

Rol de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico diferencial entre la esclerosis lateral amiotrófica y la mielopatía espondilótica cervical

Role of neurophysiological studies in the differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and cervical spondylotic myelopathy

Aymeé Hernández Hernández

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa y progresiva que afecta a las motoneuronas del sistema nervioso central. Se caracteriza por un comienzo insidioso, habitualmente en individuos de mediana edad de sexo masculino. Los síntomas iniciales son: debilidad y atrofia muscular distal, fasciculaciones, hiperreflexia, espasticidad, signo de Babinski, y alteraciones progresivas de la deglución y la fonación; su pronóstico es reservado. El diagnóstico diferencial más importante es con la mielopatía espondilótica cervical; los estudios neurofisiológicos juegan un papel importante en esta diferenciación y las imágenes por resonancia magnética confirman este diagnóstico.

Para demostrar la importancia de los estudios neurofisiológicos en la realización del diagnóstico diferencial entre la esclerosis lateral amiotrófica y la mielopatía espondilótica cervical, se presenta un caso clínico con diagnóstico presuntivo de esclerosis lateral amiotrófica, sin embargo los resultados de los estudios neurofisiológicos lo pusieron en duda, sugiriendo compresión de la médula espinal cervical, sin poder precisar la etiología exacta. Las imágenes de resonancia magnética confirmaron la existencia de una mielopatía espondilótica cervical severa.

Se concluye que los estudios neurofisiológicos juegan un papel importante en la realización del diagnóstico diferencial entre las dos entidades y que los estudios de imagen facilitan la identificación de las lesiones espondilóticas.

PALABRAS CLAVES. Esclerosis Lateral Amiotrófica, Enfermedades de la Médula Espinal, Neurofisiología (DeCS).
(Aymeé Hernández Hernández. Rol de los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico diferencial entre la esclerosis lateral amiotrófica y la mielopatía espondilótica cervical. *Acta Neurol Colomb* 2013;29:53-59).

SUMMARY

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative and progressive disease. Motoneurons of central nervous system are affected. It has an insidious start, and is more frequently in men. Patients suffer of muscular weakness and atrophy, hyperreflexia, Babinski sign, fasciculations of the muscles, its prognosis is reserved. One of the most important differential diagnoses is the compression of the spinal cord by spondylosis, neurophysiologic tests are very important in this differentiation and magnetic resonance images confirm last condition.

This paper shows a case, who's had presumptive diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis, but neurophysiologic tests results doubt this diagnosis and suggested spinal compression at cervical region, magnetic resonance images (MRI) confirmed severe cervical spondylotic myelopathy.

In conclusion neurophysiologic tests have an important role to differentiate between amyotrophic lateral sclerosis and cervical spondylotic myelopathy.

Recibido: 09/08/12. Revisado: 28/03/12. Aceptado: 25/09/12.

Aymeé Hernández Hernández. Doctora en Ciencias Médicas. Especialista de segundo grado en fisiología normal y patológica (Neurofisiología Clínica). Profesor Titular adjunto a la facultad de medicina Finlay-Albarrán de la Habana. Investigador Auxiliar. Departamento de electrodiagnóstico. CCOI "Frank País" La Habana. Cuba.

Correspondencia: aymeehh@infomed.sld.cu

KEY WORDS: Amyotrophic Lateral Sclerosis ALS, Spinal Cord Disease, Neurophysiology (MeSH).

(Aymeé Hernández Hernández. Role of neurophysiological studies in the differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and cervical spondylotic myelopathy. *Acta Neurol Colomb* 2013;29:53-59).

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa y progresiva que afecta a las neuronas motoras (motoneuronas) del sistema nervioso central del asta anterior de la médula espinal, los núcleos motores del tronco cerebral y la corteza motora (1).

Los síntomas más comunes son: debilidad, atrofia muscular distal, calambres y fasciculaciones. Por lo general los miembros inferiores se afectan menos que los superiores, hay disartria y disfagia progresivas. Existe preservación del intelecto, aunque hasta en el 50% de los pacientes pueden cursar con cambios cognoscitivos de tipo frontotemporal y el 20% configuran una demencia frontotemporal, no hay alteraciones sensitivas ni de disfunción vesical o intestinal (1). En el examen físico se puede observar: debilidad, amiotrofia muscular, que con frecuencia

afecta a los músculos intrínsecos de la mano para generalizarse posteriormente, fasciculaciones, hiperreflexia, espasticidad, signo de Babinski, alteraciones de la deglución o la fonación (2).

