

C. Avellaneda-Gómez<sup>a,\*</sup>, R. Torres Iglesias<sup>b</sup>,  
V. Puente Periz<sup>a</sup> y R.C. Güerri Fernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital del Mar, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Enfermedades Infecciosas, Hospital del Mar, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cavellaneda@hospitaldelmar.cat](mailto:cavellaneda@hospitaldelmar.cat)  
(C. Avellaneda-Gómez).

<https://doi.org/10.1016/j.jnrl.2016.01.001>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Mejoría de la espasticidad en esclerosis lateral primaria tras la inyección de toxina botulínica. A propósito de un caso



### Decreased spasticity in primary lateral sclerosis after botulinum toxin injection: A case report

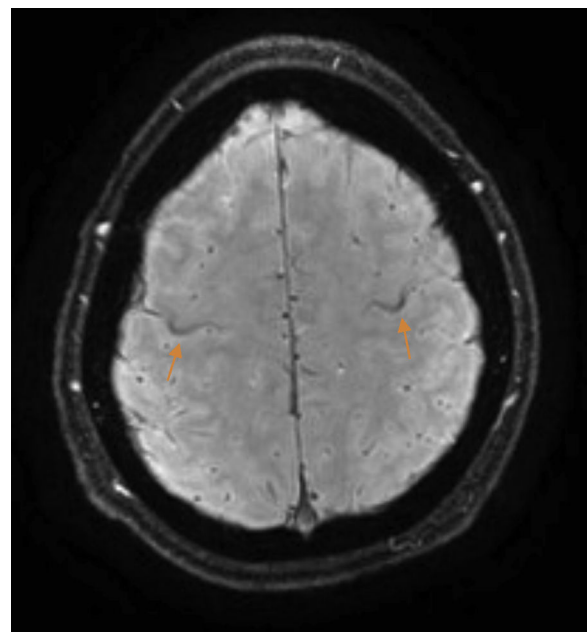
*Sr. Editor:*

La esclerosis lateral primaria (ELP) es una variante de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), donde degeneran la primera motoneurona y, secundariamente, el tracto corticoespinal, sin afectación clínica ni neurofisiológica de la segunda motoneurona<sup>1</sup>. Clínicamente se caracteriza por espasticidad y torpeza progresivas. El pronóstico de la ELP es significativamente mejor que el de la ELA clásica, con menores tasas de progresión y mayores índices de supervivencia<sup>2</sup>. El tratamiento de la espasticidad puede tener un impacto significativo en su calidad de vida, pero existen pocos estudios al respecto. Presentamos un caso de ELP, con espasticidad severa desde el inicio, que presentó una gran mejoría tras el tratamiento con toxina botulínica (BTX).

Se trata de un paciente varón de 37 años, que comenzó con alteraciones de la marcha en 2010. En la exploración se evidenció hiperreflexia, espasticidad y torpeza en las piernas, sin afectación sensitiva. Se realizó una analítica (incluyendo estudio de autoinmunidad y componente monoclonal) y una punción lumbar que fueron normales. El estudio neurofisiológico descartó la presencia de afectación de segunda motoneurona, mientras que la RM cerebral mostró hiperintensidad de los tractos corticoespinales en secuencia FLAIR y un ribete hipointenso en la circunvolución precentral en la secuencia SWI (fig. 1). En función de estos hallazgos se estableció el diagnóstico de sospecha de ELP y se inició tratamiento con riluzol. Con la evolución apareció piramidismo en extremidades superiores y disartria espástica. Un segundo electromiograma descartó la afectación de segunda motoneurona 4 años tras el inicio de los síntomas, por lo que se estableció el diagnóstico definitivo de ELP<sup>1</sup>. La espasticidad se trató inicialmente con tetracepam, con reducción de la misma, pero asociando debilidad generalizada que imposibilitaba la bipedestación. En septiembre de 2012 presentaba una marcha espástica de corto recorrido, precisando 2 bastones para marcha por

interiores, con caídas frecuentes y silla de ruedas para marcha por exteriores. Presentaba también torpeza de la mano derecha, con caída de objetos. Su *ALS Functional Rating Scale* (ALSFRS-R) era de 32 (tabla 1). El balance motor (BM) era de 3-4/5 globalmente. Los reflejos osteotendinosos estaban exaltados en miembros inferiores, con *clonus* inagotable y reflejos cutáneo-plantares extensores. Presentaba espasticidad (Ashworth 2) que aumentaba al iniciar la marcha, con sensación de bloqueo. No se pudo realizar el test de la marcha, porque el paciente no era capaz de caminar 10 m.

