

Toxina botulínica en el tratamiento de la contractura muscular del psoas en mucopolisacaridosis

Sr. Editor:

La mucopolisacaridosis engloba un grupo raro de enfermedades metabólicas caracterizadas por la acumulación endocelular de glucosaminogucanos en el sistema nervioso central (SNC), hueso, vísceras, etc., con aumento de su eliminación urinaria. La mucopolisacaridosis tipo III se caracteriza por una degeneración progresiva del SNC con retraso psicomotor, trastornos de la conducta y del sueño, crisis convulsivas, etc.¹ y, en



Figura 1. Subluxación de cadera izquierda.

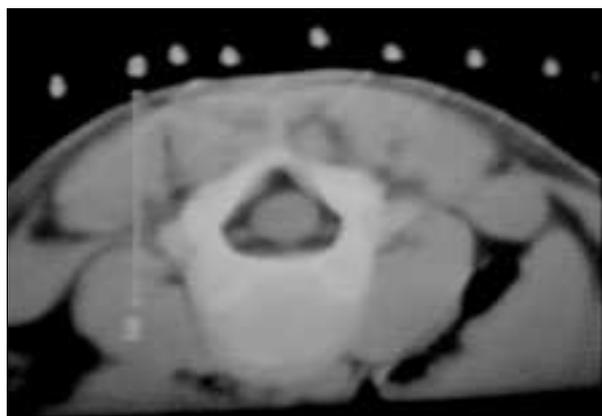


Figura 2. Localización del músculo psoas espinal izquierdo en infiltración TBA.

ocasiones, contracturas musculares como sucedió en nuestro paciente. Se presenta un caso de especial interés terapéutico.

Se trata de un niño de 10 años nacido tras embarazo y parto normales, peso de recién nacido, 3.400 g. Ganancia ponderoestatural y desarrollo psicomotor adecuado hasta los 12 meses de vida. A partir de entonces se apreció un retraso madurativo y estancamiento ponderoestatural, por lo que se realizó estudio, diagnosticándose de mucopolisacaridosis tipo III (estudio enzimático y cultivo en fibroblastos). Desde entonces sigue revisiones periódicas y su vida transcurre en un ambiente familiar cálido, escuela de educación especial y gimnasio. En la tomografía computarizada (TC) muestra atrofia corticosubcortical intensa. Antecedentes familiares: Padres sanos no consanguíneos. Dos hermanos mayores sanos. El estudio de histocompatibilidad realizado con vistas a plantearse el trasplante de médula ósea fue negativo.

El problema actual comenzó en el último año, con irritabilidad, dificultad para conciliar el sueño y llanto muy frecuente. Acudió a consulta remitido por su fisioterapeuta, dada la imposibilidad de movilizar la cadera izquierda por la contractura y el dolor. En la exploración física se apreciaba un peso y talla inferior al percentil 3. Estigmas típicos de la enfermedad incluyendo lesiones dérmicas y un grave retraso psicomotor. Desde el punto de vista neurológico llamaba la atención la presencia de intensas contracturas en numerosas áreas musculares de miembros inferiores incluyendo flexores del pie, aductores, isquiotibiales y especialmente flexores de la cadera. La movilización de la cadera despertaba un dolor intenso e incremento del llanto.

En la exploración radiológica se objetivó subluxación de cadera y rodilla izquierda (fig. 1). El paciente fue evaluado y se decidió infiltrar toxina botulínica (TBA) en psoas intentando disminuir la contractura de la cadera izquierda. Bajo anestesia general se realizó TC, se infiltraron 100 U de TBA (fig. 2) con un trocar (calibre 25) comprobando la localización de la aguja en el músculo psoas. Esta técnica pomenorizada se ha descrito recientemente².

El paciente respondió notablemente, mejorando la movilización de la cadera y desapareciendo el dolor. Posteriormente, el paciente ha sido infiltrado con la misma técnica cada 4 meses sin efectos secundarios.

La toxina botulínica es una de las toxinas más potentes conocidas. Producida por *Clostridium botulinum*, hay 8 tipos inmunológicos; pero sólo el tipo A se emplea de forma terapéutica por su mayor duración de acción, lo que permite disminuir la frecuencia de las infiltraciones necesarias para mantener la mejoría³. Además, es el serotipo que mayor potencia de denervación regional posee⁴. Su acción produce parálisis al unirse de forma irreversible con el terminal colinérgico presináptico⁵. El resultado es una denervación funcional transitoria que incluye parálisis, atrofia y anomalías electromiográficas^{3,5}.

La espasticidad obedece a numerosas etiologías, la mayor parte de las veces es secundaria a factores perinatales de carácter anóxico⁶; de ahí su uso en el tratamiento de la espasticidad secundaria a parálisis cerebral⁷⁻⁹.

Parece claro que la espasticidad está presente en algunos casos de MCP tipo III (enfermedad de Sanfilippo), y su etiología probablemente es secundaria a la desmielinización central. En la bibliografía revisada sólo se ha encontrado un artículo donde se define claramente la presencia de contracturas de carácter espástico en la enfermedad de Sanfilippo¹⁰, y no hay referencias sobre el uso de TBA en este proceso. En cualquier caso, desde el punto de vista terapéutico, el empleo de TBA fue claramente positivo, aunque el paciente no mejoró sus mermadas condiciones motoras, cesaron las molestias y se restableció el sueño, previamente afectado por el dolor constante.

