

REPORTE DE CASO

# Neuropatía motora multifocal: reporte de un caso

## *Multifocal motor neuropathy: a case report*

<sup>1</sup>Ricardo Andrés Linares Mora<sup>1</sup>, <sup>1</sup>Yamil Yasser Salim Torres<sup>1</sup>,

<sup>1</sup>Pedro Santiago Sánchez Parra<sup>1</sup>

### RESUMEN

Las neuropatías agrupan un gran número de patologías de nervio periférico; estas pueden ser adquiridas o hereditarias, de origen sistémico o restringidas a un número de nervios. Las neuropatías son causa de dolor e incapacidad y requieren un manejo multidisciplinar para mejorar la calidad de vida de los pacientes. Dentro de ellas tenemos la neuropatía motora multifocal (NMM), también denominada ‘neuropatía motora multifocal con bloqueo de conducción’ (NMMCB), la cual es una neuropatía adquirida, inflamatoria, poco frecuente, caracterizada por debilidad en las extremidades, sin pérdida sensorial, progresiva y asimétrica. Se presenta además un bloqueo persistente de la conducción nerviosa que afecta las fibras motoras de forma selectiva.

**Palabras clave.** Neuropatía motora, bloqueo de conducción, órtesis, extremidad.

<http://dx.doi.org/10.28957/rcmfr.v30n8>



### ABSTRACT

Neuropathies form a large group of peripheral nerve pathologies, which can be acquired or inherited, taken its etiology and natural history they could affect the whole peripheral nervous system or just a selected number of nerves. These could cause pain and disability and require multidisciplinary management to improve the quality of life of patients. Within them we have multifocal motor neuropathy (MMN) or also called multifocal motor neuropathy with block conduction (MMNBC), which is an acquired neuropathy, inflammatory, rare, characterized by asymmetrical, progressive weakness in the limbs, without sensory loss. It is also characterized by persistent conduction blockage that selectively affects motor fibers.

Keywords: Neuropathy, conduction block, orthotics, extremity.

<http://dx.doi.org/10.28957/rcmfr.v30n9>



#### Autores:

<sup>1</sup>Residentes de primer año, Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá D.C. (Colombia)

#### Correspondencia:

Ricardo Andrés Linares  
[ralinaresx@hotmail.com](mailto:ralinaresx@hotmail.com)

Recibido: 10.08.20

Aceptado: 03.04.21

#### Citación:

Linares Mora RA, Salim Torres YN, Sánchez Parra PS. Neuropatía motora multifocal: reporte de un caso. Rev Col Med Fis Rehab 2020;30(2):174-180. <http://dx.doi.org/10.28957/rcmfr.v30n9>

Contribución de los autores  
Sin conflicto de intereses.

### INTRODUCCIÓN

La neuropatía motora multifocal, es una neuropatía motora pura en la cual hay afección de nervios motores, lo que lleva a que los pacientes manifiesten signos de motoneurona inferior en la cual se evidencia una desmielinización segmentaria con bloqueo de la con-

ducción en los estudios de electro diagnóstico<sup>1</sup>. La importancia de reconocer esta patología es poder realizar la intervención terapéutica de manera temprana y así poder brindar un mejor pronóstico funcional para los pacientes.

Se presenta el caso de un paciente que fue manejado en el Hospital Militar Central,

diagnosticado con Neuropatía Motora Focal, quien recibió manejo integral por los servicios de Medicina Física y Rehabilitación y Neurología, logrando progresivamente una óptima recuperación de su funcionalidad, movilidad articular, fuerza y sus patrones motores.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Paciente de 30 años, ocupación como soldado profesional desde hace 10 años, lateralidad izquierda, con nivel de escolaridad bachiller, residente en Florida (Valle del Cauca). Sin antecedentes previos de importancia y consumo ocasional de alcohol hasta la embriaguez.

