

Esclerosis lateral amiotrófica

Fernández Leronés MJ, De la Fuente Rodríguez A

Centro de Salud Altamira. Puente San Miguel (Cantabria)

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica progresiva, que ataca a las células nerviosas (neuronas) encargadas de controlar los músculos voluntarios. Las neuronas motoras están localizadas en el cerebro, en el tallo del cerebro y la médula espinal, y sirven como unidades de control y enlaces de comunicación vital entre el sistema nervioso y los músculos voluntarios del cuerpo. Los mensajes de las neuronas motoras cerebrales (llamadas neuronas motoras superiores) son transmitidos a las neuronas motoras en la médula espinal (llamadas neuronas motoras inferiores) y de allí a cada músculo¹ (figura 1).

Los primeros datos sobre la enfermedad son de 1.874, cuando un neurólogo francés, Jean-Martin Charcot, publicó el primer artículo completo. Es conocida también como enfermedad de Charcot, de Lou Gehrig o enfermedad de la neurona motora.

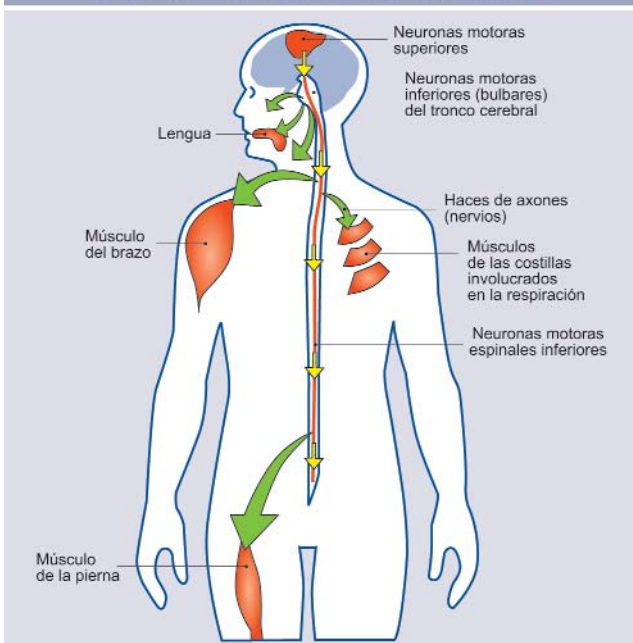
CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 75 años de edad que consulta al servicio de urgencias de atención primaria (SUAP) por aumento de disnea brusca en la noche con sensación de ortopnea.

Paciente con importantes problemas de movilidad: apenas mueve las extremidades inferiores (a pesar de realizar movilizaciones pasivas rutinarias), aunque es capaz de realizar las actividades para alimentarse con mínima ayuda. Encamada desde hace 4 meses sin que sus familiares refieran cuadro físico aparente. Viuda desde hace aproximadamente tres años (comenzó su proceso a raíz de enviudar). Actualmente vive con una hija y dispone de ayudas físicas para la movilización (cama articulada con triángulo para facilitar su movilidad, silla de ruedas -aunque en las últimas semanas se ha negado a desplazarse en ella-). Existen asociados un cuadro de obesidad mórbida, un síndrome depresivo y tratamiento anticoagulante tras sufrir tromboflebitis profunda.

En Diciembre de 2008 se inicia estudio por paraparesia, con clínica de claudicación progresiva de la marcha, dolor en región lumbar que imposibilita la marcha. Auscultación cardiopulmonar normal. Exploración neurológica con paraparesia de predominio distal izquierdo, con pie caído y debilidad a dorsiflexión con reflejos apagados plantares, flexores, y con hipostesia en territorio vertebral L5 bilateral. Se realizó

Figura 1. ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. ESQUEMA INERVACIÓN NERVIOSA



Esclerosis = muerte; Lateral = lado; A = ausencia de; mio = músculo; trófica = movimiento. Los músculos de las piernas y los pies están controlados por las neuronas motoras inferiores; los de los brazos, manos y dedos están controlados por las neuronas motoras superiores; y el habla, la deglución o masticación son controladas por las neuronas motoras del tronco del cerebro.

electromiograma, que mostró: fibrilación tibial anterior izquierda y derecha del gemelo izquierdo y cuádriceps derecho compatible con lesión axonal múltiple difusa y asimétrica en extremidades inferiores, exclusivamente plurirradicular de L4-S1.

Hace unos meses se inicia tratamiento antidepresivo debido a la persistencia de sensación de disnea intermitente, tristeza, insomnio.

Tres días después del comienzo con el tratamiento antidepresivo recibimos aviso a domicilio en nuestro SUAP por aumento de disnea brusca en la noche con sensación de ortopnea. La paciente no refiere síntomas de patología respiratoria asociados (tos, expectoración, fiebre...), pero describe sensación de dolor centrotorácico discontinuo, de características opresivas, sin irradiación ni cortejo vegetativo asociados, que sospechamos tiene un componente ansioso.

En la exploración física llama la atención su habla entrecortada, con dificultad respiratoria y aumento del trabajo respiratorio en relación con ejercicio leve-moderado (principalmente al hablar). No presenta cianosis, ni tiraje intercostal. La auscultación cardiaca es rítmica; sin embargo, se aprecia arritmia en relación con la inspiración. La auscultación pulmonar está dentro de la normalidad: hipoventilación generalizada sin ruidos respiratorios y ausencia de datos de broncoespasmo. Saturación O₂ 97%. No se observan edemas en las extremidades inferiores y no padece oliguria. Presión arterial 140/80 mmHg. Ante lo inespecífico de los síntomas y los hallazgos exploratorios, se decide traslado a hospital de referencia para estudio de la disnea, sin otra sospecha que una probable causa psicósomática.

