

SINDROME DEL HOMBRE RIGIDO. TRATAMIENTO CON CLONAZEPAN (Rivotril)

Vladimir Zaninovic, M. D.¹ y Humberto Caiaffa, M. D.²

EXTRACTO

Se presenta un paciente de 43 años con diagnóstico de "síndrome de hombre rígido". Aunque la respuesta al diazepam fue satisfactoria, se realizó pruebas terapéutica con clonazepam encontrándose buenos resultados.

INTRODUCCION

Moersch y Woltman¹ describieron por primera vez un síndrome clínico caracterizado por rigidez muscular generalizada que se provoca o aumenta con estímulos sensitivos especialmente y Gordon et al.² revisaron los criterios para su clasificación clínica y electromiográfica. La entidad también recibe otros nombres como síndrome del Hombre de palo, del hombre de estaño y del hombre de cera. Los factores precipitantes llevan al paciente a una contracción muscular generalizada dolorosa, asociada con sudoración profusa, taquicardia y desasosiego. Las crisis duran de minutos a horas y los movimientos activos o pasivos, el ruido y la angustia, aumentan la contracción muscular que desencadena una fuerza catalogada como hercúlea.³

Durante el sueño la rigidez desaparece.⁴ El examen neurológico es generalmente normal a excepción de hiperreflexia y en ocasión signos de Babinski o Hoffmann.⁵ La función intelectual es normal. El electromiograma (EMG) muestra actividad muscular continua durante el reposo en ocasiones con características de clonus. Las unidades motoras son normales. La succinilcolina y la tubocurarina producen relajación de los músculos. El uso de pontacaína intratecal provoca un bloqueo sensitivo y motor con relajación muscular completa.⁶ Las sumas de estos criterios se utilizan como pautas clínicas y neurofisiológicas para diagnosticar la entidad.⁷

Werk et al.⁸ han comunicado la asociación con hipertirodismo y la mejoría después del tratamiento de la afección tiroidea. Howard⁹ introdujo el uso del diazepam* en el manejo del síndrome del hombre rígido logrando mejoría dramática en 3 de sus enfermos, uno de los cuales se encontraba recluido en cama durante 2 años. Whiteley¹⁰ recientemente describe 2 casos de encefalomiелitis cuya manifestación clínica fue similar a la del "hombre rígido";

sugiere que la rigidez es de origen medular y hace comparaciones con casos informados antes donde se incluyen pacientes con encefalitis letárgica.

RESUMEN DE HISTORIA CLINICA

JPP HC No.552046

Hombre de 43 años, de raza blanca, agricultor, hospitalizado en Junio 9 de 1976 por dificultad para caminar.

La enfermedad actual comenzó hace 5 años con dificultad para la marcha debida a rigidez de los miembros inferiores; el paciente sentía mejoría con diazepam pero desde 15 días antes de la admisión la sintomatología había aumentado a tal punto que tenía dificultad hasta para levantarse de la cama.

Los antecedentes familiares, traumáticos y patológicos fueron negativos; como agricultor había estado expuesto a fumigaciones en el cultivo de tomate.

El examen físico reveló buenas condiciones generales con presión arterial de 120/80 y pulso regular de 88 por minuto. Sólo se encontraron datos positivos en el examen neurológico.

La esfera mental y los pares craneanos eran normales. En el sistema motor la fuerza se conservaba, sin que se observaran atrofiaciones ni fasciculaciones. Había rigidez muscular generalizada más notoria en abdomen y miembros inferiores.

Los estímulos auditivos, los movimientos pasivos o activos de los miembros y la tensión emocional aumentaban la rigidez a tal punto que el paciente quedaba "tieso como un palo"; sudaba profusamente y presentaba taquicardia. Había hiperreflexia generalizada con signo de Babinski bilateral. La marcha era característica: flexión de caderas y rodillas y cierto "tambaleo" semejante a la marcha del gallinazo. El examen sensitivo y las pruebas de coordinación eran normales.

Laboratorio: Cuadro hemático, parcial de orina, glucosa, calcio, fósforo, nitrógeno uréico, bilirrubinas, transaminasas y dehidrogenasa láctica fueron normales. Tirosina total 9,0 ug (normal a 5-11, 5) T3-114 ug (normal 80-180 ug_b).

CPK 9 unidades (normal hasta 12 unidades). VRDL en sangre negativo.

Rayos X de cráneo, tórax y electroencefalograma: normales.

Se informó un EMG como "trastorno medular difuso sin

1. Auxiliar de Cátedra, Departamento de Medicina Interna, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Residente, Departamento de Neurocirugía, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

* Valium. Hoffmann la Roche

compromiso de neurona motora inferior. El estudio sugiere un síndrome de actividad muscular continua. No existe neuropatía periférica".

