



HIPOREXIA COMO FORMA DE PRESENTACION DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA VARIANTE BULBAR

Cabrales Guerrero José Manuel¹. Castruita Flores Miguel David², ¹Geriatra adscrito al hospital General Santiago Ramon y Cajal, ISSSTE, Durango. ²Neurologo, Central Medica Durango.

ANTECEDENTES

La esclerosis lateral amiotrófica es la enfermedad mas común de la neurona motora, se caracteriza por neurodegeneración de neuronas motoras en cerebro y medula espinal. La incidencia es aproximadamente 1 a 2.6 casos por 100000 personas. La edad promedio de presentación es entre los 58 y 60 años. La supervivencia promedio es de 3 a 4 años desde el diagnostico hasta la muerte¹. Se caracteriza por afectar a la neurona motora superior e inferior de forma sucesiva o simultánea, y comienza con síntomas espinales (70%) y bulbares (30%).² El avance de la enfermedad desde el diagnóstico hasta la muerte tiene una variabilidad alta, de 2 meses a 15 años³. Los patrones de avance de la ELA espinal son inconsistentes, mientras que la ELA bulbar con mayor frecuencia sigue un curso distinguible progresivo.⁴

OBJETIVO

Dar a conocer una variable de una enfermedad que tiene poca prevalencia en México. Durante el abordaje y el diagnostico diferencial de un paciente con similares características considerar la posibilidad de esta patología.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 70 años, sin antecedentes de enfermedades crónicas o uso de medicamentos, vacunación para COVID, 3 dosis y cuadro leve de infección en febrero del 2023. Independiente para actividades básicas e instrumentadas de la vida diaria, sin deterioro cognitivo, sin patología social. En la exploración física solo es relevante la respuesta plantar extensora, tiene fuerza muscular conservada en las cuatro extremidades.

Enviada a valoración por geriatría por disminución en la ingesta de alimentos, durante el interrogatorio, la hiporexia se relaciona con la masticación, refiriendo claudicación mandibular, verbalizando sin problemas. Durante el seguimiento, refiere sensación de fatiga y debilidad en la lengua, lo que dificulta la articulación de palabras, 4 meses después de la consulta inicial, presenta con afonía, sialorrea y disfagia a solidos, semisólidos y tolera mínimas cantidades de líquidos, continua con perdida de peso.

En el abordaje, se sospecha de arteritis temporal, se solicitan paraclínicos sin encontrar evidencia que ayudara a confirmarla, en la batería de estudios sanguíneos, la única determinación que presento fuera de rangos, fue el colesterol LDL, tuvo sintomatología gástrica al iniciar estatinas por lo que se suspendió. Se sospecho de miastenia gravis, se inicia prueba terapéutica con piridostigmina y esteroides, sin respuesta. Se solicitaron anticuerpos anti receptor de acetilcolina, se reportan negativos.

Como parte del protocolo de estudio, se realizo laringoscopia cuando comenzó la disfonía, sin evidenciar alteraciones. Se realizo tomografía simple de cráneo y resonancia magnética que se reporta sin alteraciones.

Se realizo electromiografía de miembros superiores, inferiores y lengua, se reporta, datos de inestabilidad de membrana (denervación activa) y escasa reinervacion crónica en músculos masetero y lengua, correspondiente a segmento bulbar, con algunos cambios inespecíficos de denervación y reinervacion crónica, sin denervación activa en el resto de los músculos explorados.

Tuvo múltiples tratamiento sintomáticos ninguno con buena respuesta, se decide realizar, electromiografía a los 6 meses de la primera; clínicamente se encuentra a la paciente con síndrome de neuroma motora superior en el reflejo mentoniano, con imposibilidad para masticar y deglutir. Reporta franco proceso de denervación activa diseminada de músculos proximales y distales de las 4 extremidades, mas evidente en músculos bulbares, patrón incipiente neuropático con signos de denervación crónica, leve reinervacion y ligera perdida de unidades motoras, compatibles con enfermedad de neurona motora inferior, compatible con diagnostico de enfermedad de neurona motora. Se realiza diagnostico de esclerosis lateral amiotrofica variante bulbar según los criterios Del Escorial.

Se inicio tratamiento con riluzol 50 mg cada 12 h, a la fecha se encuentra con tratamiento intermitente, se mantiene independiente en actividades básicas y algunas instrumentadas, se alimenta via oral solo con líquidos y espera colocación de sonda de gastrostomía.

CONCLUSIONES

El inicio de síntomas de una variante bulbar de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) debe considerarse en aquellos pacientes que presentan disfagia y disfonía, aunque, en los pacientes de mayor edad y con mayor comorbilidad, puede confundirse con la progresión asociada a las enfermedades neurodegenerativas previas que puedan coexistir. En el caso de esta paciente, el principal motivo de valoración fue la hiporexia y en estadios iniciales de la ELA pueden ser difícil de sospechar hasta que la enfermedad avanza y se caracteriza. La prevalencia de ELA en México es baja y su pronostico fatal. En los casos que se presentan con síntomas bulbares tienen una sobrevida mas corta, un rápido deterioro funcional y disminución de la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

- ¹E.O. Talbott, A.M. Malek, D. Lacomis, The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis, Handb. Clin. Neurol. 138 (2016) 225–238, <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-802973-2.00013-6>. PMID: 27637961.
- ²Koch López-Hernández JC, Bazán-Rodríguez L, Pérez-Torres T, Delgado-García G, García-Trejo S, Cervantes-Urbe R, et al. Síndrome de Vulpian-Bernhardt. Frecuencia, características clínicas y electrofisiológicas en un centro de atención de tercer nivel en México. Rev Neurol 2021; 72:85-91. doi: 10.33588/rn.7203.2020126.
- ³Pudasaini, Prasamsa; Neupane, Shashank; Dhakal, Bishal; Rana, Abilasha; Pathak, Bishnu Deep; Dawadi, Sagun. Bulbar onset amyotrophic lateral sclerosis: A case report. Annals of Medicine & Surgery 84:, December 2022. DOI: 10.1016/j.amsu.2022.104889
- ⁴A.D. Hillel, R. Miller, Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management, Head Neck 11 (1) (1989 Jan-Feb) 51–59, <https://doi.org/10.1002/hed.2880110110>. PMID: 2921111.