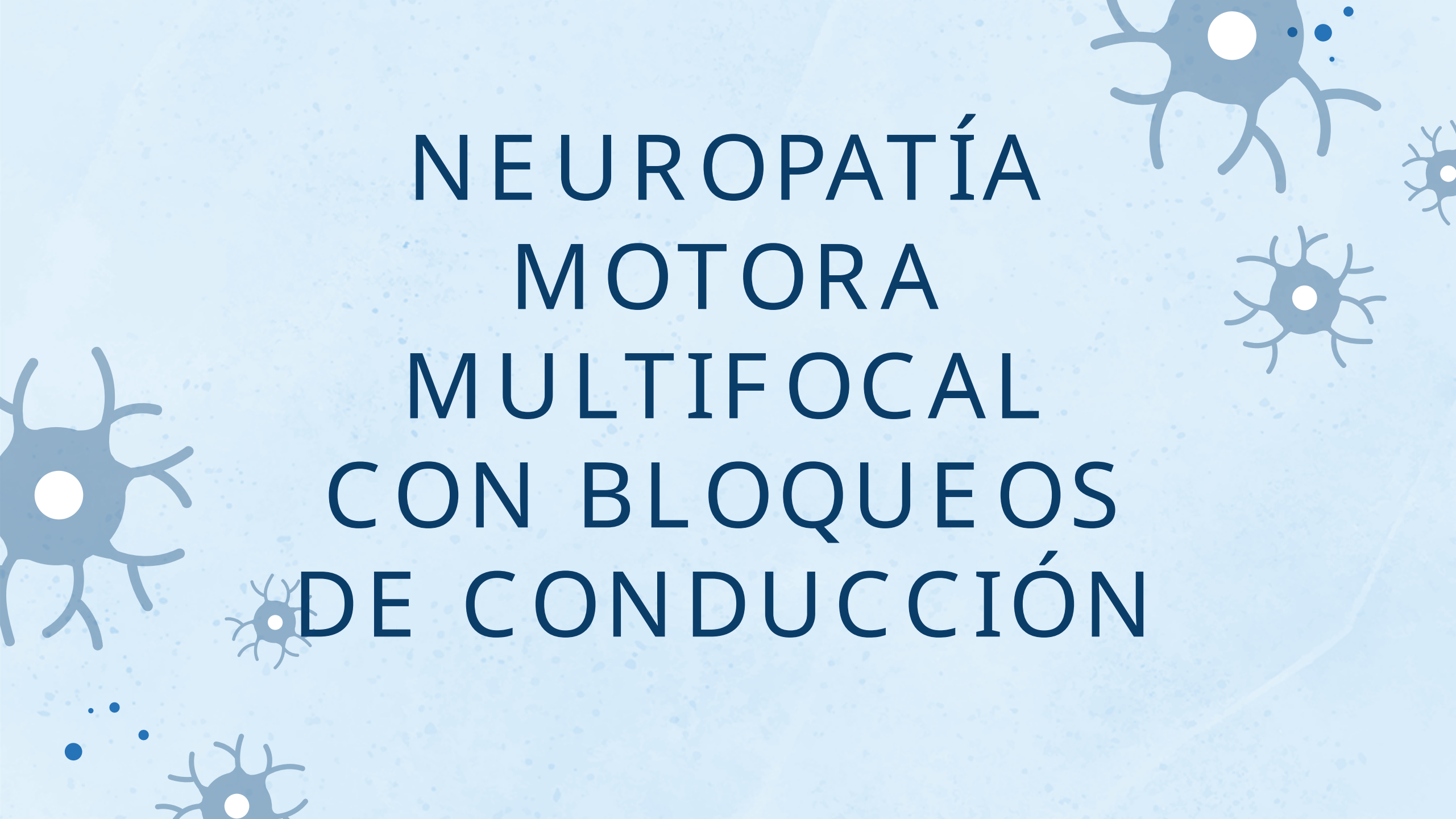


OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- o ANALÍTICA DE INGRESO → Perfil lipídico y vitaminas normales. Serologías negativas. Proteinograma normal.
PENDIENTES Antiglangliósidos y onconeuronales.
- o RM PLEXO BRAQUIAL Y CERVICAL → Espondiloartropatía degenerativa cervical C3-C7 con estenosis foraminal izquierda moderada en C5-C6 y hernia discal en C6-C7. Raíces del plexo braquial sin alteraciones. No realces patológicos.
- o TC BODY → No procesos neoformativos.



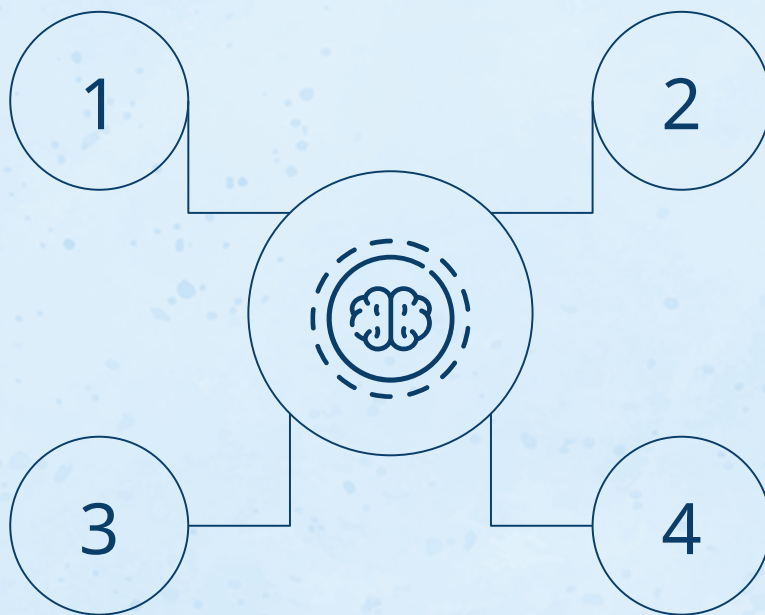
NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL CON BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN



