

Síndrome de la persona rígida

Síndrome de Moersch-Woltman

(*Stiff-person síndrome, SPS*)



Félix J. Fojo, MD
felixfojo@gmail.com
ffojo@homeorthopedics.com

Han sido noticia, en todo el mundo, las recientes declaraciones de la famosa cantante francocanadiense Céline Dion anunciando su retiro de las salas de concierto y de los escenarios, quizás definitivamente, a causa de un serio quebranto de salud. La artista explica en su exposición que padece, desde hace un tiempo, de una rara dolencia conocida como el “Síndrome de la persona rígida”.

¿En qué consiste esta condición? Este síndrome, muy infrecuente y poco estudiado, por demás, se manifiesta como un serio trastorno del sistema nervioso central que causa espasmos musculares severos y rigidez muscular progresiva.

Se divide en 3 grupos bastante bien definidos, aunque pueden solaparse:

- 1- Autoinmunitario (el más frecuente): alguna vez se ha diagnosticado en pacientes con diabetes tipo 1, tiroiditis, anemia perniciosa y vitiligo. Se encuentran en él autoanticuerpos contra varias proteínas involucradas en la sinapsis del GABA, a nivel de las neuronas inhibitorias de las astas anteriores de la médula espinal, como la ácido glutámico decarboxilasa (GAD) y algunas otras;
- 2- Paraneoplásico (poco frecuente): se ha visto asociado al cáncer de mama, al cáncer de pulmón, a tumores de tiroides o colon y a ciertos linfomas; e
- 3- Idiopático.

Las manifestaciones clínicas son similares en todos los grupos. La rigidez muscular y los espasmos van progresando en forma insidiosa, en mayor grado en el tronco y en el abdomen y, en menor grado, en las piernas y en los brazos. Al inicio, el paciente refiere tensión muscular intermitente y mialgias en el cuello, la musculatura paraespinal y el abdomen. Después de un tiempo, se detectan claramente la hipertrofia muscular y la rigidez. La discapacidad se hace evidente en poco tiempo. El signo patognomónico del síndrome consiste en la rigidez

muscular lentamente progresiva, fluctuante, casi siempre asimétrica, y en la aparición de deformaciones de la postura como la lordosis lumbar (hiperlordosis).

Los espasmos musculares pueden ser espontáneos o producirse por estímulos tales como el estrés emocional, estímulos táctiles y lumínicos o ruidos de cierta intensidad. Los pacientes a veces son descritos como “de madera”, y a su andar se le ha llamado “de Frankenstein”. El paciente, ante un movimiento brusco, puede caer al suelo como “un soldadito de plomo” y, por tanto, está en riesgo constante de sufrir contusiones y fracturas. Casi invariablemente, la condición se acompaña de trastornos de ansiedad, fobias, depresión intensa y otros trastornos psiquiátricos.

El diagnóstico de este síndrome se basa en el cuadro clínico, en la electromiografía, en la asociación con las condiciones de base –en caso de existir estas– y en los estudios de anticuerpos. La prevalencia de este síndrome se desconoce hasta el momento. Puede afectar a personas de cualquier edad y afecta al doble de mujeres que de hombres.

El diagnóstico diferencial se hace, fundamentalmente, con la enfermedad de Parkinson y con la esclerosis múltiple. Es uno de esos cuadros poco comunes que requiere “pensar en él” para diagnosticarlo.

Para el tratamiento de este síndrome, se han utilizado el diazepam en altas dosis, las inmunoglobulinas i.v., la plasmaféresis, los esteroides, el rituximab, fármacos antiepilépticos, algunos antiinflamatorios, ciertas técnicas de fisioterapia, además del muy importante soporte psicológico. Pero debe quedar claro que el tratamiento solo debe ser llevado a cabo por equipos médicos altamente especializados.

Además, se aconseja que estos pacientes lleven siempre consigo una pulsera o tarjeta de alerta sanitaria. 