Semergen. 2016;42(Espec Congr 3):56

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

P-056 - DEBILIDAD MUSCULAR LENTAMENTE PROGRESIVA E INDOLORA: ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

V. Acosta Ramón, W.R. Ferrero Ohse, A. Linares Borges, Y. Andino López, N. Ovalles González y M. Lara Torres

CS Camago Interior.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 69 años con antecedentes personales de interés de hipertensión arterial en tratamiento sin otros FRCV. Con historia de debilidad simétrica de extremidades inferiores de un año de evolución, sin dolor, que ocasiona caídas frecuentes precisando ayuda de bastón y silla de ruedas para movilizarse. Valorada por Neurocirugía que tras realización de RMN lumbar y estudio neurofisiológico es diagnosticada de estenosis de canal lumbar programándose intervención quirúrgica. Meses más tarde se añade debilidad de extremidades superiores con dificultad respiratoria, disfagia y tos persistente. Se remite desde atención primaria a urgencias siendo ingresada por sospecha de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) que se confirma tras estudio del servicio de Neurología. Al alta hospitalaria en seguimiento por su médico de atención primaria y equipo interdisciplinar (neurología, paliativos, nutrición).

Exploración y pruebas complementarias: TA 130/80 mmHg, FC 53 lpm, FR 26 rpm, SaO2 95%. ACV/AR anodino. Edemas maleolares sin signos de TVP. Exploración neurológica: consciente y orientada. Campimetría y pares craneales normales. Lenguaje normal pero voz “hipofónica”. Fuerza: claudicación de EESS en Barré con asimetría. Paraplejia de EEII. Fasciculaciones espontáneas a nivel de deltoides bilateral, bíceps y tríceps. ROT de EESS presentes, EEII arreflexia. Hemograma y coagulación normales. VSG 61. PCR 2,9. Bioquímica: colesterol 228. Proteinograma normal. Inmunología negativa. RMN cérvico-torácica: Discopatía degenerativa C5-C6, C6-C7 y C7-T1. RMN lumbar: estenosis espinal lumbar. EMG/ENG/PESS: patrón electromiográfico de tipo neurógeno subagudo de intensidad grave en músculos de segmentos lumbares y de intensidad moderada en segmentos cervical y bulbar, con signos de denervación activa y potenciales espontáneos de fasciculaciones.

Juicio clínico: Esclerosis lateral amiotrófica.

Diagnóstico diferencial: Neuropatía motora multifocal. Radiculomielopatía cervical. Miopatía inflamatoria. Miastenia gravis.

Comentario final: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, actualmente incurable, que se manifiesta por debilidad muscular, discapacidad, y, finalmente la muerte. Tiene una incidencia anual de 1-3 casos por 100.000 personas. Las manifestaciones clínicas varían según el segmento afectado (craneal/bulbar, cervical, torácico y lumbosacro). La debilidad asimétrica de extremidades es la presentación más común (70%), seguida de disartria o disfagia (20%). Los pacientes presentan numerosos y complejos problemas en el curso de la enfermedad (respiratorios, nutricionales y de comunicación) produciendo una dependencia creciente, que ante ausencia de tratamiento curativo las

medidas irán encaminadas en mejorar la supervivencia y calidad de vida del paciente y sus familiares. La manera ideal de afrontar la enfermedad es a través de equipos interdisciplinarios hospitalarios con el apoyo externo de equipos de atención primaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adamek D, Tomik B, Pichór A, et al. The heterogenety of neuropathological changes in amyotrophic lateral sclerosis. A review of own atopsy material. Folia Neuropathol. 2002;40:119.

2. Ince PG, Evans J, Knopp M, et al. Corticospinal tracy degeneration in the progressive muscular atrophy variant of ALS. Neurology. 2003;60:1252.

3. Kim WK, Liu X, Sadner J, et al. Study 962 patients indicates progressive muscular atrophy is a form of ALS. Neurology. 2009;73:1686.

4. Rowland LP. Progressive muscular atrophy and other lower motor neuron syndromes of adults. Muscle Nerve. 2010;41:161.

1138-3593 / © 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.