EPIDEMIOLOGÍA

Polineuropatía
autoinmune adquirida
descrita en 1980

Más frecuente en
hombre > mujer 3:1



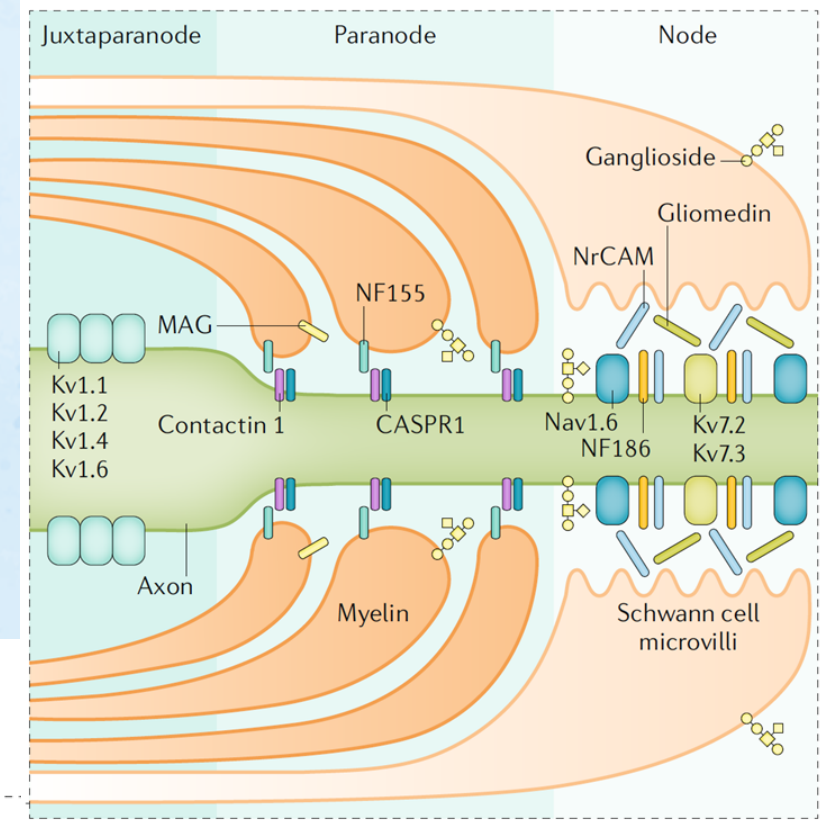
Baja prevalencia
0,3-0,7 por cada 100.000

Edad media → **4ª-5ª**
década

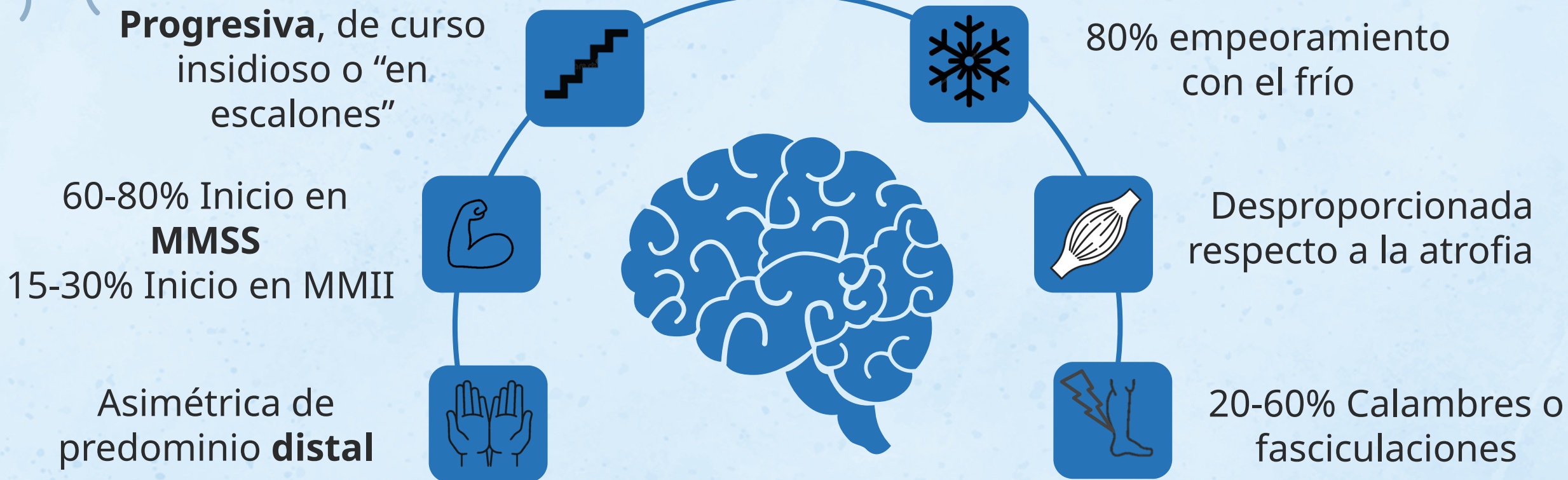
FISIOPATOLOGÍA

- ❖ DESMIELINIZACIÓN → Bloqueos de conducción
- ❖ ANTICUERPOS ANTI-GM1 → Nodopatía/paranodopatía
- ❖ FALLO DE LA BOMBA Na^+/K^+ → Lesión axonal progresiva
- ❖ ACTIVACIÓN DEL COMPLEMENTO → Futura diana

