

Síntomas iniciales de esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica degenerativa [1] que puede afectar a cualquier músculo estriado [2]. Los síntomas son secundarios a la debilidad del grupo muscular afectado.

La baja incidencia de la enfermedad (6×100.000 habitantes) y su comienzo lento, insidioso y progresivo [3] dificultan el diagnóstico, que habitualmente se demora entre 17 y 20 meses [4,5].

El diagnóstico es clínico y se basa en los criterios definidos en El Escorial y Arlie House [6,7]. Para realizar el diagnóstico correcto y descartar las otras patologías [8,9] se requiere un adecuado conocimiento de los síntomas.

Existen dos formas clínicas de acuerdo con la región inicialmente afectada: una medular y otra bulbar. La ELA bulbar se presenta del 20 al 30% de los enfermos, y se manifiesta con disfagia, disfonía y/o disartria [10,11]. Estos pacientes habitualmente llegan al neurólogo después de hacer varias consultas, hecho que retrasa el diagnóstico [4].

Los pacientes presentan, de forma secundaria a la afectación de las neuronas motoras medulares, debilidad muscular segmentaria, calambres, atrofia muscular y fasciculaciones [11]. Además, muestran signos de afectación de la neurona motora superior que el enfermo refiere como rigidez o torpeza y que le impide desplazarse con facilidad [10].

Se revisaron las historias clínicas de 148 pacientes con diagnóstico de ELA esporádica (El Escorial-Arlie House) [6,7] que consultaron al Sector Enfermedades de Neurona Motora de la División de Neurología del Hospital Ramos Mejía entre enero de 2002 y diciembre de 2006. En la primera consulta se les preguntó a los enfermos: ¿cuál fue la primera dificultad que le ocasionó su enfermedad con la que usted considera que comenzó?, ¿cuándo fue la primera vez que sintió esa dificultad? (mes y año), ¿cuál fue la segunda dificultad que le ocasionó su enfermedad?, ¿cuándo fue la primera vez que sintió esa dificultad? (mes y año), ¿cuál fue la tercera dificultad?, ¿cuándo fue la primera vez que sintió esa dificultad? (mes y año), ¿cuál fue la cuarta dificultad? y ¿cuándo fue la primera vez que sintió esa dificultad? (mes y año).

Hubo 86 hombres (58,1%), cuya edad media fue de $55,2 \pm 18,89$ años. El 71,6% de los pacientes presentó ELA definida. El comienzo bulbar se encontró en el 29,1% y el medular, en el 70,9%.

El tiempo promedio desde el inicio de la primera manifestación hasta la consulta fue de $20,15 \pm 16,05$ meses. El tiempo promedio de aparición de la segunda, tercera y cuarta anomalía fueron $5,68 \pm 6,16$, $6,98 \pm 9,27$ y $7,79 \pm 9,26$ meses, respectivamente.

La primera anomalía más frecuente fue debilidad muscular en los miembros inferiores (24,7%).

La segunda manifestación que más se repitió fue debilidad en los miembros superiores

(26,2%). Este mismo síntoma fue el que con mayor frecuencia se presentó como tercera (28,1%) y cuarta anomalía (24,3%).

El 80,2% de los pacientes comenzó su enfermedad con síntomas bulbares o debilidad en las extremidades. Hubo 29 enfermos (19,8%) que iniciaron la patología con otros síntomas. Dentro de estos últimos, el 6,2% tuvo calambres, el 4,8% presentó dolor y el 2,8% refirió fasciculaciones o atrofia.

En el grupo evaluado, el tiempo medio desde el inicio de la enfermedad hasta la primera consulta fue de $20,15 \pm 16,05$ meses. Esto podría deberse al comienzo lento y progresivo de la enfermedad. El primer médico al que visita un paciente con ELA es un clínico o un traumatólogo [4,5], quienes, después de hacer su evaluación, lo derivan a un neurólogo. Éste solicita estudios electrofisiológicos y de neuroimagen. Con el resultado, y ante el posible diagnóstico, ese médico solicita una segunda opinión, y es entonces cuando consultan a un centro de mayor complejidad [5]. Los centros de derivación para la ELA son útiles para confirmar el diagnóstico y realizar el tratamiento y seguimiento de la enfermedad [12].

La debilidad muscular en miembros o la afectación bulbar fueron los síntomas iniciales más frecuentemente descritos (80,1%). Estos hallazgos coinciden con los de otros autores [13].

