

Esclerosis Lateral Primaria (Reporte de un caso clínico y revisión de las manifestaciones clínicas)

Martínez Martínez M., Rodríguez Leyva I.*

RESUMEN

La esclerosis lateral primaria es una de las enfermedades de la motoneurona de inicio en el adulto. Se presenta el caso de un hombre de 50 años con paraparesia espástica progresiva de año y medio de evolución en quien se descartaron otras causas y se llenaron los criterios diagnósticos propuestos por Pringle y Cols.

Revista Mexicana de Neurociencia 2001 2(3): 165-167

ABSTRACT

Primary lateral sclerosis is one of the motor-neuron diseases of adulthood onset. The authors present the case of a 50 years-old-man with progressive spastic paraparesis of 18 months of evolution. Other diagnoses were discarded and the case fulfilled the diagnostic criteria proposed by Pringle et al.

Revista Mexicana de Neurociencia 2001 2(3): 165-167

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral primaria (ELP), una de las enfermedades de la motoneurona de inicio en el adulto⁴, es un padecimiento motivo de controversia desde su primera descripción en el siglo XIX (Charcot 1865, Erb 1875), debido a su semejanza (sólo en parte) con la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), pero con diferencias importantes sobre todo en pronóstico. Aunque la ELP es una entidad rara, tiene importancia académica por los diversos diagnósticos diferenciales y clínica ya que no tenemos arma terapéutica específica y solamente el manejo es sintomático es importante hacer un diagnóstico temprano aunque el pronóstico sea fatal generalmente en un periodo largo).

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 50 años. *Antecedentes de importancia:* Alcoholismo desde los 18 años hasta la embriaguez casi cotidiana con suspensión hace año y medio. 5 internamientos previos por síndrome de abstinencia alcohólica. Presentó sarampión en la infancia. *Padecimiento actual:* Inició hace año y medio con debilidad progresiva de miembros inferiores que lo llevó desde hace dos meses a la postración en cama por espasticidad que progresó hasta la hiperextensión extrema de miembros inferiores. *Exploración física:* Cabeza: Manchas de vitiligo en cara, conjuntivas con leve

tinte icterico. Cuello: Ingurgitación yugular grado I bilateral. Cardiorrespiratorio: Normal. Abdomen: Hepatomegalia 2-2-1 en líneas convencionales. Extremidades superiores: Normales. Extremidades inferiores: Hiperextensión y espasticidad de ambas con dolor a la movilización activa, fuerza 1/5, sensibilidad conservada, reflejos de estiramiento muscular +++, respuesta plantar indiferente; el resto de la exploración neurológica es normal.

Exámenes de laboratorio: Electrolitos séricos (Na, K, Cl, Ca, Mg y P), glucosa, urea, creatinina, niveles séricos de vitamina B12, ácido úrico y perfil tiroideo normales, HIV1-HIV2 y VDRL negativos. Citometría hemática: Anemia (Hb: 11.7 g/dl), normocítica y normocrómica, cuenta blanca y plaquetas normales, bilirrubinas totales: 1.82 mg/dl, bilirrubina directa: 0.68 mg/dl, bilirrubina indirecta: 1.14



Figura 1: Hiperextensión extrema de miembros inferiores.

*Departamento de Neurología del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto y Facultad de Medicina de la UASLP, S.L.P. S.L.P., México.



Figura 2: Muestra además de la hiperextensión extrema atrofia muscular.

mg/dl, albúmina: 3.3 g/dl, fosfatasa alcalina: 72 mg/dl, TGO: 219 U/L, TGP: 122 U/L, CK: 1879 IU/L, LDH:1210 U/L. Líquido cefalorraquídeo: Sin alteraciones. Gabinete: Electromiografía compatible con lesión de la motoneurona superior; potenciales evocados somatosensoriales y velocidad de conducción nerviosa normales. Resonancia magnética de cráneo y columna dorsolumbar normales.

DISCUSIÓN

Se integra un síndrome de motoneurona superior sin afección de la motoneurona inferior, sensibilidad ni esfínteres, por lo cual concluimos al descartar afección de otras vías largas y procesos ocupativos e infecciosos, que el diagnóstico más acertado es el de ELP.

La ELP es un padecimiento de etiología desconocida sin tendencia familiar que, generalmente, inicia a la quinta década de la vida o después, insidiosamente y sin alguna relación ocupacional. En este padecimiento existe afección principalmente del sistema piramidal el cual es casi siempre de inicio en miembros inferiores pero que puede también afectar a los superiores y al sistema corticobulbar (en forma de afección pseudobulbar). Respeta generalmente el conocimiento, la función oculomotora, el sistema sensitivo, la coordinación, el intestino y la vejiga (aunque es digno de mencionar que el 50% de la serie de pacientes de Pringle y cols tuvo disfunción de la vejiga, por lo cual no podemos descartar la disfunción de este órgano en casos de ELP). En la electromiografía algunas series de casos (como la de Pringle y cols.) reportan algunos grados menores de denervación generalmente en pocos músculos y que aparecen en los estadios finales de la enfermedad. En cuanto a estudios de imagen, en la resonancia magnética de cráneo el hallazgo mas