El diagnóstico diferencial debe establecerse fundamentalmente con: las intoxicaciones por mercurio o plomo, la neuropatía motora multifocal, la enfermedad de Kennedy, el hiperparatiroidismo, la tirotoxicosis, las paraproteinemias, el déficit de hexosaminidasa A, los tumores en las proximidades del agujero occipital, los tumores espinales altos, la espondilosis cervical, las polirradiculopatías crónicas, la siringomielia, la polimiositis, las atrofia muscular espinal y las amiotrofias diabéticas, sifilíticas y postpoliomielíticas (1).

Existen varios criterios para el diagnóstico de esta afección, pero los más difundidos y utilizados son los de El Escorial (Tabla 1) (2,3); aunque se trabaja

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESCLEORIS LATERAL AMIOTRÓFICA (1).

Presencia de:

Evidencia de afectación de la motoneurona inferior mediante el examen clínico, electrofisiológico o neuropatológico

Evidencia de degeneración de la motoneurona superior por examen clínico

Progresión de los síntomas y extensión dentro de una región o de una región a otra

Ausencia de:

Evidencia electrofisiológica o neuropatológica de otra enfermedad que pueda explicar los signos de afectación de la segunda y/o primera motoneurona

Evidencia por técnicas de neuroimagen de otra enfermedad que pueda explicar los hallazgos clínicos y electrofisiológicos

Se aceptan cuatro grados de certeza diagnóstica:

- Definitiva: afectación de la segunda y primera motoneuronas en tres de las regiones siguientes: bulbar, cervical, dorsal-lumbosacra
- Probable: afectación de la primera y segunda motoneuronas en dos regiones, localizándose los signos de afectación de la primera motoneurona rostralmente a los de la segunda
- Posible: afectación de la primera y segunda motoneuronas en una región, o sólo de la primera motoneurona en dos o tres regiones
- Sospecha: afectación de la segunda motoneurona en dos o tres regiones

TOMADO DE GUTIÉRREZ RIVAS E, JIMÉNEZ MD, PARDO J, ROMER J, EDS. MANUAL DE ELECTROMIOGRAFÍA CLÍNICA. BARCELONA, ESPAÑA: PRUS SCIENCE, 2000.

para mejorar su sensibilidad y especificidad. Entre los exámenes complementarios de mayor utilidad se encuentran los estudios de electrofisiológico y las imágenes de resonancia magnética (1,2,4).

Los estudios electrofisiológicos son un complemento indispensable para la confirmación diagnóstica y para el adecuado diagnóstico diferencial. Entre ellos se encuentran: la electromiografía (EMG) de aguja, los estudios de conducción nerviosa (ECN) y los potenciales evocados somato-sensoriales (PESS) estos últimos no son diagnósticos ni hacen parte del estudio habitual en la ELA, pero pueden diferenciarla de otras enfermedades (1,2,4-8).

Electromiografía (EMG). La EMG con aguja concéntrica muestra una lesión neurógena difusa. En la exploración del reposo se pueden observar signos de denervación difusa: fibrilaciones y ondas positivas asociadas a fasciculaciones, también pueden aparecer descargas repetitivas de alta frecuencia. Esta actividad espontánea no se restringe a un territorio radicular ni al de un nervio en concreto y con frecuencia es bilateral, aunque puede ser asimétrica. Durante la exploración de la contracción voluntaria se observan potenciales de unidad motora (PUM) normales al inicio con patrón de reclutamiento neurogénico, pero con el progreso la denervación y la aparición de los fenómenos de reinervación, la morfología de los PUM se hace abigarrada, aumentando la amplitud, la duración y el grado de polifasia (1, 2,4-7). La electromiografía de fibra única no es un estudio de rutina en estos casos, pero en ella se puede observar un aumento de la densidad de fibras y del “jitter” y con menos frecuencia bloqueos. La densidad de fibras es el parámetro más fiable en traducir la inestabilidad de la motoneurona (8).

Estudios de conducción nerviosa (ECN): con frecuencia se aprecia una disminución de la amplitud de los potenciales motores, proporcional a la atrofia por denervación. La velocidad de conducción motora (VCM) puede estar algo disminuida, pero nunca es inferior al 70% del valor normal. La amplitud de los potenciales sensitivos y la velocidad de conducción sensitiva (VCS) son normales y la presencia de anomalías en estos parámetros debe sugerir otro diagnóstico (9).

