



# PROTOCOLO ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

## Descripción

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad degenerativa de tipo neuromuscular que provoca una parálisis muscular progresiva de pronóstico mortal

## Diag CIE 10

Capítulo VI  
Subcapítulo  
Código G12.2

## Formas clínicas

Se considera el diag. principal ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA  
Las diferentes categorías se agrupan según:

**ELA clínicamente definida:** Signos de motoneurona superior(1) e inferior(2) en tres regiones\*

**ELA apoyada por laboratorio:** Signos de motoneurona superior e inferior en una región más estudio genético con mutación patogénica.

**ELA clínicamente probable:** Signos de motoneurona superior e inferior en dos regiones, más algún signo de motoneurona superior rostral a los signos de motoneurona inferior.

**ELA clínicamente probable (apoyada por laboratorio):** Signos de motoneurona superior e inferior en una región, o signos de motoneurona superior en una o más regiones, más electromiograma con signos de compromiso de motoneurona inferior(3) en 2 o más regiones con estudios de imágenes y de laboratorio que excluyan otras causas del cuadro.

**ELA clínicamente posible:** Signos de motoneurona superior e inferior en una región, ó signos de motoneurona superior en 2 o más regiones, ó signos de motoneurona superior e inferior en dos regiones sin signos de motoneurona superior rostrales a los mismos.

\* Regiones: craneobulbar, cervical, torácica o lumbosacra.

(1) **Signos de motoneurona superior:** espasticidad, hiperreflexia, reflejos patológicos (Babinski, Hofmann, palmomentoniano).

(2) **Signos de motoneurona inferior:** debilidad, atrofia, fasciculaciones.

(3) **Signos de denervación aguda:** actividad espontánea (ondas agudas positivas, fibrilaciones) en dos músculos de raíces y nervios diferentes. En región craneobulbar un músculo es suficiente (lengua, facial). En región torácica, compromiso de un músculo paraespinal debajo de T6 o de músculos abdominales son suficientes. Las fasciculaciones complejas e inestables en contexto clínico apropiado son significativas para el diagnóstico, pero su ausencia no descarta la enfermedad.

**Signos de denervación crónica:** potenciales de acción de amplitud aumentada y polifásicos, patrón de interferencia reducido y potenciales de unidad motora inestables.



# PROTOCOLO ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

## Tratamiento

### Tratamientos farmacológicos modificadores del curso de la enfermedad

#### Indicado en:

1. Diagnóstico de ELA definida o probable.
2. Menos de 5 años de evolución de la enfermedad.
3. Capacidad Vital Forzada (CVF) mayor al 60 %.
4. Sin traqueostomía.
5. Su uso podría resultar beneficioso en pacientes con más de 5 años de enfermedad o menos de 60 % de la CVF (no cubierto por APE).

#### Agente:

- **Riluzol**

Dosis: de 50 mg 2 veces por día V. O.

Evitar los fármacos que inhiben el citocromo P450 1A2 que metaboliza al riluzol (cafeína, teofilina, ciprofloxacina).

Duración del tratamiento: Indefinida.

## Seguimiento:

En el **primer año de la enfermedad** se recomiendan controles cada 2-3 meses, al igual que en **estadios finales**.

En pacientes con **evolución lentamente progresiva**, controles semestrales.

En cada visita:

- Búsqueda de síntomas respiratorios (disnea, ortopnea, cefalea matinal, somnolencia diurna), digestivos (disglusia/disfagia, tos, pérdida de peso), depresión.
- Control de peso
- Control de capacidad vital (CVF) sentado y acostado, saturimetría nocturna en pacientes con síntomas de hipoventilación nocturna, presión nasal sniff (Sniff nasal pressure).
- Control de hepatograma mensual durante los primeros tres meses de tratamiento con riluzol, luego cada 3 meses.
- Ante el aumento de las transaminasas se debe suspender el tratamiento si las mismas superan 10 veces el valor normal; ante un aumento de entre 5 y 10 veces el valor normal de transaminasas, si se decide continuar el tratamiento, se deberá controlar con un hepatograma y pruebas de funcionalidad hepática (coagulación) semanalmente.



# PROTOCOLO ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

## Causas de cambio de Tratamiento

### Requerimientos APE

- 1) Historia Clínica completa.
- 2) Estado evolutivo actual del paciente.
- 3) Informe de capacidad vital forzada.

### Requerimientos para Diagnóstico

El diagnóstico de ELA requiere además la ausencia (al menos al inicio) de:

- Compromiso sensitivo
- Compromiso esfinteriano
- Compromiso visual
- Compromiso autonómico
- Disfunción de ganglios basales
- Demencia de tipo Alzheimer

El diagnóstico de ELA es apoyado por:

- Fasciculaciones en una o más regiones
- Cambios neurogénicos difusos en el electromiograma
- Estudios de conducción nerviosa sensitiva y motora normales (Las respuestas sensitivas en miembros inferiores pueden resultar difíciles de evocar en pacientes ancianos)

Se recomienda para excluir diagnósticos alternativos y apoyar el de ELA los siguientes estudios complementarios:

- **Laboratorio:** Hemograma, eritrosedimentación, proteína C reactiva, hepatograma, lactatodeshidrogenasa (LDH), hormonas tiroideas T3 y T4 libres, tirotrófina (TSH), dosaje de vitamina B12 y ácido fólico séricos, proteinograma electroforético sérico y urinario, glucemia, uremia, creatininemia, creatinfosfokinasa sérica (CPK), ionograma sérico (sodio, potasio, cloro, calcio y fósforo). Anticuerpos anti-Hu en pacientes con enfermedad de motoneurona rápidamente progresiva (ELA paraneoplásica vinculada a cáncer de mama).
- **Electromiograma** con estudio de velocidades de conducción sensitivas y motoras.
- **RNM** de encéfalo (puede no realizarse en pacientes con manifestaciones bulbares), columna cervical, torácica y lumbosacra. Hallazgos tales como hiperintensidad en la secuencia T2 y Flair del tracto corticoespinal y la hipointensidad del giro precentral en la secuencia T2 pueden apoyar el diagnóstico de ELA. No obstante, no está recomendada la búsqueda de estas alteraciones para realizar el diagnóstico de la enfermedad dado la baja sensibilidad y especificidad.
- **Radiografía de tórax.**