



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

482/988 - ENFERMEDAD DE LA MOTONEURONA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Galindo Cantalejo¹, D. Gallo Valentín², A. Frontela Asensio³ y N. Carpizo Jiménez⁴

¹Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Puerto Chico. Santander. Cantabria.
²Residente de 3^{er} año de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria.
³Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Victoria I. Valladolid. ⁴Residente de 2^o año de Hematología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 86 años que acude a consulta de atención primaria por clínica progresiva de cinco meses de evolución de astenia, debilidad generalizada y dificultad para la motilidad fina. Así mismo refiere dificultad en la articulación del lenguaje y la masticación, sin deterioro cognitivo asociado.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración neurológica destaca una disartria leve-moderada y dishabilidad con ambas manos con fuerza conservada en todas las extremidades. Se observan fasciculaciones espontáneas y provocadas en algunos grupos musculares así como reflejos osteotendinosos claramente exaltados. Sin alteraciones sensitivas. Ante hallazgos se realiza al paciente analítica completa y se solicita TC craneal, resultando ambas pruebas normales por lo que se deriva a consultas de Neurología donde se solicita RMN cerebral y estudio electrofisiológico.

Orientación diagnóstica: La exploración inicial sugiere una enfermedad de motoneurona o esclerosis lateral amiotrófica (ELA) que finalmente es confirmada por estudio electrofisiológico.

Diagnóstico diferencial: El diagnóstico diferencial en este caso es con las enfermedades de la neurona motora. De forma aguda tenemos numerosas causas secundarias que afectan la neurona motora como lesiones estructurales (tumores, malformaciones...), infecciones, mecanismos inmunitarios o metabólicos (hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, deficiencias vitamínicas...). Cuando se desarrollan de forma crónica hay que tener en cuenta trastornos hereditarios (como la enfermedad de Pompe o la enfermedad de Kennedy) o neuropatías periféricas de predominio motor entre otras entidades.

Comentario final: La ELA es la forma más común de enfermedad progresiva de la neurona motora por una degeneración de las mismas en todos los planos del SNC. Con una incidencia de 1-3/100.000 habitantes la mayor parte de los casos evoluciona a la muerte en tres a cinco años, no existiendo un tratamiento curativo. El cuadro clínico es muy variable, los síntomas más comunes son debilidad, atrofia muscular, rigidez, y contracciones musculares involuntarias. Así mismo puede asociar síntomas de afectación de tronco encefálico como la disfagia o la disartria. Es característica la ausencia de afectación sensitiva y generalmente no se asocia a deterioro cognitivo.

Bibliografía

1. Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL. Harrison principios de Medicina Interna, 20ª ed. Ciudad de México, McGraw-Hill, 2018.
2. Elman LB, McCluskey L. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease.

Palabras clave: Motoneurona. ELA.