

Patrón Madras de enfermedad de la neurona motora: una variante infrecuente de esclerosis lateral amiotrófica

Lázaro Gómez Fernández y Danny Calzada Sierra.

Centro Internacional de Restauración Neurológica.

INTRODUCCION

La denominación de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) juvenil incluye a aquellos pacientes en edad infantil, adolescentes o jóvenes adultos que presentan un cuadro clínico de signos piramidales, amiotrofia con predominio en las manos, fasciculaciones, con o sin signos bulbares o pseudobulbares asociados,¹ generalmente debuta antes de los 25 años. Estos cuadros revisten un pronóstico relativamente benigno, con una evolución progresiva por largos años con posterioridad a su diagnóstico. El diagnóstico de esta forma juvenil de presentación de ELA se basa fundamentalmente en criterios clínicos y electromiográficos.

No es un hallazgo frecuente en los cuadros de ELA clásica la coexistencia de sordera neurosensorial. En la India, Meenakshisundaram y colaboradores² describieron un grupo de 11 pacientes con forma juvenil de ELA, de lenta progresión, en 5 de los cuales se detectó la existencia de un cuadro de sordera neurosensorial asociado al cuadro de amiotrofia, debilidad muscular y signos piramidales como características comunes. A esta forma de presentación poco frecuente se le denominó desde entonces patrón Madras de enfermedad de neurona motora (ENM), haciendo mención al lugar de origen de estos primeros casos reportados.

CASO CLINICO

Varón de 25 años, de la raza blanca, sin antecedentes de interés, que comenzó a los 21 años con hipoacusia bilateral, y pérdida progresiva de la fuerza muscular en las manos, dificultades para la ingestión de líquidos, y sensación de "saltos musculares", llegando a

la imposibilidad para continuar trabajando. La debilidad muscular ha aumentado con el tiempo, y existe atrofia generalizada fundamentalmente en extremidades superiores especialmente en los últimos 2 años. Actualmente presenta cambios en la voz, haciéndose menos intensa y de tono cada vez más bajo. En estas condiciones es visto por primera vez por un neurólogo a la edad de 25 años, con 4 años de evolución de la enfermedad.

El examen neurológico reveló un paciente de inteligencia normal, orientado y disártrico. Desde el punto de vista motor, aquejaba de dificultades para abotonarse las ropas, con evidente atrofia muscular, muy severa en la musculatura intrínseca de las manos y lengua, con fasciculaciones abundantes, y abolición del reflejo nauseoso. La fuerza muscular se encontraba disminuida de forma generalizada (extremidades superiores 3/5, extremidades inferiores: musculatura proximal 4/5, distal 3/5). Hiperreflexia osteotendinosa (rotulianos y aquileos) y Babinski bilateral. Hipoacusia severa.

Todos los exámenes paraclínicos realizados de hemoquímica sanguínea, inmunológicos y de función renal fueron normales, al igual que la TAC de cráneo y de mastoides. Se practicó un estudio audiométrico que evidenció una hipoacusia neurosensorial grave.

El estudio electrofisiológico consistió en la realización de Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC), electromiografía de agujas (EMG) y estudios de neuroconducción (ECN). El resultado de los PEATC corroboró la existencia de un compromiso del VIII par craneal (Fig. 1). En el EMG de agujas se identificaron signos de degeneración de neurona motora inferior y cambios sugesti-

vos de reinervación crónica en músculos explorados en regiones bulbar, cervical y lumbo-sacra, congruentes con el diagnóstico de ELA.³ En la neuroconducción los resultados fueron normales.

Se concluyó el caso como portador de una enfermedad de la neurona motora tipo ELA juvenil con sordera (patrón Madras) descartando otros posibles diagnósticos por el cuadro clínico y los resultados de los exámenes paraclínicos descritos.

DISCUSION

Hemos descrito un caso de ELA de comienzo en la juventud, antes de los 25 años, acompañado de hipoacusia neurosensorial progresiva y severa en el momento del examen, con una evolución general relativamente benigna, si se toma como referencia la evolución habitual de estos pacientes en cuanto a la supervivencia a corto y mediano plazo. Saha y colaboradores⁴ por ejemplo publicaron los datos de un estudio que incluyó 110 pacientes con ELA, en la ciudad de Calcuta, India, y de ellos solamente 1 fue identificado como patrón de Madras de ELA. En este amplio estudio plantearon como criterios diagnósticos el inicio de la enfermedad en la juventud, la ausencia de historia familiar, la existencia de compromiso persistente y asimétrico de las extremidades durante años con afectación de pares craneales bajos (especialmente el VIII), con funciones cognitivas y sensoriales generales normales, teniendo un curso progresivo pero benigno. El reconocimiento de esta forma clínica es de gran importancia ya que se trata un subgrupo de pacientes con mejor pronóstico con respecto a la ELA clásica.