Iniciamos tratamiento con Lioresal®, combinado con estiramientos en gimnasio terapéutico e hidroterapia. No toleró el Lioresal®, y el nivel funcional de la marcha no se modificó con el tratamiento físico, así que propusimos intentar controlar la espasticidad con inyecciones locales de BTX. Se inyectaron 50 unidades en sóleos izquierdo y derecho (febrero 2013). Siguió el programa de fisioterapia, en el que progresivamente se realizaron estiramientos, tonificación muscular, control de equilibrio y reeducación de la marcha. Un mes después, el paciente presentó gran mejoría



**Figura 1** Resonancia magnética cerebral, secuencia SWI. Ribete hipointenso en la circunvolución precentral, en el área correspondiente a la mano (*hand knob*).

**Tabla 1** Evolución en ALS *functional rating SCALE* (ALSFRS-R)

ALSFRS-R	Enero 2012	Julio 2013	Junio 2014
Lenguaje	Habla normal	Habla normal	Alteraciones en el habla detectables
Salivación	Normal	Normal	Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
Tragar	Hábitos de alimentación normales	Hábitos de alimentación normales	Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)
Escritura	Lenta; pero todas las palabras son legibles	Lenta; pero todas las palabras son legibles	Lenta; pero todas las palabras son legibles
Cortar alimentos y manejar cubiertos	Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda	Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda	Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda
Vestido e higiene	Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas	Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos	Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo
Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama	Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad	Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda	Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
Andar	Puede realizar movimientos con piernas, pero no puede caminar	Dificultades incipientes para caminar	Camina con ayuda
Subir escaleras	No puede hacerlo	Necesita ayuda	Necesita ayuda
Disnea	No	No	No
Ortopnea	No	No	No
Insuficiencia respiratoria	No	No	No
Años de evolución desde el inicio de la enfermedad	1-2	3-5	5-10
Total	Puntuación: 32	Puntuación: 38	Puntuación: 36

[0 = peor, 48 = mejor]

de la espasticidad y, secundariamente, de su funcionalidad, caminando con un bastón por interiores y 2 bastones por exteriores, cortas distancias. Las caídas disminuyeron, por lo que el paciente se sentía seguro y le permitió el realizar ejercicio en piscina y tonificación según las pautas aprendidas, también en ámbito externo al gimnasio terapéutico, para mejorar su condición física (ALSFRS-R en [tabla 1](#)). En la exploración, el BM había mejorado, así como la espasticidad y el *clonus*, que había desaparecido. Completó el test de la marcha de 10 m en 20 s y 21 pasos.

Cuatro meses después (junio 2013) y en sesiones posteriores, se le inyectaron 50 unidades de BTX distribuidas entre sóleos y gastrocnemios de forma bilateral. Actualmente, la ALSFRS-R es de 36, a expensas de la aparición de síntomas bulbares ([tabla 1](#)). Durante este tiempo el paciente ha seguido caminando, aunque en este momento usa 2 bastones para la marcha por interiores y exteriores.

Numerosos estudios han demostrado la efectividad y seguridad de la BTX para el tratamiento de la sialorrea en ELA, sin haberse descrito empeoramiento global de la enfermedad<sup>3-5</sup>. Hemos encontrado solo 2 referencias sobre el uso de BTX para el tratamiento de la espasticidad

en ELA, y ninguna para la ELP. Kent et al.<sup>6</sup> presentaron un caso con mala respuesta por efectos secundarios remotos (disfagia y disartria). Deffontaines- Ruffin et al.<sup>7</sup> comunicaron una serie de 39 pacientes de ELA con mejoría de la espasticidad en más de la mitad de ellos tras una primera inyección de BTX, pero se trata de una comunicación a congreso y los datos clínicos no están disponibles. Uno de estos pacientes presentó un deterioro respiratorio transitorio, y no se reportó ningún otro efecto secundario. No existen bases fisiológicas que contraindiquen el uso de BTX en ELP y, por tanto, no debería aparecer empeoramiento de la enfermedad usando una dosis adecuada<sup>8-10</sup>.

Considerando lo anteriormente expuesto, y dado que nuestro paciente había respondido mal al tratamiento médico y fisioterápico, decidimos intentar el tratamiento con inyecciones locales de BTX persiguiendo un objetivo funcional. Ha sido infiltrado periódicamente durante más de 2 años, consiguiendo el objetivo funcional propuesto y sin aparición de efectos secundarios.

La mejoría de una función tan importante como la marcha y la posibilidad de mantener actividades sociales han permitido a nuestro paciente alcanzar una calidad de vida

significativamente mejor, pese a la evolución de su enfermedad, que es la esperada por su diagnóstico clínico.