La estrategia de selección de los músculos afectados va a depender de su localización, siendo en ocasiones fácil su identificación sólo con la palpación clínica; en otras ocasiones es preciso recurrir a técnicas como la ecografía o el electromiograma (EMG)⁹ para aquellos músculos de difícil acceso en función de la experiencia del clínico. En nuestro caso nos apoyamos en la TC por su mayor resolución para detectar la porción espinal del músculo psoas. Es una técnica sencilla y bien tolerada por el paciente. Se aplica un anestésico tópico local en el lugar de la infiltración y se mantiene al paciente con sedación. Tras localizar el músculo a tratar se infiltra a través de un fiador TBA en el vientre muscular. Los riesgos de la técnica son mínimos, dado que se visualizan todas las estructuras próximas al músculo, incluidos los grandes vasos.

En conclusión, se trata de una nueva técnica para la aplicación de un tratamiento como la TBA en una enfermedad no descrita hasta el momento actual, y cuyos resultados pueden ser esperanzadores, aunque se necesitan estudios que apliquen esta técnica en músculos de difícil acceso y se comparen los resultados con las técnicas empleadas hasta el momento actual.

**M.V. Barajas Sánchez^a, R. Escorihuela Esteban^a,
N. Domínguez Garrido^a, E. Fernández Villalba^a,
C. Ruiz Serrano^a y P. García Ruiz^b**

Servicios de ^aPediatría y ^bNeurología.
Fundación Jiménez Díaz.
Universidad Autónoma de Madrid. España.

Correspondencia: Dra. M.V. Barajas Sánchez.
Avda. Reyes Católicos, 2. 28040 Madrid. España.
Correo electrónico: mvbarajas@fjd.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidosis. En: Scriver C, Beaudet A, Slyw, Valle D, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease, 7th ed. New York: McGraw-Hill, 1995; p. 2465-94.
2. Garcia Ruiz PJ, Perez Higuera A, Quiñones D, Escorihuela R, Castillo F. Posterior CT guided approach for botulinum toxin injection into spinal psoas. J Neurol 2002 (en prensa).
3. National Institutes of Health (NIH). Consensus development Panel. Clinical use of Botulinum toxin. Consensus development conference statement. Bethesda: Maryland, 1990; p. 12-4.
4. Pellizzari R, Rosetto O, Schiavo G, Montecucco C. Tetanus and botulinum neurotoxins: mechanism of action and therapeutic uses. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 1999;354:259-68.
5. Singer C. Indicaciones y manejo de la toxina botulínica. Rev Neurol 1999;29:157-62.
6. Freeman JM, Nelson KB. Intrapartum asphyxia and cerebral palsy. Pediatrics 1988;82:240-9.
7. Cosgrove AP, Corry IS, Graham HK. Botulin toxin in the management of the lower limb in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1994;36:386-96.
8. Boyd R, Graham HK. Botulinum toxin A in the management of children with cerebral palsy. Indications outcome. Eur J Neurol 1997;4:15-22.
9. Koman LA, Mooney JF 3rd, Smith B, Goodman A, Mulvaney T. Management of cerebral palsy with botulinum-A toxin: Preliminary investigation. J Pediatr Orthop 1993;13:489-95.
10. Tyłki-Szywanska A, Czartoryska B, Gorska D, Piesiewicz-Grzonkowska E. Type III D mucopolysaccharidosis (Sanfilippo D): Clinical course and symptoms. Acta Paediatr Jpn 1998;4:492-4.

Alopecia anular (halo scalp ring)

Sr. Editor:

La alopecia anular es un trastorno caracterizado por una peculiar pérdida zonal de cabello del cuero cabelludo que, unas veces, adopta una morfología circular cerrada (*anular* propiamente dicha) y, otras, abierta (*en galón* o *en herradura*). El proceso aparece en el primer año de vida y, aunque han sido publicados pocos casos en la literatura pediátrica, se considera que debe ser frecuente en la infancia¹. El interés de la aportación radica en que su reconocimiento sólo será posible con un elevado índice de sospecha por parte del pediatra.

Se trata de una niña de un año de edad, de raza negra, que consultó por enfermedad respiratoria inespecífica. En la exploración se apreciaba una banda de alopecia de unos 5 cm de ancho que, sin solución de continuidad, se extendió desde la zona de inserción capilar frontoparietal bilateral, por ambos parietales hasta la prominencia occipital por debajo del vértex. En su seno se observan áreas de recuperación capilar (fig. 1). El resto del cabello es fuerte y brillante con el característico ensortijamiento racial. La piel del cuero cabelludo se muestra sana y sin cicatrices. No se apreciaban adenomegalias regionales ni ninguna malformación.



Figura 1. Amplia banda de alopecia que rodea el cráneo; cuero cabelludo sano con signos de repoblación capilar. **A)** Vista frontoparietal derecha; **B)** Vista occipital.