

# SÍNDROME DE LAMBERT -EATON: DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS EN CINCO CASOS

*Dra. Andrea Lautre, Dra. Macarena de la Fuente, Dra. Mariela Amaya,  
Dr. Fabio Barroso, Dr. Alberto Rivero, Dr. Martín Nogués*

DEPARTAMENTO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325. C1428AQK. BUENOS AIRES.//E-MAIL DE CONTACTO: mnogues@fleni.org.ar

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Lambert- Eaton (SLE) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular, causada por anticuerpos contra canales de calcio de la membrana presináptica. La presencia de dichos anticuerpos determina una disminución de la liberación de la acetilcolina inducida por el estímulo nervioso.

La prevalencia del SLE es de 5 por millón de habitante. <sup>(1)</sup>

Aproximadamente un 60% de las veces se asocia a neoplasia, <sup>(2)</sup> casi siempre un carcinoma de células pequeñas de pulmón, aunque puede relacionarse con otros tumores, tales como el de mama, ovario, vejiga, linfoma de Hodking, entre otros. Un 40% se asocia con enfermedades autoinmunes, tales como el lupus eritematoso sistémico, vitiligo, artritis reumatoidea, tiroiditis etc.

El diagnóstico de algún tipo de neoplasia puede realizarse antes o después del inicio de los síntomas, por lo tanto ante el diagnóstico de un SLE se debería realizar la búsqueda de un tumor oculto periódicamente. <sup>(2)</sup>

El SLE se caracteriza por presentar inicialmente fatiga con debilidad muscular predomi-

nantemente proximal, con mayor compromiso de los músculos de los miembros inferiores, cintura pélvica y del tronco, asociado ocasionalmente con dolores musculares o parestesias. Es infrecuente el compromiso de la musculatura inervada por pares craneanos.

La fuerza muscular puede mejorar en el inicio de la actividad física para disminuir con el ejercicio sostenido.

Los reflejos osteotendinosos habitualmente se encuentran hipoactivos o abolidos, para incrementarse luego de la contracción muscular sostenida. Este fenómeno se conoce como facilitación.

Un alto porcentaje de los pacientes tienen síntomas autonómicos asociados, tales como boca seca y visión borrosa, entre otros.

En el diagnóstico de este síndrome juegan un rol fundamental los hallazgos electromiográficos.

## CASOS CLÍNICOS

Se presentan 5 pacientes con diagnósticos presuntivos disímiles, a quienes se les realizó el diagnóstico de SLE en el laboratorio de electromiografía.

**CASO 1:** Mujer de 34 años de edad sin antecedentes personales o familiares a destacar, presenta dolor y debilidad en músculos proximales de miembros inferiores que le dificultan la marcha.

Ante la sospecha de una radiculopatía lumbar le solicitaron un electromiograma (EMG) con velocidades de conducción VC, que informaba áreas de compromiso miopático con velocidades de conducción motoras (VCM) de amplitud descendida y velocidades de conducción sensitivas (VCS) normales.

Ante la sospecha de una polimiositis se realizó CPK (normal) y una biopsia de músculos donde se observó atrofia muscular tipo II.

Fue solicitado un nuevo electromiograma donde se observaron hallazgos similares al previamente descrito.

**CASO 2:** Mujer de 50 años de edad sin antecedentes a destacar, comienza con dolores musculares en los brazos, debilidad muscular proximal en miembros inferiores y alteración de la marcha, con pérdida de peso (20 kg en 1 año), refirió asimismo sequedad de boca.

Ante la sospecha de algún tipo de miopatía se solicitó CPK, que fue normal, un EMG y posteriormente una biopsia de músculo.

En el EMG se observó un patrón miopático, las VCS fueron normales y las VCM mostraron potenciales de acción muscular compuestos (CMAP) de baja amplitud.

En la biopsia de músculo se observó atrofia muscular tipo II.

**CASO 3:** Mujer de 32 años de edad comenzó con debilidad muscular predominantemente proximal, con fatiga y episodios de lipotimias. Resto del examen neurológico normal. Sin antecedentes personales, con antecedentes familiares de: padre y tía paterna con enfermedad mixta del tejido conectivo, abuela paterna con esclerodermia y 1 hermano con episodios de mioglobinuria.

La CPK y el perfil tiroideo fueron normales.

Fue derivada con diagnóstico presuntivo de polimiositis a realizar un EMG con VCM y VCS.

El EMG mostró un patrón miopático, las VCS

fueron normales y las VCM mostraron CMAP de amplitud descendida.

Se realizó biopsia de músculo donde se observó atrofia muscular tipo II, interpretada como atrofia secundaria a desuso muscular.

