

424/1822 - LA MOTONEURONA ESCURRIDIZA

A. Gil Gómez, A. Sánchez Lozano, M. Álvarez Sierra y M. Menéndez Argüelles

Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Llano. Gijón. Asturias.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 84 años, exfumador desde hace 20 años, silicótico, que acude por disfagia para líquidos, cambio en el tono de voz, molestias orofaríngeas y tos seca desde hace 3 meses (primera consulta en agosto). No refiere disfonía. Presenta síndrome general.

Exploración y pruebas complementarias: Exploración física en Atención Primaria. Orofaringe con cierta hipotonía bilateral del velo del paladar. XI y XII pares craneales normales. No lesiones orales. Adenopatía laterocervical derecha dura de 1,5 cm adherida a plano profundo, no móvil. Tiroides sin hallazgos. Interconsulta a Otorrinolaringología en Agosto para descartar neoplasia laríngea quien no encuentra patología en su área anatómica. Solicita faringoesofagograma que se realiza en Octubre: pequeña área de disminución de luminograma a nivel faringoesofágico (C7-D1) y tomografía computarizada de cuello con contraste: mínimo engrosamiento circunferencial de las paredes esofágicas en 1/3 superior y adenopatías calcificadas pretraqueales, retrocavas y subcarinales. Interconsulta a Digestivo con gastroscopia en diciembre: duodenitis erosiva leve y Clotest positivo. Interconsulta a Neurología por persistencia de la clínica 5 meses después (febrero): exploración neurológica normal a excepción de fasciculaciones lingüales frecuentes y ocasionales en miembro superior derecho. Se realiza electromiograma en marzo: actividad de denervación y reinervación en músculos de segmentos cervical, lumbar y bulbar, con fasciculaciones de gran amplitud y duración y morfología polifásica.

Orientación diagnóstica: Enfermedad de motoneurona tras electromiograma.

Diagnóstico diferencial: Otras enfermedades neurodegenerativas (esclerosis múltiple) y polineuropatía. Tumores área Otorrinolaringología y digestivo ya descartados.

Comentario final: La esclerosis lateral amiotrófica tipo bulbar es una enfermedad neurodegenerativa que cursa con clínica de primera y segunda motoneurona, con predominio de las motoneuronas de los núcleos troncoencefálicos. No asocia alteraciones sensitivas, esfinterianas ni cognitivas. La motilidad ocular está conservada. Es más frecuente en varones y la edad de inicio más típica son los 60 años. El diagnóstico se realiza a través de la clínica y un electromiograma donde se aprecia denervación (fasciculaciones y fibrilación). El tratamiento actual es con riluzol que tan solo consigue aumentar ligeramente la supervivencia. El pronóstico es infausto, de unos 3 años desde el diagnóstico.

Bibliografía

1. Muñoz García E; Rojas García R. Esclerosis Lateral Amiotrófica. En: Farreras-Rozman, 18^a ed. 2016; pp 1415-8.

Palabras clave: Disfagia. Motoneurona. Esclerosis lateral amiotrófica.