

Formas de presentación de la esclerosis lateral amiotrófica en atención primaria

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad más frecuente de los trastornos de la neurona motora del adulto. La etiología aún no se conoce. El 90-95% de los casos son esporádicos, aunque cada vez se describen más casos agrupados. La incidencia es de 1-2 casos por 100.000 habitantes y año, con un discreto predominio en el varón (1,5:1) y una edad media de aparición entre los 60 y 70 años, si bien es más tardía en mujeres y en la forma bulbar, y la supervivencia media es de 3-4 años¹.

El diagnóstico es esencialmente clínico. El diagnóstico temprano, que es fundamental para prolongar el período de máxima autonomía del paciente, se puede ver dificultado por el inicio focal mantenido y la afectación exclusiva de un único nivel de motoneurona².

Existen 2 patrones generales de presentación de la enfermedad: la forma espinal —miembros superiores (50%) o inferiores (20%)— y la forma bulbar (25%). Evoluciona progresivamente hacia la afectación generalizada, y también se han descrito formas de presentación generalizadas. La motoneurona inferior suele ser la más afectada inicialmente. Los síntomas y signos más frecuentes dependientes de esta motoneurona son: debilidad o pérdida de fuerza con respeto sensitivo (síntoma más frecuente), atrofia, hiporreflexia, hipotonía y fasciculaciones, siguiendo un patrón distal-proximal. Los síntomas de afectación de la primera motoneurona son menos expresivos, la debilidad es menos manifiesta; suele haber pérdida de habilidad para movimientos finos, espasticidad, hiperreflexia y reflejos patológicos (signo de Babinski en el 50% de los pacientes)^{1,2}.

La afectación bulbar es pronóstica y universal a lo largo de la evolución. La disartria es el síntoma de inicio más frecuente; la disfagia suele ser algo posterior, con ma-

yor dificultad para líquidos, y condiciona la sialorrea. La disfonía por laringospasmo se puede expresar como estridor inspiratorio y es muy característica¹.

Los síntomas respiratorios pueden aparecer de inicio, lo que condiciona un peor pronóstico. La disnea es inicialmente de esfuerzo y en decúbito, el habla entrecortada y las apneas nocturnas son otros síntomas de afectación respiratoria. Se han descrito formas de comienzo como insuficiencia respiratoria aguda³.

El proceso diagnóstico debe incluir anamnesis y exploración física completa que puede evidenciar la afectación neurológica. La presencia de amiotrofia e hiperreflexia es virtualmente diagnóstica² (nos informa de afectación de ambas motoneuronas). El diagnóstico debe completarse con la práctica de estudios electromiográficos y resonancia magnética.

Casos clínicos. *Caso 1.* Varón de 67 años de edad con antecedentes de dislipemia e hipertensión arterial que comenzó con un cuadro de 2 meses de evolución de disfonía, por lo que se lo remitió al otorrinolaringólogo, el cual confirmó la sospecha de afectación neurológica por paresia de cuerda vocal. Se lo remitió a neurología, donde, tras la realización de pruebas complementarias, se confirmó el diagnóstico de ELA. El cuadro evolucionó con la aparición de disfagia para sólidos y líquidos, sialorrea y accesos de tos nocturna. A los 4 meses comenzó a referir síntomas de pérdida de fuerza de la extremidad superior derecha, que evolucionó progresivamente a la otra extremidad y a las extremidades inferiores, con atrofia muscular e hiperreflexia. Al año del comienzo de los síntomas aparecieron disnea y estridor respiratorio.

Caso 2. Mujer de 65 años de edad con antecedentes de obesidad y poliartritis que comenzó con un cuadro de un mes de evolución de alteración de la marcha y disminución de estabilidad, con pérdida de fuerza en la extremidad inferior derecha. En la exploración neurológica se observó la presencia de hiperreflexia bilateral, signo de Babinski, cierto grado de espasticidad en los miembros inferiores y pérdida de fuerza en la extremidad inferior derecha. Se la remitió al neurólogo con el diagnóstico de paraparesia espástica. Tras practicarse una resonancia magnética y una electromiografía se confirmó el diagnóstico de ELA.

Discusión. Los síntomas de inicio de la ELA no difieren de los de otros procesos neurológicos, reumatológicos u otorrinolaringológicos. Muchos de estos síntomas y signos son comunes en atención primaria. El diagnóstico de ELA es sobre todo clínico y es necesario conocer adecuadamente los síntomas de inicio y la evolución de la enfermedad con la finalidad de orientar adecuadamente el plan diagnóstico, hacer un correcto diagnóstico diferencial y descartar otros procesos potencialmente tratables, o bien iniciar tratamiento multidisciplinario precoz que permita aumentar el tiempo de autonomía del paciente.

J.C. Estévez Muñoz^a, A. Molina Cabañero^a, I. Hernández Sastre^b y C. García de la Rasilla^b.

^aMédico de familia. Centro de Salud General Fanjul. Madrid. España. ^bResidente de tercer año. Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud General Fanjul. Madrid. España.

1. Vadillo Bermejo A, Berciano Blanco JA. Enfermedades de las neuronas motoras (II). Esclerosis lateral amiotrófica. *Medicine (Madrid)* 2003;8:5293-308.
2. Vadillo Bermejo A, Berciano Blanco JA. Protocolo diagnóstico y terapéutico de las enfermedades de neuronas motoras. *Medicine (Madrid)* 2003;8:5312-14.
3. Hernández Borge J, García González L, Martí Arroyo Caballero JA, Ruiz Avalos A. Fallo respiratorio agudo como presentación de una esclerosis lateral amiotrófica. A propósito de un caso. *Arch Bronconeumol* 1999;35:48-50.

Suicidio y atención domiciliaria: ¿una situación excepcional?

Introducción. Se describen 4 casos de suicidio en pacientes relacionados con la atención domiciliaria (ATDOM) que se recogieron en 2 centros de atención primaria

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica. Forma de presentación. Diagnóstico.

Palabras clave: Suicidio. Anciano. Cuidados a domicilio. Prevención. Necesidades.