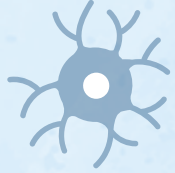
terapéutica



CLÍNICA → DEBILIDAD MUSCULAR



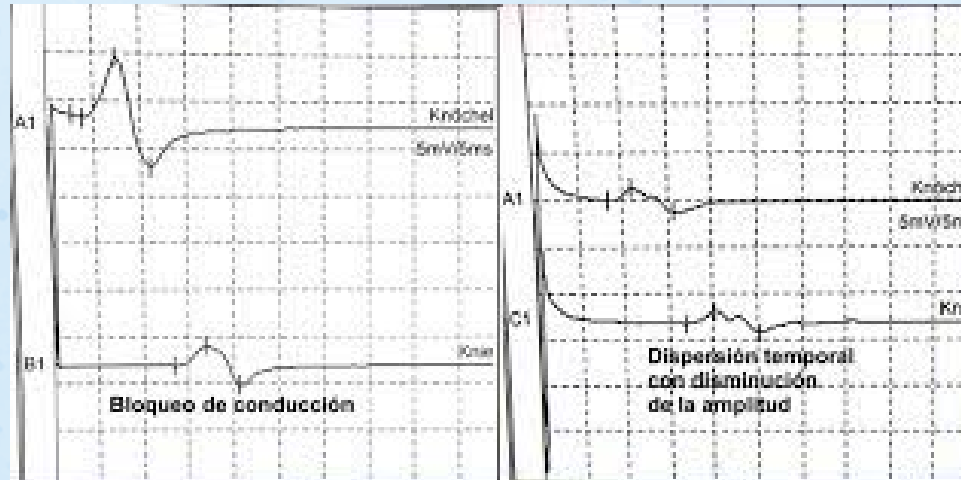
REMS suelen estar reducidos, aunque pueden estar conservados
22% → Mínimos hallazgos exploratorios sensitivos como hipopalestesia

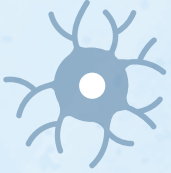


CRITERIOS ELECTROFISIOLÓGICOS

BLOQUEO DE CONDUCCIÓN → Pérdida de área del potencial de acción muscular compuesto (PAMC) en la estimulación proximal respecto a la distal.

1. Afectan más frecuentemente a **segmentos cortos**.
2. Predominan **en MMSS** (nervios cubital y mediano).
3. **Aumentan con mayor tiempo de evolución** de la enfermedad sin tratamiento.
4. Pueden mejorar con el tratamiento, pero NO es un buen marcador de actividad ni de respuesta.

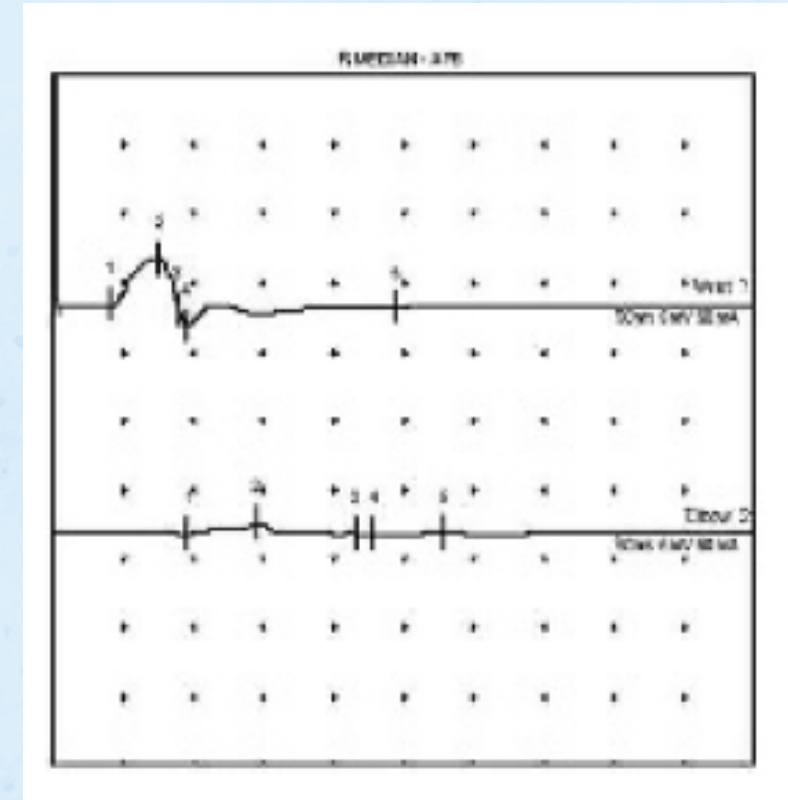




BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN

Criterios de la Federación Europea de Sociedades Neurológicas/Sociedad del Nervio Periférico:

- **Bloqueo de conducción definitivo** → Reducción del área del PAMC proximal respecto al distal $\geq 50\%$ en **cualquier segmento nervioso** con un incremento en la duración del PAMC de $\leq 30\%$.

