

# Una neuropatía rara como primera manifestación de diabetes

## *An unusual neuropathy as the first manifestation of diabetes*

Heidy Cabrera, L.P. Trindade e Silva

Hospital de Sousa Martins, Guarda, Portugal

### Resumen

La amiotrofia diabética, o síndrome de Bruns-Garland, es una entidad rara que se caracteriza por dolor intenso asociado a déficit motor proximal y atrofia muscular del miembro afectado. Con base en la clínica y el electrodiagnóstico, los autores presentan, con una breve revisión temática, un caso de un paciente que desconocía ser diabético y que presentó esta patología.

**Palabras clave:** amiotrofia diabética, síndrome de Bruns-Garland, plexopatía lumbosacra diabética.

### Summary

Diabetic amyotrophy, also known as Bruns-Garland syndrome, is an uncommon condition in which patients develop severe pain, proximal weakness and muscular atrophy of the affected limb. On the basis of clinical and electromyography findings, the authors present, with a brief thematic review, a case of diabetic amyotrophy in a patient whom he ignored to be diabetic.

**Key words:** diabetic amyotrophy, Bruns-Garland syndrome, diabetic lumbosacral plexopathy.

### Introducción

La amiotrofia diabética fue descrita por primera vez por Bruns<sup>1</sup> en 1890 y el término fue acuñado por Hugh Garland<sup>2</sup> en 1955 cuando describió 12 pacientes ancianos con esta afección asociada a la diabetes mellitus tipo 2 (DM2). Se trata de una entidad rara con probable etiología inflamatoria inmunomediada que afecta, de forma unilateral o bilateral, la región proximal de los miembros inferiores con dolor, debilidad y atrofia musculares<sup>3</sup>.

### Caso Clínico

Un hombre de 54 años de edad acudió al Servicio de Urgencias por un cuadro de cuatro semanas de evolución que, inicialmente, fue de lumbalgia irradiada al muslo derecho. Una semana después, dada la exacerbación del dolor, sobre todo en la región anterior del muslo derecho, y la discreta disminución de la fuerza en el miembro inferior derecho (MID), consultó al Médico de Familia, que le recetó un antiinflamatorio no esteroideo. El cuadro se agravó en la semana siguiente con aumento del dolor, parestesias y dos episodios de caída al levantarse de la cama por disminución de la fuerza en el MID, motivo por el cual fue enviado a Urgencias y hospitalizado para estudio. Se le administró tratamiento sintomático con diclofenac, tramadol, gabapentina y diazepam. Sin antecedentes personales de importancia, el paciente refirió en la revisión por sistemas polifagia, polidipsia y poliuria de 15 días de evolución, y una pérdida ponderal de 10 Kg. en el último mes. En los antecedentes familiares había una historia de diabetes en la madre y neoplasia maligna de la próstata de la que falleció el padre.

El examen físico evidenció paresia del MID (con fuerza proximal 2/6 y distal 4/6), reflejo rotuliano derecho disminuido y atrofia muscular del muslo ipsolateral. Los exámenes complementarios mostraban alteración de la glicemia en ayuno (137 y 203 mg/dL), hiperproteinorraquia (0,9 g/L), y en la resonancia magnética lumbosacra y pélvica una muy discreta protrusión circunferencial en L5-S1 sin compromiso radicular. Previamente, la radiografía de la columna lumbosacra y la TAC de esa región anatómica habían sido informadas como normales.

Ante esto, se discutieron las siguientes hipótesis diagnósticas: DM2 inaugural asociada a polirradiculoneuropatía lumbosacra asimétrica y subaguda con posible causa endocrinometabólica (amiotrofia diabética, déficit de vitaminas), autoinmune (vasculitis), infecciosa (HIV), tóxica (plomo) o neoplásica (síndrome paraneoplásico). Se inició el estudio respectivo de estas entidades y se asoció, a la terapéutica ya instaurada, insulina de acción rápida según protocolo de 6 en 6 horas y fisioterapia.