Rayos X de columna cervicotorácica y lumbar no mostraron alteraciones.

Se observaron restos de material de contraste de mielografía previa que se consideró como normal.

Con el diagnóstico de síndrome de hombre rígido se regresó a electromiografía en donde simultáneamente con el registro electromiográfico se aplicaron 10 mgs de diazepam endovenoso. El paciente presentó mejoría dramática, clínica y electromiográfica.

Se inició tratamiento con diazepam en dosis progresiva llegando a dosis de 80 mgs diarios orales observándose marcada mejoría.

El estudio de los reflejos M y H en miembro inferior izquierdo mostró gran variabilidad de la relación M - H con latencias normales para los 2 componentes.

Se suspendió la medicación 22 días más tarde y el enfermo regresó a su estado de rigidez generalizada. El EMG mostraba actividad muscular continua durante el reposo como puede observarse en la Figura 1.

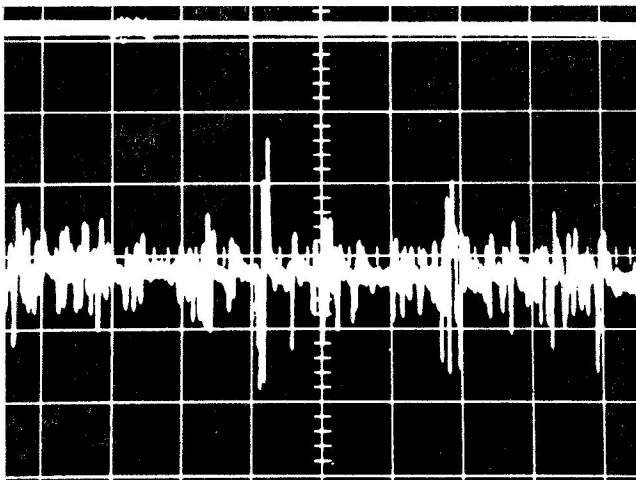


Figura 1. Electromiograma de "reposo". Nótese actividad muscular continua en el cuádriceps derecho. Amplificación-100 microvoltios x división. Base de tiempo -0.1 milisegundos x división.

Se administró 1 mg endovenoso de clonazepam** y 2 minutos más tarde se apreció desaparición completa de la actividad muscular anormal.

El EMG mostró un reposo absoluto (Figura 2) y hubo mejoría dramática. La acción de la droga duró aproximadamente 5 minutos.

** Rivotril Hoffmann La Roche

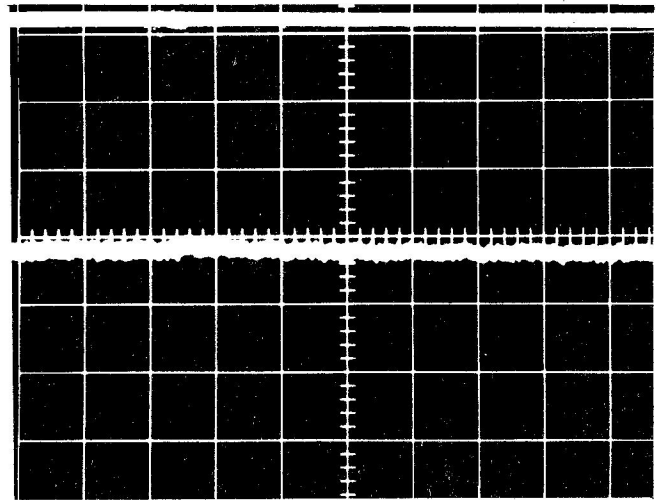


Figura 2. Reposo absoluto del cuádriceps derecho 3 minutos después de la administración de 1 miligramo endovenoso de clonazepam (Rivotril). Parámetros iguales a la Figura 1.

El paciente recibe ahora 10 mgs de clonazepam diarios en dosis fraccionadas y aunque la rigidez ha disminuído notablemente, todavía se encuentra ligera limitación en la marcha e hiperreflexia generalizada.

Llamó la atención que no hubo somnolencia con dosis tan altas y por el contrario cierta dificultad para dormir.

COMENTARIOS

Aunque el síndrome del hombre rígido es una afección poco común, es interesante por sus características clínicas tan peculiares y la posibilidad de tratamiento sintomático. Cada día la evidencia es mayor de que se trata de un desorden medular. No hay distinción clara entre esta entidad y el síndrome de actividad muscular continua descrita por Isaacs y Merten en 1961.

Existen pocos estudios investigativos sobre la acción del clonazepam a nivel medular y hasta el presente no se conoce informe alguno de la utilidad de esta nueva droga en el tratamiento del síndrome del hombre rígido.

