

SÍNDROME DE PERSONA RÍGIDA Y 'STIFF-PERSON' SYNDROME AND ESTADO DE INVALIDEZ. REPORTE DE UN CASO DISABILITY STATUS. CASE REPORT

Cindy Pérez García¹
Yaocihuatl Castañeda Borrayo¹
Mariana Ledesma Acevedo²

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de la persona rígida se caracteriza por un cuadro de rigidez dolorosa y espasmos musculares de predominio axial. Las alteraciones musculares y psiquiátricas asociadas provocan una grave limitación física para realizar actividades laborales y de la vida diaria. **Presentación del caso:** Mujer de 39 años de edad, contadora técnica, diabética tipo 2 de 2 años de evolución, inicia con dificultad para la marcha y contractura dolorosa involuntaria de ambas piernas asociado a situaciones de estrés, agregándose espasmos en extremidades inferiores, abdomen y en región paravertebral lumbar, ocasionando flexión y rotación involuntaria de ambos pies, dolor intenso y pérdida del equilibrio, diagnosticándole Síndrome de persona rígida con anticuerpos anti-GAD positivos, electromiografía concluyente de paraparesia del tipo espástico sin datos de axonotmesis ni neuropraxia. Exploración física con marcha robótica, aumento del tono muscular en abdomen, extremidades inferiores hipertónicas, fuerza disminuida, reflejos con hiperreflexia, flexo extensión de cadera, rodillas y tobillo limitada. Se aplicó la metodología de estado de invalidez, encontrando una pérdida global de capacidad para el trabajo que corresponde a invalidez para laborar. **Discusión:** El Síndrome de persona rígida es una patología de difícil diagnóstico; ocasiona limitación para realización de actividades de la vida diaria y de actividades laborales; uno de los problemas más graves que se presenta es el estado de invalidez.

Palabras clave: Síndrome de persona rígida, puesto de trabajo, estado de invalidez.

ABSTRACT

Introduction: 'Stiff-Person' syndrome is characterized by a pattern of painful stiffness and spasms of axial predominance. The muscle and psychiatric disorders associated cause serious physical limitation for work and daily life activities. **Case presentation:** Female age 39, technique accountant, type 2 diabetes 2 years of evolution, starting with difficulty walking and painful involuntary contraction of both legs associated with stress, adding spasms in lower limbs, abdomen and in lumbar paraspinal region causing involuntary flexion and rotation of both feet, severe pain and loss of balance, stiff person syndrome diagnosed with antiGAD positive, conclusive electromyography spastic paraparesis type without data or neuropraxia axonotme-

sis. Physical examination with robotic motion, increased muscle tone in the abdomen, lower extremities hypertonic, diminished strength, reflexes with hyperreflexia, gooseneck extension of hip, knee and ankle limited. Methodology was conducted of invalidity finding an overall loss of capacity for work that corresponds to disability to labor. **Discussion:** Stiff-person syndrome is pathology of difficult diagnosis; it causes limitations in daily life and working activities. One of the most serious problems that it presents is the disability status.

Key words: 'Stiff-Person' syndrome, job, disability status

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de persona rígida es un cuadro neurológico infrecuente, descrito por vez primera en 1956 por Moersch y Woltman, de la Clínica Mayo¹. Ha sido descrito como una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por la rigidez dolorosa, fluctuante y progresiva de los músculos axiales y de las extremidades, con ausencia de signos de enfermedad cerebral o de la médula espinal, pero con la actividad electromiográfica continua, así como con fibrilaciones y fasciculaciones²⁻⁵.

La naturaleza del síndrome se considera autoinmune, con anticuerpos antidecarboxilasa glutámica ácida (antiGAD) positivos en la mayoría de los pacientes; estos anticuerpos influyen en la transmisión gabérgica⁶. Una parte de los afectados tiene anticuerpos antianfifisina asociados a la presentación de cáncer de mama y pulmón; también se relaciona en portadores de diabetes tipo 1⁷, miastenia gravis, timoma⁸, epilepsia⁹, vitiligo¹⁰, anemia perniciososa¹¹ y fracaso suprarrenal¹², entre otros.

