



## Esclerose Lateral Primária: um diagnóstico diferencial de doenças do Neurônio Motor Superior.

### AUTORES:

Lucas Araujo Limongi Horta, Fabio Victor Vieira Rocha, Breno Sousa Paiva, Igor Flávio Gonçalves do Vale, Renann Nunes Pirola

### INTRODUÇÃO:

A Esclerose Lateral Primária (ELP) é uma afecção neurodegenerativa que afeta o neurônio motor superior. Emergindo tipicamente entre a quarta e sexta décadas de vida, essa condição manifesta-se por meio de espasticidade nas extremidades inferiores e afecção pseudobulbar, em que a fala e deglutição são comprometidas. A ELP é, muitas vezes, considerada uma variante benigna da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

O relato de caso aborda a apresentação clínica, nuances do diagnóstico e diagnóstico diferencial.

### CASO REPORTADO:

Sexo feminino, 51 anos, há 3 anos com alteração da marcha de caráter progressivo, associada a disartria leve, disfagia e espasmos musculares, além de afeto pseudobulbar e fasciculações raras em língua. Ao exame neurológico, tem força grau IV global com espasticidade nos quatro membros, reflexos tendinosos profundos exaltados, clônus e sinal de Babinski positivo. Eletroneuromiografia inicialmente foi normal, mas foi repetida 2 anos depois e evidenciou desnervação apenas em língua. Ressonância magnética do crânio evidenciou hiperssinal dos tratos piramidais bilateralmente. Exame de líquor, vitamina B12 e VDRL foram normais.



Figura 1: Sinal de Babinski positivo ao exame físico

### RESULTADOS:

A esclerose lateral primária é uma doença neurodegenerativa idiopática, considerada uma variante benigna da esclerose lateral amiotrófica (ELA), afetando isolada e progressivamente o neurônio motor superior. Afeta cerca de 1 a cada 100 mil nascidos e é caracterizada por progressão mais lenta e ausência de achados de neurônios motores inferiores no exame físico ou eletromiografia nos primeiros quatro anos após o início dos sintomas. Os sintomas geralmente começam nas extremidades inferiores e podem ser simétricos, com dificuldade de marcha, espasticidade e hiperreflexia ao exame físico. Os sintomas corticobulbares (disartria, efeito pseudobulbar) geralmente se desenvolvem mais tarde no curso da doença. O prognóstico tende a ser mais benigno, a sobrevida mais longa e a progressão da doença mais lenta em pacientes classificados como ELP em comparação com a ELA.

### CONCLUSÃO:

ELA e ELP são consideradas parte de um espectro mais amplo categorizado com doença do neurônio motor. O diagnóstico diferencial é fundamental e tem importância prognóstica.

### REFERÊNCIAS:

- *Primary Lateral Sclerosis*. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/primary-lateral-sclerosis#:~:text=Primary%20lateral%20sclerosis%20\(PLS\)%20is](https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/primary-lateral-sclerosis#:~:text=Primary%20lateral%20sclerosis%20(PLS)%20is)
- *UpToDate*. [https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=primary%20lateral%20sclerosis&source=search\\_result&selectedTitle=1~20&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=primary%20lateral%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1~20&usage_type=default&display_rank=1)
- Turner, M. R. Et al (2020). Primary lateral sclerosis: consensus diagnostic criteria. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-322541>
- Hassan, A. Et al (2021). Natural History of "Pure" Primary Lateral Sclerosis. *Neurology*, 96(17), e2231–e2238. <https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000011771>
- *Figura 1*: <https://www.physiotutors.com/wiki/babinski-sign/>