



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/131 - Todo COMENZÓ por una DISFONÍA (un caso de esclerosis lateral AMIOTRÓFICA)

R.M. Martínez Nieto^a, E.M. Miguel Martínez^b, M. Miguel Zubietta^c y A. Miguel Martínez^d

^aMédico de Familia. Camargo Costa. Cantabria. ^bOdontóloga. Consulta Privada. Cantabria. ^cEstomatólogo. Camargo Costa. Cantabria. ^dHigienista Dental. Estudiante de Odontología. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 64 años que consulta por disfonía, voz gangosa, la exploración neurológica al principio de la enfermedad es completamente normal, al ir en progresivo empeoramiento su disfonía y comenzar con pérdida de fuerza en la extremidades superiores se le deriva a urgencias hospitalario donde es ingresado inmediatamente en el servicio de neurología para su estudio. se le pauta tratamiento con Riluzone 50 mg cada 12 horas. 4 meses después de su diagnóstico, tiene dificultad para alimentarse y vestirse solo, pierde la capacidad de hablar y comienza con infecciones respiratorias frecuentes que requieren numerosos ingresos hospitalarios y estos van empeorando su mermada calidad de vida, no se puede expresar y llora con facilidad. Se consensua con la familia el no realizar más ingresos para evitar el encarnizamiento terapéutico y finalmente fallece.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración neurológica: pérdida de fuerza de las extremidades. TAC: discreta atrofia córtico-subcortical. RMN; medular: discopatía múltiple cérvico-dorsal. EMG; escasa actividad de denervación y abundantes potenciales de fasciculación de distribución difusa y sugestivos de afectación de motoneurona espinal y bulbar.

Juicio clínico: Esclerosis lateral amiotrófica.

Diagnóstico diferencial: Enfermedades motoneuronales. Esclerosis lateral amiotrófica. Amiotrofia monomiélica. Atrofia muscular progresiva. Parálisis bulbar progresiva. Neuronopatía bulboespinal ligada a X o. Enfermedad de Kennedy. Poliomiélitis y síndrome pospolio. Atrofia muscular espinal. atrofia muscular espinal hereditaria. Tipo I: enfermedad de Werding Hoffman. Tipo II: forma intermedia. Tipo III: enfermedad de Kugelberg Welander. Tipo IV: forma tardía de presentación. Otras; metales pesados. Deficiencia de hexosaminidasa. Mononeuropatía. Neuronopatía postirradiación.

Comentario final: Ayudar y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias. Evitando en todo momento el encarnizamiento terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cecil y Goldman. Tratado de medicina interna: Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la motoneurona. 20 ed. Mc Graw-Hill Interamericana Editores; 1997.

2. Núñez Olarte JM, Conti Jiménez M, Pérez Aznar C, et al. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. *Medicina Paliativa*. 2013;20:133-42.