

NEUROLOGÍA

ENFERMEDAD POR DENERVACIÓN DISTAL (“DISTAL DENERVATING DISEASE”). DOS CASOS CLÍNICOS

M. Ortega¹, L. Gaitero², G. D. Shelton³, S. Añor²

¹ Hospital Clínic Veterinari UAB ² Servei de Neurologia/ Neurocirurgia ³ Department of Pathology, School of Medicine

Comunicación

Introducción y caso clínico

La enfermedad por denervación distal es una neuropatía periférica adquirida común en el Reino Unido, pero todavía no descrita en otros lugares. Se presentan por primera vez en España dos casos clínicos de esta patología. Caso nº1: Gos d'Atura, hembra de 5 años de edad que se presentó a la consulta por un cuadro progresivo de debilidad de las 4 extremidades, atrofia muscular generalizada, apatía y afonía de 3 semanas de evolución sin respuesta a tratamiento con prednisona. Caso nº2: Bulldog inglés, hembra de 2 años de edad que se presentó con un cuadro caracterizado por un inicio agudo de debilidad de las extremidades posteriores de 4 semanas de evolución que progresó en tres días a debilidad de las cuatro extremidades, atrofia de la musculatura apendicular y disfonía sin respuesta a tratamiento con prednisona y piridostigmina. En el examen físico se detectó una severa atrofia muscular generalizada en ambos casos. El examen neurológico del primer caso reveló una grave tetraparesia ambulatoria, hipotonía muscular y disminución de los reflejos espinales en las cuatro extremidades. En el segundo caso se observó una tetraparesia no ambulatoria, hipotonía muscular y ausencia de reflejos espinales en las cuatro extremidades. Se localizó una lesión difusa de neurona motora inferior. La analítica sanguínea, las radiografías torácicas, la ecografía abdominal y el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) lumbar resultaron normales en ambos casos. La electromiografía evidenció la presencia de actividad espontánea generalizada (potenciales de fibrilación y ondas agudas positivas) en musculatura apendicular y paraespinal. La neurografía de los nervios ciático-tibial y cubital mostró una severa

disminución de la amplitud de los potenciales motores, con velocidades de conducción motora y sensitiva normales. Se tomaron biopsias de los músculos cuádriceps, tibial craneal y tríceps y fascicular del nervio peroneo. El estudio histopatológico reveló una atrofia muscular neurogénica y la depleción de axones mielinizados en las ramas intramusculares de los nervios periféricos (“dying-back neuropathy”). La histopatología del nervio peroneo resultó normal. El diagnóstico presuntivo fue de enfermedad por denervación distal idiopática. Se inició un tratamiento con fisioterapia y suplementación de L-carnitina, coenzima-Q10 y complejo vitamínico B. Al no observarse ninguna mejoría clínica significativa en cuatro meses se decidió realizar la eutanasia clínica en ambos casos.

Discusión

Las neuropatías periféricas adquiridas caninas suelen clasificarse en agudas o crónicas progresivas. Entre las agudas destaca la poliradiculoneuritis aguda canina. Los otros principales diagnósticos diferenciales de una tetraparesia aguda con signos de neurona motora inferior son el botulismo, la parálisis por mordedura de garrapatas y la miastenia gravis fulminante. Dentro de las crónicas progresivas existe gran variedad de etiologías: endocrinas, infecciosas, inmunomediadas, neoplásicas, tóxicas, congénito-hereditarias e idiopáticas. En los casos descritos, los resultados de las pruebas electrofisiológicas son compatibles con la presencia de una polineuropatía periférica motora axonal o una miopatía generalizada grave. Se confirmó la primera mediante la histología como una enfermedad por denervación distal (neuropatía tipo “dying-back”).

Las principales etiologías adquiridas compatibles son la enfermedad de denervación distal idiopática y algunas polineuropatías tóxicas, especialmente la neuropatía tardía por intoxicación con organofosforados (extremadamente rara en el perro). En ausencia de evidencias de otras etiologías o una historia de exposición a tóxicos, consideramos que el diagnóstico más probable es la enfermedad por denervación distal idiopática.

El principal diagnóstico diferencial a considerar con la enfermedad por denervación distal (idiopática) es la poliradiculoneuritis aguda canina al presentar muchos signos clínicos en común (tetraparesia, hiporreflexia, atrofia muscular, disfonía, debilidad facial). Sin embargo, en la enfermedad por denervación distal la fase progresiva tiende a ser más prolongada, el análisis del LCR lumbar resulta normal y las alteraciones histopatológicas se concentran en las ramas distales de los nervios motores. El pronóstico suele ser bueno en la mayoría de los casos, recuperándose espontáneamente entre las 4 ó 6 semanas. El hecho que los dos casos expuestos no hubieran presentado mejoría pudo ser debido al estado avanzado del proceso.

Bibliografía

1. Summers B.A, Cummings J. F, de Lahunta A. Degenerative diseases of the peripheral nervous system. En: Veterinary neuropathology. St Louis: Mosby. 1995.
2. Cuddon PA. Acquired canine peripheral neuropathies. Vet Clin North Am Small Pract. 2002;32(1):207-249.
3. Griffiths IR, Duncan I. Distal denervating disease: a degenerative neuropathy of the distal motor axon in dogs. J Small Anim Pract. 1979 Oct;20(10):579-92.