Es ingresada inicialmente en la unidad de cuidados intensivos debido a la dificultad respiratoria, y posteriormente en hospitalización. Durante la estancia hospitalaria se realizaron estudios radiológicos y valoración neurológica, con diagnóstico de cuadro de tetraparesia, con afectación respiratoria, compatible con enfermedad de motoneurona.

Varios días después se concede alta hospitalaria y es trasladada a su domicilio con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), con rápida progresión en las últimas semanas y aumento importante de disnea.

Es seguida por el quipo de soporte paliativo, que pauta ventilación con soporte de presión no invasivo (BIPAP) continuo, tratamiento subcutáneo con heparina, analgésico con fentanilo transdérmico y cloruro mórfico subcutáneo de rescate, butilescopolamina subcutánea en caso de secreciones e hidratación subcutánea con suero salino (1.000 ml/24 horas).

Unos 7-10 días después reingresa en el hospital por incremento de la disnea, que, aunque controlada con BIPAP, ella percibe en aumento, además de un sentimiento de angustia. Durante este ingreso aparecen complicaciones, pues el mantenimiento continuo de la mascarilla de ventilación provoca úlcera iatrogénica en región de tabique nasal, que se infecta y no responde al tratamiento antibiótico, por lo que se plantea la posibilidad de retirar ventilación, que finalmente resulta imposible. Dos semanas más tarde fallece.

COMENTARIO

La ELA afecta a las personas adultas, de cualquier raza y etnia, y el riesgo de desarrollarla aumenta al envejecer. Generalmente se da en personas de 40-60 años de edad. Los hombres la sufren con mayor frecuencia que las mujeres. La prevalencia de ELA es de 3-6 personas por cada 100.000 habitantes.

En un 90-95% de todos los casos la enfermedad ocurre aparentemente de forma aleatoria, sin ningún factor de riesgo claramente asociado. Se desconoce por qué las neuronas motoras mueren en los pacientes con ELA, aunque se han considerado factores genéticos, ambientales y factores relacionados con la edad. Los pacientes no tienen una historia familiar de la enfermedad (sólo 5-10% de todos los casos son heredados). La forma familiar de ELA generalmente resulta de un patrón hereditario, que requiere que uno de los padres lleve el gen responsable.

En la ELA tanto las neuronas motoras superiores como las inferiores se degeneran o mueren y dejan de enviar mensajes a los músculos, que quedan imposibilitados para funcionar; se van debilitando gradualmente, se gastan (atrofia) y se contraen (fasciculaciones). Finalmente desaparece la capacidad cerebral para

CASO CLÍNICO

CASO CLÍNICO

controlar el movimiento voluntario y los pacientes pierden su fuerza y la capacidad de mover sus extremidades y al cabo todo su cuerpo. Cuando fallan los músculos del diafragma y de la pared torácica, se pierde la capacidad de respirar sin un ventilador o respirador artificial. La ELA no afecta a los cinco sentidos y normalmente tampoco a la mente, los músculos de los ojos, el corazón, vejiga, intestino, o músculos sexuales².

El inicio puede ser sutil y los síntomas pasan desapercibidos; pero la progresión más habitual es la siguiente: dificultad para caminar que conlleva el uso de ayudas técnicas hasta quedar en silla de ruedas, debilidad en los brazos y las manos, pérdida de la habilidad para escribir, teclear y alimentarse, al tiempo que se comienzan a presentar las dificultades para hablar y deglutir. Típicamente el paciente con ELA tiene un decremento gradual en la capacidad vital pulmonar por el debilitamiento de los músculos del pecho y el diafragma. Existen síntomas tempranos del empeoramiento

de la capacidad respiratoria, como sentir falta de aire cuando están acostados o cuando realizan tareas sencillas como vestirse o comer.

No hay ninguna prueba que pueda dar un diagnóstico definitivo de ELA; el diagnóstico está basado primordialmente en los síntomas y señales que el médico observa en el paciente y en una serie de pruebas que descartan otras enfermedades, como la electromiografía y la resonancia magnética (aunque a menudo ésta es normal en pacientes con ELA). Es posible que ambas revelen problemas que puedan estar causando los síntomas, como un tumor en la médula espinal, un disco herniado en el cuello, una siringomielia o espondilosis cervical³.

El pronóstico es peor en las formas que cursan rápidamente con problemas de la respiración y/o de la deglución. También es peor en las formas familiares y en las que empiezan en edades avanzadas. La media de supervivencia desde el diagnóstico es de aproximadamente 12-19 meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez, JA. Riluzol: review and practical recommendations in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurología (Colombia)* 2007;23:S28-S32.
2. Arrabl Conejou MC, Fernández Martín F, Luque Suárez A, Moreno Morales N, Armenta Peinado JA, Guillén Romero F. Fisioterapia y esclerosis lateral amiotrófica. *Fisioterapia* 2000;22:199-205.
3. Galán L, Vela A, Guerrero A, Barcia JA, García-Verdigo JM, Guiu-Matías J. Modelos experimentales de esclerosis lateral

amiotrófica. *Neurología* 2007;22:381-8.

4. Direcciones en Internet:

<http://www.adelaweb.com/>

<http://www.fundela.info/>

<http://www.neuroguide.com/>

<http://www.genetics.gla.ac.uk/neil/index.html>

5. Páginas de afectados por ELA:

<http://www.lougehrigsdisease.net>

<http://bbs.seker.es/~adela>