Consulta realizada en noviembre de 2017 por pérdida de la fuerza en el miembro superior derecho (MSD), de predominio en mano, sin alteración sensitiva asociada. Al examen físico se evidenció dificultad para realizar pinza, limitación para extensión de la muñeca, fuerza 3/5 en muñeca derecha, metacarpo falángicas 5/5 y en el resto de miembro superior, sin alteración sensitiva. Al realizar electromiografía se reporta disminución en el patrón de reclutamiento de los potenciales de acción de la unidad muscular (MUAP).

Reconsulta en julio de 2019 por sensación de debilidad progresiva en MSD que inicia en hombro y se extiende a mano, asociada a parestias en mano, sin seguir el patrón dermatomérico. El paciente refirió limitación para apertura de la mano y para agarrar objetos, aunque lograba sostenerlos. Además, refirió limitación para abrir y cerrar la puerta con la mano izquierda desde hace tres meses. Al examen físico se encuentra fuerza 5/5 en miembro superior izquierdo (MSI) y en miembros inferiores (MM.II). Se halló hipotrofia en MSD, en antebrazo distal y tercio proximal, fuerza proximal conservada, disminuida a nivel distal de predominio en flexión, extensión de muñeca y metacarpofalángicas. Normorreflexia en miembros superiores (MM.SS) e hiporeflexia en MM.II.

Se llevaron a cabo pruebas de electromiografía (EMG), neuroconducciones (NC) de las cuatro extremidades y onda F en marzo de 2019 de las cuales se reportó: “lesión con polineuropatía motora desmielinizante que compromete las cuatro extremidades, con mayor compromiso de MM.II, de evolución crónica y moderada expresión, con signos de agudización. Neuroconducción motora con latencias medianas prolongadas y cubital normal. En tibial derecho e izquierdo se halló bloqueo parcial de la conducción y disminución de la velocidad. Respecto de las neuroconducciones sensitivas se constató: mediano derecho con latencia prolongada y velocidad disminuida, cubitales con disminución en velocidad. Onda F mediano bilateral normal”. En ese momento se inició el plan de rehabilitación con terapia física y ocupacional y sin manejo ortésico en miembros superiores.

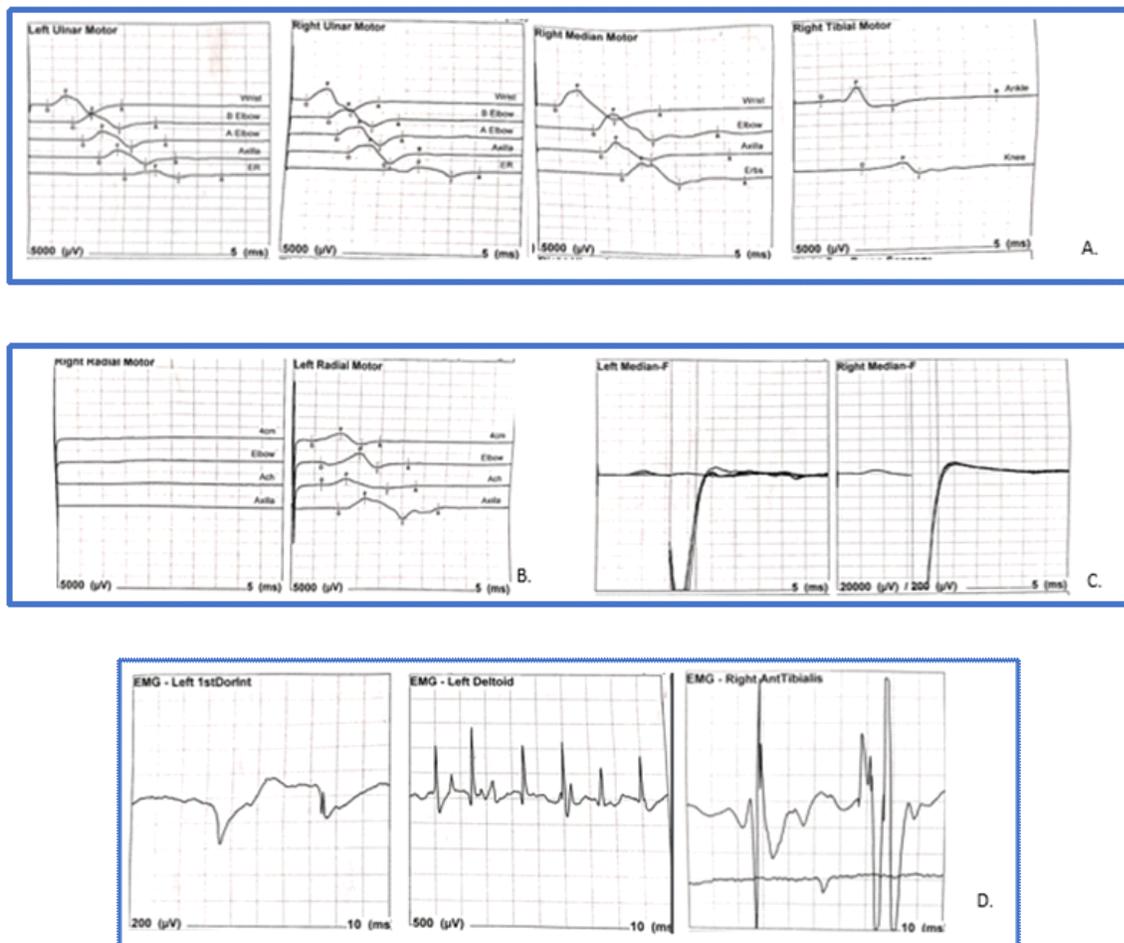
Posteriormente es valorado en conjunto por especialistas en Neurología, Reumatología y Hematología. Se halló perfil autoinmune que reporta ANAS +, electroforesis para proteínas de aumento policlonal en zona gamma y biopsia de glándula salivales negativa para síndrome de Sjögren. Reumatología consideró que no cursaba con patología autoinmune pese a los resultados de paraclínicos, ya que el paciente no manifestaba ningún criterio clínico que argumentará autoinmunidad.

