

Esclerosis lateral amiotrófica complicada Complicated amyotrophic lateral sclerosis

Miguel Díaz-González^{1,2}, Iliana Carrera-Herrera^{1,2}, Amparo Domínguez-Valdivieso^{1,2}

¹Policlínico Universitario "Leandro Figueroa González". Caibarién, Villa Clara. ²Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Villa Clara, Cuba.

Recibido: 30 de noviembre de 2023

Publicado: 20 de enero de 2024



RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad degenerativa de tipo neuromuscular, se origina cuando las células del sistema nervioso llamadas motoneuronas disminuyen gradualmente su funcionamiento y mueren, provocando una parálisis muscular progresiva de mal pronóstico, con baja incidencia y prevalencia de 3 a 5 por cada 100000 habitantes, afecta a personas entre los 40 y 70 años. Motivados por la baja incidencia que presenta esta enfermedad se decidió presentar un caso, con una de sus principales complicaciones, atendida en los servicios del hospital "María del Carmen Zozaya", de Caibarién. Se trata de una paciente femenina, de 53 años, blanca, con antecedentes de esta afección, con tratamiento estable, que acude a cuerpo de guardia por fiebre de 39 °C mantenida y tos productiva, al examen se constató expansibilidad torácica disminuida, vibraciones vocales aumentadas en la base pulmonar derecha, matidez en región inferior del hemitórax derecho, murmullo vesicular disminuido con ruidos transmitidos y crepitantes en la base pulmonar derecha. Disartria, dificultades al masticar y deglutir, debilidad muscular marcada con imposibilidad de realizar movimientos de las extremidades y dificultades para la marcha. En la radiografía de tórax: lesión pulmonar radiopaca en velo, que ocupa el lóbulo inferior del pulmón derecho. Hemograma con diferencial: hematocrito 0,39 L/L, leucocitos $9,6 \times 10^9$ /L, neutrófilos 73, linfocitos 23, eosinófilos 3 y stabs 1; eritrosedimentación 84 mm/h, decidiéndose ingreso por una neumonía aspirativa y esclerosis lateral amiotrófica para tratamiento y seguimiento del caso.

Palabras clave: ENFERMEDAD DEGENERATIVA; MOTONEURONAS; PARÁLISIS.

Descriptores: ESCLEROSIS AMIOTRÓFICA LATERAL; NEURONAS MOTORAS; PARÁLISIS.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una patología que se caracteriza por la degeneración progresiva de las neuronas motoras superior (NMS) e inferior (NMI), lo que provoca debilidad de los


SUMMARY

Amyotrophic lateral sclerosis is a degenerative neuromuscular disease, it originates when the cells of the nervous system called motoneurons gradually decrease their functioning and die, causing a progressive muscle paralysis of poor prognosis, with low incidence and prevalence of 3 to 5 per 100000 inhabitants and affects people between 40 and 70 years. Motivated by the low incidence of this disease, we decided to present a case assisted at the "María del Carmen Zozaya" hospital in Caibarién. This is a female patient, 53 years old, white, with a history of this condition, with stable treatment, who comes to the guard for fever of 39 °C maintained and productive cough. The examination showed reduced chest expandability, increased vocal vibrations at the right lung base, tingling in the lower right hemithorax region, decreased vesicular murmur with transmitted noises and crackling in the right lung base. Dysarthria, difficulty chewing and swallowing, marked muscle weakness with inability to perform limb movements and difficulties in walking. Chest x-ray: A radiopaque lung lesion in the veil, which occupies the lower lobe of the right lung. Hemogram with differential: hematocrit 0.39 L/L, leukocytes 9.6×10^9 /L, neutrophils 73, lymphocytes 23, eosinophils 3 and stabs 1; erythosedimentation 84 mm/h, deciding on admission for aspirative pneumonia and amyotrophic lateral sclerosis for treatment and follow-up.

Keywords: DEGENERATIVE DISEASE; MOTOR NEURONS; PARALYSIS.

Descriptors: AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS; MOTOR NEURONS; PARALYSIS.

Translated into English by:

Julio César Salazar Ramírez

músculos de las extremidades, torácicos, abdominales y bulbares. ⁽¹⁾ La ELA tiene dos divisiones; ELA familiar y ELA esporádica, en donde la ELA familiar se presenta entre un 5 a 10 % de los casos mientras que la ELA esporádica se presenta en



Citar como: Díaz-González M, Carrera-Herrera I, Domínguez-Valdivieso A. Esclerosis lateral amiotrófica complicada. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2024; 49(Especial): e3641. Disponible en: <https://revzoilomarinellosld.sld.cu/index.php/zmv/article/view/3641>.



Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas
Ave. de la Juventud s/n. CP 75100, Las Tunas, Cuba

un 90 a 95 %. Antes de los 65 años, la esclerosis lateral amiotrófica es más común en hombres que en mujeres. ⁽¹⁻³⁾ Estudios realizados por la Universidad de Madrid, España, durante 4 años, a un grupo de personas con la enfermedad, encontraron un predominio en el sexo masculino (71,42 %). La edad media al diagnóstico fue de 56,85 años. ⁽⁴⁾

En la actualidad no están bien definidas las causas y no existe una prueba o biomarcador definitorio de ELA, el diagnóstico continúa siendo principalmente clínico, sin existencia de un período prodromático claro, lo cual dificulta los estudios epidemiológicos. Sin embargo, el aumento en el conocimiento de la enfermedad y el uso de criterios estandarizados para el diagnóstico han incrementado el registro de los casos. En una revisión sistemática de la literatura se observó una gran variabilidad en las cifras de prevalencia, que van desde 2,0/ 100000 habitantes en China hasta 11,3/ 100000 habitantes en Japón, en países europeos se encontró mayor incidencia en hombres, con dos picos de edad de presentación: 58 a 63 años para los casos esporádicos y 47 a 52 años para los familiares; la enfermedad es muy rara después de los 80 años, la incidencia es más baja en etnias africanas, asiáticas e hispánicas con respecto a caucásicos europeos y norteamericanos. En América Latina se han hecho pocos estudios, se dispone de algunos datos epidemiológicos de incidencia y prevalencia (casos/ 100000 habitantes), respectivamente, así: Argentina 3,17 y 8,86; Brasil 0,4 y 0,9 a 1,5; Costa Rica 0,97; Ecuador 0,2 a 0,6; Uruguay 1,37 y 1,9. No se encontraron publicaciones en México, Cuba y Colombia sobre ninguno de los dos datos mencionados. ^(1,4)

Motivados por la baja incidencia y prevalencia de esta enfermedad, se decidió presentar un caso de una paciente con una esclerosis lateral amiotrófica y una de sus principales complicaciones y que fue atendida en los servicios del hospital "María del Carmen Zozaya" de Caibarién durante el 2022.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 53 años, femenina, raza blanca, la cual fue diagnosticada hace aproximadamente dos años de una esclerosis lateral amiotrófica, por el servicio de neurología del hospital "Arnaldo Milián Castro", Villa Clara, para la cual lleva tratamiento con amipriptilina (25 mg) media tableta diaria, diazepam (5 mg) una tableta diaria, atenolol (100 mg) media tableta diaria y sertralina (50 mg) una tableta diaria, acompañado de vitaminoterapia y rehabilitación física. En esta ocasión acude a cuerpo de guardia acompañada de sus familiares, quienes refieren que hace dos días comenzó a presentar fiebre de hasta 39 °C, mantenida durante todo el día, que se mejoraba con la administración de dipirona (500 mg) y se acompañaba de tos productiva, cuya secreción se acumulaba en la garganta por la incapacidad de la paciente para expulsar la flema, debido a su enfermedad de base, por esta razón se decidió su ingreso para posterior estudio y tratamiento.

Antecedentes patológicos personales: operada de fibroma hace aproximadamente 4 años, esclerosis lateral amiotrófica de 2 años de evolución, operada de hernias discales hace aproximadamente 2 años y alergia a la penicilina.

Antecedentes patológicos familiares: padre (fallecido): HTA, cáncer de colon; madre (viva): HTA, diabetes mellitus II y hermana (viva): sana. Resulta importante destacar que en su familia no existe el antecedente de ELA, descartándose de esta manera ELA hereditaria o familiar.

Datos positivos al interrogatorio: (brindados por su hija debido a la dificultad de la paciente para comunicarse) fiebre, tos, acumulación de flemas en la faringe y antecedentes de ELA y operación de fibroma.

Datos positivos el examen físico

Aparato respiratorio: inspección: expansibilidad torácica disminuida en ambos hemitórax, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minutos. Palpación: maniobra de bases positiva, vibraciones vocales aumentadas en la base del pulmón derecho. Percusión: matidez en la región inferior del hemitórax derecho. Auscultación: murmullo vesicular globalmente disminuido y se auscultan ruidos transmitidos debido a la dificultad que tiene la paciente para respirar por su enfermedad de base, acompañado de crepitantes en la base pulmonar derecha.

