



# Neurology perspectives



## 21223 - NEURONOPATÍA SENSITIVO-MOTORA DE INICIO FACIAL (FOSMN): A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.<sup>1</sup>; Peinado Postigo, F.<sup>2</sup>; Calvo Alzola, M.<sup>2</sup>; Martín Álvarez, R.<sup>2</sup>; López Perona, E.<sup>3</sup>; Botia Paniagua, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Hospital de Tomelloso; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Tomelloso.

### Resumen

**Objetivos:** FOSMN (*Facial Onset Sensory and Motor Neuronopathy*) es una infrecuente variedad atípica de enfermedad de la motoneurona. Se trata de una enfermedad de la motoneurona inferior, lentamente progresiva, de evolución craneocaudal, con alteraciones sensitivas asociadas que principalmente afecta al rostro, región bulbar y miembros superiores.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 60 años remitido para segunda opinión, con diagnósticos previos de síndrome de fatiga crónica, fibromialgia y síndrome miasteniforme atípico. Exploración: debilidad facial bilateral de predominio izquierdo. Reflejo corneal disminuido. Sin signos de primera motoneurona. En el plazo de 2 años desarrolla progresivamente hipoestesia en territorio trigeminal derecho V1-V2-V3, debilidad de miembros superiores, disfagia leve-moderada y disfonía leve. RM del neuroeje sin hallazgos significativos. Estudio analítico ampliado, incluyendo autoinmunidad, serologías, onconeuronales y anticuerpos anti-RChR: sin hallazgos patológicos.

**Resultados:** EMG: datos de denervación crónica en región proximal y distal de miembros superiores y en musculatura facial/bulbar. Se asocia además una alteración del reflejo de parpadeo en nervio facial izquierdo (latencias R1 y R2 aumentadas). Estudio estimulación repetitiva normal. Teniendo en cuenta los hallazgos reseñados y la evolución clínica se concluye esta variante atípica de enfermedad de la motoneurona.

**Conclusión:** La neuronopatía sensitivo-motora de inicio facial es una entidad rara de la que no está establecida la prevalencia y que posiblemente esté infradiagnosticada. Tampoco está esclarecida la etiopatogenia. Se han propuesto hipótesis neurodegenerativa y disimmune. Es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de otras entidades con síntomas comunes y/o similares, pero también para plantear abordaje terapéutico, seguimiento evolutivo, prevenir, tratar y paliar posibles complicaciones.