

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL REGIONAL LAMBAYEQUE

Benigno Ballón-Manrique ^{1,a}, James Joel Alcántara-Vásquez ^{2,a}

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de curso fatal que afecta las motoneuronas superiores e inferiores. **Objetivos:** Describir las características clínicas de pacientes con ELA atendidos en el Hospital Regional Lambayeque en el periodo comprendido entre enero del 2013 y agosto del 2018. **Material y métodos:** Se revisó la historia clínica de los pacientes con diagnóstico de ELA y la bibliografía relacionada a esta entidad clínica. **Resultados:** Se revisaron 6 historias clínicas. Todos los pacientes contaron con estudio de neuroconducción-electromiografía. 3/6 fueron varones. Al momento del diagnóstico el paciente más joven tenía 46 años y el mayor 80 años. La debilidad muscular inició en las extremidades en 5 pacientes y en la musculatura bulbar en 1 paciente. **Conclusiones:** Los pacientes con diagnóstico de ELA tuvieron características similares a la de otros estudios .

Palabras clave: Esclerosis amiotrófica lateral, enfermedad de la Neurona Motora, cuadriplejía (Fuente: DeCS- BIREME)

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN THE HOSPITAL REGIONAL LAMBAYEQUE

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a fatal neurodegenerative disease affecting upper and lower motor neurons. Objective: To report the patients with diagnosis of ALS admitted to the Hospital Regional Lambayeque from January 2013 to August 2018. Material and methods: We reviewed the charts of patients with ALS and the relevant literature related to this clinical condition. Results: We found 6 cases, all the patients had neuroconduction-electromyography test; 3/6 were male. At the onset youngest patient had 46 years old, and older 80. The symptoms at onset involved the limbs in 5 patients and the bulbar region in one. Conclusions: Our results agree with that of other similar studies.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, Motor Neuron Disease, quadriplegic (Source: MESH-NLM)

¹Médico Neurólogo.

²Médico residente de Medicina Interna.

^aHospital Regional Lambayeque.

Correspondencia: Benigno Ballón Manrique

Correo: benibbm@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa, que se encuentra dentro del grupo de enfermedades de motoneurona, distinguiéndose por el compromiso simultáneo de la neurona motora superior e inferior a nivel bulbar y espinal⁽¹⁾. La mayoría de casos son de presentación esporádica y no se conoce la causa de esta enfermedad, solamente entre el 5 a 10% de pacientes con ELA son de tipo familiar, habiéndose descrito más de 25 mutaciones genéticas asociadas a ELA⁽²⁾. Se reportado una incidencia anual de 1,5a2/100000. habitantes. Esta enfermedad generalmente se inicia entre los 55 y 65 años y tiene un leve predominio en el sexo masculino en una proporción de 1,6:1⁽³⁾. El cuadro clínico de pacientes con ELA se caracteriza por la pérdida progresiva de la fuerza que generalmente se inicia en las extremidades y luego se extiende a la musculatura bulbar, sin afección de los músculos oculomotores⁽²⁾. El diagnóstico de ELA es clínico, actualmente se aceptan universalmente los criterios revisados de El Escorial⁽⁴⁾. Esta enfermedad es de curso mortal, con un tiempo promedio de supervivencia de 3 a 5 años⁽³⁾. Describimos las características clínicas de pacientes con ELA atendidos en el Hospital Regional Lambayeque entre enero del 2013 y agosto del 2018.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes con ELA atendidos en el Hospital Regional Lambayeque entre enero del 2013 y agosto del 2018. Se incluyeron pacientes que contaban con descripción clínica completa realizada por médico neurólogo y a quienes se les realizó estudio de electromiografía-neuroconducción. Se encontraron 9 historias clínicas, pero se seleccionaron 6 historias que cumplían los criterios de inclusión.