En diciembre de 2019 se consideró que el paciente cursaba con Neuropatía Motora Multifocal por clínica y estudios electrodiagnósticos; además, fue hospitalizado por Neurología para iniciar manejo con plasmaféresis (cinco sesiones) ya que la inmunoglobulina no se encontraba disponible. En los controles posteriores refirió persistencia de debilidad de predominio en MSD y marcada disminución de fuerza en MSI.

Ingresa nuevamente el 24 de junio de 2020 para nuevo estudio electrodiagnóstico y estudio del anti-gangliósido GM1; en la valoración llama la atención una marcada hipotrofia en

los músculos extensores del carpo bilateral, mano caída derecha y mano con deformidad en garra izquierda; se valoró usando escala de medición de fuerza muscular de Daniels así: **MSD**: abducción y flexo extensión de hombro 5/5; flexión de codo: 5/5; extensión de codo: 4/5; extensión de muñeca: 2/5; flexión de muñeca: 2/5; metacarpofalángicas: 3/5; extensión de dedos: 2/5. **MSI**: abducción y flexión extensión de hombro: 5/5; flexo extensión de codo: 5/5; extensión de muñeca: 5/5; flexión muñeca: 4/5; metacarpofalángicas: 4/5; extensión de dedos: 5/5. **Reflejos miotendinosos (RMT)** bilaterales bicipital, estilo radial y tricipital: ++/++++. **MM.II**. Fuerza: 5/5; RMT patelar y aquiliano bilateral: -/++++, sin alteraciones sensitivas.

Se realizaron EMG y NC de las cuatro extremidades que mostraron bloqueo proximal de los nervios mediano y cubital izquierdo (**Figura 1-A**) y nervio cubital derecho (**Figura 1-A**), ausencia de potencial en todos los segmentos motores del nervio radial derecho (**Figura 1-B**). Además, bloqueo en la velocidad de conducción motora en nervio tibial derecho (**Figura 1-A**), sin compromiso en los potenciales sensitivos. Las ondas F exploradas en nervios medianos estaban ausentes (**Figura 1-C**). En la EMG se observó PUM de amplitudes y duraciones aumentadas (gigantes), con reclutamiento moderadamente disminuido, presencia de inestabilidad de membrana especialmente en el primer interóseo dorsal izquierdo y fasciculaciones (**Figura 1-D**).