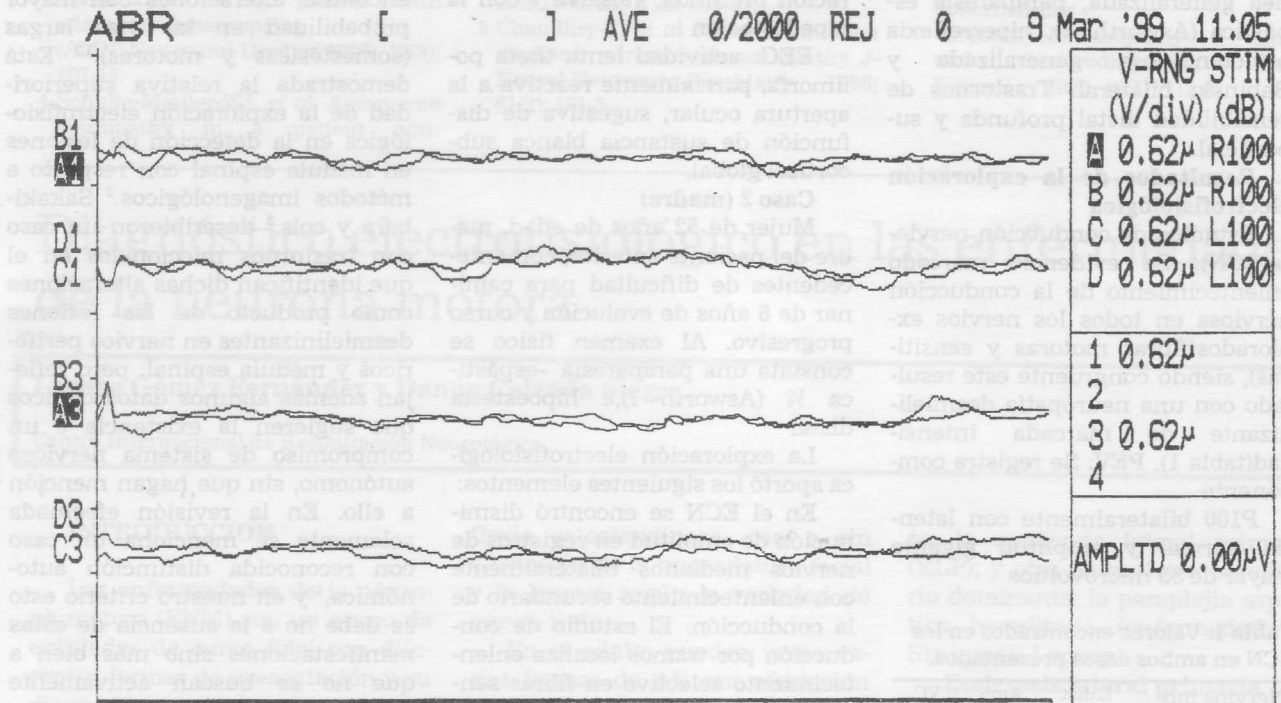


Fig.1. Registro de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral de corta latencia, en el que se observa ausencia de todos los componentes de esta modalidad (0.1ms/div; 0.62 μ V/div).

BIBLIOGRAFIA

<p>1. Ben Hamida M, Hentati F. Maladie de Charcot et esclérose latérale amyotrophique juvénile. Rev Neurol (Paris) 1984; 140(3): 202-206.</p> <p>2. Meenakshisundaram E, Jagannathan K, Ramamurthi B. Clinical pattern of</p>	<p>motor neuron disease seen in younger age groups in Madras. Neurol India 1970; XVIII(suppl 1): 109-12.</p> <p>3. World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases. El Escorial World Federation of Neurology Criteria for</p>	<p>the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. J Neurol Sci 1994; 124(Suppl): 96-107.</p> <p>4. Saha SP, Das SK, Gangodhyay PK, Roy TN, Maiti B. Pattern of motor neurone disease in eastern India. Acta Neurol Scan 1997; 96: 14-21.</p>
---	---	---