

Síndrome «*painless limbs and moving extremities*». Aportación de 2 casos y revisión de la literatura

Painless limbs and moving extremities syndrome. Presentation of 2 cases and a literature review

Sr. Editor:

En 1971 Spillane describe el síndrome «*painful legs and moving toes*» (PLMT)¹ en 6 pacientes con movimientos involuntarios y continuos de pies y dedos asociado a dolor de tipo «causálgico». Desde entonces, aparecen distintas publicaciones aportando nuevos casos, siempre de series cortas, o *case-report*. Distintos autores van reconociendo subtipos dentro del PLMT, ya sea casos con afectación unilateral, de extremidades superiores, de ambas (superiores e inferiores), o la variante sin dolor, descrita por Walters en 1993 y considerada, esta última, extremadamente rara². El PLMT es un trastorno neurológico de diagnóstico clínico, sin prueba complementaria confirmatoria establecida³. Se caracteriza por movimientos continuos e involuntarios, no propositivos, lentos, de características complejas, pero a menudo estereotipados, que pueden atenuarse o abolirse momentáneamente a voluntad, y que desaparecen habitualmente durante el sueño profundo. El movimiento tiene un amplio espectro fenotípico, con flexo-extensión, abducción-aducción y rotación de los dedos de la extremidad en distintas variantes combinatorias. Puede existir una implicación más proximal de la extremidad (mano o pie). Como segundo elemento integrante del síndrome existe dolor. El dolor a menudo precede a los movimientos involuntarios, y se define como: quemante, terebrante, punzante, eléctrico u otros. Ocasiona desde un malestar leve hasta una invalidación severa en el sujeto. No sigue distribución metamérica o de nervio periférico, y no se alivia con el movimiento voluntario de la extremidad afectada. El síndrome PLMT se ha puesto en relación con múltiples causas⁴, tanto por afectación del sistema nervioso central (ictus isquémico, encefalitis, mielopatías), como periférico (radiculopatías, neuropatías de todo tipo [tóxicas, por atrapamiento, traumáticas]), o por afectación traumática de tejidos blandos sin lesión neuropática (músculo, tendón, grasa, vasos, tejido sinovial o hueso), con enfermedades neurodegenerativas (enfermedad de Wilson), con enfermedades autoinmunes (tiroiditis de Hashimoto), con déficit de adenosina en sangre, con fármacos (neurolépticos, anticolinérgicos, vincristina, citarabina, metronidazol, estos 3 últimos en relación a su capacidad de producir neuropatía tóxica) y en muchos casos no se ha demostrado relación causal y son catalogados como idiopáticos. El diagnóstico diferencial⁵ debe plantearse con el síndrome de piernas inquietas, con el dolor regional complejo, la actividad muscular continua focal por hiperexcitabilidad axonal, la discinesia tardía por toma de neurolépticos, la mioclonía segmentaria por lesión medular, la epilepsia parcial continua o la distonía focal postraumática. Aunque su etiopatogenia es desconocida, se postula una disfunción en los mecanismos de control de las aferencias sensitivas y eferencias motoras tanto a nivel supramedular

(cortical) como interneuronal medular, precipitada por una lesión nerviosa periférica^{6,7}. Un estudio con potenciales evocados somatosensoriales, RM craneal y RM funcional apoyaría el origen medular como generador del movimiento involuntario⁸. Su tratamiento es complejo y, según lo publicado⁴, poco satisfactorio, habiéndose ensayado terapias farmacológicas con baclofeno, clonazepan, carbamazepina, antidepresivos tricíclicos, gabapentina, toxina botulínica o terapias más agresivas como bloqueo lumbar simpático, bloqueo epidural o estimulación espinal epidural.

La variante o subtipo de PLMT sin dolor ha sido, como comentamos arriba, reportada de forma excepcional, denominándose *painless legs and moving toes* o por su acrónimo P-LMT, si implica a miembros inferiores, y *painless hand and moving fingers* (P-HMF) si afecta a manos. Usaremos aquí el acrónimo P-LME para referirnos al síndrome *painless limbs and moving extremities*, definiendo como tal cualquier variante sin dolor de PLMT. En una búsqueda Medline sólo aparecieron 5 artículos de la variante sin dolor en pies (P-LMT)⁹⁻¹³ y uno de la variante en manos (P-HMF)¹⁴.

