



ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN LACTANTE DE 18 MESES

María Lorenzo Ruiz
Aranzazu Gallego Pérez
Miguel Ángel Martínez-Granero

HISTORIA CLÍNICA

Motivo de consulta: Varón de 18 meses, traído por sus padres por dificultad respiratoria y decaimiento.

AP: bronquiolitis a los 14 meses.

AF: madre con hipotiroidismo autoinmune

Enfermedad actual:

- Febrícula, tos, rinorrea y dificultad respiratoria de 2 días de evolución. Tto: salbutamol, amoxi-clav, paracetamol.
- Desde hace 24 horas escasa ingesta y la madre le encuentra menos activo, decaído, y con los "párpados caídos".
- No antecedente de traumatismo craneal ni ingesta de fármacos.

HISTORIA CLÍNICA

Exploración física:

- T 36.5°C Sat 99%. Buen estado general, buena perfusión y coloración.
- Cardiopulmonar: AC: normal. AP: buena ventilación bilateral, no crepitantes ni sibilancias. No tiraje ni taquipnea.
- ORL: Llanto afónico. Orofaringe y amígdalas hiperémicas con moco en cavum. Otoscopia: tímpanos hiperémicos. Cuello: No adenopatías significativas.
- Abdomen normal.
- Neurológico: Nivel de conciencia normal. Meníngeos negativos, no rigidez de nuca. Pupilas isocóricas normoreactivas. Pares craneales normales, simétricos, **NO ptosis palpebral evidente**. Fuerza y tono normales simétricos. No paresias. No dismetria ni temblor a la manipulación. **Marcha inestable con aumento de la base de sustentación.**

URGENCIA



• *Sospecha de ataxia aguda infecciosa (tras cuadro infección respiratoria viral)*

- Hemograma: Leucocitos 7.350 leucos con 74% de linfocitos. Resto hemograma normal.
- Gasometría venosa: normal.
- Bioquímica con función renal, hepática, iones, lactato, amonio, LDH y CPK normal.
- RMN craneal: normal.
- LCR: Glucosa 47.00 mg/dl, Proteínas 19.60 mg/dl, Lactato 1.40 mmol/L. Leucocitos 2.

HOSPITALIZACION

- *Ingresa para observación y estudio...*
- *Evolución en la planta:*
 - Rechazo a ponerse de pie y caminar.
 - Sedestación estable, no atáxica, no disimetría a manipulación ni temblor.
 - Ptosis más llamativa (elevación de barbilla), asociada a facies totalmente inexpresiva, con boca abierta permanentemente con babeo y llanto monótono.
 - No disfagia ni atragantamiento.
 - No se objetivó dificultad respiratoria.
 - Tono axial discretamente disminuído, con fuerza y ROTs aparentemente normales.
 - Monitorización nocturna de FC, FR y Sat O₂: sin incidencias.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

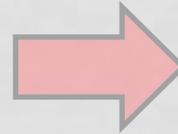
- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Infección viral
Marcha atáxica ,
sedestacion inestable
con dismetría
LCR con pleocitosis e
hiperproteínoorraquia

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

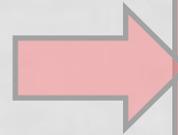
- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Con proceso infeccioso
Parálisis facial y bulbar
Marcha inestable
Oftalmopejía
Arreflexia
Debilidad distal
LCR: disociación
albumino-citológica

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

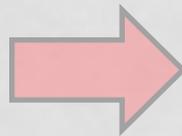
- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Con proceso infeccioso respiratorio o GEA
Debilidad facial, ptosis y afectación bulbar
Marcha inestable
Disminución del nivel de conciencia
Hiperreflexia
LCR: aumento de proteínas
RNM: zonas de hiperintensidad

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

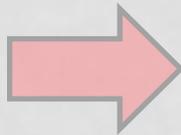
- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Debilidad muscular
Disfunción autonómica (estreñimiento, disfunción urinaria, sequedad de mucosas).
Afectación de pares craneales con afectación pupilar
Ingesta de miel/herida contaminada

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

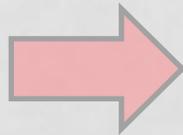
- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Debilidad muscular
Aumento de CPK y transas
Curso más crónico

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Ataxia aguda infecciosa
- Guillain-Barré/ Miller-Fisher
- Encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff
- Botulismo
- Miopatías
- Miastenia gravis



Debilidad muscular/Fatigabilidad
Afectación facial, sobretodo Ptosis
Signos bulbares, dificultad respiratoria
Curso fluctuante

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Test de hielo:

Paquete de hielo en párpado durante 1 minuto.