La prevalencia real no puede ser establecida. Desde 1956 y principios de 2009, han sido descritos 250 casos a nivel internacional^{13,14}; se presenta de manera atípica y variada. Se reconocen tres formas clínicas: la forma típica o Síndrome del tronco rígido (en inglés, Stiff trunc

¹ Médico residente de la especialidad de II grado en Medicina del Trabajo. Instituto Mexicano del Seguro Social, México

² Médico especialista en Medicina del Trabajo. Instituto Mexicano del Seguro Social, México

³ Médico cirujano y partero. Universidad de Guadalajara, Guadalajara, Jalisco, México

Correspondencia:

Yaocihuatl Castañeda Borrayo
Lago Catemano 2262, Colonia Lagos del Country,
Guadalajara, Jalisco, México, CP 44210
Tel.; 0152 (33) 32800803
E-mail: dra_yao@hotmail.com

syndrome), el Síndrome de las extremidades rígidas (Stiff limbs o legs syndrome), y la encefalomiopatía con rigidez y mioclonia. Los criterios clínicos para el diagnóstico de la forma típica de la enfermedad son: clínica de comienzo lento y progresivo, rigidez muscular progresiva, de predominio axial y espasmos dolorosos^{15,16}.

Los anticuerpos anti-glutamato decarboxilasa (Ac GAD) (enzima que sintetiza GABA a partir del glutamato), son positivos en el 60 % de los pacientes. El diagnóstico se realiza por la presencia de criterios clínicos y de anticuerpos anti-glutamato decarboxilasa y la electromiograma. Tanto la resonancia magnética nuclear craneal y medular como el análisis del líquido cefalorraquídeo, son normales¹⁷.

El pronóstico es variable y no hay ningún indicador confiable de la velocidad y la gravedad de la aparición de la enfermedad; se han reportado complicaciones como ansiedad, depresión, fracturas patológicas, rupturas musculares y disfagia, y en etapas avanzadas, la respiración también se ve afectada^{18,19}.

Los reportes de casos refieren que tras recibir tratamiento, algunos pacientes continuaron con espasmos dolorosos, agregándose disnea, caídas frecuentes y hospitalizaciones recurrentes²⁰⁻²², encontrando como principales limitaciones la marcha, los movimientos en extremidades superiores, inferiores y columna lumbar, así como los trastornos psiquiátricos asociados, los cuales provocan un estado de invalidez en la mayoría de los afectados.

El enfoque de los casos clínicos no es en cuanto al estado de invalidez que provoca; en este caso se aplicó la metodología de estado de invalidez con base legal en la Ley del Seguro Social en su artículo 119, que a la letra dice: *'existe invalidez cuando el asegurado se halle imposibilitado para procurarse, mediante un trabajo igual, una remuneración superior al cincuenta por ciento de su remuneración habitual percibida durante el último año de trabajo, y que esa imposibilidad derive de una enfermedad o accidente no profesionales. La declaración de invalidez deberá ser realizada por el Instituto Mexicano del Seguro Social'*. Así mismo, en el artículo 120 se menciona que el carácter puede ser temporal o definitivo²³.

Una vez que se tiene certeza diagnóstica, se establece el pronóstico en base a la literatura y a la respuesta al tratamiento del paciente, valorando las limitaciones físicas que presenta; se identifican las capacidades potenciales o habilidades físicas y/o mentales que presenta un individuo para poder desempeñar su trabajo habitual posterior a una secuela discapacitante; se realiza la confrontación de perfiles entre el estado actual y los requerimientos del puesto de trabajo entendiéndose por este último el conjunto de tareas que en determinadas condiciones de trabajo, definidas generalmente por un establecimiento o empresa, constituye la labor regular de

una persona y, por tanto, las responsabilidades asignadas a un trabajador, también denominado empleo o cargo²⁴.

