

TEMBLOR Y PÉRDIDA DE FUERZA EN UNA MANO COMO MANIFESTACION INICIAL DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Pizarro Romero, Gregorio ^a; López-Marina, Víctor ^b; Girona Amores, Alfonso ^a; Rama Martínez, Teresa ^c; Alcolea García, Rosa María ^d; Azpillaga Magi, Diego ^a.

CAP Llefia ^a; Centro Médico Martorell^b; CAP El Masnou^c; CAP Besós ^d. Barcelona.

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad progresiva e incapacitante. Implica la pérdida de las motoneuronas córticoespinales y medulares, ocasionando parálisis y muerte. La enfermedad se manifiesta inicialmente por debilidad muscular, amiotrofia y fasciculaciones.

Descripción sucinta del caso

Mujer de 54 años, con temblor y pérdida de fuerza en mano izquierda, que progresa a los 4 meses con fasciculaciones, temblor y espasmos musculares en todas las extremidades (superiores -ES- e inferiores -EI-). **Exploración:** pares craneales conservados, paresia braquial distal bilateral con amiotrofia. Paraparesia proximal con amioatrofia de EI, sin déficit sensitivo, dismetría, ni alteración de la coordinación. Fasciculaciones aisladas. **Resonancia Magnética (RM) Cerebral y Cervical:** normal. **Electromiograma (EMG):** signos deficitarios neurógenos y denervación activa en región cervical bilateral. **Estudio especializado: EMG:** signos de denervación activa en ES/EI, sin afectación craneal, paraespinal, ni la conducción sensitiva. **Análítica:** eutiroides; folatos, vitamina B12, Acs onconeuronales y antigangliósidos, normales; serologías de borrelia, toxoplasma, HIV, VHB, VHC, lúes y CMV, negativas.



Figura 1. Atrofia musculatura intrínseca de la mano

Estrategia práctica de actuación

Se trata de una presentación atípica de enfermedad de motoneurona tipo ELA (asimetría, afectación distal en ES y sólo proximal en EI, ausencia de hiperreflexia y Babinski negativo). La RM descarta patología medular, cerebral o compresión cervical. El EMG confirma la existencia de una patología de la motoneurona.

No existe en la actualidad tratamiento curativo de la enfermedad. El Riluzol prolonga la supervivencia algunos meses. El objetivo del tratamiento es aliviar las complicaciones asociadas como la atrofia muscular, los espasmos o la disartria, mediante una estrategia multidisciplinar en base a tratamiento logopédico, psicológico, sintomático, rehabilitador y terapia ocupacional.

Esclerosis lateral amiotrófica. Criterios clínicos de El Escorial World Federation of Neurology, 1994

El diagnóstico requiere la presencia de:
- Signos de MNI (por clínica, neurofisiología ó neuropatología) en una de las 4 regiones (bulbar, cervical, dorsal y lumbosacra)
- Signos de MNS (por clínica) en una de las 4 regiones
- Progresión de los signos de una región a otras

ELA definida	Signos MNS y MNI en 3 regiones
ELA probable	Signos MNS y MNI en 2 regiones con MNS proximal a MNI
ELA posible	Signos MNS y MNI en 1 región o signos de MNS en 1 región y los signos de MNI definidos por EMG en al menos 2 extremidades
Sospecha de ELA	Signos MNI en 2 ó 3 regiones, como la atrofia muscular progresiva y otros síndromes motores

ELA: esclerosis lateral amiotrófica; MNI: motoneurona inferior
MNS: motoneurona superior

Bibliografía

Palabras clave: Amyotrophic lateral sclerosis, clinical and treatment.

1. Rowland L, Shneider N. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med 2001; 344: 1688-1700.

2. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: a population based study. Arch Neurol 2000; 57: 1171-6.