Positivo si mejora la ptosis

NEGATIVO



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Test de Edrofonio:

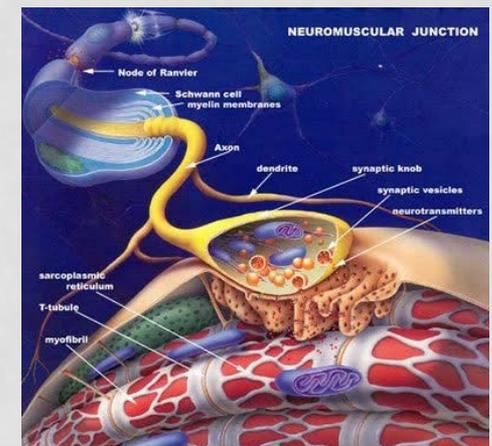


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

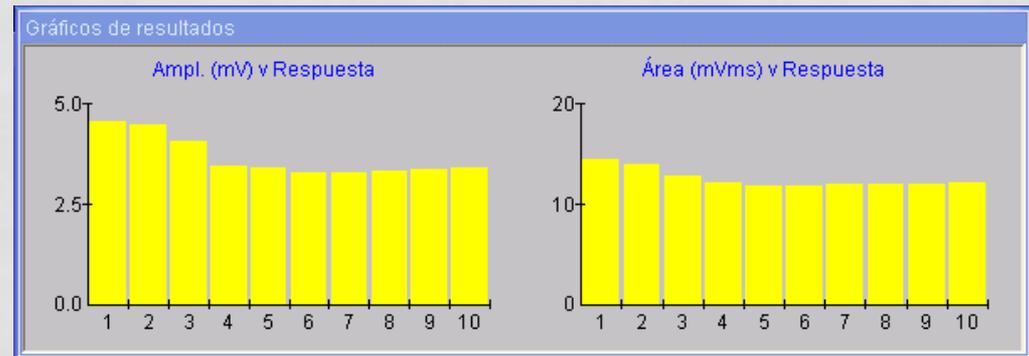
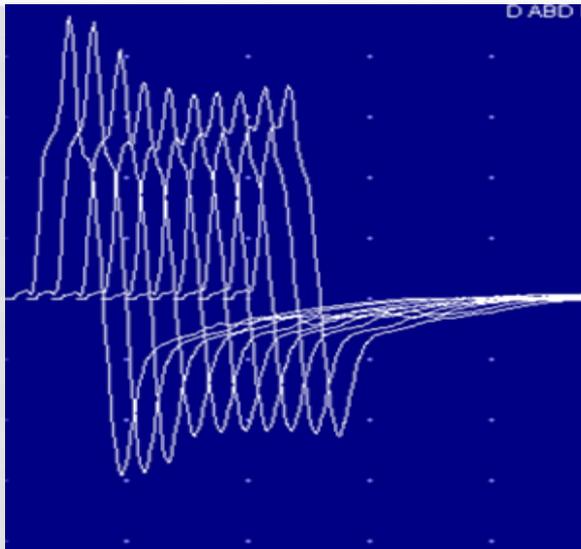
Estudio neurofisiológico:

Estimulación nerviosa repetitiva:

- Estudia la amplitud y área del PME tras estimulación nerviosa repetitiva
- Numero de fibras activadas por el impulso nervioso.
- Con aplicación de bajas frecuencias (2-3 Hz) se valora el decremento del 4^o-5^o potencial con respecto al primero.
- Normal: no descenso de más del 5-8 %.
- Un decremento mayor traduce una alteración a nivel de la transmisión neuromuscular.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS



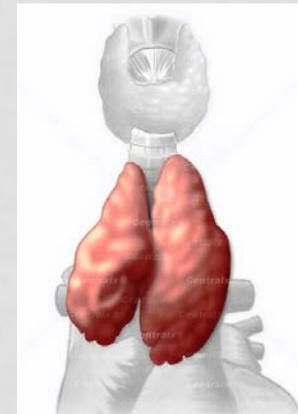
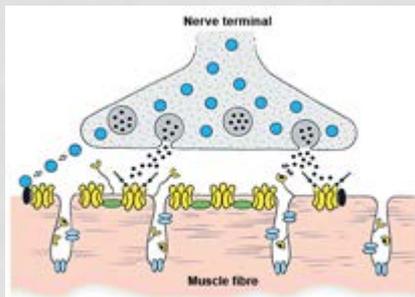
Se realiza *estimulación nerviosa repetitiva* a 3 Hz. Con la ***estimulación repetitiva del nervio cubital izquierdo se obtiene una respuesta decremental*** (caída de amplitud del 29% con caída del área del 23%).

CONCLUSION: La estimulación nerviosa repetitiva en el nervio cubital muestra ***una alteración en la transmisión neuromuscular de grado leve-moderado.***

ESTUDIO DE MIASTENIA GRAVIS

- Estudio Inmunológico con función tiroidea normal. Acs antitiroideos y microsomales negativos.

Ac antiR-Ach: negativos. Anti-MuSK pendientes.



- TAC torácico: Descarta timoma.

TRATAMIENTO

Se inicia tratamiento con Priridostigmina a 10 mg/8h con respuesta llamativa (recupera expresión facial, empieza a correr).



Persiste la ptosis por lo que se aumenta dosis a 15 mg/6 horas.

Al mes ingreso por broncoespasmo. No presenta ptosis ni debilidad.

CONCLUSIONES

Incidencia 10-20 casos por millon al año (relativamente infrecuente).

Normalmente debutan entre los 10 y 20 años, 4% antes de los 10 años.

Excepcional en menores de 2 años.

Pensar ante ptosis y debilidad muscular de curso fluctuante.





Gracias

HISTORIA CLÍNICA

RESUMEN

18 meses

Decaimiento

Respiratorio:

Dificultad respiratoria asociada a CVA.

Neuro:

- Ptosis referida con normalidad de exploración de PC en la urgencia.
- Marcha inestable con aumento de base de sustentación.