Se realizó electromiografía de los miembros inferiores que mostró alteraciones compatibles con plexopatía lumbosacra aguda en probable relación con la DM2 (Síndrome de Bruns-Garland), motivo por el cual se inició corticoterapia sistémica (prednisolona 50 mg/vo/id). A su vez, el laboratorio señaló niveles altos de hemoglobina glicosilada (7,6%) y fructosamina (364  $\mu$ mol/L). El restante estudio fue normal, a saber: hemograma, ionograma, lactato, VSG, PCR, mioglobina, creatinquinasa, lactato deshidrogenasa, funciones tiroidea, renal y hepática, marcadores tumorales, inmunoglobulinas, electroforesis de proteínas, anticuerpos antinucleares y anti-



# **Spectracef**<sup>®</sup>

cefditoren (pivoxilo)

En pacientes con **exacerbación de la EPOC o NAC**<sup>1</sup>

**Spectracef**<sup>®</sup> consigue **altas tasas de erradicación bacteriológica** de los principales patógenos implicados en estas infecciones del tracto respiratorio inferior<sup>2</sup>

**Spectracef**<sup>®</sup> presenta **buen perfil de tolerabilidad**<sup>3,4</sup>

**Spectracef**<sup>®</sup> es una apropiada terapia secuencial<sup>5,6</sup>

**2** tomas **día**<sup>1</sup>

RECOMENDADO POR:

SEPAR-ALAT<sup>7</sup>

Guía SANFORD<sup>8</sup>



[www.centrodeinformación-gsk.com](http://www.centrodeinformación-gsk.com)

902 202 700

[es-ci@gsk.com](mailto:es-ci@gsk.com)



GlaxoSmithKline

citoplasma del neutrófilo, vitamina B<sub>12</sub>, folatos, ácido úrico y virus de inmunodeficiencia humana.

Con el diagnóstico definitivo de DM2 inaugural y amiotrofia diabética, el paciente se mantuvo en fisioterapia, terapéutica analgésica, corticoesteroide y antidiabéticos orales con los cuales se controló el dolor y las hiperglicemias, a pesar de la lenta recuperación de la fuerza y del trofismo.

## Discusión

Conocida también como síndrome de Bruns-Garland, plexopatía lumbosacra diabética, neuropatía proximal diabética, o neurorradiculoplexopatía diabética lumbosacra, la amiotrofia diabética es una entidad rara que afecta menos del 1% de los diabéticos, siendo más frecuente en pacientes en la quinta década de vida y que padecen diabetes mellitus de varios años de evolución<sup>4</sup>. Sin embargo, y tal como sucedió en el presente caso, la amiotrofia diabética no guarda relación directa con la severidad o con la gravedad del curso de la diabetes, pudiendo inclusive preceder el diagnóstico de esta. Con inicio subagudo o insidiosamente progresivo, la presentación clínica más típica es el dolor, la paresia y la atrofia de la región proximal de una extremidad<sup>3</sup>, pero muchos otros signos y síntomas pueden acompañar esta afección como la pérdida de peso, las disestesias, la disminución de la sensibilidad táctil y térmica en la zona del máximo dolor, el compromiso distal asociado y la ausencia de reflejos tendinosos<sup>5,6</sup>.

La etiopatogénesis de esta complicación de la diabetes sigue siendo poco clara, aunque la inflamación inmunomediada constituye el eje de la explicación fisiopatológica actual, una vez que los hallazgos histológicos muestran una microvasculitis con presencia de mono y polimorfonucleares, complejos inmunes y complemento activado, que llevan a lesiones isquémicas de los vasa nervorum de los plexos y raíces nerviosas comprometidos<sup>7</sup>. Esto produce daños degenerativos axonales y desmielinización con consecuente atrofia focal de fibras musculares que alternan con fibras sanas. Además de la clínica que sugiere el diagnóstico, este se confirma con los estudios electrodiagnósticos (conducción nerviosa y electromiografía) que muestran daño axonal multifocal de raíces y plexos por desmielinización y denervación. Los potenciales de acción son de baja amplitud, la latencia distal es normal o prolongada, la velocidad de conducción es lenta, y hay fibrilaciones y ondas positivas en los músculos

