

Enfermedad de Motoneurona Anterior Esclerosis Lateral Amiotrófica HOSPITAL SANTO TOMAS 1974-1985

Dr. Mario Larreatgui*
Dr. Fernando J. Gracia**
Dr. Ezequiel Jethmal***

RESUMEN

Se efectúa un estudio longitudinal y retrospectivo del comportamiento y manejo médico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), en el Hospital Santo Tomás (HST) de 1974-1985. Se revisaron 32 expedientes clínicos con diagnóstico de Enfermedad de Motoneurona Anterior (EMA), de los cuales 13 de ellos correspondían a ELA, 9 casos a otro tipo de EMA y 10 de ellos no llenaban los criterios diagnósticos para ser incluidos. El comportamiento clínico y evolución son similares a los descritos en la literatura mundial. Llamamos la atención a la correlación clínica, neuro-radiológica y electrofisiológica, para confirmar el diagnóstico. Se revisa la literatura.

INTRODUCCION

La Esclerosis Lateral Amiotrófica descrita por primera vez por Charcot en 1786, es una enfermedad degenerativa, crónica y progresiva del sistema nervioso central que afecta a los adultos entre los 50-60 años de edad, la etiología es desconocida, afectando más al hombre que a la mujer en proporción de 2:1.

Es relativamente poco común, con una tasa de incidencia en los EEUU de 0.4 a 1.8 personas por 100,000 habitantes y una tasa de prevalencia de 4-6 personas por 100,000 habitantes, (1).

En Panamá, hasta donde es nuestro conocimiento, no contamos con datos neuroepidemiológicos al respecto. Revisamos 10 años de experiencia en el HST, analizando los factores más relevantes.

MATERIALES Y METODOS

Se revisaron 32 expedientes de los archivos clínicos del H.S.T. cuyo diagnóstico de egreso fue el de Enfermedad de Motoneurona Anterior, durante el período del tiempo de 1974 a 1985. Se excluyeron todos aquellos expedientes incompletos, cuyo diagnóstico no llenaba los requisitos y criterios establecidos por Tardan (1), Adams (2), Munsdt (3).

Las variables de interés incluyeron sexo, edad de inicio de la enfermedad, lugar de origen, antecedentes personales y familiares, síntomas y signos más frecuentes, laboratorios de rutina, estudios de líquido cefalorraquídeo, panmielografía, electromiografía, velocidad de conducción nerviosa. Todos estos datos se incluyeron en un formulario único para ser completado en cada uno de los casos.

Se intenta evaluar la evolución clínica.

RESULTADOS

De los 32 expedientes revisados, se excluyeron 10 de ellos por no cumplir con los criterios diagnósticos establecidos. Los 22 casos restantes, 13 (59%) correspondían a Esclerosis Lateral Amiotrófica, 6 (27%) eran Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) y 3 (13.6%) eran Esclerosis Lateral Prima-

(*) Residente de Medicina Interna H.S.T.
(**) Neurólogo Clínico H.S.T.
(***) Neurofisiólogo, Complejo Hospitalario Metropolitano.

ria (ELP). No hubo ningún caso de Atrofia Muscular Crónica Progresiva (AMCP). Está bien descrito que la PBP, ELP, y la AMCP son una variedad de la EMA, y que muy frecuentemente sobre todo la ELP y PBP evolucionan eventualmente hacia la ELA (4). Por falta de datos en la evolución clínica de estos casos, no se incluyeron como ELA.

Los pacientes con ELA, fueron 13 en total, 7 hombres (53.8%) y 6 mujeres (46.2%). La edad de presentación más frecuente oscilaba entre los 41 a 50 años. Tabla 1.