**Figura 1.** Estudio electro-diagnóstico de cuatro extremidades. En A: nervio cubital derecho e izquierdo, nervio tibial derecho; en B: nervio radial derecho; en C: onda F en nervio mediano bilateral; y en D: electromiografía registrada en los músculos tibial anterior derecho, deltoides izquierdo y primer interóseo dorsal izquierdo.

Adicionalmente, se tomó perfil de vitamina B12, ácido fólico y perfil infeccioso que se reportaron como normales. Se inició el plan de rehabilitación integral intrahospitalario con terapia física y ocupacional, con el propósito de mejorar la función motora de mano derecha, movilizaciones y estiramientos de MM.SS y MM.II, facilitación y fortalecimiento de extensores de dedos de mano derecha, extensión de muñeca, extensión de pulgar, lumbricales y manejo ortésico para deformidades de mano caída derecha y en garra izquierda (Figura 2).

Fue llevado a junta de Neurología donde se decide que el paciente es candidato a inicio de terapia inmunológica con el anticuerpo monoclonal Rituximab; sin embargo, la decisión está pendiente por no tener claros los antecedentes de vacunación (influenza, neumococo y perfil viral). Próxima hospitalización para administración de Rituximab.

## DISCUSIÓN

Entre 30 y 60% de los pacientes con Neuropatía Motora Multifocal (NMM) presentan anticuerpos anti-gangliósido GM1 elevados. Se considera una neuropatía autoinmune en la cual existe una disfunción de los canales de sodio y potasio en el nodo de Ranvier o en su proximidad, lo que juega un papel fundamental en el bloqueo de la conducción<sup>2</sup>.

La proteína GM1 se presenta en gran concentración en los nervios periféricos motores

y, más específicamente, se ubica en los nodos de Ranvier<sup>2,3</sup>, en contraste con los nervios sensitivos en los cuales no se presenta<sup>3</sup>. La función de esta proteína es desconocida aún, pero se considera que favorece y estabiliza los canales iónicos, principalmente de sodio y potasio, favoreciendo con ello la propagación del potencial de acción<sup>3</sup>. La alteración de estos canales causa una disminución del potencial de acción<sup>3,4</sup>.

Aunque se ha descrito que es común la presencia de anticuerpos anti-GM1, esto no ocurre en todos los casos. En ausencia de estos anticuerpos no ha sido fácil dilucidar la fisiopatología de la lesión del nervio motor. Se ha postulado que estos anticuerpos anti-GM1 podrían estar presentes en niveles indetectables o bien ser otros anticuerpos los causantes del daño nervioso<sup>4</sup>.

Los mecanismos fisiopatológicos que llevan al bloqueo de la conducción podríamos resumirlos en desmielinización focal, bloqueo de los canales de sodio y potasio, e hiperpolarización de la membrana axonal<sup>2,4</sup>.

El electrodiagnóstico juega un rol fundamental para llegar al diagnóstico de la patología y descartar otras afecciones que causan un cuadro clínico similar, como el síndrome de Guillain-Barré o la polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP)<sup>5</sup>. Es frecuente hallar alteración en los estudios de conducción motora, que muestran prolongación de las latencias y disminución de la velocidad de conducción; el hallazgo distintivo es un bloqueo en la conducción motora y/o dispersión



Figura 2. Ejercicios de terapia ocupacional para recuperación de los patrones motores, como agarres, pinzas y apoyado de órtesis para mano caída derecha.

temporal<sup>5,6</sup>. Las neuroconducciones sensitivas son normales. Puede verse en las respuestas tardías, ondas F ausentes o prolongadas. Cuando se detecta el bloqueo de conducción se denominará ‘Neuropatía motora multifocal con bloqueo de conducción’, pero si no es posible detectar el bloqueo en los estudios electro-diagnósticos de rutina se hablará de ‘Neuropatía motora multifocal’<sup>2,5,6</sup>. La EMG puede mostrar disminución en el patrón de reclutamiento de los potenciales de acción de la unidad muscular (MUAP) en los músculos débiles, por bloqueos de conducción proximales<sup>5,6</sup>.