proximales afectados<sup>7,8</sup>. La biopsia del nervio del músculo afectado se reserva para aquellos casos de mayor dificultad diagnóstica<sup>9</sup> y evidencia lesiones isquémicas secundarias a microvasculitis<sup>10</sup>. Otros hallazgos paraclínicos pueden acompañar esta enfermedad como aumento de la VSG, disociación albuminocitológica y factor reumatoide positivo<sup>6</sup>. Aunque este trastorno tiende a mejorar meses después de se haber logrado el control de la diabetes y evoluciona de forma espontánea hacia la resolución, siendo por eso aceptable el tratamiento conservador (fisioterapia y control del dolor con tramadol, amitriptilina y/o gabapentina, entre otros), existen evidencias que sostienen la utilización de inmunoglobulinas intravenosas en dosis de 400 mg/Kg/día/ durante 5 días<sup>11,12</sup> asociadas o no a prednisona 0,75-1 mg/Kg/día/ durante 3-4 semanas, seguida de disminución paulatina (10 mg cada cuarto día)<sup>13</sup>. El uso único de corticoides (metilprednisona o prednisona) es también preconizado con buenos resultados en algunos casos<sup>14</sup>.

Dado su curso autolimitado, el pronóstico es favorable; sin embargo existen casos de recidivas frecuentes y en diferentes extremidades, así como de secuelas motoras y sensitivas graves<sup>3,6</sup>.

## Bibliografía

1. Bruns L. Ueber neuritische lähmungen beim diabetes mellitus. *Berl Klin Wochenscher.* 1890;27:509-515.
2. Garland H. Diabetic amyotrophy. *Br Med J.* 1955 Nov 26;2(4951):1287-90.
3. Sander HW, Chokroverty S. Diabetic amyotrophy: current concepts. *Semen Neurol.* 1996 Jun; 16(2):173-8.
4. O'Hare JA, Abuaisa F, Geoghegan M. Prevalence and forms of neuropathic morbidity in 800 diabetics. *Ir J Med Sci* 1994 Mar;163(3):132-5.
5. Idiculla J, Shirazi N, Opacka-Juffry J, Ganapathi. Diabetic amyotrophy: a brief review. *Natl Med J India.* 2004 Jul-Aug;17(4):200-2.
6. Dias RJ, Carneiro AP. Neuropatía diabética: fisiopatología, clínica e electroneurografía. *Acta Fisiatr.* 2000;7(1):35-44.
7. Dyck PJ, Windebank AJ. Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and treatment. *Muscle Nerve.* 2002 Apr;25(4):477-91.
8. Amato AA, Barohn RJ. Diabetic lumbosacral polyradiculoneuropathies. *Curr Treat Options Neurol.* 2001 Mar;3(2):139-46.
9. Llewelyn JG. The diabetic neuropathies: types, diagnosis and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003 Jun;74 Suppl 2:ii15-ii19.
10. Kelkar P, Masood M, Parry GJ. Distinctive pathologic findings in proximal diabetic neuropathy (diabetic amyotrophy). *Neurology* 2000 Jul 12;55(1):83-88.
11. Ogawa T, Taguchi T, Tanaka Y, Ikeguchi K, Nakano I. Intravenous immunoglobulin therapy for diabetic amyotrophy. *Intern Med.* 2001 Apr;40(4):349-52.
12. Courtney AE, McDonnell GV, Patterson VH. Human immunoglobulin for diabetic amyotrophy - a promising prospect? *Postgrad Med J.* 2001 May;77(907):326-8.
13. Morii T, Fujita H, Toyoshima I, Sageshima M, Ito S. Efficacy of immunoglobulin and prednisolone in diabetic amyotrophy. *Endocr J.* 2003 Dec;50(6):831-2.
14. Kilfoyle D, Kelkar P, Parry GJ. Pulsed methylprednisolone is a safe and effective treatment for diabetic amyotrophy. *J Clin Neuromusc Dis.* 2003;4(4):168-70.