Tabla 1
EDAD DE PRESENTACION

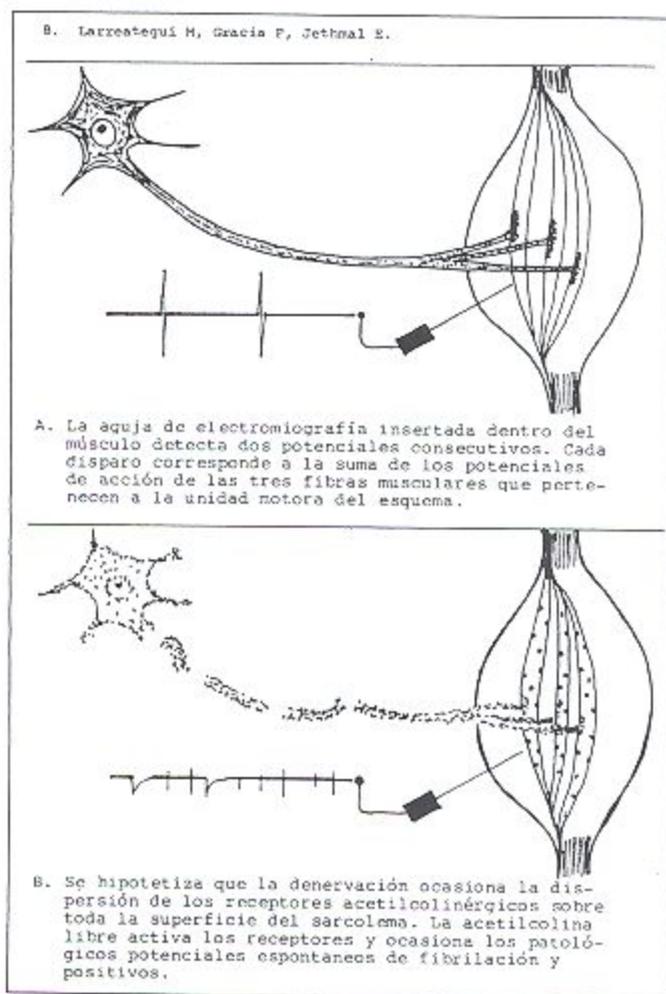
GRUPO DE EDADES	ELA	%
31 - 40	2	15.4
41 - 50	7	53.8
51 - 60	3	23.2
61 - 70	1	7.6
Total	13	100

Se diagnostican aproximadamente de 1 a 2 casos por año de la ELA en el H.S.T. La procedencia según la provincia es la siguiente: Panamá, 4 casos (30.7%); Los Santos, 2 casos (15.4%), y un caso (7.7%) en cada una del resto de las 7 provincias. Los síntomas y signos iniciales que tuvieron mayor frecuencia fueron a nivel de médula lumbar, con manifestaciones similares a los descritos por otros estudios (1), (2). Se detalla en la Tabla No. 2 los signos más frecuentemente encontrados.

Tabla 2
Frecuencia de Signos Clínicos
Esclerosis Lateral Amiotrófica H.S.T.

Disartria	3/13 = 23%
Sialorrea	3/13 = 23%
Disfagia	3/13 = 23%
Atrofia y Fasciculaciones de la Lengua	3/13 = 23%
Fasciculaciones Gen.	11/13 = 84.6%
Paresia M. Sup.	4/14 = 30.7%
Hipotrofia M. Sup.	6/13 = 46%
Paresia M. Inf.	9/13 = 69.2%
Hipotrofia M. Inf.	7/13 = 53.8%
Espasticidad	8/13 = 61.5%
Hiperreflexia	9/13 = 69.2%
Hiporreflexia	4/13 = 30.7%
Babinski	5/13 = 38.4%
Compromiso Respiratorio	3/13 = 23%
Marcha Espástica	6/13 = 46%

Los antecedentes personales y familiares no fueron de interés. Los exámenes de laboratorios incluyeron hemograma completo, química sanguínea, VDRL, y estudios de líquido cefalorraquídeo, los cuales fueron normales. Se efectuaron pan-mielografía a 7 casos (53.8%) de los 13 pacientes, las cuales fueron normales. Estudios neurofisiológicos incluyeron electromiografía y velocidad de conducción nerviosa, efectuándose a 4 pacientes, cuyo resultados fueron compatibles con EMA, demostrando potenciales polifásicos, fibrilación, fasciculación, reducción de las unidades musculares activas a la contracción máxima y velocidades de conducción nerviosa normales (ver figuras 1 y 2). Estos hallazgos debían encontrarse en 3 extremidades, ó 2 extremidades y 1 músculo craneal para confirmar el diagnóstico. (5).