Otros estudios que se han utilizado son el ultrasonido de nervio y la resonancia magnética, las cuales pueden apoyar el diagnóstico, en especial cuando no hay resultados conclusivos en los estudios de electrodiagnóstico. La resonancia ha mostrado en T2 hiperintensidad en las señales del plexo braquial, con o sin realce del medio de contraste, en la mitad de pacien-

tes con NMM y CIDP. En NMM son asimétricas y unilaterales<sup>2,5,6</sup>. Por su parte, en el ultrasonido se evidenció aumento del área de sección transversal de los nervios mediano y ulnar<sup>6</sup>. Clínicamente encontramos los criterios diagnósticos en la [Tabla 1](#).

Estos pacientes responden al manejo con inmunoglobulina intravenosa; la dosis inicial administrada es 0,4 mg/kg por 5 días consecutivos, para un total de 2 g/kg. Otros esquemas utilizan dosis de 1 gr/kg por 2 días consecutivos<sup>7,8</sup>.

Usualmente el pronóstico es bueno y el 80% de pacientes responden al manejo inmunomodulador<sup>8</sup>. Un 20% de ellos logran remisión a largo plazo y el resto requiere tratamientos periódicos con la inmunoglobulina u otro inmunomodulador. El 94% aproximadamente logra realizar con normalidad las actividades básicas de la vida diaria<sup>8,9</sup>. Otros tratamientos que se usan son la plasmaféresis

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de la Neuropatía Motora Multifocal (European Federation of Neurological Societies -EFNS- y la Peripheral Nerve Society -PNS-).

CRITERIOS PRINCIPALES (DEBEN ESTAR SIEMPRE PRESENTES):	
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Debilidad lenta, progresiva, focal, asimétrica de las extremidades, es decir, Afección motora de al menos dos nervios, durante al menos 1 mes (generalmente más de 6 meses). Si los síntomas y signos están presentes solo en la distribución de un nervio, solo es posible hacer un diagnóstico.</li> <li>2. No alteraciones sensitivas objetivas, excepto anomalías menores de detección como en la vibración en miembros inferiores.</li> </ol>	
CRITERIOS CLÍNICOS DE APOYO	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
Compromiso de predominio en miembros superiores	Signos de motoneurona superior
Disminución o ausencia de reflejos en extremidad afectada	Signos bulbares
Ausencia afectación de nervio craneal	Alteraciones sensitivas marcadas, más que la alteración en la vibración en los miembros inferiores
Presencia de calambres o fasciculaciones en extremidad afectada.	Debilidad simétrica difusa durante las primeras semanas.
Respuesta a manejo inmunomodulador	

y los corticosteroides, pero estos han mostrado ser inefectivos<sup>10</sup>.

El manejo de rehabilitación integral es esencial para restablecer la funcionalidad del paciente. Ello para poder brindar de manera oportuna manejo ortésico que apoye y mejore el trabajo de recuperación y preservación de los patrones motores en las extremidades, sobre todo en los miembros superiores; también para favorecer las praxias funcionales y así permitir que estos pacientes puedan recuperar habilidades e independencia para poder desarrollar las actividades cotidianas básicas de la vida diaria y, sobre todo, tener un impacto positivo en el desarrollo de actividades laborales<sup>11,12</sup>.

## CONCLUSIONES

La neuropatía motora multifocal (NMM) es una patología poco frecuente, progresiva, de alto impacto en la funcionalidad y calidad de vida del paciente; por tanto, su detección debe ser temprana para un adecuado diagnóstico que permita su manejo precoz e integral. Con la clínica y el estudio electrodiagnóstico es suficiente para determinar la etiología, incluso sin determinar los niveles de anticuerpos, para iniciar el tratamiento de rehabilitación que, reiteramos, debe ser temprano. En el caso clínico de la referencia hubiese sido ideal haber realizado el ciclo con inmunoglobulina puesto que, como vemos, la plasmaféresis ha demostrado no tener resultados.