En las deficiencias iniciales que no fueron debilidad muscular o trastornos bulbares se encontraron las fasciculaciones (1,4%) y la atrofia muscular (1,4%). Éstas son expresión de la afectación de la neurona motora medular y pueden orientar el diagnóstico.

Otros síntomas iniciales que vimos en esta serie, como dolor (4,8%), disminución de peso no asociada a disfagia (1,4%) o disnea (1,4%) no sugieren la presencia de ELA. Éstos son poco frecuentes y pueden señalar una evolución diferente, como sucede con la disnea que sugiere la afectación de los núcleos bulbomedulares involucrados en el control de los músculos respiratorios. Estos pacientes presentan peor pronóstico y requieren apoyo ventilatorio precoz [12]. En el grupo de 'otros síntomas' se consideraron caídas, parestesias, disestesias, depresión y mareos. Como primera manifestación se presentaron en el 6,2% y llegaron al 21,4% cuando los enfermos relataron la cuarta anomalía que padecieron. Es posible que en la ELA se afecten, además del sistema motor, otras estructuras anatómicas como los centros de **arriba??** sensitivos, del sistema extrapiramidal y otras involucradas en la función cognitiva, como sugieren varios autores [14].

El conocimiento de la frecuencia de aparición de los síntomas poco comunes en ELA puede ayudar en el momento de diagnosticar la enfermedad y comenzar con el tratamiento adecuado.

E.G. Rodríguez^{ab}, G.M. Gargiulo-Monachelli^{ab}, M.C. González-Deniselle^{bc}, R.E.P. Sica^b

Aceptado tras revisión externa: 30.06.09.

^a Sector de Enfermedades de Neurona Motora. División de Neurología. Hospital J.M. Ramos Mejía. ^b Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires.

^c Instituto de Biología y Medicina Experimental. Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia: Dr. Gabriel E. Rodríguez. División de Neurología. Hospital J.M. Ramos Mejía. Urquiza, 609. CP 1221. Buenos Aires, Argentina. E-mail: gerodrig@intramed.net

EGR posee la beca doctoral Alfredo Lanari de la Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires, y GMGM, la beca doctoral del CONICET Argentina.

Agradecimientos. A I.M. Califano, por su colaboración en la elaboración de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

- Dubrovsky A, Sica REP. Esclerosis lateral amiotrófica. Definición y criterios diagnósticos. In Sica REP, Dubrovsky A, eds. Esclerosis lateral amiotrófica y enfermedades relacionadas. Buenos Aires: Científica Interamericana; 2001. p. 27-36.
- Borasio G, Miller R. Clinical characteristics and management of ALS. *Semin Neurol* 2001; 21: 155-66.
- Mitchel JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007; 369: 2031-41.
- Dubrovsky A, Sica REP. Current treatment pathways in ALS: a South American perspective. *Neurology* 1999; 53: S11-6.
- Gelinas D. Conceptual approach to diagnostic delay in ALS: a United States perspective. *Neurology* 1999; 53: S17-9.
- World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases. El Escorial World Federation of Neurology Criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994; 124 (Suppl): S96-107.
- Brooks B, Miller G, Swash M, Munsat T; for the World Federation of Neurology Research group on Motor Neuron Diseases. El Escorial Revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis (a consensus conference held at Airlie House, Warrenton, Virginia, April 2-4, 1998). *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1: 293-9.
- Monte-Secades R, López-López S, Rabuñal-Rey R, Pego-Reigosa R. Enfermedad de neurona motora secundaria a saturnismo. *Rev Neurol* 2007; 44: 442-3.
- González-Hernández A, Fabre-Pi O, López-Fernández JC, López-Veloso C, Platero-Román M, Suárez-Muñoz JA. Hipertiroidismo que simula una enfermedad de la neurona motora. *Rev Neurol* 2008; 47: 107-8.
- Dubrovsky A, Sica REP. Clínica de la esclerosis lateral amiotrófica. In Sica REP, Dubrovsky A, eds. Esclerosis lateral amiotrófica y enfermedades relacionadas. Buenos Aires: Científica Interamericana; 2001. p. 39-47.
- Polo-Martín M, García-Montero MR. Neuralgia braquial amiotrófica bilateral que evoluciona a esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2009; 48: 166-7.
- Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G, and the PARALS. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 948-50.
- Tartaglia MC, Rowe A, Findlater K, Orange J, Grace G, Strong M. Differentiation between

CORRESPONDENCIA

- primary lateral sclerosis and amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 2007; 64: 232-6.
14. Constantinovici A. Abnormal somatosensory evoked potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Rom J Neurol Psychiatry* 1993; 31: 273-8.