



CASO 4-2015: FEMENINA DE 42 AÑOS CON ICTUS Y DISTROFIA MIOTONICA TIPO 1.



Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845

ISSN
2215-2741

Reporte de Caso

Recibido: 09/09/2014
Aceptado: 28/11/2014

Pablo Coste Murillo¹
Carlos Quesada Aguilar²

¹Médico Residente de Medicina Interna. Programa de Estudios de Postgrado UCR- CENDEISSS. Hospital San Juan de Dios. Correo electrónico: costepablo@gmail.com

²Médico Asistente Especialista en Medicina Interna. Sección de Medicina Hospital San Juan de Dios. Subcoordinador de la Cátedra de Medicina Interna UCR. Departamento Clínico HSJD. Correo electrónico: charlieqa@hotmail.com

RESUMEN

La distrofia miotónica (DM) es una enfermedad multisistémica autosómica dominante y constituye la distrofia muscular más común del adulto. Es una entidad clínicamente heterogénea, lográndose identificar al menos dos tipos: la DM1 o enfermedad de Steinert que se caracteriza por síntomas cardinales (debilidad, miotonía y cataratas), en presencia de una historia familiar sugestiva y la DM2, la cual tiene un fenotipo muy variable, una debilidad muscular de instauración más tardía y una expectativa de vida normal⁽¹⁾. La DM1 se caracteriza por la afección multiorgánica que incluye el sistema nervioso central, los ojos, el corazón, el sistema respiratorio, el sistema endocrino, el aparato gastrointestinal y otros, así como su relación con distintos procesos neoplásicos⁽²⁾. Si bien en la DM1 se han descrito eventos cerebrovasculares cardioembólicos y en la DM2 episodios similares a eventos cerebrovasculares, estos síntomas no son usuales en ausencia de una afección cardíaca predisponente⁽³⁾. Este es el

primer reporte de caso en la literatura de un paciente con DM1 que se presenta con hallazgos radiológicos llamativos y un evento cerebrovascular en ausencia de cardiopatía estructural.

PALABRAS CLAVE

Distrofia miotónica. Evento cerebrovascular. Miotonía. Debilidad. Cataratas. Cardiomiopatía.

ABSTRACT

Myotonic dystrophy (DM) is an autosomal dominant multisystem disease and the most common adult muscular dystrophy. It is a clinically heterogeneous entity, and at least two types can be distinguished: DM1 or Steinert disease characterized by cardinal symptoms (weakness, myotonia and cataracts) in the presence of suggestive family history, and DM2 which has a variable phenotype, a later onset muscle weakness and normal life expectancy⁽¹⁾.



DM1 is characterized by multi-organ involvement including the central nervous system, eyes, heart, respiratory system, endocrine system, gastrointestinal tract and other, and their relationship with various neoplastic processes⁽²⁾. Although there has been describe cardioembolic strokes in DM1 and DM2 may be associated with stroke-like episodes, these symptoms are unusual in the absence of predisposing heart condition⁽³⁾. This is the first case report of a patient with DM1 with striking radiological findings and a stroke in the absence of structural heart disease.

KEY WORDS

Myotonic dystrophy. Stroke. Myotonia. Weakness. Cataracts. Cardiomyopathy.

CASO CLÍNICO

Femenina de 42 años de edad, ama de casa, portadora de HTA de cuatro años de evolución sin control médico. Sin antecedentes no patológicos de importancia, antecedentes obstétricos G₃P₂C₁A₀ y antecedente materno de cardiopatía isquémica, HTA y ECV a los 78 años y demencia vascular, además de migraña complicada sin control médico en su hija menor.

Consultó a Emergencias Médicas porque al despertar evidenció monoparesia de miembro superior derecho y afasia global. A los 30 minutos aunó paresia del miembro inferior derecho y llanto incontrolable. A su ingreso tenía seis horas de evolución.

Al completar la anamnesis, los familiares refirieron un cuadro de seis meses de evolución de dolor en ambas extremidades inferiores, con episodios autolimitados de debilidad que le habían provocado varias caídas.

