

# DESCUBRIENDO EL SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA

DR. JUAN SÁNCHEZ PÉREZ

El síndrome de la persona rígida (SPR), también llamado anteriormente como síndrome del hombre rígido, se refiere a un trastorno neurológico autoinmune que como su nombre refiere, genera rigidez muscular progresiva y espasmos musculares dolorosos. Los principales sitios que se ven afectados por este síndrome son los músculos de las extremidades y los del tronco generando así posturas anormales y dificultad para moverse o discapacidad severa.

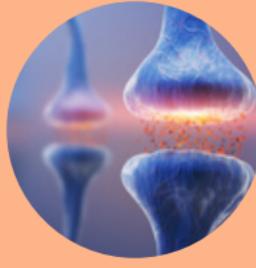
## FISIOLOGÍA NEURONAL DEL

### SISTEMA NERVIOSO

Cuando nuestro cerebro manda una señal a través de distintas neuronas hasta su objetivo, en este caso los músculos para que realicen una acción determinada, los impulsos que se mandan son regulados por medio de distintos elementos denominados neurotransmisores para activar y desactivar la señal, lo cual permite tanto la contracción y la relajación muscular.

GABA

También llamado Ácido Gamma aminobutírico, es el principal inhibidor del SNC, reduce la excitabilidad neuronal generando así la regulación del tono muscular, del sueño o incluso modulando el estrés y la ansiedad



Glutamato

El glutamato es el principal neurotransmisor excitatorio, donde su función es estimular la actividad de las neuronas y facilitar su comunicación entre sí, dando paso a funciones tan complejas como la plasticidad sináptica y el aprendizaje.

Acetil Colina

Este neurotransmisor es fundamental para sistema nervioso central y periférico, ayuda a los demás neurotransmisores facilitando la memoria, la atención y la contracción muscular

## FISIOPATOLOGÍA

En el caso del Síndrome de la Persona Rígida, se ve involucrada una disminución en la neurotransmisión inhibitoria que provoca un aumento en la excitabilidad de neuronas motoras (neuronas encargadas de llevar la función a los músculos) generando una rigidez muscular excesiva y espasmos involuntarios. El SPR esta relacionada con anticuerpos contra la descarboxilasa del ácido glutámico (GAD65) que es una enzima para producir GABA (de ahí que sea considerada una enfermedad autoinmune). La falta de inhibición neuronal también se observa en enfermedades como: Diabetes Mellitus tipo 1, Tiroiditis de Hashimoto o Enfermedades reumatólogicas

## DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Debido a la rareza de esta enfermedad y como se puede asemejar por sus síntomas con otras enfermedades de tipo neurológicas, se utilizan pruebas como:

- Electromiografía (EMG): Se detecta actividad muscular anormal
- Prueba de anticuerpos anti-GAD: confirma diagnóstico

## NO TIENE CURA...

Sin embargo se pueden utilizar fármacos para tratar los síntomas como por ejemplo:

Benzodiacepinas

Ayudan para reducir la rigidez y los espasmos musculares

Baclofeno

Es un relajante muscular que ayuda con los síntomas

Inmunoterapia

Se utiliza en los casos más graves donde se suministran inmunoglobulinas intravenosas o plasmaderesis

## PRONÓSTICO

El SPR puede empeorar a medida que pasa el tiempo si no se trata. En ciertos casos la progresión es lenta pero en otros los síntomas llegan a ser incapacitantes e incluso provocar la muerte en el peor de los escenarios. Un tratamiento adecuado mejora la calidad de vida y retrasa la progresión de la enfermedad para que las personas puedan tener una vida completa y plena

Departamento de Fisiología  
Facultad de Medicina, UNAM

Facultad de Medicina



FISIOLOGÍA

Materia Optativa:  
Fisiopatología de la hiperoxigenación Neuronal

Asesores:  
Dra. Teresa Antonia Meléndez Victoria  
Dra. Roxana Isela Noriega Navarro

Fuentes de consulta:  
Hadavi S, Noyce AJ, Leslie RD, Giovannini G. Stiff person syndrome. Pract Neurol. 2011 Oct;11(5):272-82. doi: 10.1136/practneuro-2011-000071. PMID: 21921002.  
Perri M, Pellegrini D, Uribe Roca C, González F, Bauro A, Chirmondeguy D, Brumfitt J. Stiff person syndrome associated with thymoma (Stiff person syndrome associated with thymoma) (B). Revista de la Sociedad Argentina de Medicina Interna. 2023;34(3):626-630. Spanish. PMID: 37582138.  
Marín T, Hernando D, Kinast N, Churruca I, Sabate S. Anesthetic management of stiff man syndrome. Rev Esp Anestesiol Reanim. 2016 Apr;29(4):222-7. English, Spanish. doi: 10.1016/j.red.2016.04.009. Epub 2014 Jul 21. PMID: 25060949.