Desde el punto de vista práctico es más fácil para el paciente tomar 10 mgs de clonazepam que 80 mgs de diazepam y económicamente también es más ventajoso.

SUMMARY

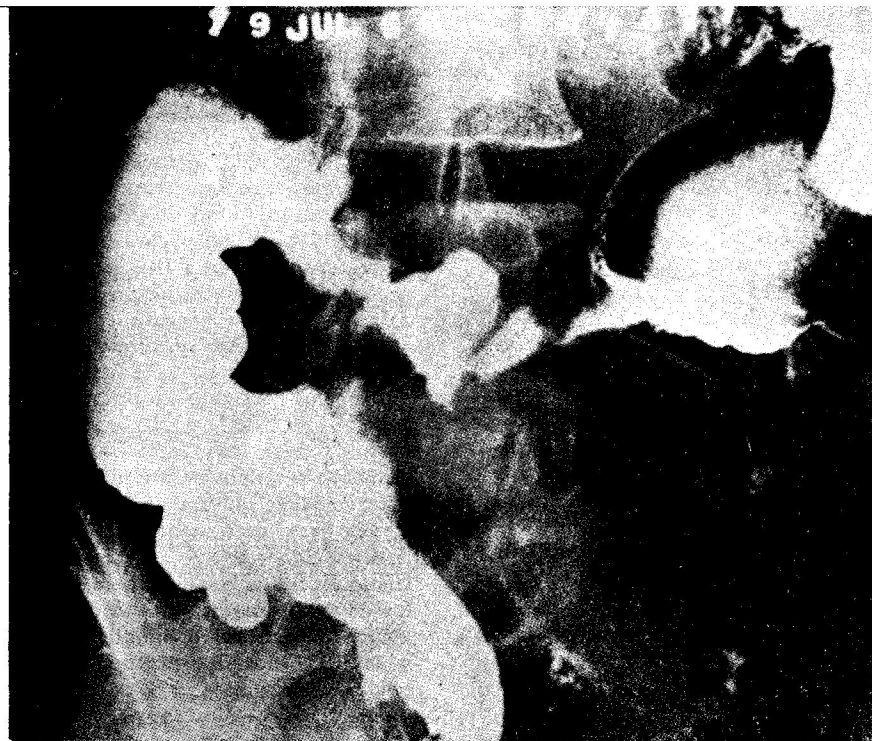
A 43 years old white man with Stiff-man syndrome is presented. Besides the therapeutic response to diazepam, therapeutic trial was performed with clonazepam with good results.

REFERENCIAS

1. Moersch, F. P. y Woltman, H. W.: Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm (stiff-man syndrome). *Mayo Clin Proc* 31: 421-427, 1956.
2. Gordon, E. E. y Allott, E. H.: A critical survey of stiff-man syndrome. *Amer J Med* 42: 582-599, 1967.
3. Kugelmass, N.: Stiff-man syndrome in a child. *New York J Med* 61: 2483-2496, 1961.
4. Price, T. M. L. y Allott, E. H.: The Stiff-man syndrome. *Brit Med J* 1: 682-690, 1958.
5. Brage, D.: Stiff-man syndrome. *Rev Clin Esp* 72: 30-36, 1959.
6. Werk, E. E., Sholiton, L. J. y Monell, R. J.: The Stiff-man syndrome and hyperthyroidism. *Amer J Med* 31: 647-658, 1961.
7. Stuart, F. S., Henry, M. y Holley, H. L.: The Stiff-man syndrome. Report of a case. *Arthritis Rheum* 3: 229-236, 1960.
8. Werk, E. E. Jr., Sholiton, L. J. y Marneli, R. T.: The Stiff-man syndrome and hyperthyroidism. *Amer J Med* 31: 647-653, 1961.
9. Howard, F. Jr.: A new and effective drug in the treatment of the Stiff-man syndrome: preliminary report. *Mayo Clin Proc* 38: 203-212, 1963.
10. Whiteley, M. S. y Urich, H.: Progressive encephalomyelitis with rigidity. *Brain* 99: 27-42, 1976.

EL CASO RADIOLOGICO

Carlos Chamorro Mera, M. D.
 Profesor Auxiliar, Servicio de Radiología
 Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali



HAGA SU DIAGNOSTICO:

Mujer de 38 años de edad cuya queja principal es diarrea con moco y sangre, acompañada de pujo y de tenesmo rectal. La paciente se halla en malas condiciones generales.

POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS

1. Colitis amibiana y amebomas
2. Colitis ulcerativa idiopática y carcinoma
3. Colitis tuberculosa y granulomas

(Ver respuesta página 172).