

Jornada Científica Estudiantil

CIENCIMEQ2022

Síndrome de Meige

“Meige Syndrome”

Irene González González¹

Brayan Lorenzo Vázquez²

Dr. Carlos Maragoto Rizo³

Arturo Rodríguez López.⁴

1-Estudiante de 6^{to} año de Medicina. Interna Vertical de Neurología. ORCID: 0000-0003-1109-5554

2-Estudiante de 6^{to} año de Medicina. Interno Vertical de Cirugía General. ORCID: 0000-0001-9021-873X

3-Neurólogo. Especialista en 2do grado de Neurología y Master en Genética Médica. Investigador agregado y profesor auxiliar en el Centro Internacional de Restauración Neurológica. ORCID: 0000-0002-1618-5105

4-Residente de 2do año de Neurología. CIREN. ORCID: 0000-0002-4079-9545

Correspondencia: irene9809@icloud.com 53050565

Resumen

La palabra distonía se ha utilizado para describir no solo la fenomenología motora sino como síndrome clínico y hoy en día se reconoce como una enfermedad que puede ser de naturaleza genética, esporádica, pero también puede ser secundaria a otras enfermedades. Se trata de una paciente femenina con antecedente de uso de neurolépticos desde hace 4 años, que a los 65 años comienza con molestia en el ojo derecho extendiéndose al ojo izquierdo en el plazo de un mes, apareciendo evolutivamente cierre involuntarios de los ojos reclutando a la musculatura facial inferior y la del cuello, que se incrementa a la exposición de la luz solar, al estrés, al ver la televisión y al leer. Se diagnostica clínicamente Síndrome de Meige y se le aplica tratamiento con Toxina Botulínica tipo A (Botox) cada 4 meses. La enfermedad en cuestión es poco frecuente y estudiada con una etiología poco común.

Palabras Clave: Movimientos involuntarios; Distonía segmentaria; Síndrome de Meige; Toxina botulínica.

Abstract

The Word dystonia has been used to describe not only the motor phenology but also as a clinical syndrome, and today it is recognized as a disease that can be genetic in nature, sporadic but also secondary to other diseases. This is a female patient with a history of neuroleptic use for 4 years, who at 65 years of age begins with discomfort in the right eye extending to the left eye within a month, appearing involuntary eye closure involuntary recruiting the lower facial muscles and neck, which increases with exposure to sunlight, stress, watching television and reading. Meige's Syndrome is clinically diagnosed and she is treated with botulinum toxin type A every 4 months. The disease in question is rare and it has an uncommon etiology.

KeyWords:

movementdisorders,segmentarydistonyMeigeSyndrome,botulismtoxine

Introducción

La distonía fue descrita por primera vez por Schwalbe (1908) quien publicó su tesis sobre una familia con tres niños afectados que padecían una distonía primaria generalizada.¹ Luego hacia 1975 David Marsden describe la distonía como un trastorno de origen orgánico del cual también hacen parte el blefaroespasma, la tortícolis espasmódica y el espasmo del escribano.^{2,3} En 1984, Stanley Fahn propone la primera definición de distonía, como contracciones musculares sostenidas que frecuentemente causan torsión y movimientos repetitivos o posturas anormales.^{4,5} Esta definición permaneció vigente por más de 25 años, , en 2012 se realiza un consenso de expertos para desarrollar una nueva definición de distonía. Esta clasificación fue publicada en 2013 por la Sociedad de Trastornos del Movimiento, y define a la enfermedad de la siguiente manera: “La distonía es un trastorno hipercinético del movimiento que causa contracciones musculares sostenidas o intermitentes que producen movimientos repetitivos, posturas anormales o ambos. Típicamente tienen patrón de torsión, pero pueden causar temblor. Es frecuentemente iniciada o empeorada por la acción voluntaria y asociada a una sobre-activación de la actividad muscular”.⁶ La palabra distonía se ha utilizado para describir no solo la fenomenología motora sino como síndrome clínico y hoy en día se reconoce como una enfermedad que puede ser de naturaleza genética, esporádica, pero también puede ser secundaria a otras enfermedades como enfermedad de Wilson, encefalopatías inmunes, neuroferritinopatías, parálisis cerebral entre otras.⁷ La clasificación actual de la distonía la divide en dos grandes ejes: Eje 1 características clínicas y Eje 2 etiología.^{8,9}

Constituye el trastorno del movimiento más frecuente, después del parkinsonismo y el temblor, y aunque su prevalencia real no es bien conocida, se estima que pueden existir 300 personas afectadas de distonía focal por millón de habitantes, nueve veces más que por distonía generalizada. El número de pacientes diagnosticados de distonía es aproximadamente de 1 por 3.000 habitantes.¹⁰ En Cuba hay un estimado de 3 740 afectados con distonía y de ellos 3 300 padecen distonía focal, a pesar de que los datos epidemiológicos son insuficientes para establecer una estimación sobre su

prevalencia exacta.¹¹ La distonía, el impacto funcional que va a tener ya no es sólo el deterioro motor que sufren los pacientes, si no la discapacidad a nivel de su funcionalidad en el día a día, lo que repercute en la calidad de vida de los pacientes, el dolor, que es muy importante, como puede afectar al estado de ánimo de los pacientes, a su vida laboral y a su vida social a la hora de relacionarse a nivel familiar.