Como material de apoyo se utiliza la *Valoración de Situaciones de Minusvalía*, desarrollado por el Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMERSO) de España, que contiene criterios médicos para estimar y graduar de manera objetiva las deficiencias corporales (Baremos Español)²⁵. Posteriormente, se aplica una cédula para evaluar el porcentaje global de pérdida de la capacidad para el trabajo, que es una herramienta auxiliar en el dictamen del estado de invalidez; consta de tres apartados: evaluación de la deficiencia corporal y funcionalidad general, evaluación de los factores de contexto, y evaluación de la capacidad para el trabajo²⁵. Con lo anterior se realiza un dictamen con la opinión y juicio por el perito en la materia, formulada por escrito, respecto del estado físico funcional, social y laboral de un individuo, que debe estar motivada y fundamentada con el estudio médico integral actualizado.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 39 años de edad, mexicana, casada, estudios de preparatoria con carrera técnica en contaduría privada, contadora, buenos hábitos higienicodietéticos, tabaquismo pasivo, alcoholismo ocasional. Tuvo parotiditis y varicela en la infancia, diabetes Mellitus tipo 2 de 2 años de evolución, 5 legrados uterinos instrumentados por abortos espontáneos de etiología desconocida.

Inicia al notar que sus extremidades inferiores respondían lentamente a los movimientos para la deambulación, agregándose en forma progresiva contractura dolorosa involuntaria de ambas piernas, asociándolo a situaciones de estrés, así como a acudir al banco, hacer fila, estar en lugares muy concurridos, cruzar avenidas transitadas, acompañándose de sudoración fría generalizada. Posteriormente se agregan espasmos dolorosos involuntarios de musculatura de ambas extremidades inferiores, abdominal y paravertebral en región lumbar, flexión y rotación interna involuntaria de ambos pies (en varo), llegando a perder la base de sustentación. Fue manejada como cuadro tensional, tratada con AINES y antidepresivos tricíclicos sin mejoría; se solicita resonancia magnética nuclear lumbar (RMN) con reporte de discopatía L4-L5 con leve abombamiento, sin compromiso medular ni radicular; medicina interna diagnóstica, degeneración inespecífica de sistema nervioso; neurología valora y establece diagnóstico de paraparesia espástica, más probable síndrome antifosfolípido, el cual se descarta por laboratorio y clínica. Continuó con sintomatología a pesar del tratamiento y rehabilitación. Acumuló 262 días de incapacidad para laboral, por lo que se dictamina estado de invalidez con un año de duración y diagnóstico de paraparesia espástica; al término se revalora el caso, se envía al servicio de neurología, donde 2 años posteriores al inicio de su padecimiento se diagnos-

tica Síndrome de Persona Rígida (Stiff Person), iniciando con tratamiento a base de benzodiazepinas, anticonvulsivante y un análogo estructural del GABA (ácido gamma-aminobutírico); se realizó prueba confirmatoria por medio de anticuerpos anti-GAD, los cuales resultaron positivos. Actualmente con mejoría y disminución intermitente de sintomatología, empeorando al encontrarse en lugares muy concurridos o con estímulos sensoriales como ruido o tráfico; para la marcha requiere ayuda constante de tercera persona (que se debe colocar detrás de ella), ya que ha intentado usar bastón y andador, pero sin darle apoyo suficiente, al tener la pérdida de sustentación hacia la parte posterior por cuadros de espasticidad.

Exploración física

Peso: 53 kg; talla: 152,00 cm; T/A 110/70; F.C 76x'; F.R 12x'; sexo: femenino; consciente, orientada, adecuada coloración de tegumentos, cráneo normocéfalo, adecuada implantación de cabello, resistente a la tracción, ojos simétricos, pupilas isocóricas y normorefléxicas, cuello cilíndrico móvil sin adenomegalias, no se palpa tiroides; tórax cilíndrico, simétrico, movimientos de amplexión y aplexación normales, ruidos respiratorios de intensidad normal, sin agregados, precordio con ruidos cardíacos rítmicos, abdomen con aumento del tono muscular; no doloroso al palpar; peristalsis presente normal, extremidades superiores adecuado tono, sensibilidad, trofismo, fuerza muscular 5/5, reflejos normales; extremidades inferiores con tono muscular aumentado, trofismo disminuido discretamente en forma simétrica (muslos y piernas); sensibilidad normal; fuerza muscular 4/5 proximal, 3/5 distal, hiperreflexia patelar y aquilea (3/4), Babinski (-), marcha "robótica", lenta con dificultad para flexionar rodillas, y tobillos; dificultad para lograr flexión y extensión activa y pasiva de caderas, rodillas y tobillos por hipertonia muscular en grupos flexores y extensores en glúteos, muslos y piernas. Tendencia a hiper extender segmento lumbar en la marcha. Sin signos de irritación meníngea, alteración cerebelosa ni focalización.