A su ingreso cursaba con PA 130/80, FC 60, T 36.5 °C. Se describió bradipsíquica, desorientada en tiempo y espacio, afásica, con lateralización parcial de la mirada a la izquierda, VII PC derecho central, hemiparesia y hemihipoestesia derecha, con un NIHSS de 16 puntos (1a.1, 1b.2, 1c.0, 2.1, 3.0, 4.2, 5a.0, 5b.4, 6a.0, 6b.3, 7.0, 8.1, 9.2, 10.0, 11.0) y ptosis bpalpebral.

La bioquímica, hemograma y pruebas de coagulación no evidenciaron alteraciones. El TAC y Angio TAC de Sistema Nervioso Central se describieron como normales, sin datos de Evento Cerebrovascular, ni trombosis de senos duros. El EKG evidenció un ritmo sinusal con un hemibloqueo izquierdo anterosuperior y datos de hipertrofia ventricular izquierda. Se ingresó a la Unidad de *ictus* para completar estudios.

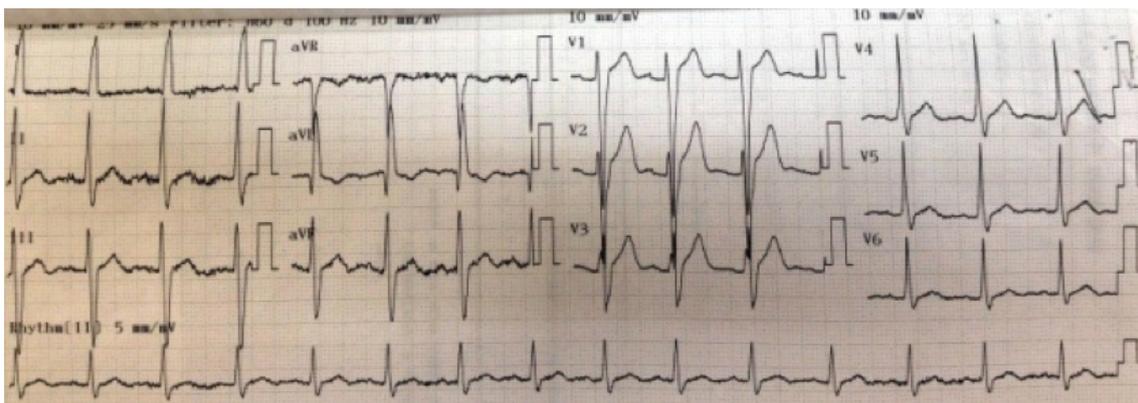


Imagen 1. EKG con hemibloqueo anterosuperior izquierdo e hipertrofia ventricular izquierda.

Los estudios serológicos evidenciaron Cardioli-pina total, ANA, Anticoagulante lúpico, β -2 glicoproteína y ELISA por HIV negativos. VDRL NR, con VES, ácido fólico, vitamina B12, HbA1C, TSH/T₄L, homocisteína y lactato dentro de límites normales, con un perfil lipídico cuya única alteración fue un Colesterol Total en 245 mg/dl y una glicemia en ayunas en 134 mg/dl.

El LCR se reportó con química y diferencial normales, con bandas oligoclonales negativas y

lactato en 1.37. El Ecocardiograma evidenció contractilidad global y segmentaria conservada, función biventricular conservada, con FE 55% e insuficiencia mitral leve. El Holter reportó un ritmo de base sinusal, FC promedio 76 lpm, sin evidencia de actividad supraventricular o ventricular ectópica, sin evidencia de pausas sinusales ni trastornos de la conducción AV. El Doppler de vasos de cuello y transcraneal no presentó alteraciones. Un segundo TAC a las 48 horas de evolución fue reportado dentro de límites nor-



males. Ante la persistencia del cuadro clínico se solicitó una RMN de urgencia.

La RMN evidenció una hiperintensidad en forma parcheada nodular confluyente que comprometía la región limítrofe frontoparietal y temporal izquierda, se extendía hasta el centro semioval y mostraba restricción al movimiento de líquido. Hallazgos muy sugestivos de un proceso isquémico agudo. Adicionalmente, incontables lesiones 3-8mm en la sustancia blanca, predominantemente de localización subcortical y en los centros semiovais. Se observó hiperintensidad de los polos rostrales de ambos lóbulos temporales, predominantemente comprometiendo la sustancia blanca subcortical. Estos hallazgos son sugestivos de un infarto isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, principalmente de sus ramas lenticuloestriadas.