La realización de un estudio electrofisiológico en un paciente con sospecha clínica de ELA debe confirmar denervación en tres regiones (bulbar, cervical,

torácica o lumbosacra) y descartar alteraciones en la conducción motora o sensitiva que puedan sugerir otros diagnósticos (2).

Potenciales evocados somatosensoriales (PESS): por lo general son normales, pues hay indemnidad de las vías sensoriales, pero se han reportado numerosos casos con ELA con alteraciones de los PESS, sin encontrar aún explicación para este hecho (10). De todas formas ante un paciente con sospecha de ELA y alteraciones en los PESS se debe descartar otra patología.

Presentación del caso

Un paciente masculino de 67 años con antecedentes de hipertensión arterial de reciente diagnóstico, consultó por debilidad y adelgazamiento progresivo de dos meses de evolución de la mano izquierda, no refirió otra sintomatología ni antecedente.

El examen físico demostró: debilidad muscular de ambas manos (3/5), con hipotrofia de los músculos interóseos y los lumbricales de ambas manos, con predominio izquierdo; hiperreflexia tendinosa generalizada y fasciculaciones en brazo y antebrazo izquierdo, con signos Hoffmann y de Babinski bilaterales. El diagnóstico presuntivo fue: enfermedad de la motoneurona (ELA).

Los exámenes complementarios fueron:

Estudio de conducción nerviosa periférica: los ECN motora de los nervios medianos y peroneos profundos, así como sensitiva de medianos y surales bilaterales fueron normales. El estudio de conducción nerviosa sensitiva mostró signos ligeros de compromiso mielínico de las fibras de ambos nervios medianos (Tabla 2).

Potenciales evocados somatosensoriales por estimulación de nervio tibial posterior: mostró marcada prolongación bilateral de las ondas P40, así como del tiempo de conducción central, con respuestas lumbares normales; lo cual indicó marcado trastorno de la conducción mediada por fibras mielinizadas gruesas del sistema dorsalemniscal entre la cola de caballo y la corteza somatosensorial bilateral (Figura 1).

Potenciales evocados somatosensoriales por estimulación de nervio mediano: se obtuvieron respuestas bilaterales dentro de límites normales (Tabla 3).

TABLA 2. VALORES DE LAS RESPUESTAS OBTENIDAS EN EL ESTUDIO DE CONDUCCIÓN NERVIOSA PERIFÉRICA.

Nervio (m/s)	Latencia (ms)	Duración (ms)	Amplitud	VCN
Mediano derecho	8.1 (proximal) 3.5 (distal)	14.5 14.5	20.3 mv 19.7 mv	54.3
Mediano izquierdo	8.2 (proximal) 3.8 (distal)	13.4 12.9	22.3 mv 20.3 mv	56.8
Peroneo derecho	11.7(proximal) 3.3(distal)	9.9 11.3	6.1 mv 6.4 mv	45.3
Peroneo izquierdo	12.7(proximal) 4.8 (distal)	10.4 13.4	8.64 mv 8.07 mv	46.8
Tibial derecho	12.1(proximal) 5.5 (distal)	10.5 10.5	16.3 mv 14.7 mv	45.3
Tibial izquierdo	12.2(proximal) 5.8 (distal)	11.4 11.9	18.3 mv 16.3 mv	46.8
Mediano derecho (sensitivo)	3.12	2.4	6 μ v	47.9
Mediano izquierdo (sensitivo)	3.12	2.3	7 μ v	47.9
Sural derecho (sensitivo)	2.4	1.98	8 μ v	51.9
Sural izquierdo (sensitivo)	2.45	1.96	7 μ v	50

