

Diagnóstico electrofisiológico en las enfermedades de la neurona motora

Lázaro Gómez Fernández y Danny Calzada Sierra.

Centro Internacional de Restauración Neurológica.

INTRODUCCION

Las enfermedades de la neurona motora (ENM) son un grupo de entidades de curso fatal con diferentes formas de presentación y su diagnóstico entraña una alta responsabilidad. Los estudios electrofisiológicos son muy útiles para su diagnóstico; el electromiograma (EMG) de agujas constituye el examen fundamental, pero también son útiles el estudio de conducción nerviosa y los potenciales evocados motores con estimulación magnética transcraneal. A continuación abordaremos las características clínicas generales de estas enfermedades y la utilidad del estudio electrofisiológico en su diagnóstico.

DESARROLLO

Las ENM pueden dividirse en tres grandes grupos¹: enfermedades de la neurona motora inferior (atrofias espinales), enfermedades de la neurona motora superior (esclerosis lateral primaria, paraplejia espástica familiar pura) y otro grupo de entidades en el que se encuentra la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y sus formas variantes.

Atrofias espinales

En el niño se identifican varias formas clínicas de atrofia espinal (AE): aguda (tipo I), tipo II (Werdnig-Hoffmann), y tipo III (Kugelberg-Welander); parálisis bulbar progresiva (Fazio-Londe), y formas distales o escápulo-peroneales. Clínicamente se trata de un niño hipotónico, con pocos movimientos, y retardo en el desarrollo psicomotor (variedades I y II), arre-

flexia osteotendinosa, con o sin afectación de la musculatura facial y la lengua según la variedad de que se trate.

En el adulto pueden verse varias formas de AE con afectación predominantemente proximal, distal, escápulo-peroneal, o facio-escápulo-peroneal. Una forma poco frecuente de atrofia espinal del adulto con afectación bulbo-espinal, que se asocia a diabetes mellitus, atrofia testicular y ginecomastia, cursando además con neuropatía periférica y se conoce como Enfermedad de Kennedy.² Es frecuente observar fasciculaciones y atrofia, fundamentalmente en las variedades del adulto.

Estudios electrofisiológicos

El EMG en estos pacientes demuestra la existencia de un patrón neurógeno con elementos de denervación-reinervación de amplia distribución, en las extremidades y en la musculatura del tronco. Durante la contracción voluntaria observaremos la aparición de potenciales de unidad motora de gran amplitud, polifásicos, de duraciones prolongadas, con un patrón de contracción muy despoblado. El estudio de conducción nerviosa generalmente es normal, y producto de la atrofia muscular las ondas M pueden ser de baja amplitud. El potencial evocado motor es de poca utilidad en las formas infantiles, pero en las variedades del adulto resulta muy importante, ya que ayuda a diferenciar el cuadro de una ELA.

Degeneraciones primarias del haz corticospinal

Dentro de este grupo se conocen dos entidades, una de presentación esporádica, muy infrecuen-

te: la esclerosis lateral primaria (ELP); y otra de carácter hereditario dominante: la paraplejia espástica hereditaria (enfermedad de Strumpell-Lorrain).

Esclerosis lateral primaria

El cuadro clínico fundamental consiste en la instauración de un síndrome piramidal, en un adulto en la quinta década de la vida, que cumple los siguientes criterios: comienzo insidioso de una paraparesia espástica simétrica, pudiendo afectarse la musculatura bulbar o de extremidades superiores con un curso progresivo y gradual; comienzo en la 5^a década; ausencia de antecedentes familiares; duración mayor de 3 años; hallazgos clínicos limitados a la afectación del haz corticospinal. Los estudios paraclínicos son normales, entre ellos: niveles de vitamina B12 en sangre, hemoquímica sanguínea, serología para sífilis, Lyme y HTLV-1, LCR, RMN de médula espinal y de foramen magnum.³

Estudios electrofisiológicos

No se observa actividad de denervación en el EMG, o solamente algunas fibrilaciones aisladas. Adicionalmente deben demostrarse alteraciones en la conducción por el haz corticospinal, con prolongación de latencias o ausencia de las respuestas motoras a la estimulación magnética transcraneal, con potenciales musculares de acción compuestos normales a la estimulación del nervio periférico.

Paraplejia espástica familiar pura

La Paraplejia espástica familiar pura parte tiene un componente hereditario dominante y cursa solamente con afectación de la vía motora central. Debuta con un

cuadro de paresia espástica de curso insidioso a en la juventud o en la adultez.

Estudios electrofisiológicos

El EMG y el estudio de conducción no demuestran alteraciones y solamente en el estudio de potenciales evocados motores se encuentra un trastorno de conducción en haz corticospinal, con una alta sensibilidad.