Presentación del caso

Datos Generales.

- Nombre: M.G.A
- Edad: 67 años.
- Sexo: Femenino.
- Color de la piel: Blanca.
- Nacionalidad: cubana.
- Ocupación: Ama de casa

Motivo de Consulta: Movimientos involuntarios de los párpados de ambos ojos

Historia de la Enfermedad Actual (de la primera consulta en la Clínica de Trastornos del movimiento del Centro Internacional de restauración neurológica: 27 de abril del 2005)

Paciente que, en el 2003, a la edad de 65 años con molestias en el ojo derecho extendiéndose al ojo izquierdo en el plazo de un mes, apareciendo evolutivamente cierre involuntarios de los ojos, que se incrementa a la exposición de la luz solar, al estrés, ver TV, leer. Actualmente tiene trastornos importantes del autovalidismo por los movimientos involuntarios de los músculos orbiculares de los párpados. Actualmente tiene una ceguera Funcional. Acude a nosotros para evaluación y posibilidades terapéuticas.

Antecedentes patológicos personales:

-Tendencia a la depresión desde Joven.

-Hace 4 años que se le indicó Neurolépticos por trastornos depresivo.

Interrogatorio por aparatos (Positivo):

-Sistema Nervioso: Alteraciones motoras de tipo movimientos involuntarios descritos en la HEA

Examen físico (Positivo):

Examen Neurológico:

Facies: contracturas involuntarias de los músculos orbiculares de los párpados y frontales, que le provocan cierre de los ojos casi permanente, que recluta la musculatura facial inferior y la del cuello. Tiene una ceguera funcional.

Motilidad involuntaria: la presencia de movimientos involuntarios donde participan los músculos faciales superiores (prócer, elevadores de las cejas, orbiculares de los párpados y nasales; faciales inferiores (risorio, zigomáticos, orbiculares de los labios) así como algunos del cuello (Platisma)

Exámenes complementarios

-Escala diagnóstica

Se le realiza escala de blefaroespasmos con resultados: Frecuencia y severidad de los movimientos involuntarios (+4). Teniendo como resultado:

Frecuencia: Presentes en reposo del 51% al 75% del tiempo

Severidad: Cierre forzado de los párpados con fuerza leve

Se le realiza escala de incapacidad funcional del blefaroespasmos con resultado: 24/27 lo cual se interpreta como muy incapacitante.

Discusión

Diagnóstico nosológico:

Distonía segmentaria del tipo craneo de comienzo en la adultez (Síndrome de Meige) secundaria a neurolépticos.

- Antecedentes: Presentación de los síntomas en la adultez, uso de neurolépticos por trastornos depresivo.
- Cuadro Clínico: Presencia de movimientos involuntarios donde participan los músculos faciales superiores (prócer, elevadores de las cejas, orbiculares de los párpados y nasales; faciales inferiores (risorio, zigomáticos, orbiculares de los labios) así como algunos del cuello (Platisma).
- Complementarios

Para descartar otras enfermedades, como por ejemplo trastornos metabólicos o enzimáticos que cursan con trastornos neurológicos de este tipo, se realizaron estudios de laboratorio, imagenológicos, electrofisiológicos y neuropsicológicos.

Escalas diagnósticas de frecuencia y severidad e incapacidad funcional del blefaroespasma positivas.

Tratamiento

Se aplica tratamiento basado en denervación química con Toxina Botulínica tipo A (Botox) en los músculos orbiculares de los párpados 25 Unidades en total de ambos ojos, el efecto fue a las 24 horas, con una duración del efecto de 4 meses.

Comentario final del caso

En el año 1875 Horacio C. Wood en su libro *Treatise on therapeutics* describió la presencia de “Convulsiones limitadas a los orbiculares de los párpados, que cierran completamente los ojos y se acompañan de múltiples gestos bizarros”. Henry Meige en 1910 describió 10 pacientes con este tipo de movimiento anormal refiriéndose como “convulsiones faciales” que predominan en los orbiculares de los párpados, pero uno de ellos presentaba movimientos también en la mandíbula. En 1972, Paulson le dio el nombre de Síndrome de Meige a este tipo de distonía focal. En la actualidad se define como distonía focal por algunos autores o distonía segmentaria por otros; caracterizada por la combinación de blefaroespasma en asociación con alguna de las distonías craneales: distonía laríngea, faríngea, oromandibular y bucolingual ¹⁴