**CASO 4 :** Hombre de 62 años de edad con antecedentes de tabaquismo, comenzó con debilidad muscular distal y proximal progresiva e hiporreflexia. Al examen neurológico fue derivado para realizar un EMG con VC para descartar una enfermedad de motoneurona o una polineuropatía.

En el EMG se observó un patrón miopático con CMAPs de amplitudes reducidas y VCS normales.

**CASO 5:** Hombre de 59 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y alcoholismo, comenzó en forma progresiva con dificultad para subir escaleras, presentando debilidad en miembros inferiores y superiores que fluctúa durante el día y mejoró levemente con el ejercicio sostenido; ocasionalmente ha presentado episodios de diploplia.

Ante la sospecha de un síndrome misteniforme se solicitó el dosaje de anticuerpos anti receptor de acetilcolina (ACRA) que fueron negativos.

Se solicitó un EMG con VC y estudio de estimulación repetitiva (ER). El EMG mostró un patrón miopático con VCS normales y los CMAPs hipovoltados.

En los cinco pacientes se observó el fenómeno de facilitación en los nervios motores examinados luego de 30 segundos de contracción muscular sostenida. En el estudio de estimulación repetitiva a bajas y altas frecuencias, en todos ellos, se registró una disminución de la amplitud del CMAP a estímulos únicos y un incremento de la amplitud mayor al 100% con estímulos a frecuencias mayores a 30 Hz, arribando de esta manera al diagnóstico de SLE.

*(Ver tablas de Casos y gráficos en la página siguiente)*

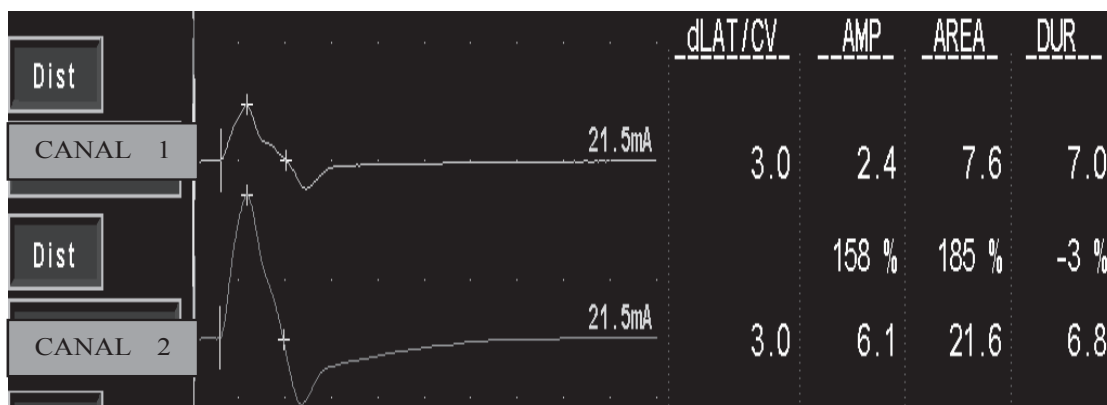
**Tabla 1:** Casos clínicos

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
<b>Sexo</b>	Femenino	Femenino	Femenino	Masculino	Masculino
<b>Edad (años)</b>	34	50 años	30	62	59
<b>Dx Presuntivo</b>	Radiculopatía	Miopatía	Miopatía	Neuropatía vs Motoneurona	Miastenia
<b>Clínica</b>	Debil prox MMII	Debilidad proximal	Debilidad generalizada Lipotimias	Debilidad generalizada	Debilidad generalizada Diplopia esporádica
<b>Descenso Kg</b>	No	7 Kg (1 A)	No	No	11Kg (10 M)
<b>ROT</b>	Hipoactivos	Hipoactivos	Normoactivos	Hipoactivos	Hipoactivos
<b>Biopsia</b>	Atrofia Tipo II	Atrofia Tipo I	Atrofia Tipo II	No	No
<b>Lambert-Eaton</b>	Autoinmune	Autoinmune?	Autoinmune	Paraneoplásico?	Paraneoplásico?

