

ASISTENCIA NEUROLÓGICA AMBULATORIA EN EL ÁREA DE LA MARINA BAIXA, ALICANTE

Resumen. Introducción. La demanda asistencial neurológica depende, entre otras variables, del tipo de población atendida. El área de la Marina Baixa, que incluye poblaciones como Altea y Benidorm, presenta características propias debido a que es uno de los lugares de residencia frecuentemente elegidos por jubilados del norte y centro de España y de Europa. Objetivo. Conocer las características de la asistencia neurológica ambulatoria en nuestra área sanitaria. Pacientes y métodos. Se han registrado de forma prospectiva y consecutiva los datos de 1.000 pacientes atendidos en la Consulta de Neurología del Centro de Especialidades de Benidorm (edad, sexo, motivo de consulta, pruebas solicitadas y destino al alta). Resultados. La edad media fue de 58,04 años (rango: 14-94). El 56,4% se trataba de mujeres. El 25% de los pacientes atendidos tenía más de 75 años. Los motivos de consulta principales fueron la cefalea (28,2%) y el deterioro cognitivo (21%). El 26,5% correspondió a primeras visitas, con una edad media de 55,02 años, significativamente menor a la de los pacientes de revisión (59,12 años; $p = 0,003$). El 15,6% de los pacientes fue dado de alta. En más del 50% se preveía que iban a precisar un seguimiento prolongado. La demanda asistencial en 2003 fue de 27,5 por 1.000 habitantes/año en la población mayor de 14 años. Conclusión. El aumento de la edad media de la población determina una mayor prevalencia de las enfermedades neurodegenerativas y un aumento de la demanda ambulatoria. Es necesario ajustar los recursos a esta nueva realidad y abordar el modelo asistencial más adecuado para el paciente neurológico crónico. [REV NEUROL 2004; 39: 607-13]

Palabras clave. Asistencia neurológica ambulatoria. Demanda asistencial. Epidemiología descriptiva. Patología neurológica crónica.

ASSISTÊNCIA NEUROLÓGICA AMBULATORIA NA ÁREA DA MARINA BAIXA, ALICANTE

Resumo. Introdução. A procura assistencial neurológica depende, entre outras variáveis, do tipo de população atendida. A área da Marina Baixa, que inclui povoações como Altea e Benidorm, apresenta características próprias devido a ser um dos locais de residência frequentemente escolhidos por reformados do norte e centro de Espanha e de outros países da Europa. Objectivo. Conhecer as características da assistência neurológica ambulatoria na nossa área sanitária. Doentes e métodos. Registaram-se prospectiva e consecutivamente dados de 1.000 doentes atendidos na consulta de Neurologia do Centro de Especialidades de Benidorm (idade, sexo, motivo da consulta, exames solicitados e destino à alta). Resultados. A idade média foi de 58,04 anos (amplitude 14-94). 56,4% eram mulheres. 25% dos doentes atendidos tinha mais de 75 anos de idade. Os principais motivos da consulta foram cefaleia (28,2%) e a deterioração cognitiva (21%). 26,5% foram primeiras consultas, com uma idade média de 55,02 anos, significativamente menor a dos doentes de revisão (59,12 anos; $p = 0,003$). 15,6% dos doentes receberam alta. Em mais de 50% previa-se que iriam precisar de um seguimento prolongado. A procura assistencial em 2003 foi de 27,5 por 1.000 habitantes/ano na população maior de 14 anos. Conclusão. O aumento da idade média da população determina uma maior prevalência de doenças neurodegenerativas e um aumento da procura ambulatoria. É necessário ajustar os recursos desta nova realidade e abordar o modelo assistencial mais adequado para o doente neurológico crónico. [REV NEUROL 2004; 39: 607-13]

Palavras chave. Assistência neurológica ambulatoria. Epidemiologia descriptiva. Patologia neurológica crónica. Procura assistencial.

Disfunción corticoespinal en pacientes con esclerosis lateral primaria y amiotrófica