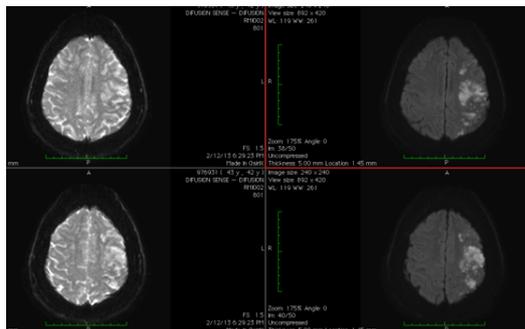


Imagen 2. RMN-Difusión: hiperintensidad frontoparietal izquierda que muestra restricción al movimiento de líquido, sugestivo de ECV isquémico.

En cuanto a las hiperintensidades de la sustancia blanca bilateral, debe considerarse la coexistencia de enfermedad de pequeños vasos, con alteraciones propias de la sustancia blanca.

Con los hallazgos radiológicos descritos, se examinó nuevamente a la paciente evidenciándose la presencia de miotonía, con fase lenta de relajación ante la presión palmar y la estimulación refleja de la región hipotenar. El estudio de conducción nerviosa y la electromiografía mostraron datos de una mononeuritis múltiple y una miopatía activa, compatibles con Distrofia Miotónica.

Se completó el estudio con US de tiroides, MMG y US ginecológico sin alteraciones. El fondo de ojo evidenció opacidades lenticulares posteriores bilaterales. El estudio familiar de sus tres hijos no evidenció alteraciones miotónicas.

Se ponderó la información y se realizó el diagnóstico de Distrofia Miotónica tipo 1 con un ECV isquémico no cardioembólico idiopático

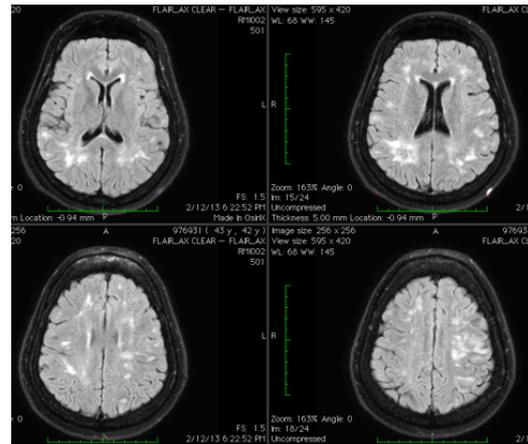


Imagen 3. RMN- FLAIR: Múltiples lesiones subcorticales de sustancia blanca e hiperintensidad de los polos rostrales de ambos lóbulos temporales.

DISCUSIÓN Y ANÁLISIS DEL CASO

En 1909 Steinert, Batten y Gibb describieron la distrofia miotónica (DM) como un desorden multisistémico con una serie de características clínicas sin relación aparente⁽⁴⁾. Eventualmente se determinó que trataba de un trastorno autosómico dominante caracterizado por miopatía, miotonía y afección multiorgánica. Se identificó dos entidades genéticas distintas: la DM1 o enfermedad de Steinert en la cual se describió cuatro subtipos (leve, clásica, juvenil y congénita) y la DM2 o Síndrome de Ricker, la cual debido a su presentación heterogénea impide subclasificarla⁽⁵⁾.

Epidemiología

La prevalencia de las DM se ha estimado en 1/8.000. Un estudio finlandés evidenció que la frecuencia de DM2 (1/1.830) puede ser mucho mayor que la DM1 (1/2.760)⁽⁶⁾.

Fisiopatología

Las expansiones repetidas son las mutaciones responsables de las DM. En la DM1 es debido a una expansión repetida CTG en la región no traducible 3' del gen DMPK en el cromosoma 19q; mientras que la DM2 es debido a una expansión CCTG en el intrón 1 del gen CNBP en el cromosoma 3q. Estas repeticiones originan la formación de agregados de transcritos en el núcleo, los cuales secuestran proteínas de unión del ARN, resultando en el empalme erróneo de varios genes efectores que intervienen en el metabolismo muscular y eventualmente explican la afección sistémica de la enfermedad⁽¹⁾.

