



Neurology perspectives



18562 - DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO NEUROFISIOLÓGICO DE LAS ENFERMEDADES DE TRANSMISIÓN NEUROMUSCULAR: A LA TERCERA VA LA VENCIDA

Stiauren Fernández, E.S.; Lorenzo Barreto, P.; Pérez Trapote, F.; Sáez Marín, A.; Álvarez Velasco, R.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Resumen

Objetivos: Describir las potenciales dificultades diagnósticas del síndrome de Lambert-Eaton (SLE) con un caso ilustrativo.

Material y métodos: Presentamos una paciente de 18 años con un cuadro de debilidad proximal fluctuante en brazos y piernas, de un mes de evolución, con aparición posterior de ptosis, diplopía y disfagia ocasional.

Resultados: La exploración objetiva ptosis bilateral fatigable, sin diplopía, debilidad cervical (4/5) y de psoas (4/5) con fatigabilidad y reflejos hipoactivos que facilitan tras esfuerzo. Se solicita estudio neurofisiológico (ENF) que muestra decremento en estimulación repetitiva a 3 Hz, sin fenómeno de facilitación a altas frecuencias. Se obtienen anticuerpos anti-AChR y anti-MUSK negativos, otorgándole diagnóstico inicial de miastenia *gravis* seronegativa. Se inicia piridostigmina y prednisona con mejoría parcial. Se repite un segundo EMG idéntico al primero. Tras un tercer EMG esta vez con estimulación pre- y posesfuerzo se objetiva una facilitación > 100% del potencial de acción motor, confirmándose el diagnóstico de SLE 2 años tras el inicio de los síntomas. Se solicitan anticuerpos anticanales de calcio, que resultan positivos y TAC toracoabdominopélvico sin neoplasia subyacente. Se pauta 3,4-diaminopiridina con mejoría notable.

Conclusión: El SLE es una entidad rara frecuentemente infradiagnosticada. Ante la sospecha clínica se debe realizar ENF con estimulación posesfuerzo o a altas frecuencias. A pesar de que no hay evidencia de que una de las técnicas sea superior a la otra se prefiere la estimulación posesfuerzo al ser mejor tolerada. Este caso sugiere que cambiar de técnica puede aumentar la sensibilidad.