Aparato neurológico: paciente que presenta disartria por lo que no coopera al interrogatorio. También presenta dificultades para masticar y para deglutir. Presenta debilidad muscular marcada que le imposibilita realizar movimientos de las extremidades superiores e inferiores, ocasionándole estas últimas dificultades para la marcha.

Radiografía de tórax: lesión pulmonar radiopaca en velo, que ocupa el lóbulo inferior del pulmón derecho. No presenta mayores datos de interés (**imagen 1**).

IMAGEN 1. Radiografía de tórax



Exámenes complementarios

Hemograma con diferencial: hematocrito 0,39L/L, leucocitos $9,6 \times 10^9$ /L, neutrófilos 73, linfocitos 23, eosinófilos 3 y stabs 1, eritrosedimentación 84mm/h.

Diagnósticos presuntivos: neumonía aspirativa; esclerosis lateral amiotrófica complicada.

Conducta: ingreso para estudios y tratamiento.

DISCUSIÓN

La ELA se conoce también con otros nombres: «Enfermedad de Lou Gehrig» (1903-1941; jugador estadounidense de béisbol) en Estados Unidos. «Enfermedad de Charcot» en Francia (1825-1893; en honor al neurólogo francés Jean-Martin Charcot quien fue el primero en describirla). EMN (Enfermedad de las motoneuronas).

Esta afección incluye la atrofia muscular espinal y sus variantes juvenil e infantil, en la que sólo se afectan las motoneuronas espinales, la esclerosis lateral primaria (ELP) en la que se afectan exclusivamente las motoneuronas centrales (cerebrales) y la enfermedad de Kennedy (atrofia muscular progresiva espinobulbar) que es un trastorno genético que afecta a varones de mediana edad.⁽⁵⁾

El caso presentado es esporádico por tener su aparición completamente azarosa. No es posible identificar ningún tipo de factor de riesgo (ni ambiental, ni profesional, ni geográfico, ni alimentario o cultural), ni se recogió antecedentes familiares de la enfermedad. Estudios realizados describen que la ELA familiar se trata de una variante hereditaria con un perfil típicamente autosómico dominante; hay evidencias para un grupo de pacientes que constituyen entre el 5 % y el 10 % de los casos. Se ha considerado en ocasiones, una tercera variante de ELA, denominada Territorial o Guameña por observarse una frecuencia de la enfermedad (incidencia) extremadamente elevada en la isla Guam.^(1,5)

En Cuba, se están llevando a cabo esfuerzos significativos para rediseñar programas que promuevan la rehabilitación basada en la comunidad, con una atención especial a las personas discapacitadas y aquellos en situaciones de riesgo, promoviendo la incorporación de estos pacientes a los servicios de rehabilitación integral para recuperar las funciones afectadas.⁽⁶⁾ Sin embargo, entre las principales complicaciones que conllevan a un incremento de la mortalidad están las afecciones respiratorias y/o cardiovasculares.^(3,4) Constituyendo una importante causa de muerte, las neumonías y bronconeumonías, incluidas en las diez primeras causas y cuyos factores predisponentes lo constituyen las infecciones respiratorias agudas del tracto respiratorio superior, la primera infancia, la ancianidad, el alcoholismo crónico, la drogadicción, pacientes inmunodeprimidos, politraumatizados, estados caquéticos, comatosos, grandes quemaduras y las aspiraciones.⁽⁷⁻⁹⁾

Al analizar los datos positivos al interrogatorio de este caso, aportados por el familiar, se constató los antecedentes del diagnóstico de ELA, con fiebre elevada de 39 °C, persistente y de difícil remisión a pesar de la administración de antitérmicos, tos húmeda, abundantes secreciones acumuladas en la nasofaringe. Mendoza E, en sus estudios destaca que la neumonía puede comenzar después de una infección respiratoria de vías altas, los síntomas se inician 2 a 3 días después, las personas de mayor riesgo son los mayores de 65 años, menores de 2 años, así como quienes tienen otros problemas de salud y los hallazgos clínicos más frecuentes son: fiebre, escalofríos, tos productiva, dolor torácico que aumenta al respirar o toser, dolor de cabeza, muscular y articular.⁽¹⁰⁾

Otros autores basándose en las manifestaciones clínicas, describen el síndrome típico si cumple tres o más criterios, tales como la fiebre brusca, escalofríos, dolor torácico de características pleuríticas, tos productiva, esputo purulento, crepitantes y/o soplo tubárico, leucopenia o leucocitosis y consolidación lobar con broncograma aéreo.^(11,12)