En la DM1 el tamaño de la expansión es un factor determinante de la severidad clínica y la



edad de aparición⁽¹⁾. El aumento del número de repeticiones a través de las generaciones se asocia con una aparición más temprana de la patología, fenómeno conocido como anticipación y el cual no ha sido descrito en el DM2⁽⁵⁾.

Clínica

La DM1 es uno de los desórdenes hereditarios más variables en cuanto a las manifestaciones clínicas, la severidad de la enfermedad y la edad de instauración⁽⁷⁾.

Hasta 25% de los pacientes con DM1 consideran los problemas gastrointestinales como la afección más incapacitante. En el tracto gastrointestinal superior la disfagia, la epigastralgia, el reflujo y la dispepsia son los síntomas más frecuentes, mientras que en el inferior lo son el dolor abdominal, la distensión y los cambios en el patrón defecatorio. Varios estudios han reportado la prevalencia de disfagia entre un 25 y un 80% y es considerado el síntoma gastrointestinal más severo ante la alta incidencia de infecciones pulmonares recurrentes. La diarrea episódica se presenta hasta en el 30% de los pacientes y la incontinencia fecal episódica hasta en un 66%⁽⁸⁾.

Los mecanismos fisiopatológicos implican daño al músculo estriado gastrointestinal. Se ha postulado la afección del músculo liso pese a que no se ha encontrado alteraciones histológicas y la presencia de un factor neural aún no identificado⁽⁸⁾.

Los pacientes con DM1 presentan alta morbilidad y mortalidad cardiovascular. Las alteraciones en la conducción, arritmias y la cardiomiopatía son hallazgos frecuentes que aumentan el riesgo de muerte súbita. Estas manifestaciones varían desde anomalías electrocardiográficas asintomáticas, como prolongaciones del PR, QRS y QT; hasta arritmias secundarias a disfunción sinusal, bloqueos AV, taquicardia, flutter y fibrilación auricular o ventricular. La presentación clínica es usualmente asintomática, sin embargo puede manifestarse como palpitaciones, síncope, insuficiencia cardíaca e incluso muerte súbita⁽⁹⁾.

Una búsqueda en *Pub-Med* durante el período de 1980 a 2010 permitió valorar los parámetros cardíacos de 1828 pacientes con DM1. La prevalencia de BAV tipo 1 fue de 28.2%, QTc mayor a 440 ms en 22%, QRS mayor a 120 ms en 19.9%, ACFA o flutter en 5%, BRDHH / BRIHH en 4.4 a 5.7% y taquicardia ventricular no sostenida en 4.1%. La disfunción sistólica

ventricular izquierda fue reportada en el 7.2% vs un 3% de incidencia en la población promedio de 50 años utilizada como comparación. Este estudio determinó un riesgo de muerte súbita tres veces mayor al de la población general⁽¹⁰⁾.

La afección cardíaca se debe a fibrosis miocárdica y degeneración del sistema de conducción, lo cual crea un sustrato para arritmias por reentrada y predispone a disfunción ventricular tanto sistólica como diastólica⁽¹¹⁾.

En la DM1 la causa más frecuente de mortalidad es la insuficiencia respiratoria (hasta en un 43%)⁽¹⁰⁾. La afección respiratoria involucra la debilidad y miotonía de los músculos respiratorios, la afección central de la vía inspiratoria, la apnea del sueño y desaturación episódica. Estos fenómenos conducen a hipoventilación alveolar, hipoxemia crónica, hipercapnia e incluso a trastornos del ritmo⁽²⁾.

En un estudio de 106 pacientes con DM1, se evidenció una capacidad vital y una capacidad pulmonar total menor al 80% en el 61% de los pacientes y una enfermedad pulmonar restrictiva en una tercera parte ellos. La hipoxemia se correlacionó con el volumen residual aumentado así como a la caída de la capacidad vital, la capacidad pulmonar total y el volumen espiratorio forzado en un minuto. Un tercio de los pacientes presentó hipercapnia⁽²⁾.

En cuanto a la función endocrina, un estudio evaluó a 97 pacientes con DM1 y se determinó que tienen un riesgo aumentado de anomalías en este apartado, particularmente desórdenes del metabolismo del calcio. En esta serie se determinó que 18% de los pacientes tenían hiperparatiroidismo con PTH aumentada vs 0.5% en la población comparativa⁽¹²⁾.