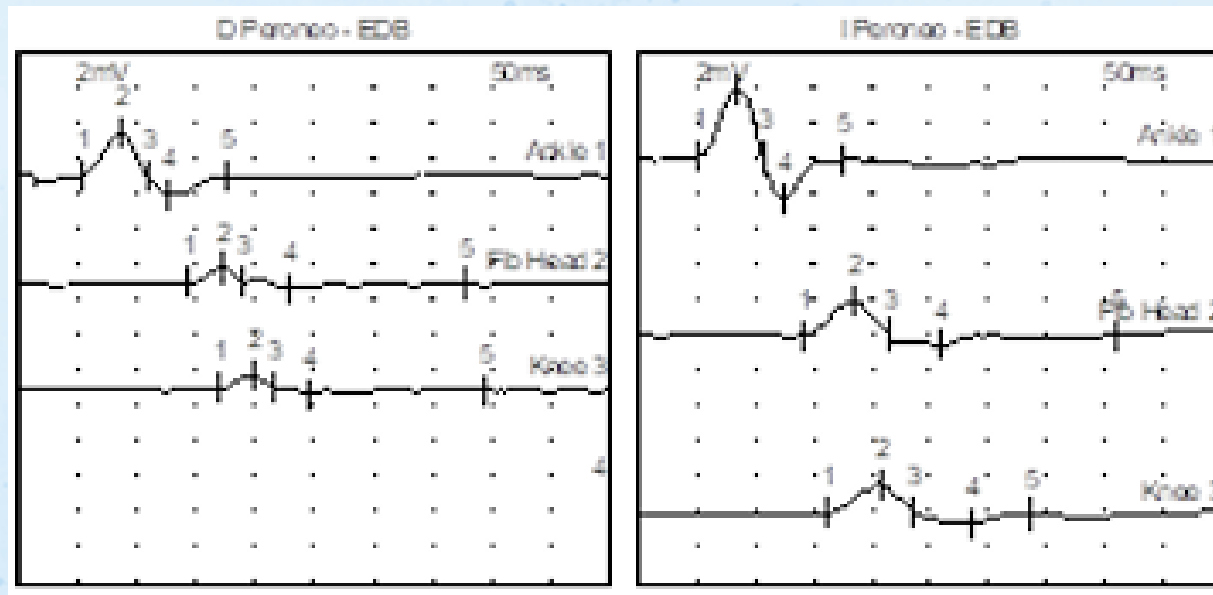




VOLVIENDO A NUESTRO CASO...

BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN DEFINITIVOS:

NERVIOS PERONEOS



D Peroneo - EDB						
Ankle	5,38	3,5	10,6	Ankle - EDB	5,38	
Fib Head	14,15	1,2	3,7	Fib Head - Ankle	35,5	40,5
Knee	16,90	1,1	3,2	Knee - Fib Head	8,5	30,9
I Peroneo - EDB						
Ankle	5,00	6,2	18,0	Ankle - EDB	5,00	
Fib Head	14,00	2,6	11,9	Fib Head - Ankle	35,5	39,4
Knee	16,15	2,2	9,0	Knee - Fib Head	7,5	35,0

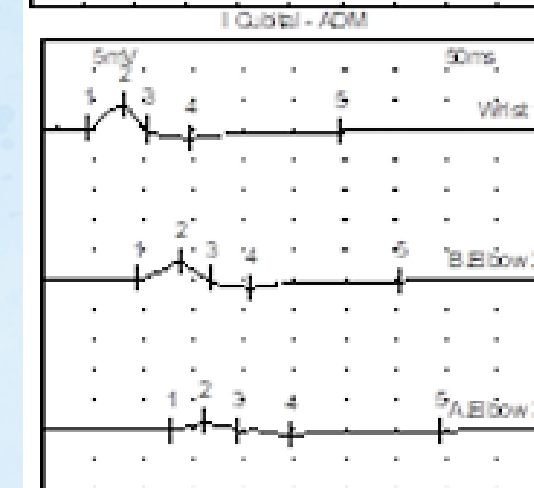
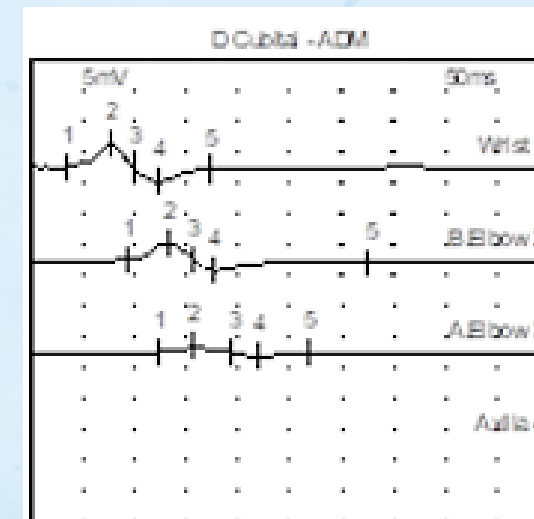


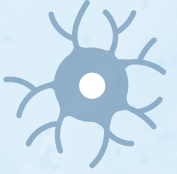
VOLVIENDO A NUESTRO CASO...

BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN DEFINITIVOS:

NERVIOS CUBITALES

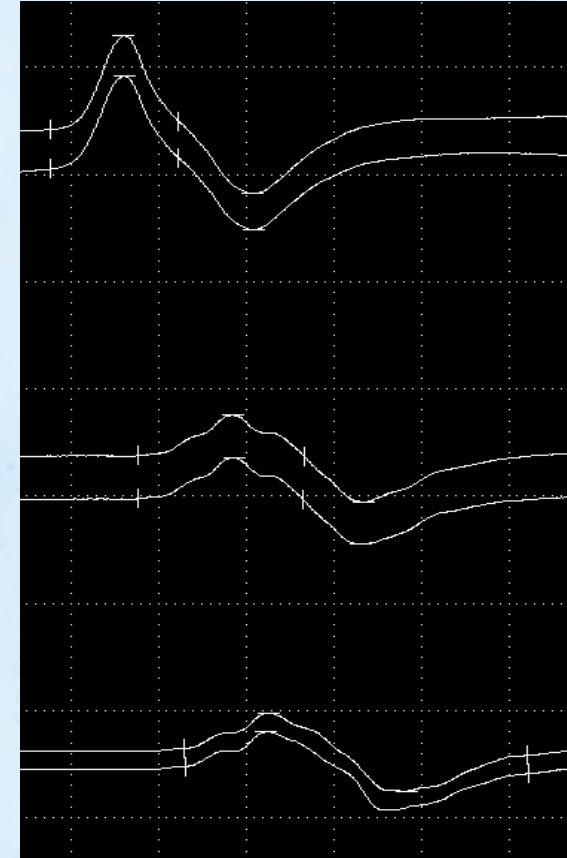
Nervio / Lugares	Latency	Amp.2-4	Área1-5	Segmentos	Dist.	d Lat.	Vel.
	ms	mV	mVms		cm	ms	m/s
D Cubital - ADM							
Wrist	3,27	6,1	19,1	Wrist - ADM		3,27	
B.Elbow	9,17	4,6	17,0	B.Elbow - Wrist	26,2	5,90	44,4
A.Elbow	12,10	1,7	5,8	A.Elbow - B.Elbow	11,2	2,94	38,1
I Cubital - ADM							
Wrist	4,29	5,7	23,0	Wrist - ADM		4,29	
B.Elbow	9,25	4,5	19,4	B.Elbow - Wrist	27,2	4,96	54,9
A.Elbow	12,46	2,2	10,0	A.Elbow - B.Elbow	10,5	3,21	32,7





BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN

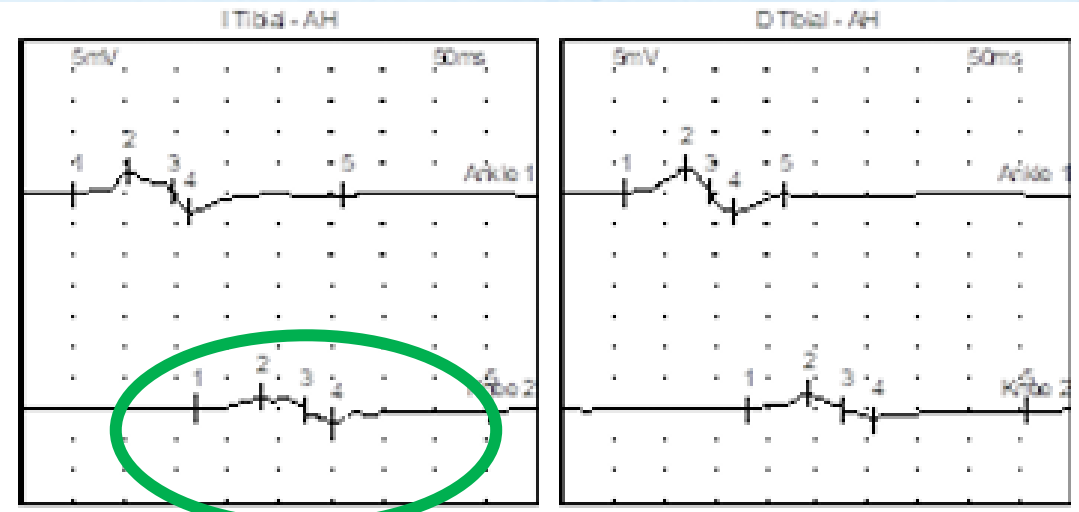
- **Bloqueo de conducción probable:**
 - Reducción del área del PAMC $\geq 30\%$ en un **segmento nervioso largo**.
 - Reducción del área del PAMC $\geq 50\%$ en cualquier segmento nervioso, pero con un aumento de duración de $>30\%$.





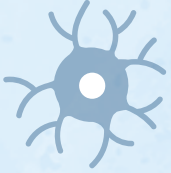
VOLVIENDO A NUESTRO CASO...

BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN PROBABLES:
NERVIOS TIBIALES POSTERIORES



DISPERSIÓN TEMPORAL

I Tibial - AH							
Ankle	5,10	6,6	26,0	Ankle - AH	5,10		
Knee	16,92	4,2	20,3	Knee - Ankle	43,5	11,81	36,8
D Tibial - AH							
Ankle	5,92	7,3	28,4	Ankle - AH	5,92		
Knee	18,00	4,2	17,7	Knee - Ankle	44,5	12,08	36,8



CRITERIOS ELECTROFISIOLÓGICOS

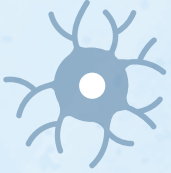
Otros hallazgos:

- Velocidad de conducción reducida en regiones con bloqueo.
- Ondas F ausentes o con latencias prolongadas en nervios con bloqueo.
- Latencias motoras distales prolongadas en un 30-40%.