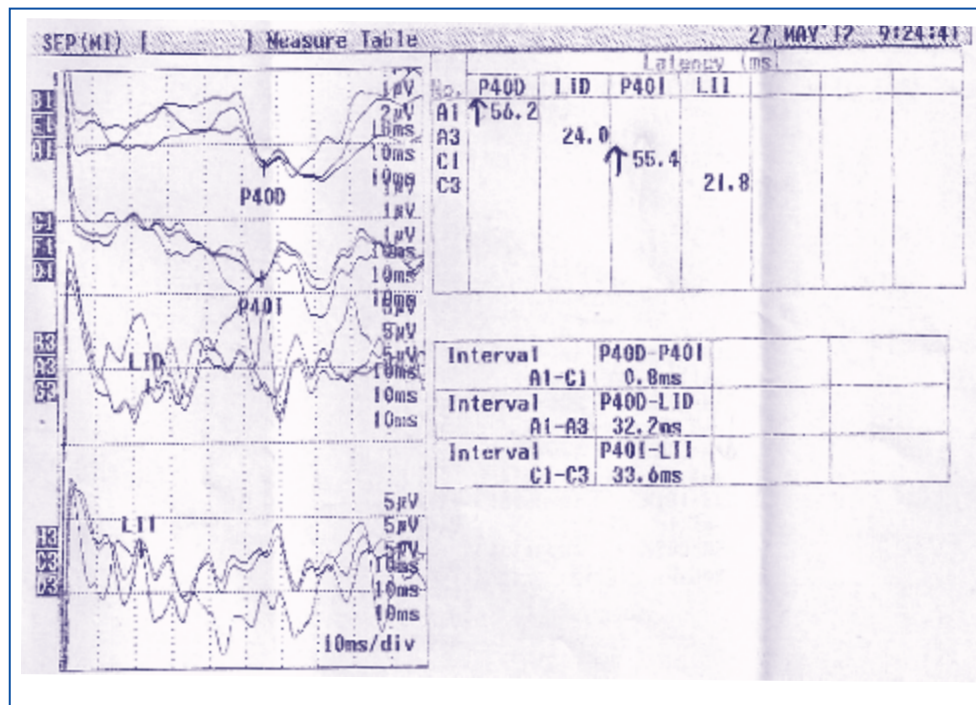


FIGURA 1.

RESPUESTAS OBTENIDAS EN EL POTENCIAL EVOCADO SOMATO-SENSORIAL POR ESTIMULACIÓN DE NERVIIO TIBIAL POSTERIOR

TABLA 3. VALORES DE LAS RESPUESTAS OBTENIDAS EN EL POTENCIAL EVOCADO SOMATO-SENSORIAL POR ESTIMULACIÓN DE NERVIOS MEDIANOS

Nervio	N20	N13	Erb	Intervalo Erb-N13	Intervalo N13-N20
Derecho	20.1	14	12.2	1.8	5.1
Izquierdo	19.8	14.4	12.2	1.3	5.4

Electromiografía: la electromiografía de aguja de los músculos deltoides, braquiorradial, abductor del primer dedo, primer interóseo dorsal, vasto medial, gemelo medial y de la lengua, con evaluación de las raíces motoras C5-T1 y L2-S2, así como de la musculatura dependiente del nervio hipogloso, permitió apreciar en reposo, fasciculaciones (+3) en los músculos del primer interóseo dorsal bilateral y abductor del primer dedo izquierdo. En contracción ligera se observaron potenciales de unidad motora (PUM) ligeramente polifásicos en los músculos deltoides izquierdo, con amplitudes y duraciones normales. Los PUM fueron normales en el resto de la musculatura explorada. En contracción máxima se observó un patrón máximo de contracción aislado en los músculos primer interóseo dorsal, braquiorradial bilateral con predominio izquierdo, intermedio en el deltoides e interferencial en la musculatura de ambos miembros inferiores.

En conclusión la electromiografía mostró signos irritativos ligeros de las raíces motoras C5-C6 izquierdas. Patrón neurogénico de ligera intensidad en el territorio radicular motor C6-C7 bilateral y C8-T1 derecho. Patrón neurogénico de intensidad moderada en territorio radicular motor C8-T1 izquierdo.

Los resultados de los estudios neurofisiológicos ponen en duda el diagnóstico de enfermedad de motoneurona, dada la marcada anomalía observada en los PESS de nervio tibial posterior y a las alteraciones observadas en la electromiografía, correspondientes solamente a una región anatómica, lo cual pudiese ser sugestivo de compresión medular a nivel cervical.

Los estudios imagenológicos con resonancia magnética de la región cervical (Figura 2) demostraron hernias discales C3-C4, C4-C5, C5-C6, con gran compresión de la pared anterior de la médula



espinal, observándose alteraciones de la intensidad de la señal de la misma. Rectificación de la lordosis cervical con marcados cambios degenerativos, lo cual fue compatible con mielopatía espondilótica cervical.