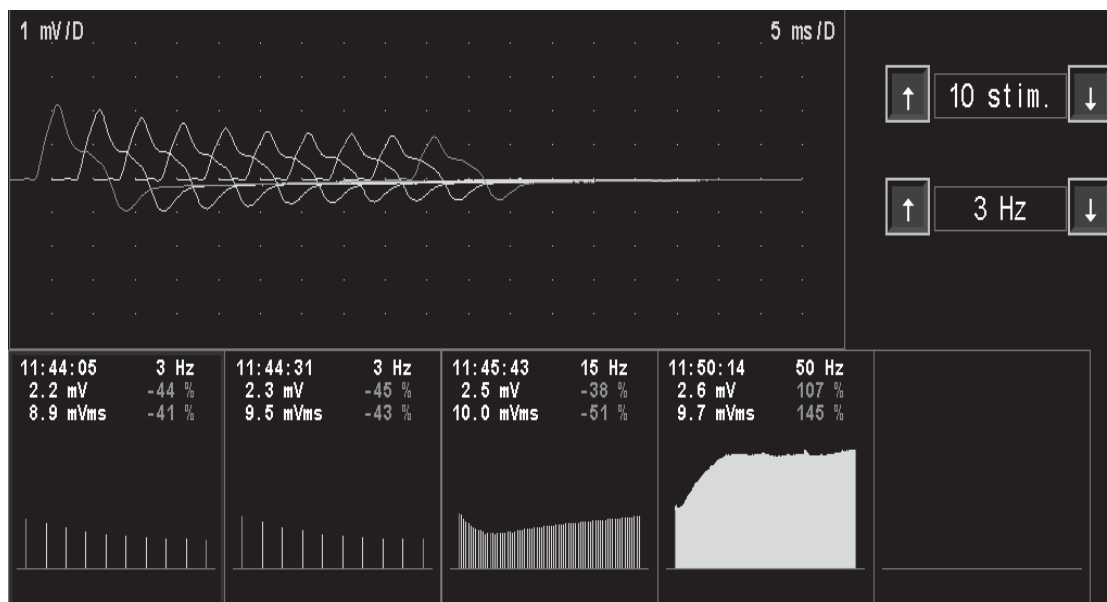
**Tabla 2:** Casos clínicos: hallazgos electromiográficos

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
<b>EMG</b>	Nerug/Miopático	Miopático	Miopático	Miopático	Miopático
<b>CMAPs</b>	Baja amplitud	Baja amplitud	Baja amplitud	Baja amplitud	Baja amplitud
<b>VCS</b>	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
<b>+ Repetitivo 3,5 y 10 hz</b>	Decremento	Decremento	Decremento	Decremento	Decremento
<b>+ Repetitivo 30 y 50 hz</b>	Incremento	Incremento	Incremento	Incremento	Incremento
<b>Facilitación</b>	SI	SI	SI	SI	SI

**Figura 1:** Se evidencia en el nervio cubital derecho disminución de la amplitud del CMAP (Canal 1). Luego de 30 seg de contracción muscular sostenida se observa el fenómeno de facilitación, donde la amplitud del CMAP se incrementa en un 158% (Canal 2).



**Fig 2:** Se observa en la estimulación repetitiva de nervio cubital derecho decremento de la respuesta evocada a baja frecuencia (3 Hz) e incremento con frecuencias altas (15 y 50 Hz)



## CONCLUSIÓN

Los casos clínicos mencionados reúnen las características descritas en la literatura para el SLE.

Estos pacientes presentaron debilidad muscular predominantemente proximal de evolución crónica con algunos síntomas autonómicos referidos previos al diagnóstico o posteriores al mismo, tales como lipotimia, boca seca o hipotensión ortostática.<sup>(3)</sup>

Todos los pacientes fueron derivados al laboratorio de electromiografía con diferentes diagnósticos presuntivos, enfermedad de motoneurona, polineuropatía, polimiositis y un síndrome misteniforme.

Fue durante la exploración electromiográfica que se arribó al diagnóstico de SLE.

La presencia de un trazado miofático al esfuerzo máximo durante el EMG y CMAPs de amplitud descendida deben hacer sospechar un SLE, por lo que es aconsejable realizar luego de una contracción muscular sostenida de por lo menos 10 segundos un único estímulo para detectar la facilitación.<sup>(4)</sup>

La presencia del fenómeno de facilitación en alguno de los nervios motores evaluados es suficiente para realizar el diagnóstico de SLE y no

sería necesario realizar estimulación repetitiva a altas frecuencias, muchas veces poco tolerada por los pacientes.

Por lo expuesto, queda confirmado que el alto nivel de sospecha en el laboratorio de electromiografía permite, en la mayoría de los casos, obtener el diagnóstico del SLE.

## REFERENCIAS

1. Sanders, D.B 2003. Lambert -Eaton myasthenic syndrome . Diagnosis and treatment Ann.N.Y. Acad.Sci.998: 500-508.
2. Guevara, C. Pedraza, L. Idiaquez, J. Delgado, M. Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton idiopático. Rev. Med. Chile 2006;134:217-223
3. Sanders,D.B.1995.Lambert-Eaton myasthenic syndrome: clinical diagnosis, immune-mediated mechanisms, and update on therapy. Ann. Neurol. 37 (suppl. 1): S63-S73.
4. Tim, R. W. et. al. 2000. Lambert-Eaton myasthenic syndrome: electrodiagnostic findings and response to treatment. Neurology 54: 2176-2178.