

387/105 - ENFERMEDAD DE LA MOTONEURONA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE SIRINGOMIELIA

A. Villaverde Llana¹, L. Campo Alegría², E. Vejo Puente³, V. González Novoa⁴, M. Saiz González⁵, J. Martín Delgado⁶

¹Médico de Familia. Centro de Salud de Colindres. Cantabria. ²Médico de Familia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria. ³Médico de Familia. Centro de Salud Bezana. Santa Cruz de Bezana. Cantabria. ⁴Médico Especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria. ⁵Médico de Familia. Centro de Salud Doctor Morante. Santander. Cantabria. ⁶Médico de Familia. Centro de Salud Liébana. Potes. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 70 años con antecedentes de HTA, dislipemia, hipogonadismo hipogonadotrófico, obesidad, apnea del sueño y osteoporosis. Tratamiento habitual: alopurinol, vitamina D, valsartán, denosumab, AAS, simvastatina, broncodilatadores, testosterona, CPAP. Acude a la consulta de su médico de Atención Primaria por alteración del equilibrio, dificultad para hablar y temblor de la pierna izquierda de aproximadamente cinco meses de evolución. En la exploración física llaman la atención las fasciculaciones en las cuatro extremidades y debilidad muscular con alteración clara de la marcha. Se deriva a la consulta de Neurología para estudio ante la sospecha de esclerosis lateral amiotrófica.

Exploración y pruebas complementarias: T^a 36,7 °C, TA 127/77, FC 79, Sat O₂ 93%. Consciente y orientado, normohidratado, normoperfundido, talla baja, obesidad, cuello corto, AC normal, AP normal, abdomen normal. Exploración neurológica: PICNR. Disartria que impresiona de origen bulbar. Se atraganta con las propias secreciones durante la visita. Atrofia hemilengua izquierda con fasciculaciones. Nistagmo horizontal evocado en la mirada lateral a ambos lados, inagotable, y múltiples sacadas correctoras. Leve debilidad muscular proximal en las cuatro extremidades y tibial anterior izquierdo. No clara amiotrofia. Tiene fasciculaciones en las cuatro extremidades. Maniobras cerebelosas normales. ROT muy vivos de forma generalizada, con clonus inagotable aquíleo derecho. Reflejo mandibular exaltado. Plantares flexores. No déficit sensitivo grosero ni al tacto ni a la vibración. Marcha muy torpe inespecífica. Romberg muy débilmente positivo. RMN: siringohidromielia y siringobulbia. Alteración morfológica de la unión cráneo-cervical (odontoides en retroflexión y ascendida). Fracturas dorsales. EMG: patrón neurógeno crónico en la musculatura explorada (excepto tibial anterior derecho), con presencia de signos de denervación activa en miotomas C8-T1 derecho, así como potenciales de fasciculación en dichos miotomas y en C-/C8 izquierdo.

Juicio clínico: Siringobulbia en relación a malformación ósea da la base del cráneo.

Diagnóstico diferencial: Tumores cervicales, mielopatía, enfermedad de la motoneurona.

Comentario final: Este paciente presenta una semiología compatible con afectación de primera y segunda motoneurona sugestivo de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Sin embargo, la presencia de algunos datos atípicos, como la afectación unilateral del hipogloso y, sobre todo, la presencia de nistagmo, obligan a descartar la existencia de afectación estructural bulbar. En este sentido hay que recordar que la ELA, de forma característica, respeta los movimientos oculares.

Bibliografía

Zarranz JJ. Neurología. 6^a ed. Elsevier; 2018.