consiste es atrofia de las regiones frontoparietales siendo ésta más importante en el giro precentral, además de que la anchura del surco central en la ELP es mayor que en controles sanos y pacientes con ELA1. El diagnóstico de ELP es por exclusión de enfermedades que causan un padecimiento muy semejante como lesiones compresivas de médula espinal, sífilis, enfermedad de Lyme, infección por HTLV-1 (en áreas endémicas), esclerosis múltiple, forma mielopática de la adrenoleucodistrofia, enfermedad de Strumpell-Lorain, paraparesia espástica tóxica (latirismo) entre otras. En nuestro caso el diagnóstico diferencial incluyó también patologías asociadas al alcoholismo (Wernicke, Korsakoff, degeneración combinada subaguda de médula espinal) por el antecedente del paciente. Todavía queda la controversia con respecto a si la ELP es una forma o variante de la esclerosis lateral amiotrófica

Cuadro 1.

CRITERIOS DIAGNOSTICOS PROPUESTOS POR PRINGLE Y COLS.

Clínicos:

1. Inicio insidioso de paresia espástica, usualmente comenzando en extremidades inferiores pero ocasionalmente en sistema bulbar o en extremidades superiores.
2. Inicio en la edad adulta, generalmente en la quinta década de la vida o después.
3. Ausencia de historia familiar.
4. Curso gradualmente progresivo.
5. Duración mayor o igual a tres años.
6. Hallazgos clínicos generalmente limitados a disfunción del sistema corticoespinal.
7. Distribución simétrica, con desarrollo final de parálisis espástica severa espinobulbar.

Laboratorio (ayuda en el diagnóstico diferencial):

1. Química sanguínea en suero normal incluyendo niveles de vitamina B₁₂.
2. Serología negativa para sífilis y en áreas endémicas para enfermedad de Lyme y virus HTLV-1.
3. Parámetros de LCR normales incluyendo ausencia de bandas oligoclonales.
4. En la mayoría de los pacientes ausencia de potenciales de denervación en EMG, fibrilación ocasional e incremento en la actividad insercional en pocos músculos (tarde ó mínimo). Ausencia de lesiones compresivas de la médula cervical o foramen magnum en IRM similares a las vistas en esclosis múltiple.

Adicionalmente sugestivo de ELP:

1. Función de la vejiga preservada.
2. Ausencia o latencia muy prolongada en las respuestas motoras evocadas corticales en presencia de estímulos evocados periféricos normales combinada con potenciales de acción muscular.
3. Atrofia focal del giro precentral en IRM.
4. Disminución del consumo de glucosa en la región pericentral en PET.

Traducido de Pringle y cols. ¹.

(ELA), o si es una entidad distinta a la ELA; de cualquier forma, la ELP es una entidad mucho mas rara que la ELA, con mejor pronóstico (fatales ambas pero la ELP a 14.9 años en promedio y la ELA a 2.5 años¹) y aunque su relación con la afección de la motoneurona superior es incierta, el pronóstico es lo que más nos invita a separar a estas dos entidades aunque los estudios de gabinete como la RM nos ayudan a separar un diagnóstico de otro pero también existen casos reportados de conversión de ELP en ELA en algunos pacientes. La causa de la ELP hasta el momento permanece obscura, aunque existen teorías propuestas, ninguna es totalmente concluyente. En 1992 Pringle y cols. propusieron criterios diagnósticos de ELP los cuales nos fueron muy útiles en cuanto a diagnóstico concluyente de ELP. Ver cuadro I.

Patológicamente los estudios han revelado un

patrón estereotipado de reducción en el número de células de Betz en la corteza motora frontal y prefrontal, degeneración del tracto corticoespinal y preservación de las neuronas motoras en la médula espinal y tallo cerebral². Virtualmente todos los pacientes en los cuales el diagnóstico es ELA y que tiene signos de disfunción del tracto corticoespinal usualmente desarrollan signos de disfunción de la motoneurona inferior dentro de un año². En pacientes en que permanecen sólo con signos bilaterales de motoneurona superior se deberá pensar primero en un diagnóstico diferencial de la ELP antes de realizar este diagnóstico debido a su fatal pronóstico (aunque tardío) y a las dificultades en el tratamiento. En cuanto al tratamiento solo podemos utilizar medicamentos que reduzcan la espasticidad y antidepresivos tricíclicos para la afección pseudobulbar.

REFERENCIAS:

1. C. E. Pringle et al. Primary lateral sclerosis clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. *Brain* 1992;115:495-520.
2. Adams. *Principles of Neurology. Syndrome of muscular weakness and wasting without sensory changes*
3. Beal MF, Richardson EP. Primary lateral sclerosis, A case report. *Arch Neurol* 1982;38:630-633.
4. Brown RH, Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurobase* 2000.
5. Belsh JM. Diagnostic challenges in Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1999; 53 (Suppl 5): S26-S30.
6. Lewis PR and Neil AS. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med*. 2001;344 (22):1688-70.