Presentamos 2 casos de P-LME, uno con afectación en miembro inferior izquierdo (P-LMT) secundario a hinchazón del pie en el contexto de una crisis de gota y un segundo caso con implicación de ambas manos (P-HMF), secundario posiblemente a mielopatía postcirugía de una malformación de la charnela occipitocervical.

Caso 1. Varón de 35 años, con antecedentes de hiperuricemia y crisis de gota en tratamiento con alopurinol. Semanas antes de acudir a nuestra consulta había presentado una artritis gotosa en el pie izquierdo que le ocasionó inflamación e hinchazón importantes de todo el pie durante más de un mes, fue tratado con colchicina y alopurinol. Se nos remitió para valoración de movimientos involuntarios, semicontinuos, en dedos del pie izquierdo y que habían aparecido al inicio de la resolución de la artritis y que persistían tras la desaparición de la misma. Señalaba que al principio notó cierta molestia en el pie, pero que atribuía a la inflamación de la artritis. Posteriormente, no se quejó de dolor. El movimiento se acentuaba con la movilización voluntaria del pie y éste podía ser abolido a voluntad durante un corto período. No reconocía toma previa de fármacos neurolépticos o prodiscinéticos. En la exploración los dedos del pie izquierdo presentaban un movimiento complejo, de frecuencia lenta, con flexión-extensión, abducción-aducción, de forma casi continua, y acentuado con la movilización voluntaria (existe videofilmación disponible). El resto de la exploración neurológica fue normal. Se realizó una resonancia magnética (RM) de cráneo y cervicodorsolumbar sin datos patológicos relevantes. El estudio neurofisiológico (fig. 1) mostró la presencia de PUM de morfología normal batiendo con un patrón arrítmico, pero estereotipado, de forma espontánea y facilitado por la actividad voluntaria, de forma casi continua, en los músculos extensor corto de los dedos, abductor del primer dedo, y en menor cuantía gastrocnemio. La EMG de aguja no detectó actividad denervativa y los patrones voluntarios al máximo esfuerzo fueron normales. El estudio de conducción nerviosa motora y sensitiva fue normal. Con estos datos se llegó al diagnóstico de P-LMT. Tras más de un año de seguimiento el movimiento involuntario del pie se ha atenuado en gran medida. En ningún momento el paciente aceptó tomar ningún tipo de medicación para un trastorno que no le producía dolor ni incapacitación.



Figura 1 Caso 1. EMG de aguja desde músculo extensor corto de dedos del pie izquierdo. Descarga de PUM con un patrónseudorrítmico.

Caso 2. Mujer de 70 años, con antecedentes de intervención de la unión cráneo-cervical por malformación de Arnold-Chiari hacía 27 años, y sin aparentes secuelas. Solicitó valoración neurológica porque presentaba desde hacía un año movimientos en los dedos de ambas manos de carácter continuo. Dicha actividad desaparecía durante el sueño y podía ser abolida voluntariamente. Asociaba una sensación desagradable, aunque no estrictamente dolorosa, por la presencia del movimiento que intentaba aliviar moviendo las manos sin conseguirlo. La anamnesis dirigida descartó la toma de neurolépticos u otros fármacos prodiscinéticos. La exploración reveló un leve piramidismo con REM exaltados globalmente, con aumento de área y signo de Babinski en pie izquierdo. Asimismo existía un movimiento en dedos de ambas manos de carácter complejo, continuo, arrítmico, irregular, de frecuencia baja, lento, imitando una actividad muscular continua por mioquimias o similar. Ocasionalmente, aparecían breves sacudidas bruscas en reposo o manteniendo la postura de ambas manos. Se realizó análisis con frotis para el cribado de acantocitos, bioquímica con TSH, iones, transaminasas, ferritina, cobre, ceruloplasmina, todo en valores no patológicos. La RM cráneo-cervical evidenció cambios posquirúrgicos con ausencia del arco posterior del atlas, y discopatía degenerativa con protrusiones discales centrales C4-C7, pero sin compromiso mielorrádicular. El estudio neurofisiológico mostró la presencia de una actividad muscular continua constituida por PUM de distinta morfología, que eran de características normales, de aparición semirrítmicas, en los músculos abductor corto del pulgar, primer interóseo dorsal y abductor de meñique con carácter bilateral, aunque más pronunciados en la mano

