

## **Alteraciones oculares en la distrofia miotónica**

*A. Vena Rodríguez*  
(Jaén)

Nos ha movido a traer este caso, el hecho de encontrar en él una alteración corneal raramente señalada en la bibliografía consultada.

### *Historia clínica.*

M. N. B. 30 años. Viuda. Torredonjimeno (Jaén).

Desde hace cinco años, pérdida de fuerza en las extremidades inferiores, acompañada de dolores vagos en piernas, rodillas y región lumbar; parestesias a modo de hormigueo y criestesia en partes acras. Observa sensación de rigidez en manos y boca, con dificultad para abrirlas cuando están cerradas. Todo esto se ha acentuado en el curso de los dos últimos años.

### *Antecedentes familiares.*

Sin antecedentes de la afección actual. Padre + (paludismo ?). Madre V, cardiópata. Una hija + sarampión. Dos hijas V, sanas. No abortos.

### *Antecedentes personales.*

Neumonía en su infancia. Nictalopía durante uno de sus embarazos.

### *Exploración general.*

Enferma de buena nutrición; piel morena, con pigmentación pardusca perilabial discreta; ligero hirsutismo de labio superior y barba; eritrocianosis y frialdad de extremidades inferiores.

Piel algo engrosada y áspera en facies; lengua bien papilada. No adenomegalias. No bocio.

Las facies resultan en conjunto inexpresivas —miopática—.

Lordosis lumbar: Algo exagerada.

A. respiratorio: Normal.

A. circulatorio: Tonos algo apagados; soplo sistólico grado II, aspirativo, apical y sin irradiaciones. Pulso: 70/m r T A, 90/60 mm H g.

Abdomen: Normal.

Sistema nervioso: Marcha basculante.

Atrofia muscular en musculatura tenar, hipotenar e interósea de ambas manos, esternocleidomastoideos y musculatura facial. En todos estos grupos musculares, la fuerza está claramente disminuida.

Tonismo.

Fenómeno miotónico neto en manos y lengua, que se contrae en forma de rodete al ser percutida (figs. 1 y 2).



Fig. 1

Reflejos óseo-tendinosos: Normales —excepto el Aquileo—.

Cutáneo-abdominales: Normales.

Sensibilidad: Hipoalgesia en cara interna de ambos muslos.

No hay signos cerebelosos, ni Romberg, Trousseau y Chvostek, negativos.

*Datos complementarios.*

Sangre: Hm, 4.360.000; Hb, 85 por 100.  
Leucocitos: 7.800. Fórmula: B-O. E-6. N-69. L-23. M-2. W-3-6.  
Orina: Normal.  
L C R: Transparente, incoloro y sin red de fibrina. Células: 4 mm<sup>3</sup>.  
Albúmina: 0,10 gr. ‰. Globulinas: (—). Glucosa: 0,60 gr. ‰. Cloruros: 710 mg. por 100 c. c.  
Serología negativa. Reacción de Lange: Cero en todos los tubos.



Fig. 2

*Estudio radiológico.*

Sacralización completa de la V lumbar.  
Gran hiperostosis frontal interna; silla turca de tamaño reducido.

*Estudio de laboratorio.*

Creatinuria: o. Creatininuria: 0,65 gr. ‰.  
Metabolismo basal: 8,5 ‰.  
Colesterolinemia total: 200 mg. ‰.  
Recuento basal de basófilos: 77 mm<sup>3</sup>.  
Prueba de Power, Robinson-Kepler: Normal.  
17 cetosteroides basales: 10,5 en 24 horas.  
Examen de biopsia muscular.

Disociación de fibras, con pérdida de la estriación y aumento del conjuntivo intersticial (deltoides izquierdo).

*Diagnóstico.*

El cuadro clínico formado por atroñas en determinados músculos, las anomalías óseas y los fenómenos miotónicos netos, junto a las alteraciones oculares que a continuación describimos, nos dan un diagnóstico de *Distrofia miótica de Curschmann-Steimert*. (Dr. Sillero Sánchez Cañete).

*Exploración ocular.*

La exploración oftalmológica nos ofrece lo que sigue:  
Ptosis palpebral, discreta, más acentuada en lado izquierdo (fi. 3).  
Vía lagrimal derecha, obstruida.