CONDUCCIONES NERVIOSAS SENSITIVAS → **NORMALES**, incluso en segmentos con bloqueos de conducción motora. Si están alterados, debemos sospechar una CIDP.

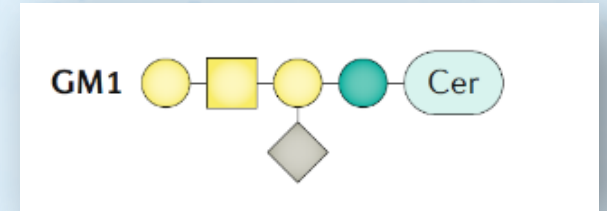
EMG → En músculos afectados puede haber denervación activa y reinervación crónica.

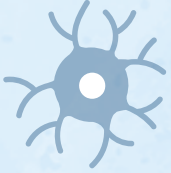




DIAGNÓSTICO

- ❑ ANTICUERPOS ANTI-GM-1 → 30-40%
 - Normalmente IgM
 - Títulos elevados pueden relacionarse con mayor gravedad (controvertido)
- ❑ Otros anticuerpos (Gd1, Gd1b, GM2) → Valor clínico limitado.
- ❑ LCR → Suele ser normal, pero un 20-40% puede presentar leve hiperproteinorraquia (50-80mg/dL)
- ❑ CK → 2/3 puede estar elevada.





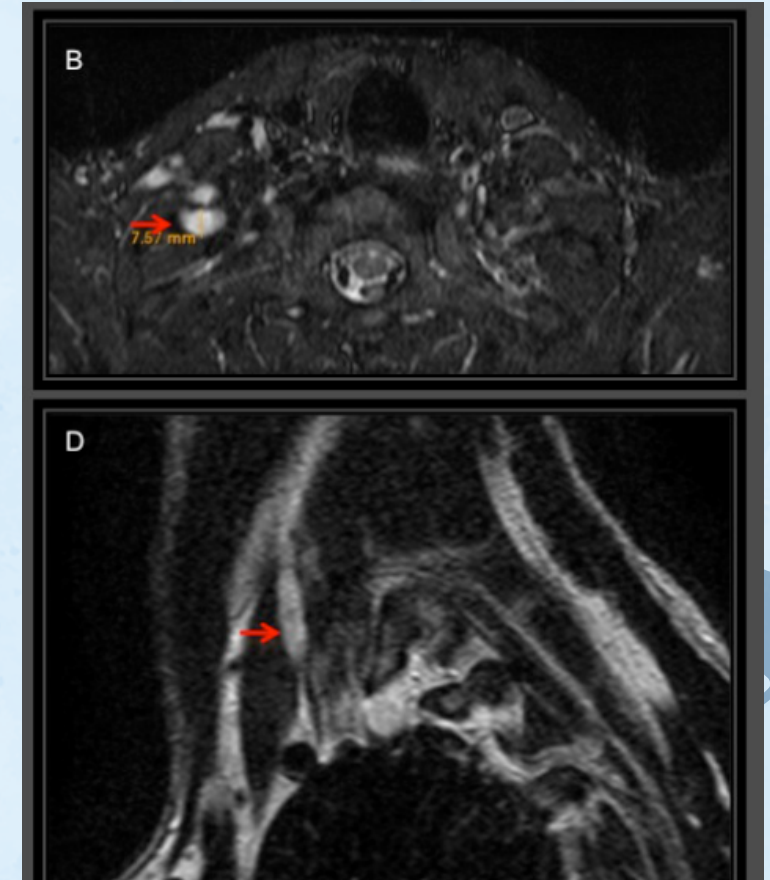
PRUEBAS DE IMAGEN

ECOGRAFÍA NEUROMUSCULAR:

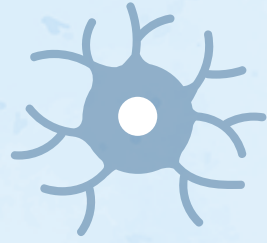
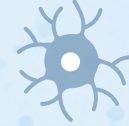
- Engrosamiento multifocal o regional especialmente en raíces interescalénicas y nervio mediano.
- Los hallazgos persisten a pesar del tratamiento.
- NO se correlaciona con la gravedad clínica ni la respuesta al tratamiento.
- **Mejor rendimiento** que la RM.

RESONANCIA MAGNÉTICA:

- Hiperintensidad T2 o engrosamiento nervioso del plexo braquial.
- Baja reproducibilidad y especificidad.



CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

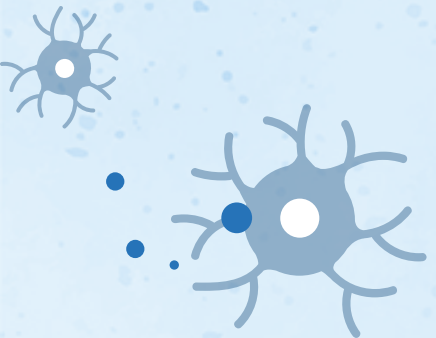


Debilidad progresiva sin pérdida sensitiva objetiva en ≥ 2 distribuciones nerviosas

NMM DEFINITIVA



Bloqueo de conducción definitivo en ≥ 1 nervio fuera de sitios típicos de atrapamiento.



CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

NMM PROBABLE

Debilidad progresiva sin pérdida sensitiva objetiva en ≥ 2 distribuciones nerviosas



Bloqueo probable en ≥ 2 nervios fuera de sitios típicos de atrapamiento

Bloqueo probable en ≥ 1 nervio fuera de atrapamiento + ≥ 2 criterios de apoyo

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

NMM POSIBLE

Debilidad progresiva sin pérdida
sensitiva objetiva en ≥ 2
distribuciones nerviosas



2 criterios de apoyo
(incluyendo mejoría objetiva
con Igs IV)

CRITERIOS DE APOYO:

- Mejoría objetiva con Igs IV.
- Anticuerpos anti-GM1 elevados
- Hiperintensidad T2 o engrosamiento en RM de plexo braquial
- Engrosamiento regional o multifocal en ecografía
- Hiperproteínoorraquia en LCR (<100 mg/dL)

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

NMM POSIBLE

Debilidad progresiva sin pérdida sensitiva objetiva en **1 distribución nerviosa**

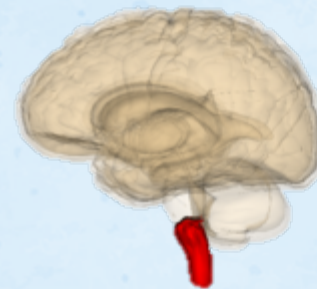


Bloqueo definitivo/probable en **≥1 nervio** fuera de atrapamiento

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

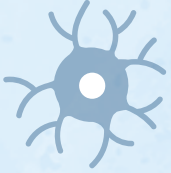
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- ✗ Signos de primera motoneurona.
- ✗ Pérdida sensitiva significativa.
- ✗ Afectación bulbar marcada.
- ✗ Debilidad generalizada al inicio.



	NMM	RED FLAGS
DEBILIDAD	En MMSS > MMII, distal, extensores > flexores, desproporcionada respecto a la atrofia y empeora con frío	Proximal predominante, afectación bulbar o craneal, pérdida sensitiva objetiva
ENG	Bloqueo de conducción con o sin reducción del PAMC distal. SNAP normales.	SNAP anormales, enlentecimiento prominente de la conducción, latencias distales muy prolongadas.
EMG	Denervación activa y crónica en músculos débiles; reclutamiento muy reducido con PAMC conservado.	Denervación en distribución radicular o paraespinal, hallazgos generalizados
LCR	Normal o leve hiperproteíorraquia (<90)	Pleocitosis, hiperproteíorraquia >100
RM PLEXO BRAQUIAL	Hipertrofia leve, hallazgos asimétricos	Hipertrofia marcada, hallazgos simétricos
ECOGRAFÍA	Engrosamiento multifocal/regional, sobre todo en raíces o plexo.	Engrosamiento difuso o simétrico

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL → ELA, CIDP, atrofia muscular espinal, enfermedad de Hirayama, miopatía inflamatoria por cuerpos de inclusión...



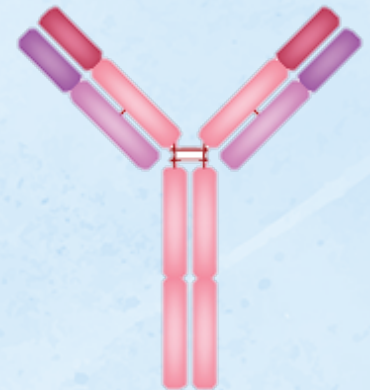
TRATAMIENTO

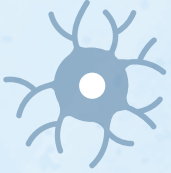
1ª LÍNEA → INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS 2g/Kg en 2-5 días.

- 0 Ciclos de mantenimiento cada 2-6 semanas.
- 0 80-90% requieren tratamiento crónico.
- 0 Efectos secundarios sistémicos.

2ª LÍNEA → INMUNOGLOBULINAS SUBCUTÁNEAS 0,2-0,4 g/Kg/semana.

- 0 Alternativa eficaz y bien tolerada, con menos efectos adversos.
- 0 Autoadministración domiciliaria, mejor calidad de vida y adherencia.





TRATAMIENTO

3ª LÍNEA → INMUNOSUPRESORES

- o CICLOFOSFAMIDA → En casos refractarios. Uso limitado por efectos adversos.
- o RITUXIMAB → Dudosa eficacia.

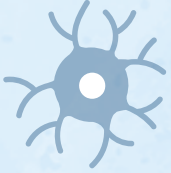
OTROS:

- o CORTICOIDES → Ineficaces y pueden empeorar la debilidad.
- o PLASMAFÉRESIS → Ineficaz

NUEVAS TERAPIAS: Ensayos clínicos con inhibidores del complemento

- o ECULIZUMAB (Ac anti C5)
- o Inhibidores de C1q, C1s y otras moléculas.





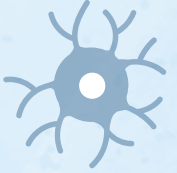
PRONÓSTICO

- Mayoría → Mejoría rápida (en días) tras Igs, aunque incompleta.
- A largo plazo → Deterioro lento a pesar del tratamiento de mantenimiento.
- La discapacidad acumulada se correlaciona con la **pérdida axonal irreversible**, más que con la frecuencia de bloqueos de conducción.
- Mortalidad muy infrecuente.

FACTORES BUEN PRONÓSTICO:

- ☐ Inicio más temprano de tratamiento.
- ☐ Menor duración de la enfermedad antes del tratamiento
- ☐ Ausencia de pérdida axonal significativa en ENG.





