

# NEUROLOGÍA

## MIOTONÍA CONGÉNITA EN UN PASTOR CATALÁN

Patricia Montoliu Stevers\*, Anna Porres Viñes\*\*, Sònia Añor Torres\*.

\*Servicio De Neurología. Hospital Clínico Veterinario. Uab, \*\*Clínica Verinària Anna Porres.

### Caso Clínico

Se presentó al Hospital Clínico Veterinario de la Universidad Autónoma de Barcelona un perro cruzado, macho, de 5 meses de edad. El animal fue referido por un cuadro de dificultad al iniciar la marcha y rigidez muscular generalizada, más acusada después de períodos de inactividad. Los propietarios del animal comentaban además que, en ocasiones, el animal presentaba episodios de rigidez de los músculos faciales, y que su ladrido era estridente.

En el examen físico se observó hipertrofia muscular generalizada, más evidente en la musculatura proximal de las extremidades. El animal ofrecía resistencia a la apertura de la boca, y presentaba rigidez en las 4 extremidades, más acentuada al inicio de la marcha. No se detectaron déficits propioceptivos y los reflejos espinales se consideraron normales. La percusión de varios músculos con un martillo ocasionaba una contracción prolongada del área muscular percutida, y podía visualizarse una depresión en la misma zona durante unos segundos. El examen físico y neurológico del animal indicaron una probable lesión muscular.

Se realizó una analítica sanguínea (hemograma y bioquímica completa) y un urianálisis. Se observó un incremento moderado de la CK (485 U/L) como única alteración.

Se realizó una electromiografía (EMG), en la que se observaron potenciales miotónicos en todos los músculos estudiados. Inmediatamente después de la EMG se obtuvieron biopsias de los músculos quadriceps femoral y tríceps braquial. En el estudio histopa-

tológico de dichas muestras no se detectaron anomalías en las fibras musculares ni terminaciones nerviosas.

Los signos clínicos del animal, junto con los resultados de la EMG indicaron la presencia de una miopatía. La ausencia de alteraciones en el estudio histopatológico de las fibras musculares descartó la mayoría de anomalías musculares hereditarias (P.ej. distrofias musculares) o adquiridas (p.ej. miositis inflamatorias o infecciosas, miopatías de origen endocrino). Se realizó un diagnóstico de miotonía congénita basado en los signos clínicos del animal, su edad, la presencia de potenciales miotónicos en la EMG y la ausencia de alteraciones en la biopsia muscular.

### Discusión

La miotonía es una miopatía que se caracteriza por la contracción sostenida de fibras musculares, debida a una despolarización repetitiva de sus membranas celulares, que produce un retraso en la relajación muscular después de un movimiento voluntario o de una estimulación mecánica o eléctrica.

La miotonía congénita se debe a defectos genéticos en canales iónicos de cloro o de sodio de la membrana del músculo esquelético.

Los signos clínicos suelen aparecer a los pocos meses de edad y se caracterizan por una hipertrofia muscular marcada, rigidez en las 4 extremidades y dificultad al iniciar la marcha. En el estudio electromiográfico se detectan potenciales miotónicos.

El proceso ha sido descrito en varias razas de perros (Chow-chow, Schnauzer miniatura, Staffordshire Terrier, Rhodesian Ridgeback, Gran



Danés, Cavalier King Charles Spaniel, Golden Retriever y Terrier Irlandés). Este es el primer caso descrito en un perro cruzado de Pastor Catalán.