Fig. 3

En córnea derecha encontramos una distrofia marginal casi anular, con tendencia a invadir el centro de la membrana desde la zona límbica supero-externa.

En la córnea izquierda existe la misma alteración, pero la invasión hacia el centro se hace desde la zona límbica inferior.

El estudio biomicroscópico de estas lesiones nos ofrece las siguientes imágenes:

El epitelio aparece transparente y sin soluciones de continuidad (prueba de la Fluoresceína Sódica).

Hay vascularización superficial (—sub-epitelial) de las zonas afectadas, que parte de los vasos periqueráticos superficiales.

Las zonas invadidas están opacas por alteración de la transparencia de la membrana de Bowmann y de las láminas correspondientes a la mitad externa del parénquima corneal. Dependiente de la "alteración" en estas capas corneales, existen engrosamientos y adelgazamientos de la membrana, sólo contactados en la superficie de la misma (figs. 4, 5 y 6).



Fig. 4

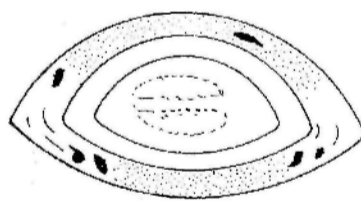
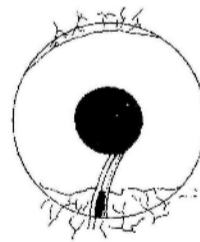
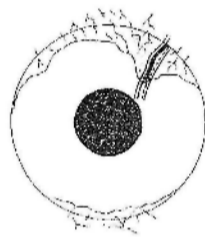


Fig. 5



01  
Fig. 6

En cristalinos existe una alteración de la transparencia, que el estudio biomicroscópico nos sitúa en las capas corticales, anterior y posterior, según imagen de la figura 7. Vemos cómo la corteza está invadida de unas opacidades puntiformes —a modo de polvo—, entre las que existen algunas de mayor tamaño y más netas, algo alejadas de la cápsula. Se ven algunas líneas de distensión laminar, que completan el cuadro patológico de la lente. No se ven cristales de colesteroína.



OD

Fig. 7

## COMENTARIO

Como ya decíamos al principio, nos ha movido a exponer este caso el hecho de encontrar, junto a las alteraciones típicas de las afecciones —ptosis, opacidades en cristalinos, etc.—, una distrofia marginal de ambas córneas, que difiere de las señaladas por otros autores, en cuanto a su localización, ya que éstas afectan a la membrana de Bowmann y al parénquima, y las citadas en la bibliografía consultada sólo afectan al epitelio.

## RESUMEN

Se presentó un caso de distrofia miotónica, con ptosis palpebral, alteraciones de la transparencia en cristalinos y distrofia marginal en ambas córneas.

## RESUME

Nous presentons un cas de Dystrophie Miotonique, dans le quel a côté de les alteratiniones oculaires tipyque de la malade, nous trouvons dystrophie periferique de les deux cornee.

SUMMARY

It is presented a case of dystrophy myotonica, in which there are dystrophies peripheral in both corneas.

BIBLIOGRAFÍA

- ALLEN, J. H., and BARER, C. G.: *Catarat of Dystrophia Myotonic*. "Arch. Ophth.", 24, 867, 1940.
- COLLIER, M.: *Dystrophie corneenne du type Reis-Bucklers et anomalies congenitales du segment anteriur*. "A. d'O.", 2, 131, 1962.
- DOGGARD, J. H.: *Marginal degeneration of the cornea*. "Brit. J. Ophthal.", 14, 510, 1930.
- FRANCESCHETTI, A., and STRIFF, E. B.: *Hereditary and constitucional dystrophies of the cornea*. "In Modern Trends in Ophthalmology", edited by F. Rordey and A. Sorsby, New York, Hoeber, 1940.
- SORSBY, A.: "Patologia Medica Oftalmologica", 463, 1962.
- WARING, J.; RAVIN, A., and WALKER, C.: *Studies in dystrophic myotonica; Clinical Features and treatment*. "Arch. Int. Med.", 65:763, 1940.
- Reyes Católicos, 5 (Jaén)