## RESPONSABILIDADES ÉTICAS

### *Protección de personas y animales*

Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

## Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

## Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos que puedan identificar a las personas intervinientes; así mismo, se contó con la aprobación de los encuestados para divulgar los datos.

## FINANCIACIÓN

No requirió de financiación y se usaron recursos propios de los autores.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no presentan conflicto de interés.

## CONTRIBUCIÓN AUTORES

Ricardo Andrés Linares Mora: recolección historia clínica, redacción, búsqueda bibliográfica, envío artículo a revista y correcciones.

Pedro Santiago Sánchez Parra: recolección historia clínica, redacción, búsqueda bibliografía, ortografía, imágenes.

Yamil Yasser Salím Torres: recolección información historia clínica, contacto paciente y firma consentimiento informado, búsqueda bibliografía, traducción.

## REFERENCIAS

1. Lawson VH, Arnold WD. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2014;10:567-576. Disponible en: <https://doi.org/10.2147/ndt.s39592>.
2. Lambrecq V, Krim E, Rouanet-Larriviere M, Lagueny A. Sensory loss in multifocal motor neuropathy: a clinical and electrophysiological study. *Muscle Nerve*. 2009;39(2):131-136. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/mus.21163>
3. Corse AM, Chaudhry V, Crawford TO, Cornblath DR, Kuncl RW, Griffin JW. Sensory nerve pathology in multifocal motor neuropathy. *Ann Neurol*. 1996;39(3):319-325. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/ana.410390308>
4. Hameed S, Cascella M. Multifocal Motor Neuropathy (MMN) [Updated 2021 Feb 7]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554524/>
5. Kamata A, Muramatsu K, Sawaura N, Makioka N, Ogata T, Kuwashima M, et al. Demyelinating neuropathy in a 6-year-old girl with autism spectrum disorder. *Pediatr Int*. 2017;59(8):951-954. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ped.13331>
6. Ruiz MC, Reséndis Y, Villaseñor T J, Álvarez LE, Chiquete E, Ruiz JL. Alteraciones neuropsicológicas en neuropatía motora multifocal con bloqueo de conducción. *Rev Mex Neuroci*. 2010;11(4):302-305. Disponible en: <http://previous.revemexneurociencia.com/articulo/alteraciones-neuropsicologicas-en-neuropatia-motora-multifocal-con-bloqueo-de-conduccion/>
7. Jongbloed BA, Haakma W, Goedee HS, Bos JW, Bos C, Hendrikse J, et al. Comparative study of peripheral nerve Mri and ultrasound in multifocal motor neuropathy and amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2016;54(6):1133-1135. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/mus.25391>
8. Eftimov F, Vermeulen M, De Haan RJ, Van den Berg LH, Van Schaik IN. Subcutaneous immunoglobulin therapy for multifocal motor neuropathy. *J Peripher Nerv Syst*. 2009;14(2):93-100. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2009.00218.x>
9. Léger JM, Guimarães-Costa R, Iancu Ferfoglia R. The pathogenesis of multifocal motor neuropathy and an update on current management options. *Ther Adv Neurol Disord*. 2015;8(3):109-22. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1177/1756285615575269>
10. Harbo T, Andersen H, Hess A, Hansen K, Sindrup SH, Jakobsen J. Subcutaneous versus intravenous immunoglobulin in multifocal motor neuropathy: a randomized, single-blinded cross-over trial. *Eur J Neurol*. 2009;16(5):631-638. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02568.x>
11. Rodriguez-Escalera C, Belzunegui J, Lopez-Dominguez L, Gonzalez C, Figueroa M. Multifocal motor neuropathy with conduction block in a patient with rheumatoid arthritis on infliximab therapy. *Rheumatology*. 2005;44(1):132-133. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keh439>
12. Krarup C, Stewart JD, Sumner AJ, Pestronk A, Lipton SA. A syndrome of asymmetric limb weakness with motor conduction block. *Neurology*. 1990;40(1):118-127. Disponible en: <https://doi.org/10.1212/wnl.40.1.118>