EVOLUCIÓN CASO CLÍNICO

72 horas tras el inicio de Igs → Sensación subjetiva de mejoría que fue objetivable en las exploraciones sucesivas.

Exploración neurológica → Clara mejoría de la fuerza, sobre todo en miembros inferiores, donde todos los grupos musculares son 5/5 excepto la dorsiflexión del pie, que es 4+/5 (I > D); y menos evidente en miembros superiores, donde la extensión de codo es 5/5, la flexión de codo 4+/5, la extensión digital 4-/5 y la flexión digital profunda 4+/5. Persiste arreflexia universal excepto en tríceps derecho.

Al alta estaban pendientes los Ac antigangliósidos y onconeuronales.

En octubre tiene EMG-ENG de control y próximo ciclo de Igs.

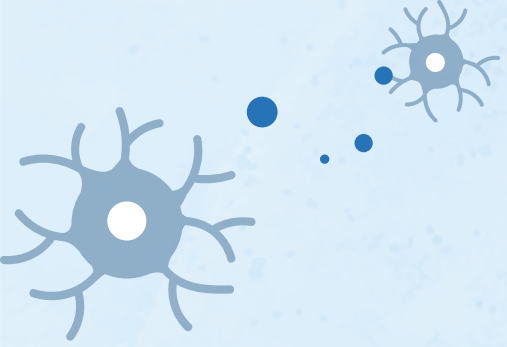


CONCLUSIONES

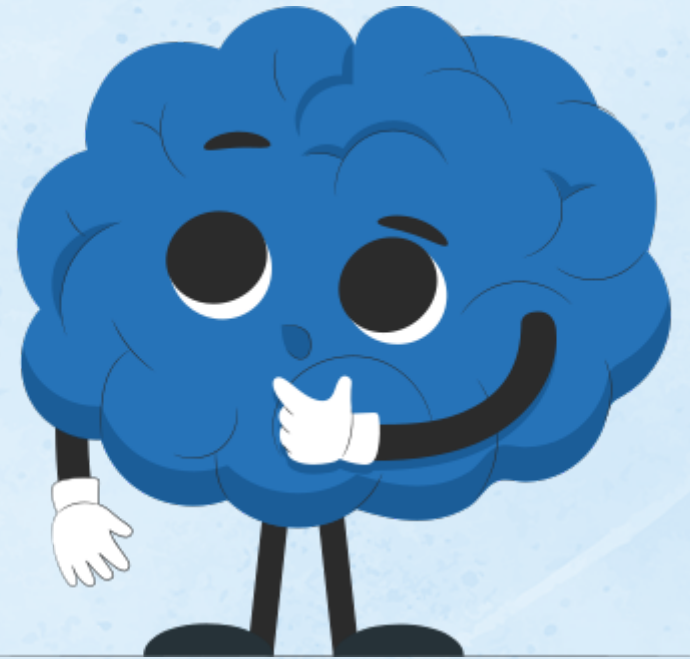
- ✓ La neuropatía motora multifocal es una **neuropatía autoinmune** adquirida poco frecuente que afecta casi exclusivamente a las **fibras motoras**.
- ✓ La presentación clínica típica es la **debilidad progresiva crónica y asimétrica predominantemente en extremidades superiores a nivel distal y en ausencia de síntomas sensitivos** significativos.
- ✓ El diagnóstico se basa en la **clínica y el ENG/EMG** con el hallazgo de **bloqueos de conducción en nervios motores fuera de sitios de atrapamiento**.
- ✓ El tratamiento de primera línea son las **inmunoglobulinas intravenosas** con buena respuesta, aunque la discapacidad tiende a progresar lentamente debido a la pérdida axonal irreversible.
- ✓ Existen nuevos tratamientos prometedores como los inhibidores del complemento.
- ✓ El reto actual es detener la progresión a largo plazo y preservar así la función motora.

BIBLIOGRAFÍA

- ❑ *Joint Task Force of the EFNS and the PNS. Guidelines on management of multifocal motor neuropathy. J Peripher Nerv Syst. 2010.*
- ❑ *Clayton B, Polston D, Yuebing Li. Multifocal Motor Neuropathy: A Narrative Review. Neuromuscular Center, Department of Neurology, Neurological Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio, USA. Muscle and nerve. 2024.*
- ❑ *Fehmi J, Vale T, Keddie S, et al. Nodal and paranodal antibody associated neuropathies. Pract Neurology. 2021;21:284-291.*
- ❑ *Beadon K, Guimarães-Costa R, Léger JM. Multifocal motor neuropathy. Curr Opin Neurol 2018.*
- ❑ *Nobile-Orazio E. Multifocal motor neuropathy: clinical and therapeutic update. Curr Opin Neurol. 2017.*
- ❑ *Van Schaik IN, et al. Subcutaneous immunoglobulin for maintenance treatment in multifocal motor neuropathy: a randomized controlled trial. Lancet Neurol. 2018.*
- ❑ *Kiernan MC, et al. Pathophysiology of multifocal motor neuropathy and prospects for treatment. Nat Rev Neurol. 2020.*
- ❑ *Querol L, et al. Autoantibodies in chronic inflammatory neuropathies: diagnostic and therapeutic implications. Nat Rev Neurol. 2017.*



¿Preguntas?





¡MUCHAS GRACIAS!

Ana de la Torre Pérez
R3 de Neurología



Hospital Universitario
Fundación Alcorcón