La resistencia a la insulina es un rasgo metabólico común en la DM1 y se ha asociado a un *splicing* aberrante del ARN del receptor de insulina, debido a un efecto tóxico de las repeticiones de nucleótidos, las cuales son transcritas del gen mutado DMPK pero son retenidas en el núcleo afectando el metabolismo normal del ARN. Esto sugiere que el gen DMPK puede representar un gen susceptible para la diabetes mellitus tipo 2⁽¹³⁾.

En la DM1, es característica la presencia de cataratas principalmente a expensas de opacidades corticales bilaterales iridescentes y posteriores. En un estudio de análisis de la disfunción orgánica en 106 pacientes con DM se



evidenció su presencia en dos terceras partes de la población y fue predictivo de mayor afección cardíaca y pulmonar⁽²⁾. Entre otras alteraciones oftalmológicas descritas se encuentran la ptosis palpebral como manifestación miopática, la debilidad de músculos extraoculares, las opacidades corneales y los cambios atróficos del cuerpo ciliar⁽¹⁴⁾.

A nivel muscular, en la DM1 clásica la edad de aparición de la debilidad muscular tiende a ser alrededor de la segunda y tercera décadas de vida. Los síntomas más frecuentes son la debilidad distal, involucrando los flexores largos de los dedos de las manos y los dorsiflexores del pie, lo cual provoca afección de la capacidad prensil de las manos y la tendencia a tropezarse⁽⁵⁾. En la DM2 la afección tiende a ser predominantemente proximal, con dolor muscular pero sin atrofia y el fenómeno de miotonía es variable⁽⁵⁾.

En la DM1 congénita es común el déficit cognitivo severo sin embargo en la forma adulta no ha sido bien establecido. En un estudio con pruebas neuropsicológicas en 21 pacientes con DM no se evidenció una alteración cognitiva generalizada, pero sí fueron inferiores en las funciones prefrontales⁽¹⁵⁾.

Entre otros síntomas neuromodulados se describen alteraciones psiquiátricas tipo apatía, evitación, poca autopercepción de la enfermedad y trastornos del sueño, principalmente hipersomnolencia^(1,16).

Múltiples estudios han reportado la relación de DM con neoplasias tanto benignas como malignas. Diversos mecanismos biológicos han sido propuestos incluyendo alteraciones en el ARN de genes supresores de tumores o expresión de oncogenes, modificación de regiones codificadoras de proteínas, regulación a la alta de la vía de la Wnt/B-catenina o todas estas⁽¹⁷⁾.

La neoplasia benigna más comúnmente reportada son los pilotricomas⁽¹⁸⁾. Con respecto a las neoplasias malignas, en un estudio cohorte de la Clínica Mayo, de 1993 a 2010 de 307 pacientes con DM, un total de 53 tipos de cáncer fueron observados con una edad diagnóstica promedio de 55 años. Este estudio evidenció un riesgo aumentado de cáncer tiroideo (papilar y medular) y melanoma corioideo, así como una probable relación con cáncer testicular y prostático. No hubo evidencia estadística de mayor riesgo de cáncer de SNC, mama, pulmón, colorrectal, renal, vesical, endometrial, ovárico, linfoma, leucemia

o mieloma múltiple⁽¹⁹⁾. Sin embargo, en otro estudio de seguimiento de 1658 pacientes con DM, 104 desarrollaron cáncer durante el seguimiento. Esto correspondió a una incidencia de 73.4 por 10.000 personas/año vs 36.9 por 10.000 personas/año en la población general control, al mismo tiempo que evidenció un riesgo significativamente mayor de cáncer de endometrio, SNC, ovario y colon⁽¹⁷⁾.

En la DM1 se ha descrito la presencia de ECV cardioembólicos, sin embargo su incidencia es bastante baja⁽²⁰⁾. En un estudio de 131 pacientes con enfermedades neuromusculares hereditarias, se evidenció la presencia de un ECV en dos pacientes, incluyendo un portador de DM1 (1.5% en un período observacional de 17 años). Ambos pacientes tenían cardiomiopatía, crecimiento atrial izquierdo, compromiso de la fracción de eyección y fibrilación atrial o flutter. Se concluyó que la afección cardiovascular es un hallazgo importante y frecuente en distintas enfermedades neuromusculares hereditarias, sin embargo la incidencia de ECV es baja y directamente relacionado a una cardiomiopatía embolígena⁽²¹⁾.