Exámenes de laboratorio y gabinete

- Resonancia magnética: Protrusión discal L4-L5 central leve, sin contacto ni afeción de médula espinal y sin compresión radicular.
- Eritrocitos: 5,1 millones/Al; hemoglobina: 14,0 g/dL; hematocrito: 42 %; volumen globales medio: 85,8 fl; RDW: 12,5 %; plaquetas: 323 miles/Al; leucocitos: 8,2 miles/Al; glucosa sanguínea: 117 mg/dL; creatinina sérica: 0,6 mg/dL; colesterol total: 164 mg/dL; TGP/ALT: 12 U/L; TGO/AST: 15 U/L; triglicéridos: 110 mg/dL; tiempo de protrombina: 12,6 s; INR: 1,05; anticuerpos antifosfolípidos, antinucleares, anticardio-

lipina y anticoagulante lúpico negativos; factor reumatoide: 1,6 U/m (Menor 60 U/mL); anticuerpos anti-GAD: positivo (13.1µg/mL) (negativo); método: ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay).

- Electromiografía: Músculos estudiados: cuádriceps sural, sartorio, gemelos ambas extremidades inferiores; se observa actividad continua de unidades motoras con distribución difusa sin datos de desmielinización. Idx. paraparesia del tipo espástico sin datos de axonotmesis ni neuropraxia.
- Pruebas psicológicas: En Minimental obtuvo 30 puntos (máximo posible); en Raven: capacidad intelectual media; Neuropsi: no hay datos de deterioro cognitivo; Bender: datos negativos de organicidad; Hamilton: datos de ansiedad moderada; MMPI-1: datos que sugieren depresión. Con las pruebas psicológicas se puede concluir que se trate de un trastorno sintomático de ansiedad y depresión reactivos a su enfermedad médica de fondo.
- Antecedentes laborales: Inicia vida laboral y relación obreropatrolal a los 18 años, desempeñando los puestos de ayudante general, auxiliar contable y asistente administrativo del gerente regional, y contador general. Actualmente en el puesto contador regional en una central de autobuses, donde tiene a su cargo y supervisa las actividades laborales de 20 personas con cargos de intendencia y vendedores, verifica ventas, levanta pedidos de mercancías diversas, hace inventarios de entrada y salida de productos de limpieza del almacén, acude a bancos a realizar depósitos, pagos, transferencias, y controla la nomina. Ocasionalmente viaja a otros estados a juntas con directivos. Al realizar la visita al puesto específico de trabajo, se corroboraron las actividades que realiza, encontrando que se para el desempeño de las mismas; se expone a peligros de tráfico, bipedestación y deambulacion prolongadas al dirigirse a las diversas sucursales bancarias, módulos de la terminal, terminales de las ciudades de la región; movimientos de flexoextensión de manos, codos, muñecas, dedos, pinza fina al realizar el llenado de hojas de contabilidad, chequeo de hojas de entradas y salidas contable, movimientos de flexoextensión de columna lumbar, rodillas y tobillos al deambular para dirigirse a las diversas sucursales, subir escaleras para vigilar al personal de limpieza, estrés al realizar actividades con manejo de dinero, supervisión de personal a su cargo, contacto con el personal proveedor y franquiciatarios. Jornada laboral de lunes a sábado de 8:30 a 19:00 h, sin horario fijo de entrada ni salida. Medios de transporte: autobús foráneo, transporte público o taxis.