La causa es desconocida, sin embargo, estudios histopatológicos han revelado la presencia de cuerpos de Lewy en los ganglios basales hasta en 25% de pacientes con este síndrome.¹⁵ El Síndrome de Meige o Distonía Craneal posee escasos reportes de prevalencia, sin embargo, se estima entre 5-10 casos por cada 100 000 habitantes. Es más común en mujeres en una relación 2:1, con un rango de edades desde los 30 a los 70 años¹⁴

Su presencia se ha relacionado con casos con la administración crónica de neurolepticos como en este caso, o de levodopa. Además, fármacos como los inhibidores de la monoamino-oxidasa, antiepilépticos, agentes adrenérgicos, el litio pueden producir este tipo de trastornos del movimiento. ¹⁵Se considera también presencia de factores genéticos, así como asociado a enfermedades autoinmunes, trastornos psiquiátricos como depresión, ansiedad, traumatismos, entre otros.¹⁴

La toxina botulínica causa relajación muscular y estos pacientes muestran mejoría con esta neurotoxina ¹⁶, en este caso la mejoría fue considerable.

Nos encontramos con un caso de enfermedad infrecuente y compleja, en el que es importante realizar las exploraciones complementarias necesarias y un completo diagnóstico diferencial. Es preciso remarcar la relevancia del seguimiento de este tipo de paciente, dadas las complicaciones que pueden surgir en el curso de la enfermedad. En este caso la causa fue el uso de neurolepticos debido a los trastornos mentales que presentaba la paciente. La anamnesis es fundamental, si no, no se hubiera llegado al diagnóstico ni a la causa de esta enfermedad. Este caso es de gran interés académico, científico asistencial y docente pues se tiene poco conocimiento de la entidad en cuestión y muchas veces es erróneamente diagnosticada. Es una entidad que, aunque no pone en peligro la vida del paciente deteriora de manera significativa la calidad de vida del mismo.

Referencias bibliográficas

- 1-H O. About a rare spasm disease of childhood and young age (Dysbasia lordotica progressiva, dystonia musculorum deformans). Neurol Cent. 1,911; 30:1,090-1,107.
- 2-. CD Marsden. Dystonia: The Spectrum of the Disease. Res Nerv Ment Dis. 1976; 55:351-367.
3. Albanese A. How many dystonias? Clinical evidence. Front Neurol. 2017; 8:18.
4. Fahn S ER. Definition of dystonia and classification of the dystonic states. Adv Neurol. 1976; 14:1-5.
5. Albanese A, Lalli S. Update on dystonia. Curr Opin Neurol. 2012; 25 (4):483-490.
6. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, et al. Phenomenology and classification of dystonia: A consensus update. Mov Disord. 2013;28 (7):863-873.
7. Jinnah HA, DeLong MR, Hallett M. The dystonias: Past, present, and future. Mov Disord. 2013; 28 (7):849-850.
- 8- Natalia Ospina-García, Amin Cervantes-Arriaga, Mayela Rodríguez-Violante. Etiología, fenomenología, clasificación y tratamiento de la distonía. Revista Mexicana de Neurociencia.2018. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/.revmexneu/rmn-2018/rmn184j.pdf>
- 9- Claudia Lucía Moreno López. Diagnóstico y clasificación de la distonía. Acta Neurológica Colombiana. 2017. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/anco/.v33s1/0120-8748-anco-33-s1-2.pdf>
- 10-Yoany Mesa Barreral, Tania Elena Hernández RodríguezII y Yanneris Parada BarrosIII. Eficacia y seguridad del uso de la Toxina botulínica ante otras alternativas medicamentosas en pacientes con distonías focales. Hospital Militar Central "Dr. Luís Díaz Soto", La Habana, Cuba. Revista Habanera de Ciencias Médicas 2016; 15(3):348-362

11-Guía de Buena Práctica Clínica en. Trastornos del movimiento Editorial: International Marketing & Communication, S.A. (IM&C).

12-Revista Mexicana de Neurociencia Publicación oficial de la Academia Mexicana de Neurología A.C. Disponible en: www.revmexneuroci.com / ISSN 1665-5044

13-Adams y Víctor.Principios de la Neurología. Séptima edición

14-López Ruiz Minerva, Santamaría Salvador, Vargas Ramos Ignacio. Síndrome de Meige. Revista de Neurociencia. Marzo-abril, 2009, 10(2), 80-89.

15- Defazio G, Hallet M, Jinnah HA, Conte A, Berardelli A. Blepharospasm 40 years later. Mov Disord 2017; 32(4): 498-509. Doi: 10.1002/mds.26934

16-Escofet Peris M, Alzamora Sas MT. El Síndrome de Meige: actualización sobre corea a propósito de un caso. But At Prim Cat 2017; 35:3.