izquierda. No se registró actividad denervativa en la EMG de aguja. El estudio de conducción nerviosa fue normal. Tras un seguimiento de casi 10 años ha recibido tratamiento con oxcarbacepina, clonazepam, gabapentina y pregabalina. En la actualidad, no toma medicación por propia iniciativa ya que considera que los tratamientos ensayados no le han mejorado y ha sufrido efectos no deseados con ellos. En las últimas visitas el movimiento de los dedos se había atenuado haciéndose prácticamente imperceptible.

Estos 2 casos consideramos deben ser etiquetados como variante sin dolor (P-LME) de PLMT, el caso primero subtipo P-LMT, y el caso segundo como P-HMF. Bajo tanto acrónimo se esconde una forma incompleta de PLMT, si bien no deja de ser llamativo que puedan ser encuadrados en dicha entidad procesos que no cumplen unos de los términos que definen el trastorno, como es la presencia de dolor. En todo caso, distintos autores han calificado esta variante como una forma incompleta o «abortada» de PLMT, y estiman que la presencia de dolor, por tanto, no es imprescindible para definir el síndrome de PLMT. El síndrome PLMT y su variante sin dolor (P-LME) son entidades bajo nuestro criterio mal definidas, de diagnóstico basado puramente en descripciones clínicas, y siendo tan poco frecuente y con fisiopatología desconocida, sus criterios diagnósticos se nos antojan algo laxos. No se han descrito signos diferenciadores de esta variante P-LME con respecto a la forma normal PLMT, ni se sabe por qué en estos casos no hay dolor. Habiéndose descartado otros procesos afines como mioclonías segmentarias medulares, distonía focales por trauma periférico, formas atípicas de síndrome de piernas inquietas, discinesias tardías por neurolépticos, formas focales de

hiperexcitabilidad axonal, se han incluido dentro del síndrome PLMT, haciendo entender que su origen debe ser central, a menudo precipitado por un trauma de origen periférico, aunque por supuesto, puedan ser idiopáticos. En el caso primero, tras una lesión de tejidos blandos con artritis y celulitis por crisis gotosa, se precipitó el síndrome de P-LMT. En el caso segundo hay un antecedente muy lejano de lesión medular, con signos sutiles en la exploración de mielopatía secular; sin embargo, no podemos dar una respuesta verosímil a por qué más de 25 años después se inicia la actividad de P-HMF. En este segundo caso clínicamente se aprecia un componente mioclónico y, por tanto, la mioclonía segmentaria de origen medular sería un diagnóstico alternativo; sin embargo, lo que predominaba claramente en el cuadro clínico era la presencia de movimiento continuo de dedos en las manos. Otra alternativa sería una forma atípica de síndrome de piernas inquietas, en este caso, de manos inquietas, por la maniobra de mover las manos en un intento de hacer desaparecer el movimiento involuntario; sin embargo, no hay que olvidar que el trastorno del síndrome de piernas inquietas es una disfunción básicamente a nivel sensitivo, produciéndose la movilización de las extremidades con objeto de aliviar esa «tensión» sensitiva. Sin embargo, en nuestro caso es justo al revés: existe el movimiento involuntario a priori y esto determina un malestar, que no dolor, que la paciente intenta hacer desaparecer moviendo las extremidades. No existe, por tanto, vertiente sensitiva. Se ha descrito la mala respuesta al tratamiento en el PLMT. En la variante sin dolor (P-LME) hay tan escasa casuística que pocas conclusiones se pueden sacar al respecto; no obstante, la experiencia que aportamos es que al no existir dolor, el manejo terapéutico se simplifica. El caso primero no demandó tratamiento y el caso segundo, tras varios ensayos con fármacos y valorando beneficio-efectos adversos, decidió no tomar medicación.