## Financiación

El trabajo no ha recibido ninguna financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Gordon PH, Cheng B, Katz IB, Pinto M, Hays P, Mitsumoto H, et al. The natural history of primary lateral sclerosis. *Neurology*. 2006;66:647–53.
- D'Amico E, Pasmantier M, Lee YW, Weimer L, Mitsumoto H. Clinical evolution of pure upper motor neuron disease/dysfunction (PUMMD). *Muscle Nerve*. 2013;47:28–32.
- Anagnostou E, Rentzos M, Alexakis T, Zouvelou V, Zambelis T, Evdokimidis I. Volume matters: The influence of different botulinum Toxin-A dilutions for sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2013;47:276–8.
- Intiso D. Therapeutic use of botulinum toxin in neurorehabilitation. *J Toxicol*. 2012;2012:802893.
- Kheder A, Nair KP. Spasticity: Pathophysiology, evaluation and management. *Pract Neurol*. 2012;12:289–98.
- Kent L, Davies P, Kennett R, Wimalaratna S, Kerr R, Turner MR, et al. Unmasking of incipient amyotrophic lateral sclerosis by botulinum toxin therapy. *J Neurol*. 2013;260:1166–7.
- Deffontaines-Rufin S, Pol S, Vassilev K, Wiese M, Mazevet D. Interest and tolerance of botulinum toxin for the treatment of spasticity in patients with lateral amyotrophic sclerosis. *Ann Phys Rehabil Med*. 2012;55:e325.
- Miller R, Jackson C, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice Parameter Update: The Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Multidisciplinary Care, Symptom Management, and Cognitive/behavioral Impairment (an Evidence-based Review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73:1227–33.
- Miller R, Jackson C, Kasarskis E, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73:1218–26.
- Brooks B. Managing amyotrophic lateral sclerosis: Slowing disease progression and improving patient quality of life. *Ann Neurol*. 2009;65(Suppl 1):S17–23.

A. Alabajos Cea<sup>a,\*</sup>, I. Mániz Añón<sup>a</sup>, C. Roda Alcayde<sup>a</sup>, J.F. Vázquez Costa<sup>b</sup> y M. Guevara Salazar<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital La Fe, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Hospital La Fe, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ana.alabajos@gmail.com

(A. Alabajos Cea).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.01.005>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Síndrome de parkinsonismo-hiperpirexia



### Parkinsonism hyperpyrexia syndrome

El síndrome parkinsonismo-hiperpirexia (SPH), también conocido como síndrome neuroléptico maligno-like, crisis acinética o síndrome dopaminérgico maligno, es una rara y potencialmente letal complicación de la enfermedad de Parkinson. Clínicamente se caracteriza por hipertermia, disfunción autonómica, alteración del nivel de la conciencia, rigidez muscular y elevación de los niveles séricos de CPK. En la mayoría de los casos este síndrome es desencadenado por cambios en la medicación antiparkinsoniana, sea su retirada o reducción de dosis de forma más o menos brusca. Reconocerlo a tiempo y tratarlo adecuadamente (levodopa y agonistas dopaminérgicos) son elementos cruciales para una resolución favorable del cuadro clínico.

### Caso clínico

Paciente de 60 años de edad, con antecedentes de enfermedad de Parkinson de 8 años de evolución, aproximadamente,

y dislipemia, en tratamiento con pramipexol 2,1 mg/día, levodopa 800 mg/día, rasagilina 1 mg/día y simvastatina 20 mg/día. Acude a urgencias acompañado de familiares por cuadro clínico de 6 días de evolución, aproximadamente, con fiebre (hasta 39 °C), somnolencia, desorientación temporo-espacial, alucinaciones visuales, aumento de rigidez de extremidades, aumento del temblor y de la bradicinesia, provocando inestabilidad de la marcha y caídas frecuentes. Estos síntomas llevaron al paciente a limitar significativamente muchas de sus actividades de la vida diaria. Una semana antes, y debido a un cuadro depresivo que experimentó, decidió suspender toda la medicación, incluida los antiparkinsonianos. Al examen físico resaltaba fiebre de 38,5 °C, rigidez marcada de las 4 extremidades 3/4 escala UPDRS, con temblor de reposo y postural en ambas manos, y una bradicinesia generalizada (*finger tapping*, *toe tapping*, pronosupinación, movimiento con las manos, agilidad con las piernas) 3/4 en la escala UPDRS. La exploración torácica y abdominal era estrictamente normal. El paciente fue ingresado para estudio de fiebre de origen desconocido, y fue tratado empíricamente. El hemograma reveló leve leucocitosis (11.300/mm<sup>3</sup>) y elevación de CPK (5.000 UI/l); la analítica de orina, radiografía torácica, y repetidos cultivos de orina y de sangre eran estrictamente normales. Se le realizó ecografía transesofágica por la sospecha de