En la literatura sólo hay descrito un reporte de caso de una paciente de 40 años con DM1 quien consultó por mareos, náuseas, cefalea y adormecimiento del brazo derecho. La RMN evidenció lesiones de sustancia blanca confluentes en todos los lóbulos cerebrales. No hubo hiperintensidades en la difusión ni refuerzo con gadolinio. Se concluyó que la DM1 podía causar lesiones en sustancia blanca y presentarse como episodios similares a ECV⁽²⁰⁾, sin embargo no se logró encontrar una lesión isquémica característica con una clínica compatible.

Por otro lado, la DM2 puede estar asociada a episodios similares a ECV⁽²⁰⁾. En un reporte de tres familias con DM2, la RMN evidenció un patrón consistente de hiperintensidad en sustancia blanca en T2 en cuatro pacientes. Los síntomas neurológicos fueron poco consistentes e incluyeron cambios mentales con hipersomnia, parkinsonismo, convulsiones y episodios similares a ECV⁽²²⁾.

Diagnóstico y laboratorios.

En la DM1 el análisis *Southern Blot* y la PCR convencional con las técnicas diagnósticas usualmente utilizadas para detectar la expansión repetida, mientras que en la DM2, la combinación de distintos ensayos genotípicos es utilizada para detectar la repetición esperada⁽⁵⁾.



Antes de la disponibilidad del estudio genético, la electromiografía se utilizaba para evidenciar la combinación de miotonía y cambios miopáticos, ambas características patognomónicas.

Histopatológicamente, en la DM1 se ha descrito diversas alteraciones predominantemente en los músculos distales, incluyendo aumento de núcleos internos en las miofibrillas, masas sarcoplásmicas y atrofia fibrilar⁽¹⁾.

Entre otros hallazgos de laboratorio se mencionan la elevación leve a moderada de la CPK, el aumento de las enzimas hepáticas particularmente la gamaglutamiltransferasa y la hipogammaglobulinemia IgG. En la DM2 se ha reportado la positivización de marcadores reumatológicos séricos y elevados perfiles lipídicos⁽¹⁾.

En cuanto a estudios de imágenes, en la forma congénita, juvenil y clásica avanzada de la DM1 se ha descrito lesiones en sustancia blanca de distribución difusa, con alteraciones de sustancia gris y atrofia en menor frecuencia; mientras que en la DM2 la resonancia magnética nuclear usualmente no presenta alteraciones⁽¹⁾.

En la RMN característicamente se evidencia la afeción de la sustancia blanca subcortical temporal anterior y periventricular, con dilatación de los espacios de Virchow-Robin y ausencia de cambios quísticos. La hiperintensidad bilateral de los lóbulos temporales en T2 y FLAIR es un hallazgo común en la RMN de diferentes enfermedades neurológicas⁽²³⁾.

En un estudio retrospectivo de 65 estudios de RMN que presentaban este hallazgo imagenológico, se identificó 13 entidades clínicas distintas, incluyendo la DM1⁽²³⁾. De ahí deriva la importancia de la descripción de la RMN en nuestro caso clínico.

CONCLUSIONES

La DM es la distrofia muscular más común de los adultos y se caracteriza por miopatía progresiva, miotonía y afeción multiorgánica⁽¹⁾. La presencia de ECV ya ha sido descrita en la DM como consecuencia de una cardiopatía embolígena o como eventos similares a ECV, sin embargo no han sido descritos en ausencia de afeción cardíaca.