Formas con afectación de neurona motora inferior y superior. Esclerosis lateral amiotrófica

Esta forma de presentación de la ENM es la más frecuente en el adulto. En la mayor parte de los pacientes se identifican signos de degeneración de motoneuronas inferior y superior. Debuta en la

quinta década de la vida, con cierta asimetría y generalización progresiva a otras regiones, con debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones y un síndrome piramidal. Esta enfermedad es de tipo esporádica en el 90 % de los casos, pero existen variantes familiares de ELA (10 %), con patrón dominante o recesivo, siendo más frecuente el primero, asociado frecuentemente a mutaciones en el gen codificador para la enzima superóxido-dismutasa cobre-zinc. Los casos de herencia recesiva son formas de presentación juvenil de ELA, definidos por criterios diagnósticos específicos.⁴

La ELA es dentro de las ENM del adulto la de peor pronóstico; la mayor parte de los pacientes falle-

ce antes de los 3 años de evolución. Se han definido una serie de criterios diagnósticos para la ELA, que deben conocerse por el electromiografista (tabla 1).⁵

Esta simplificación tiene la ventaja de clasificar como ELA cuadros incipientes de la enfermedad, con la posibilidad de incluirlos en protocolos terapéuticos actuales en fase experimental; tiene como desventaja que el número de falsos positivos es alto. Se han definido también varios niveles de seguridad diagnóstica para la ELA atendiendo a varias características (tabla 2), aunque no satisfacen por completo la práctica clínica.

Tabla 1. Criterios diagnósticos simplificados de la ELA

1.	Signos de lesión de motoneurona inferior en 2 extremidades
2.	Signos de lesión de motoneurona superior al menos en una región.
3.	Progresión de las manifestaciones a otras regiones o intensificación del cuadro clínico en la misma región afectada

Tabla 2. Niveles de seguridad en el diagnóstico de la ELA.

Nivel de seguridad diagnóstica	Manifestaciones clínicas
Definida	Signos de motoneurona inferior en al menos 3 regiones exploradas, con signos de motoneurona superior rostrales al nivel superior de los de motoneurona inferior
Probable	Signos de motoneurona inferior en dos regiones con signos de motoneurona superior rostrales a los de motoneurona inferior.
Posible	Signos de motoneurona superior en 2 regiones sin toma de motoneurona inferior
Sospechada	Signos de motoneurona inferior en 2 o más regiones

Estudios electrofisiológicos
El EMG es de gran utilidad para el diagnóstico de esta enfermedad, y el elemento de más valor es la demostración de denervación en los segmentos correspondientes a la región bulbar, cervical, torácica y lumbosacra.⁶

La existencia de fasciculaciones, potenciales de duraciones prolongadas y gran amplitud, polifásicos; el patrón de contracción a fibra aislada son elementos que completan el cuadro semiológico pero no demuestran como la denervación la degeneración de motoneuronas inferiores. Habitualmente es suficiente con explorar un hemicuerpo, y demostrar denervación en una región sin importar si es derecha o izquierda. Se deben explorar solamente los músculos necesarios para no provocar molestias a un paciente que ya tiene suficiente con los sufrimientos propios de la enfermedad.

Los estudios de conducción nerviosa son por regla general normales, con algunos cambios en las amplitudes de las ondas M secundarios a la degeneración

progresiva de motoneuronas. El valor fundamental de los mismos radica en diferenciar la ELA de otras entidades con respuesta favorable tratamientos convencionales. El potencial motor con estimulación magnética transcraneal demuestra en un alto porcentaje de los casos la existencia de un compromiso de motoneurona superior. En muchos enfermos no es posible obtener repuestas, en la mayor parte éstas se obtienen de baja amplitud y con retardo de latencias a expensas de la conducción por la vía central.

CONCLUSIONES

El uso correcto de los estudios neurofisiológicos para el diagnóstico de las ENM, parte del conocimiento de las características generales de cada variedad de las mismas. El EMG de agujas, los estudios de conducción nerviosa y el potencial evocado motor mediante estimulación magnética transcraneal deben ser valorados en conjunto y en un contexto clínico determinado.

BIBLIOGRAFIA

- Zarrans JJ. Enfermedades degenerativas espinales y espino-cerebelosas. En: Zarrans JJ, Neurología. Barcelona 1994.Pp. 89-90.
- Kennedy WR, Alter M, Sung JH. Progressive proximal spinal and bulbar muscular atrophy of late onset: a sex linked recessive trait. Neurology 1968; 18:671-80.
- Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG, Kiernan JA, Brown WF, Ebers GC. Primary lateral sclerosis. clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. Brain 1992; 115: 495-520.
- Saha SP, Das SK, Gangopadhyay PK, Roy TN, Maiti B. Pattern of motor neurone disease in eastern India. Acta Neurol Scand 1997; 96:14-21.
- World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases. El Escorial World Federation of Neurology Criteria for the diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. J Neuro Sci 1994; 124(Suppl): 96-107.
- Bromberg MB. Diagnostic criteria and laboratory evaluation of ALS. World Congress of Neurology 1998.