Queremos resaltar, para terminar, que según nuestro criterio queda mucho por conocer de los mecanismos implicados en esta entidad y concluir si realmente la variante sin dolor (P-LME) puede ser catalogada como subtipo de síndrome PMLT, o en realidad, es otro trastorno del movimiento que no hemos sabido diagnosticar correctamente.

Bibliografía

1. Spillane JD, Nathan PW, Kelly RE, Marsden CD. Painful legs and moving toes. *Brain*. 1971;94:541–56.

2. Walters AS, Hening WA, Shah SK, Chokroverty S. Painless legs and moving toes: a syndrome related to painful legs and moving toes? *Mov disord*. 1993;8:377–9.
3. Dressler D, Thompson PD, Gledhill RF, Marsden CD. The syndrome of painful legs and moving toes. *Mov Disord*. 1994;9:13–21.
4. Papapetropoulos S, Argyriou AA. Painful limbs/moving extremities. *Acta Neurol Scand*. 2008;117:224–30.
5. Alvarez MV, Driver-Dunckley EE, Caviness JN, Adler CH, Evidente VG. Case series of painful legs and moving toes. Clinical and electrophysiologic observations. *Mov Disord*. 2008;23:2062–6.
6. Eberbach G, Schelosky L, Schenkel A, Scholz U, Poewe W. Unilateral painful legs and moving toes syndrome moving fingers. Evidence for distinct oscillators. *Mov Disord*. 1998;13:965–8.
7. Jabbari B, Molloy FM, Erickson M, Floeter MK. Bilateral painful hand-moving fingers: electrophysiological assessment of the central nervous system oscillator. *Mov Disord*. 2000;15:1259–63.
8. Wider C, Kuntzer T, Olivier P. Painful hand and moving finger treated by wearing a glove. *Neurology*. 2006;67:491–3.
9. Dziewas R, Kuhlbaumer G, Okegwo, Ludemann P. Painless legs and moving toes in a mother and her daughter. *Mov Disord*. 2003;18:718–22.
10. Yoon W, Lee W, Kim J. Painless moving toes as an initial presentation of ischemic stroke: Case report. *Mov Disord*. 2006;21:351.
11. Papapetropoulos S, Singer C. Painless legs moving toes in a patient with Wilson's disease. *Mov Disord*. 2006;21:579–80.
12. Bermejo PE, Zabala JA. Painless legs and moving toes syndrome due to spinal cord compression. *Eur Spine*. 2008;17(Suppl 2):S294–5.
13. Di Fabio R, Casali C, Pierelli F. Quetiapine: an alternative treatment in painless legs and moving toes. *Mov Disord*. 2008;23:1326–8.
14. Singer C, Papapetropoulos S. A case of painless arms/moving fingers responsive to botulinum toxin in injections: Parkinsonism Relat. Disord. 2007;13:55–6.

F. Pérez-Errazquin*, M.J. Gómez-Heredia,
F.J. Garzón-Maldonado
y P. Medialdea-Natera

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pacoerrazquin@hotmail.com
(F. Pérez-Errazquin).

doi:10.1016/j.nrl.2011.07.012

Linfoma cerebral primario con remisión espontánea

Primary cerebral lymphoma with spontaneous remission

Sr. Editor:

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es un tipo infrecuente de linfoma no Hodgkin que afecta a cerebro, ojos, médula espinal o leptomeninges, sin

evidencia de afectación a otros niveles en el momento del diagnóstico¹. El LPSNC representa aproximadamente el 3% de los tumores primarios cerebrales. Los signos y síntomas principales son papiledema, cefalea, paresia y convulsiones². La remisión espontánea del LPSNC sin la administración de corticoides es excepcional^{3–5} y plantea problemas diagnósticos. Presentamos el caso de un hombre de 65 años inmunocompetente con focalidad neurológica y lesiones cerebrales múltiples, con remisión espontánea inicial tanto clínica como en las imágenes de resonancia magnética (RM) con diagnóstico final de LPSNC en la autopsia.