Este es el primer caso clínico descrito en la literatura de una paciente con Enfermedad de Steinert cuyo motivo de consulta fue un ECV sin cardiopatía estructural predisponente y cuyo estudio imagenológico orientó el diagnóstico de DM. La presencia concomitante de lesiones hiperintensas en sustancia blanca, la hiperintensidad de ambos polos rostrales de los lóbulos temporales y una hiperintensidad frontoparietal izquierda con restricción al movimiento de líquido, son hallazgos fundamentales que orientaron al diagnóstico de la paciente y ejemplifican la afeción del sistema nervioso central en esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krahe B. *The myotonic dystrophies: molecular, clinical, and therapeutic challenges*. Lancet Neurol. 2012; 11:891.
2. Kaminsky P Poussel M Pruna L. *Organ Dysfunction and Muscular Disability in Myotonic Dystrophy Type 1*. Medicine. 2011;90(4):262-268.
3. Rollnik JD Heinz U Lenz O. *Myotonic dystrophy type 1 presenting with stroke-like episodes: a case report*. BMC Res Notes. 2013;26(6):243.
4. Ranum L Day J. *Myotonic Dystrophy: RNA Pathogenesis Comes into Focus*. Am. J. Hum. Genet. 2004;74:793-804.
5. Kamsteeg E Kress W Catalli C *et al*. *Best practice guidelines and recommendations on the molecular diagnosis of myotonic dystrophy types 1 and 2*. European Journal of Human Genetics. 2012;20:1203-1208.
6. Suominen T Bachiski L Auvinen S *et al*. *Population frequency of myotonic dystrophy: higher than expected frequency of myotonic dystrophy type 2 mutation in Finland*. Eur J Hum Genet. 2011;19:776-782.
7. Harley HG Rundle SA Reardon W *et al*. *Unstable DNA sequence in myotonic dystrophy*. Lancet. 1992;339: 1125-1128.
8. Bellini M Biagi S Stasi C *et al*. *Gastrointestinal Manifestations in myotonic muscular dystrophy*. World J Gastroenterol. 2006;12:1821-1828.
9. Groh WJ Groh MR Saha C *et al*. *Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1*. N Engl J Med. 2008; 358(25):2688-2697.
10. Facenda-Lorenzo M Hernández-Afonso J Rodríguez-Esteban M *et al*.



- Cardiac Manifestations in Myotonic Dystrophy Type 1 Patients Followed Using a Standard Protocol in a Specialized Unit.* Rev Esp Cardiol. 2013;66:193-197.
11. Petri H Vissing J Witting N *et al.* *Cardiac manifestations of myotonic dystrophy type 1.* Int J Cardiol. 2012; 160:82-88.
 12. Orngreen MC Arlien-Soborg P Duno M *et al.* *Endocrine function in 97 patients with myotonic dystrophy type 1.* J Neurol. 2012;259(5):912-920.
 13. Llagostera E Catalucci D Marti L *et al.* *Role of Myotonic Dystrophy Protein Kinase (DMPK) in Glucose Homeostasis and Muscle Insulin Action.* PLoS ONE. 2007;11:e1134.
 14. Seiji H. *Ciliary and retinal changes in myotonic dystrophy.* Arch Ophthalmol. 1984;102.
 15. Gaul C Schmidt T Windisch G *et al.* *Subtle cognitive dysfunction in adult onset myotonic dystrophy type 1 (DM1) and type 2 (DM2).* Neurology. 2006; 67:350.
 16. Rubinsztein JS Rubinsztein DC Goodburn S *et al.* *Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1998;64:510-515.
 17. Gadalla SM Lund M Pfeiffer RM *et al.* *Cancer risk among patients with myotonic muscular dystrophy.* JAMA. 2011;306(22):2480-2486.
 18. Mueller CM Hilbert JE Martens W *et al.* *Hypothesis: neoplasms in myotonic dystrophy.* Cancer Causes Control. 2009;20(10):2009-2020.
 19. Win AK Perattur PG Pulido JS *et al.* *Increased cancer risks in myotonic dystrophy.* Mayo Clin Proc. 2012;87: 130-135.
 20. Rollnik J Heinz U Lenz O. *Myotonic dystrophy type 1 presenting with stroke-like episodes: a case report.* BMC Research Notes. 2013;6:243.
 21. Biller J Ionasescu V Zellweger H *et al.* *Frequency of cerebral infarction in patients with inherited neuromuscular diseases.* Stroke 1987;18:805-807.
 22. Hund E Jansen O Koch MC *et al.* *Proximal myotonic myopathy with MRI white matter abnormalities of the brain.* Neurology. 1997;48:33-37.
 23. Sureka J Jakkani RK. *Clinico-radiological spectrum of bilateral temporal lobe hyperintensity: a retrospective review.* The British

Journal of Radiology. 2012;85:e782–e792.

FUENTES DE APOYO

No hay fuentes de apoyo que declarar.

CONFLICTO DE INTERÉS

El autor declara que en el presente reporte no hubo ningún conflicto de interés.