DISCUSIÓN

El primer diagnóstico diferencial a tener cuenta en cuenta en la ELA es la mielopatía espondilótica cervical, enfermedad potencialmente tratable y en la cual se puede esperar la reincorporación del paciente a sus actividades habituales. Este paciente en ningún momento presentó síntomas sensitivos típicos de la mielopatía espondilótica, aunque algunas investigaciones señalan que la aparición de signos de compresión medular puede evolucionar de manera asintomática en el 25 % de los individuos mayores de 65 años (11).

Las dos enfermedades tienen semejanzas como el comienzo es insidioso, con pérdida de la fuerza muscular tanto en miembros superiores como inferiores, atrofas musculares de predominio distal, incapacidad progresiva para realizar las actividades habituales, hiperreflexia tendinosa generalizada, signo de Babinski, pudieran existir clonus y fasciculaciones visibles, ambas enfermedades aparecen a partir de la quinta década de la vida y son más frecuentes en el sexo masculino (11,12).

A su vez se diferencian por que en la mielopatía espondilótica existen trastornos sensitivos tanto objetivos como subjetivos, así como limitación de los movimientos del cuello, que no existen en la ELA. En la mielopatía hay dolor cervical o radicular que no está presente en la ELA.

En la mielopatía el ECN puede ser normal o mostrar alteraciones de la conducción sensitiva, en la ELA el estudio sensitivo es normal. En la mielopatía los PESS muestran alteración de la conducción central y en la ELA por lo general son normales. En la EMG de la ELA se aprecia un patrón neurogénico variable que se extiende a más de un segmento medular, pero en la mielopatía existe un patrón neurógeno variable con signos irritativos cervicales localizados, signos de denervación en la musculatura dependientes de los segmentos cervicales; además en la RM de la lesión espondilótica se aprecian las lesiones de compresión medular y en la en ELA suele ser normal.

Los estudios neurofisiológicos constituyen una herramienta muy útil en la evaluación del estado anatomofuncional de las estructuras nerviosas implicadas en ambas patologías, lo cual apoya el diagnóstico definitivo y diferencial entre ellas y sus resultados pueden guiar a la realización de estudios imagenológicos en determinados segmentos nerviosos. A su vez estos últimos confirman o niegan la existencia de compresión o desmielinización de las estructuras nerviosas (2,5).

En este paciente se pensó inicialmente en una ELA por el predominio de los síntomas motores y la ausencia de síntomas sensitivos objetivos o subjetivos, así como de antecedentes de esfuerzos físicos a repetición que pudiesen provocar herniación de los discos intervertebrales cervicales. Sin embargo según cita Álvarez Fiallo: Pavlovic estudió

360 casos entre los años 1994-2002 y encontró que las afecciones sensitivas no excluyen el diagnóstico clínico de la ELA (13).

Los resultados de los estudios neurofisiológicos este caso confinaron las alteraciones a un segmento definido del sistema nervioso, con afectación tanto motora como sensitiva, poniendo en duda el diagnóstico de ELA. Las imágenes de resonancia magnética confirmaron los signos de espondilosis cervical marcada con cuatro grandes hernias discales, que provocaban gran compresión de la médula espinal cervical, tanto de su cordón anterior y motor, como del posterior y sensitivo, lo cual explicó la sintomatología presentada por el paciente.

Por otra parte es importante señalar que además de los criterios del Escorial tan ampliamente difundidos y utilizados, en 2010 se publicaron los criterios de Awaji, en los cuales se realiza una modificación de los criterios electrodiagnósticos de la ELA, dándole un importante valor a los estudios neurofisiológicos en el diagnóstico de la misma y sobre todo a las fasciculaciones observadas en la EMG; este hallazgo electromiográfico en ocasiones se ha relegado a un segundo plano, enfatizándose en la presencia de potenciales de denervación (fibrilaciones y PSW). Estos criterios aumentan la sensibilidad diagnóstica, sin perder la especificidad de los criterios del Escorial (14).

Álvarez Fiallo y col citan un estudio realizado en 1998 por el profesor Kothari y otros, en los Estados Unidos, donde se encontró que con la aplicación de los estudios neurofisiológicos, en el 37 % de los estudios patológicos se cambió el diagnóstico inicial del paciente y en el 55 % se varió el tratamiento médico como consecuencia de sus resultados, y se concluyó que tales estudios eran de gran utilidad (13).