De acuerdo a la confrontación de perfiles con el puesto y las limitaciones actuales, se concluye que la compatibilidad es predominantemente baja por incompatibilidades entre los requerimientos del puesto de contadora regional en marcha y extremidades inferiores; la

patología en este momento se encuentra en fase de secuela con remisiones y exacerbaciones a pesar del tratamiento médico que recibe.

Con el apoyo en las guías Baremo Español, que para alteración de la marcha y bipedestación en el apartado de Sistema Nervioso, en su página 108, tabla 3, le corresponde un 40 %, y al aplicar la Cédula de Invalidez, le corresponde para funcionalidad general 24 %, evaluación de factores de contexto 7 %, evaluación de la capacidad para el trabajo 28 %, con una pérdida global de la capacidad para el trabajo de 59 %, estableciendo un estado de invalidez.

DISCUSIÓN

El Síndrome de persona rígida es una patología de difícil diagnóstico desde el punto de vista clínico; a menudo los tratamientos farmacológicos no desaparecen los cuadros de espasmos dolorosos, y en algunos casos se agregan complicaciones respiratorias, hospitalizaciones frecuentes y alteraciones de la marcha. Ocasionalmente limitación para realización de actividades de la vida diaria y de actividades laborales. También implica cambios sociales como aislamiento y problemas económicos familiares, entre otros; sin embargo, uno de los problemas más graves que se presenta por el daño y la rápida progresión de la enfermedad, es el estado de invalidez, afectando a personas en edad productiva, por lo que es importante captar a los trabajadores que tengan enfermedades degenerativas progresivas para la creación de programas de terapia ocupacional, y adaptación de puestos donde se enfoquen a actividades intelectuales o bien que requieran de poco esfuerzo para su realización. De ser así, existe la probabilidad de enfrentar problemas psicológicos y económicos que se generan en el trabajador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moersch FP, Woltman HW. Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm ("stiff-man" syndrome); report of a case and some observations in 13 other cases. *Mayo Clin*. 1956;31 (15):421-7.
2. Cabo López, I, Negueruela López M, García Bermejo P, Zamarbide Capdepon I, García Ruiz, Durán-Martínez P, González-Roiz C. Síndrome de la Persona Rígida: A propósito de un caso. *Revista de Neurología*. 2008;47(5):249-52.
3. Dalakas Marinos C, Fujii Mavis, Mian L, Lutfi Bashar, Kyhos Joan, Mcelroy Beverly. High-dose intravenous immune globulin for Stiff-Person syndrome. *The New England Journal of Medicine*. 2001;345(26):1870-6.
4. Jairala-Quade L, Sanchez-Espinoza J, Leon E, Naranjo J, Vasquez E. Síndrome de la persona rígida. *Rev Neurol*. 2009;48(4):16-28.
5. Meinck HM, Ricker K, Hülser PJ, Solimena M. Síndrome del hombre rígido: los hallazgos neurofisiológicos en ocho pacientes. *J Neurol*. 1995;242(3): 134-42.
6. Solimena M, Folli F, Denis-Donini S, et al. Autoanticuerpos contra la descarboxilasa del ácido glutámico en un paciente con síndrome de rigidez-hombre, la epilepsia y la diabetes mellitus tipo. *N Engl J Med*. 1988;318(16):1012-20.
7. Levy, L, M Dalakas, Floeter M. El Síndrome de la persona rígida: una enfermedad autoinmune que afecta a la neurotransmisión del ácido gamma-aminobutírico. *Ann Intern Med*. 1996;131(7):522-30.
8. Mygland A, Vincent A, Newsom D, Kaminski H, Zorzato F, Agius M, et al. Autoantibodies in thymoma associated myasthenia gravis associated with thymoma associated myasthenia gravis associated with myositis or neuromyotonia. *Arch Neurol*. 2000;57: 527-31.
9. Pazzaglia R, Montagna P, et al. Stiff man syndrome associated with nocturnal myoclonus and epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1978;41:458-62.
10. Marinos C, Dalakas MD, Mavis Fujii MD, Mian Li MD, Beverly McElroy RN. The clinical spectrum of anti-GAD antibody-positive patients with stiff-person syndrome. *Neurology*. 2000;55(10):1531-5.
11. García Plascencia JA, Salazar-Zúñiga A. Plasmaféresis en pacientes con enfermedad neuroinmunitaria: revisión retrospectiva de 36 casos. *Revista Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría*. 2005;38(3):93-106.
12. Bjork E, Velloso LA, Kämpe, Karlsson FA. GAD autoantibodies in IDDM, stiff-man syndrome, and autoimmune polyendocrine syndrome type I recognize different epitopes. *Diabetes*. 1994;43:161-5.
13. Ojedo Gil J, Diez Aguendez R, Colaboradores del Gabinete de Valoración del Daño Corporal del Centro de Traumatología Teldense. Telde, Isla Las Palmas de Gran Canaria. Síndrome de la Persona Rígida (Stiff Person Syndrome). *Lesionología y Peritología Forense* [Internet]. [Citado 4 Oct 2009]. Disponible en: <http://www.peritajemedicoforense.com/OJEDA11.htm>.
14. Ribera MC, Ponce F, Porras S, Mayoral E, Fernández S, Mallada J, et al. Mujer con rigidez tras abandono de benzodiazepinas. *Servicios de Medicina Interna, Rehabilitación, Neurología y Psiquiatría*. Hospital General de Elda, Alicante, ESPAÑA-UE [Internet]. [Citado 2 Oct 2009]. Disponible en: <http://www.psiquired.com/Salvador/mujerigidatrasabandonobznas.asp>.
15. Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfermedades raras. Un enfoque práctico. Instituto de Investigación de Enfermedades Raras, Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Sanidad y Consumo. España [Internet]. [Citado 9 Oct 2009]. Disponible en:

- <http://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=61053>.
16. Código Internacional de la Clasificación de enfermedades CIE 9, 333.91, Edición electrónica de la CIE-9-MC 9ª ed. España; 2008 [Internet]. [Citado 23 Sep 2009]. Disponible: <http://www.msc.es/ecie9mc-2008/html/contenido.htm>.
 17. Murinson BB, Wilson RK. "Stiff-person syndrome". *Neurologist*. 2004;10(3):131-7.
 18. Teresa N, Neame R. Síndrome de Stiff Person, Departamento de Farmacología Molecular y Fisiología, Universidad del Sur de la Florida [Internet]. [Citado 28 Sep 2009]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1172135-diagnosis>.
 19. Adams. Principles of neurology. 6th ed.; Washington: Neurology; 1998. p. 1492.
 20. Israel B. Orija MRCP, Gupta M, Zimmerman RS. Graves' Disease and Stiff-Person (Stiff-Man) Syndrome: Case report. Atlanta Medical Center. Atlanta, Georgia. Department of Clinical Pathology and Department of Endocrinology. Diabetes and Metabolism and Cleveland Clinic Foundation [Internet]. [Citado 8 Oct 2009]. Disponible en: http://www.medscape.com/viewarticle/508849_2
 21. Hagiwara H, Nakatani SE, Sakai K, Ugawa Y, Kusunoki S, Kanazawa I, et al. Stiff-person syndrome associated with invasive thymoma: a case report. *Journal of the Neurological Sciences*. 2001;193(1): 59-62.
 22. Walter F, Kuhn M, Peter J, Light MD1, Sharon C, Kuhn MD. Stiff-man Syndrome: case report. *Academic Emergency Medicine*. 2008;2 (1): 735-8.
 23. Ley del Seguro Social. Nueva Ley Publicada en el Diario Oficial de la Federación. México: Editorial Porrúa; 2006.
 24. Echavarría Zuno S. Norma que establece las disposiciones para la dictaminación de la invalidez. México: Norma Clave:2000-001-004, validación 2009.
 25. Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMSERSO). Valoración de situaciones de minusvalía. 1ª ed. Madrid: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMSERSO); 2000.
 26. Cédula de invalidez. Coordinación Normativa de Salud en el Trabajo, División de Discapacidad para el Trabajo y el Área de Invalidez y Reincorporación Laboral. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2009.

Recibido: 2 de enero de 2010

Aprobado: 31 de marzo de 2011