DISCUSION

El término Esclerosis Lateral Amiotrófica es frecuentemente usado en forma intercambiable con la Enfermedad de Motoneurona Anterior, pero la ELA es sólo una manifestación clínica de la EMA. La

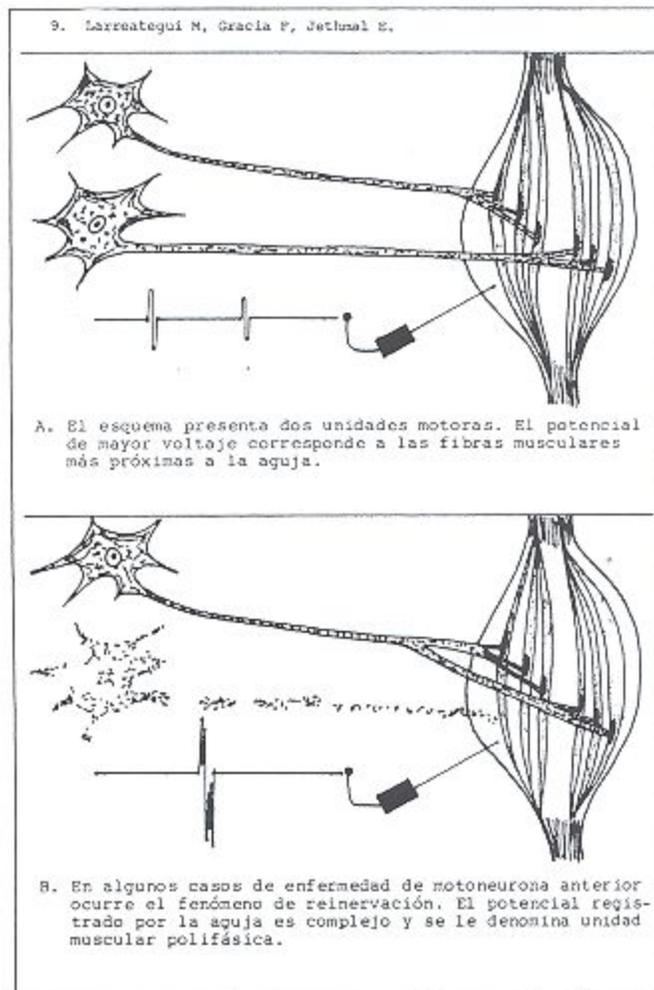
clasificación de la EMA es definida clínicamente de la siguiente forma:

- ELA cuando se manifiestan Síntomas de Motoneurona Superior e Inferior.
- Parálisis Progresiva si las alteraciones del habla, el tragar (síntomas bulbares) son predominantes.
- Atrofia Muscular Progresiva si los síntomas principales son Motoneurona Inferior.
- Esclerosis Lateral Primaria si predominan signos de Motoneurona Superior (4).

La etiología de la ELA es desconocida hasta la fecha, sin embargo, una serie de posibles teorías han sido enunciadas, como las siguientes: causadas por virus lentos, trastornos autoinmunes, intoxicación por plomo, mercurio, aluminio o magnesio. Alteraciones de neurotransmisores, trastornos endocrinológicos relacionados a la vitamina D, calcio y fósforo. Factores genéticos y alteraciones del DNA. Todas estas son diferentes hipótesis que por el momento están sin confirmarse, y sólo nos indica la controversia existentes al respecto. (6), (7).

La anatomía patológica en la ELA muestra un proceso atrófico de ambas neuronas motoras superior e inferior. En otras palabras, hay degeneración de las neuronas motoras en la corteza cerebral, áreas 4-6 de Brodman, en el tallo cerebral a nivel bulboprotuberancial en los núcleos del hipogloso, neumogástrico y glossofaríngeo, afectando también las células del asta anterior de la médula espinal. Microscópicamente, se observa palidez difusa de la mielina teñida, particularmente en el brazo anterior de la cápsula interna, pirámides bulbares y cordones laterales de la médula. Los músculos afectados muestran las características típicas de una atrofia neurógena, con fibras musculares atroficas y pequeñas entrelazadas con fibras de calibre normal. En los casos ya evolucionados se observan degeneración de la vaina de mielina y proliferación del tejido conjuntivo perineural en los nervios periféricos. (1), (3), (8). De los 13 casos estudiados fallecieron en el hospital 2 de ellos, sin lograr autorización para la autopsia por los familiares, por lo que no contamos con estos estudios. No se efectuaron biopsias musculares en nuestros pacientes.