El nivel de apreciación de los parámetros fisiológicos depende sobre todo de la preparación teórica y de las habilidades prácticas de electrofisiólogo ya que el estudio, es ante todo, una extensión del examen clínico y una parte imprescindible en la evaluación del paciente neurológico (15, 16). Estos pacientes deben tener un seguimiento estricto dado que puede haber coexistencia entre la mielopatía compresiva y una ELA, de tal forma que solamente la evolución clínica y el control electromiográfico mejoran la certidumbre en el diagnóstico (17-18).

En conclusión los estudios neurofisiológicos juegan un papel importante en la confirmación del diagnóstico diferencial entre la esclerosis lateral amiotrófica y la mielopatía espondilótica cervical y pueden guiar la realización de los estudios de imágenes en segmentos nerviosos específicos para confirmar el diagnóstico.

REFERENCIAS

1. ROOPER AH, BROWN RH, ADAMS AND VICTOR'S EDS. Principles of Neurology. New York: Mc Graw-Hill, 2005: 120-158.
2. GUTIÉRREZ RIVAS E, JIMÉNEZ MD, PARDO J, ROMER J, eds. Manual de Electromiografía Clínica. Barcelona: Prus Science, S.A 2000: 177-186.
3. World Federation of Neurology. El Escorial. Criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J NeurolSci* 1994; 124 (Suppl1): 96- 107.
4. BEHNIA M, KELLY JJ. Role of electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1991; 14: 1236-1241.
5. SANTOS ANZORANDIA CM. El Abecé de la Electroneuromiografía clínica. La Habana: Ciencia Médicas, 2000: 183-187.
6. MONTERO J, FERNÁNDEZ JM. Diagnóstico electrofisiológico. En: Mora JS ed. Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable Barcelona: Prous Science, S.A 1999; 157- 175
7. ESPADALER-GAMISSANS JM. Exploración electrofisiológica en las enfermedades de la motoneurona. *Neurología* 1996; 11 (Supl. 5): 20-28.
8. DINA-AVARVAREI L, PATRIGNAN-OCHOA JH, CASTILLA-GARRIDO JM, JIMÉNEZ-CASTELLANO BALLESTEROS R, UGARTE MONASTERIO J. Electromiograma de fibra única en 18 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2005; 40:141-44.
9. CORNBLATH DR, KUNCL RW, MELLITIS ED. Nerve conduction studies in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1992; 15:111-115.5
10. PAVLOVIC S, STENIC Z, KECKKAREVIC D, RAKOCEVIC-STOJANOVIC V, LAVRNIC D, TRIKIC R, ET AL. Sensory abnormalities in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and Nerve* 2003; 12(Suppl): 145.
11. MARTIN R, PINTO JR, CANTALOOPS JR, SANS F, MONTIAGA F, PATERNINO B, ET AL. Controversias en la fisiopatología de la mielopatía cervical espondilótica. *Neurología* 2004; 19: 738-60.
12. GARCÍA-GÁLVEZ P, CAMBÓN S, HIGES P, SÁNCHEZ MIGALLÓN MJ, YUSTA- IZQUIERDO A. Enfermedad de la motoneurona. *Medicine* 2011; 10: 5200-08.
13. ÁLVAREZ-FIALLO R, MEDINA HERRERA E. La neurofisiología en el estudio de las enfermedades neuromusculares, desarrollo y limitaciones actuales. *Rev Cub Med Mil* 2004; 33: 15-18.
14. BOEKESTEIN WA, KLEINE B, HAGEMAN G, SCHELHAAS HJ, ZWARTS MJ. Sensitivity and specificity of the "Awaji" electrodiagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis: Retrospective comparison of the Awaji and revised El Escorial criteria for ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2010; 11: 497-501.
15. DAUBE JR. Electrodiagnostic studies in amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. *Muscle nerve* 2000;23: 1488-1502.
16. ÁLVAREZ-FIALLO R, SANTOS C, MEDINA E. Diagnóstico electromiográfico de las enfermedades neuromusculares. *Rev Cub Ned Mil* 2007; 36 (1): 1-5.
17. YOSHOR D, KLUGH A 3RD, APPEL SH, HAVERKAMP LJ. Incidence and characteristics of spinal decompression surgery after the onset of symptoms of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurosurgery* 2005; 57:984-9.
18. YAMADA M, FURUKAWA Y, HIROHATA M. Amyotrophic lateral sclerosis: frequent complications by cervical spondylosis. *J Orthop Sci.* 2003; 8:878-881.