



Neurology perspectives



20222 - SÍNDROME DE MILLS: UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

Barcenilla López, M.; González Antón, D.; de la Cruz Fernández, N.; Arribas Ballesteros, B.; Ruiz López, C.; Contreras Peña, J.; Coligris Michelaraki, P.; de la Torre Pérez, A.; Vela Desojo, L.; Martín Llorente, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Resumen

Objetivos: En 1900 se describen los primeros casos de síndrome de Mills, un cuadro de hemiparesia espástica lentamente progresiva, ascendente, sin afectación sensitiva, cuya consistencia nosológica se encuentra en debate.

Material y métodos: Mujer de 61 años con cuadro de tres años de evolución de debilidad progresiva en mano y pie izquierdos. Además de una debilidad 4/5 en dichas extremidades, destacaba espasticidad 1/3 e hiperreflexia, reflejo cutáneo plantar extensor y Hoffman izquierdos, con sensibilidad conservada.

Resultados: Se realizan resonancia magnética cerebral y medular normales. En el EMG se observa una ausencia de actividades espontáneas en reposo y patrones de reclutamiento disminuido en extremidades izquierdas, en la estimulación magnética transcraneal se evidencia un enlentecimiento de la vía motora central hacia miembro inferior izquierdo y los potenciales evocados somatosensoriales fueron normales. El estudio inmunológico, nutricional y serológico fue negativo. En el estudio genético no se encontraron mutaciones relevantes. Se inició tratamiento con riluzol. Tras 12 años de síntomas exclusivos en hemicuerpo izquierdo, comienza con debilidad en mano derecha. A lo largo de los 20 años de evolución, la paciente ha presentado progresión de la debilidad, siendo 1/5 en hemicuerpo izquierdo y 4/5 en el derecho, manteniendo capacidad para deambulación con apoyo. No se ha apreciado afectación de segunda motoneurona.

Conclusión: El patrón característico de progresión en "N", la lentitud de la misma y la preservación de segunda motoneurona separan este síndrome de otras enfermedades de motoneurona. Además, los hallazgos anatomopatológicos también podrían separar esta entidad de la esclerosis lateral primaria.