

Editorial

“Son enfermedades raras, de las que todavía no hay mucho conocimiento. Ahora, con todos los avances y tratamientos se están abriendo puertas”, explica, a pocos metros del balcón en el que el lunes último saludó, visiblemente emocionado, a una multitud de amigos y vecinos que se acercaron para testimoniar su afecto y su homenaje por el premio recibido en Cartagena.... “Yo soy de madera jugando al fútbol, pero no para estas cosas”, confiesa el dibujante y humorista de Clarín, creador del telúrico Inodoro Pereyra y otros personajes y escenas costumbristas, que desde hace más de 30 años dibuja sonrisas en el rostro de distintas generaciones.

Tomado de: Fontanarrosa se sobrepone con humor, por Mariano de Vedia en La Nación, 12.02.2006. Página 19. Cultura.-

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de rara ocurrencia que se presenta de preferencia en hombres adultos y suele comenzar con debilidad y fasciculaciones en los miembros inferiores, progresando comprometiendo la musculatura periférica y la axial causando disfonía, disfagia e insuficiencia ventilatoria. No hay compromiso sensitivo ni del control de esfínteres. Algunos pacientes experimentan deterioro cognoscitivo. Existe una variedad clínica de comienzo bulbar con rápida progresión y pronto compromiso de la fonación y la deglución. En algunos casos el inadecuado manejo de la alimentación ocasiona malnutrición severa. En la mayoría de los pacientes la muerte acaece por insuficiencia respiratoria o complicación infecciosa como neumonía (1).

La mayoría de los casos son de presentación esporádica pero al menos un 10 por ciento de ellos ocurren en agrupación familiar. Su incidencia anual fluctúa entre 0.6-2.6 por 1000, con una prevalencia de 1.6-8.5 por 100.000. La ELA, de gran incidencia en las islas del Pacífico, como Guam, llamó la atención de varios neuroepidemiólogos y neuropatólogos, algunos de ellos ganadores de distinciones internacionales. A pesar de estos enormes esfuerzos y de múltiple investigación biológica y molecular, no se han establecido su etiopatogenia ni su fisiopatología. Se piensa, ahora, que es una entidad compleja en la cual la excitotoxicidad de los neurotransmisores como el glutamato, desempeña un papel primordial (1,2).

Las diversas formas clínicas y el variable resultado de los estudios neurofisiológicos, con frecuencia demanda un profundo y sólido conocimiento del paciente, de su entorno y de su familia; una evaluación neurológica continua y concienciosa y el conocimiento de alternativas terapéuticas en el cuidado médico y de enfermería y en la aplicación de medicaciones que puedan alterar el curso natural de la enfermedad.

El abordaje electrofisiológico constituye una herramienta aún insustituible en el diagnóstico de los síndromes de debilidad. Las velocidades de conducción sensitiva en el rango de la normalidad y el compromiso difuso en la electromiografía (EMG)

de la neurona motora inferior caracterizan la ELA. La afectación de la neurona motora superior puede demostrarse mediante el uso de la estimulación magnética transcraneal. El diagnóstico diferencial más importante a esclarecer es la neuropatía motora multifocal o con bloqueos proximales de conducción por su potencial tratamiento (3).

La ELA, como todas las enfermedades degenerativas comporta serios dilemas en lo ético, lo moral y social, para pacientes y médicos. El conocimiento médico sobre la enfermedad, su evolución y desenlace plantean ya un importante decisión para el médico quien está obligado a informar de la manera más amplia y clara al paciente sobre sus posibilidades terapéuticas y de manejo. Unos y otros deben desde el comienzo intentar en la más sana intención esclarecer las alternativas de desenlaces y la acción que a cada quien compete, teniendo presente que la enfermedad hasta el momento es fatal y que el tratamiento sólo apunta a una mayor y mejor sobrevida.

Los temas expuestos en este suplemento involucran diversas posiciones y conceptos, todos con adecuado soporte académico. Corresponde al lector realizar una lectura crítica y tomar la mejor decisión en cuanto a tratamiento y manejo para cada fase de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997: a population-based study. *Neurology* 1999; 52: 504-509.
2. del Aguila MA, Longstreh WT, Jr., McGuire V, Koepsell TD, van Belle G. Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Neurology* 2003; 60: 813-819.
3. Lambert EH. Electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. In: Norris FH, Kurland LT, ed. *Motor neuron diseases*. New York: Grune & Stratton 1969;135-53.

JAVIER TORRES ZAFRA, MD. Neurólogo Clínica Shaio
GERMAN ENRIQUE PEREZ R. MD. MSc. Neurólogo.
Profesor Universidad Nacional

Recibido: 03/07/07. Revisado: 12/07/07. Aceptado: 18/07/07.

Correspondencia: jftorza@cable.net.co germanenrique@gmail.com