El examen físico en la paciente aportó datos positivos propios de la enfermedad de base, disartria, dificultades para masticar y deglutir, debilidad muscular marcada que le imposibilita realizar movimientos de las extremidades superiores e inferiores, ocasionándole estas últimas dificultades para la marcha. En un 75 % de los casos la enfermedad comienza por debilidad y atrofia de los músculos distales de los miembros superiores, que al inicio con frecuencia es asimétrica, la debilidad muscular implica dificultad a la hora de andar y la dificultad de coordinación en alguna de sus extremidades (las manos especialmente), poco tiempo después aparecen fasciculaciones, espasticidad, hiperactividad de los reflejos tendinosos profundos, reflejos plantares extensores, torpeza, rigidez de movimientos, adelgazamiento, cansancio y problemas para controlar la expresión facial y los movimientos de la lengua. El cuadro también incluye otros síntomas como ronquera, disfagia, habla confusa que puede llegar a la disartria y tendencia a atragantarse con los líquidos.^(1,5)

Normalmente quedan respetados los sistemas sensitivos, la conciencia, la cognición, los movimientos oculares voluntarios, las funciones sexuales y los esfínteres urinario y anal.^(1,5,12)

Dentro de sus principales y más frecuentes complicaciones encontramos la neumonía secundaria a eventos aspirativos por disfagia, la insuficiencia respiratoria, la hipoxia cerebral relacionada con el pobre aporte de O₂ que se origina por la mala calidad de la dinámica respiratoria, las úlceras de decúbito (debido a la postración) y la pérdida de peso marcada, atragantamientos y deshidratación (debidas a trastornos en la deglución).^(1,5)

Al explorar el aparato respiratorio, la expansibilidad torácica disminuida en ambos hemitórax, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minutos, maniobra de bases positiva, vibraciones vocales aumentadas en la base del pulmón derecho, con matidez en la región inferior de este hemitórax, el murmullo vesicular globalmente disminuido y se auscultan ruidos transmitidos debido a la dificultad que tiene la paciente para respirar por su enfermedad de base, acompañado de crepitantes en la base pulmonar derecha.

Mendoza E et al encontraron en los hallazgos clínicos, taquipnea con frecuencias respiratorias > 30 por minuto, confusión mental, estertores crepitantes y/o soplo tubárico, disnea y en algunos casos cianosis. (10,12)

Para el diagnóstico es necesario una historia clínica completa, que incluya exploración física, forma de instauración y cuadro clínico, factores de riesgos asociados, antecedentes epidemiológicos, tratamiento previo con antibióticos. De forma analítica se evalúa gravedad y posible ingreso, hemograma, Bioquímica (glucosa, urea, creatinina, iones), gasometría arterial y Radiología de tórax (2P) obligada en todos los pacientes para establecer diagnóstico, localización, extensión y complicaciones. (12)

En el caso de sospechar de una neumonía por aspiración, se debe pensar en gérmenes anaerobios y para ello existe un protocolo de tratamiento con antibióticoterapia por 14 días, si cavitación mantener hasta resolución radiológica. (12)

Para el diagnóstico del caso, además de los antecedentes y los aspectos clínicos encontrados, se realizaron exámenes complementarios donde se evidenciaron un incremento de los neutrófilos, con

una eritrosedimentación acelerada y desde el punto de vista radiológico una lesión pulmonar radiopaca en velo, que ocupa el lóbulo inferior del pulmón derecho. Todos los autores consultados plantean que, ante un paciente con sospecha de neumonía, el médico debe elaborar una buena historia clínica y llevar a cabo una exploración física general. La realización de pruebas complementarias dependerá de los factores de riesgos y los hallazgos clínicos. En términos generales, no es imprescindible realizar de forma sistemática, pruebas complementarias en pacientes adultos sanos de bajo riesgo con sospecha de esta afección, a menos que exista dudas diagnósticas, en ese caso las principales pruebas complementarias son: biometría hemática, y química sanguínea, la radiología y los hemocultivos (de escasa utilidad). La radiografía de tórax puede revelar condensación, infiltrado intersticial o cavitación. Es posible la existencia clínica compatible con una neumonía y la ausencia de hallazgos radiológicos, además en los primeros días de tratamiento puede observarse un empeoramiento radiológico aun siendo correcta la terapia. En pacientes menores de 50 años y sin enfermedad pulmonar previa, la resolución radiológica puede tardar 4 semanas, en enfermos mayores de 50 años o con enfermedad respiratoria previa, puede tardar 12 semanas. (8,10,12)


A manera de conclusión, ante un paciente con sospecha de neumonía por aspiración, el tratamiento indicado es amoxicilina con ácido clavulánico en altas dosis, manteniendo el tratamiento de la enfermedad de base. (10) Se plantearon dos diagnósticos nosológicos, neumonía aspirativa y esclerosis lateral amiotrófica complicada, decidiéndose su ingreso hospitalario para estudio, tratamiento y seguimiento del caso.


REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:


1. Laureani-Fierro AJ, Lara Aparicio SY, Morgado-Valle C, Beltrán-Parrazal L, García-Luis I, Hernández-María E, et al. Trastornos de las neuronas motoras: causas, síntomas, factores de riesgo, diagnósticos y tratamientos. *Neurobiología* [revista en internet]. 2022 [citado 18 de abril 2023]; 13(31): 260222. Disponible en: <https://eneurobiologia.uv.mx/index.php/eneurobiologia/article/view/2599/4479>.
2. Morgado Linares RY. Deterioro cognitivo en enfermedad de neurona motora y su relación con distintos parámetros condicionantes de la calidad de vida en pacientes y cuidadores/as. [tesis]. Sevilla: Universidad de Sevilla; 2022 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <https://hdl.handle.net/11441/141310>.
3. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la asociación del cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología* [revista en internet]. 2018 [citado 18 de abril 2023]; 33(1): 35-46. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003>.
4. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja-Guevara C, Sanz-Gallego I, San José-Valiente B, Santiago-Recuerda A, Gómez-Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidas en una unidad multidisciplinar. *Neurología* [revista en internet]. 2011 [citado 18 de abril 2023]; 26(8): 455-60. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2011.01.021>.
5. Fauci A. Harrison: Principios de la Medicina Interna [en línea]. 18va ed. Vol 2. España: MCGRAW-HILL; 2013. [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <https://www.casadellibro.com/libro-harrison-principios-de-medicina-interna-2-vols-18-ed-incluye-dvd/9786071507273/2026490>.
6. Ministerio de Salud Pública. Programa del médico y la enfermera de la familia. La Habana: MINSAP; 2022.
7. MINSAP. Anuario Estadístico de Salud. [en línea]. La Habana: Registros Médicos; 2022 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <https://temas.sld.cu/estadisticassalud/>.

8. Álvarez-Toste M, Gámez-Sánchez D, Romero-Placeres M. Higiene y Epidemiología. Aspectos básicos. [en línea]. La Habana: Ed Ciencias Médicas; 2021 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <http://www.ecimed.sld.cu/2021/12/16/nuevo-libro-higiene-y-epidemiologia/>.
9. Alvarez-Sintes R, Hernández-Cabrera GV, García-Núñez RD, Barcos-Pina I, Báster-Moro JC. Medicina General Integral [en línea]. 4. ed. T. 2. Vol. 1. Principales afecciones en los contextos familiar y social. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2022 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <http://www.bvscuba.sld.cu/libro/medicina-general-integral-tomo-ii-principales-afecciones-en-los-contextos-familiar-y-social-vol-1-4ta-ed>.
10. Mendoza-Sierra E. La Biblia del Médico General: Diagnóstico y tratamiento de las cien enfermedades más frecuentes [en línea]. Mexico: Ed. 2020 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: https://www.iestpmarco.edu.pe/pagina_academica/documentos/biblioteca/19libro.pdf.
11. Álvarez-Toste M, Gámez-Sánchez D, Romero-Placeres M. Higiene y Epidemiología. Aspectos básicos [en línea]. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2021 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: <http://www.bvscuba.sld.cu/libro/higiene-y-epidemiologia-aspectos-basicos>.
12. Vázquez-Lima MJ, Casal-Codesido JR. Guía de actuación en urgencias [en línea]. 3era edición. México: Editorial Médica Panamericana; 2020 [citado 18 de abril 2023]. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Tato-Vazquez/publication/307465784_Guia_de_Actuacion_en_Urgencias_3_edicion/links/57c5e53308ae7642019b1537/Guia-de-Actuacion-en-Urgencias-3-edicion.pdf.

Contribución de los autores

Miguel Díaz-González |  <http://orcid.org/0009-0005-4868-0425>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; supervisión; visualización; redacción borrador original; redacción, revisión y edición.

Iliana Carrera-Herrera |  <http://orcid.org/0009-0003-9281-5521>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; validación; redacción borrador original; redacción, revisión y edición.

Amparo Domínguez-Valdivieso |  <http://orcid.org/0009-0001-6110-8264>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; redacción borrador original; redacción, revisión y edición.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.