En cuanto a la clínica, la ELA puede presentarse en forma muy variada, de acuerdo a cual grupo neuronal es primordialmente afectado, Superior, Inferior o Mixto. Lo más frecuente es que se inicia



en la edad adulta, con debilidad y atrofia asimétrica usualmente en los músculos de las manos al principio, es lentamente progresiva y eventualmente compromete a todas las extremidades, al igual que los músculos bulbares a los pocos meses de la enfermedad. Se observan fasciculaciones musculares generalizadas, hiper-reflexia, Babinski y clonus aquileo bilateral. La sensibilidad está intacta al igual que las pruebas de coordinación. (1), (7), (10).

El diagnóstico de la ELA es básicamente clínico apoyado en pruebas neurofisiológicas, específicamente en la electromiografía. El diagnóstico diferencial es importante ya que hay entidades patológicas que pueden simular esta enfermedad, principalmente la mielopatía cervical secundaria a cervicoartrosis, por lo que la realización de una mielografía en estos casos es de vital importancia. Otras patologías como la siringomielia, esclerosis múltiple, miastenia gravis, miopatías y fasciculaciones benignas deben ser descartadas. (2), (3).

El pronóstico de la ELA es reservado y generalmente mortal. El 40% de los casos mueren antes de los 5 años de iniciarse la enfermedad, y el 90% han fallecido antes de los 10 años (1). De los 13 casos estudiados por nosotros, 2 de ellos fallecieron en el hospital, presentando 3 y 4 años y medio de evolución respectivamente. Los 11 casos restantes no regresaron a controles de consulta externa. El diagnóstico se efectuó aproximadamente entre 1 y 2 años de evolución de la enfermedad.

El tratamiento se basa en medidas generales de sostén y medicina física, sin que hasta el momento se

conozca un medicamento específico para esta enfermedad. El apoyo y educación de la familia es esencial para la mejor comprensión y manejo de esta entidad clínica.

En conclusión, hemos revisado la experiencia de la Enfermedad de Motoneurona Anterior en el Hospital Santo Tomás. Su presentación clínica, electrofisiológica y pronóstico son comparables con la literatura. Somos conscientes de la necesidad de completar los estudios diagnósticos al sospechar esta enfermedad, situación que en ocasiones se dificulta por falta de recursos tecnológicos.

1. Tandan R., Bradley R., Walter G.: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Part 1. Clinical Features, Pathology and Ethical management. *Annals of Neurology*. 1985, Vol. 18 No. 5, Pg. 272-279.
2. Adams R.D., Victor M.: Degenerative Disease of the Nervous System. *Principles of Neurology*. Second Edition. McGraw Hill Book Company. 1981. Pg. 821-824.
3. Munsdt TL: Adult Motor Neuron Disease. Roeland LP, Merrit's Textbook of Neurology. 7th Edition. Lea and Febiger 1884. Pg. 548-551.
4. Caroscio JT, Mulvihill MN, Sterling R. et al.: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Its Natural History. *Neurologic Clinics*. Saunders. February 1987. Pg. 1-8.
5. Daube JR.: Electrophysiologic Studies in the diagnosis and prognosis of Motor Neuron Disease. *Neurologic Clinics*. Saunders. August 1985. Pg. 473-481.
6. Braddley WG, Kasin F.: A new hypothesis of the ethiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis. The DNA hypothesis. *Archives of Neurology* 1982. Vol. 1, No. 3. Pg. 679-685.
7. Tandan, Braddley WG: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Part 2. Etiopathogenesis. *Annals of Neurology*. 1985. Vol. 8 No. 5. Pg. 419-427.
8. Peter Y.: Enfermedades Degenerativas. Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Neuropatología Clínica*. Ateneo 19980. Pg. 274-276.
9. Denys E. Norris F.: Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archive of Neurology* 1979. Vol. 36. Pg. 202-205.
10. Barraquer L.: Síndrome Piramidal Asociado a Síndrome de Asta Anterior. *Neurología Fundamental*. 1976. Pg. 228-231.