RESULTADOS

Se revisaron las historias clínicas de 6 pacientes, 3/6 fueron varones. Al momento del diagnóstico el paciente más joven tenía 46 años y el más longevo 80 años, la edad promedio fue de 67,1 años. El tiempo de enfermedad al momento del diagnóstico fue de 6 meses en el paciente más precoz y de 4 años para el paciente que demoró más tiempo en obtener su diagnóstico, siendo el tiempo promedio para el diagnóstico de 18 meses. El síntoma principal fue disminución progresiva de fuerza. En 5/6 empezó en una de las extremidades en 1/6 en los músculos bulbares. Todos los pacientes tuvieron atrofia, fasciculaciones, reflejos miotáticos presentes o incrementados; 2/6 tuvieron signo de Babinski y 4/6 tuvieron afectación de musculatura bulbar: disfagia y disfonía. Ningún paciente presentó síntomas sensitivos, trastornos de esfínteres, ni compromiso de músculos oculares. De acuerdo a los criterios revisados de El Escorial, 4 pacientes tuvieron diagnóstico de ELA definitivo y 2 pacientes de ELA probable.

DISCUSIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica es una devastadora enfermedad neurodegenerativa, paralizante, que afecta progresivamente a las motoneuronas. En pacientes con ELA se evidencia una pérdida progresiva de las neuronas motoras, gliosis astrocítica y acumulación de inclusión intracelulares en regiones como la corteza cerebral, el haz córtico-espinal, el tronco cerebral y la médula espinal. Se han descritos diversos mecanismos de

lesión como la excitotoxicidad, estrés oxidativo, disfunción mitocondrial, falla en el transporte axonal, agregación de neurofilamentos y proteínas, disfunción inflamatoria y déficit de factores neurotróficos⁽¹⁾.

Existe diversos reportes, a nivel internacional y local, que coinciden en describir que los síntomas de la enfermedad suelen iniciarse entre los 55 y 65 años de edad⁽³⁾, hallazgo que también encontramos en nuestro estudio donde el promedio de inicio de síntomas de ELA fue de 67,1 años. En nuestro estudio la mitad fueron varones y la mitad mujeres, internacionalmente se ha reportado un leve predominio del sexo masculino en pacientes con ELA en una proporción de 1,6 a 1⁽³⁾. Al igual que en otros reportes la debilidad de los pacientes que describimos empezó en las extremidades y solo un paciente inició la debilidad en músculos bulbares. Esta última forma de presentación tiene un peor pronóstico⁽⁵⁾. A todos los pacientes se les realizaron estudios de neuroconducción-electromiografía, que son considerados actualmente imprescindibles en el protocolo de evaluación de pacientes con sospecha de ELA, ya que este estudio permite confirmar el compromiso difuso de la neurona motora inferior⁽⁵⁾. "Ninguno de los pacientes refirió antecedentes de familiares con síntomas similares, por lo que asumimos que son formas no familiares de ELA, que es la presentación en cerca del 95% de casos⁽²⁾.

Existe un reporte de pacientes realizado el año 2009 en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, en la ciudad de Lima⁽⁶⁾, donde evaluaron a 85 pacientes con ELA, los hallazgos de este estudio son similares a otros reportes a excepción de que sus pacientes fueron en su mayoría mujeres con 67,1% de casos. Nuestros pacientes no recibieron tratamiento con el fármaco riluzol, debido a su alto costo, pero debemos recordar que este fármaco solo tiene un modesto efecto en prolongar la supervivencia de los pacientes con ELA⁽¹⁾. Todos nuestros pacientes recibieron tratamiento sintomático y de fisioterapia. Este es un reporte inicial de pacientes con ELA atendidos en nuestro hospital, que como hemos descrito tienen características similares a la mayoría de reportes realizados en anteriores investigaciones. Nuestro estudio tiene la limitación de ser un estudio retrospectivo de un grupo de pequeño de pacientes, por lo que sería conveniente hacer estudios por un tiempo de observación más largo, en diversas instituciones de salud, para así, incluir un número mayor de pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009 Feb 3;4:3.
2. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2017;372(2):162-172.
3. Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007;369:2031-41.
4. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1(5):293-299.
5. Bucheli M, Campos M, Bermudes D, Chuquimarca J, Sambache K, et al. Esclerosis lateral amiotrófica: Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico. *Rev Ecuat Neurol* 2012;21(1-3):61-68.
6. Torres L, Guevara E, Mendoza G, Cosentino C. Características clínicas de la esclerosis lateral amiotrófica en el Instituto de Ciencias Neurológicas. *Diagnóstico* 2009;48(1):7-12.

Revisión de pares: Recibido: / / Aceptado: / /