L. Gómez-Fernández, C. Maragoto-Rizo, D.J. Calzada-Sierra,
E. Infante-Velásquez, E. Padilla-Puentes

CORTICOESPINAL DYSFUNCTION IN PATIENTS WITH PRIMARY AND AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Summary. Introduction. Corticoespinal dysfunction is a common finding in primary and amyotrophic lateral sclerosis (PLS and ALS). Aim. To compare the behaviour of motor evoked potentials (MEP) with transcranial magnetic stimulation (TMS) in patients with ALS and PLS. Patients and methods. It was performed a retrospective analysis of MEP recordings of 11 patients with PLS and 10 patients with sporadic ALS. Central motor conduction time and amplitude ratio were the selected variables for the statistical analysis of MEP from abductor pollicis brevis and tibialis anterior muscle from the four limbs, using non-parametric methods. Results. As a general observation there was a high incidence of abnormal recordings in both groups of patients; in 30% of recording from ALS patients response to TMS was absent, but only the 4.5% in the group of PLS had the same characteristic. In PLS patients abnormal central motor conduction time was the most frequent finding, as it was the low amplitude ratio in ALS patients; both variables showed statistically significant differences between groups (Kruskall-Wallis, $H = 6.32$, $p = 0.011$; and Kruskal-Wallis, $H = 5.777$, $p = 0.0163$, respectively). Conclusion. Corticoespinal dysfunction has different characteristics in ALS and PLS patients, and the analysis of MEP could add useful information for differential diagnosis of these diseases. [REV NEUROL 2004; 39: 613-7]

Key words. Corticoespinal tract. Motor evoked potential. Primary lateral sclerosis. Sporadic amyotrophic lateral sclerosis.

Recibido: 28.05.03. Recibido en versión revisada: 07.11.03. Aceptado: 21.07.04.

Laboratorio de EMG y EMT. Centro Internacional de Restauración Neurológica. Ciudad Habana, Cuba.

Correspondencia: Dr. Lázaro Gómez Fernández. Laboratorio de EMG y EMT. Centro Internacional de Restauración Neurológica. Ave 25, n.º 15.805. Playa 11300. Ciudad Habana, Cuba. Fax: 537 332420. E-mail: lazarog@neuro.ciren.cu

© 2004, REVISTA DE NEUROLOGÍA

INTRODUCCIÓN

La existencia de la esclerosis lateral primaria (ELP) como entidad nosológica independiente de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) ha sido objeto de controversias desde su descripción en el siglo XIX [1]. La ELP se ha definido como una enfermedad progresiva, esporádica y poco frecuente, en la que existe degeneración de las neuronas piramidales precentrales de Betz, los tractos corticobulbares y los corticoespinales, con preservación

Tabla 1. Principales características clínicas de los pacientes estudiados. En el caso de la RM, sólo se hace referencia a la existencia o no de signos de atrofia en el giro precentral.

Casos	Diagnóstico	Sexo	Edad (años)	Tiempo de evolución (años)	Debilidad muscular	Para/cuadriparesia	Espasticidad	Disartria	Babinski	Hiperreflexia	Atrofia muscular	Atrofia precentral en RM
1	ELP	M	61	6	+	+	+	-	+	+	-	+
2	ELP	M	58	4	+	+	+	-	+	+	-	+
3	ELP	M	65	5	+	+	+	-	+	+	-	-
4	ELP	M	67	10	+	+	+	+	+	+	-	+
5	ELP	F	59	5	+	+	+	-	+	+	-	+
6	ELP	M	63	7	+	+	+	+	+	+	-	+
7	ELP	F	72	18	+	+	+	+	+	+	-	+
8	ELP	F	59	6	+	+	+	-	+	+	-	+
9	ELP	M	62	10	+	+	+	+	+	+	-	+
10	ELP	M	58	13	+	+	+	+	+	+	-	+
11	ELP	F	50	5	+	+	+	-	+	+	-	+
12	ELA	M	52	1,5	+	-	-	+	+	+	+	NR
13	ELA	M	45	0,8	+	-	-	-	-	+	+	-
14	ELA	M	57	2	+	+	+	+	+	+	+	-
15	ELA	F	62	2,5	+	+	-	+	-	+	+	NR
16	ELA	M	61	1	+	+	+	+	+	+	+	NR
17	ELA	F	46	1,5	+	+	-	+	+	+	+	-
18	ELA	F	53	1	+	-	-	+	-	+	+	-
19	ELA	M	55	0,9	+	-	+	+	+	+	+	NR
20	ELA	M	67	2	+	+	-	+	+	+	+	-
21	ELA	F	49	3	+	+	-	+	+	+	+	+

+: característica presente; -: característica ausente; NR: no realizada.

de las motoneuronas del asta anterior; su cuadro clínico consiste básicamente en espasticidad corticobulbar, que debuta generalmente con afectación de las extremidades inferiores [2-4].

La ELA, por su parte, es una entidad relativamente más frecuente y mejor conocida, con una forma de presentación clásica, en la que existen cambios degenerativos en las motoneuronas superiores y las inferiores por igual; se encuentran signos de atrofia muscular, hiperreflexia y espasticidad. Su diagnóstico se basa fundamentalmente en los criterios de El Escorial [5]. El diagnóstico de la ELP se realiza por exclusión de otras patologías que pueden presentarse con cuadros clínicos similares; de forma organizada, Pringle et al publicaron, en 1992, una propuesta, a nuestro juicio bastante acertada, de criterios diagnósticos para esta entidad, basados en su experiencia con ocho pacientes, entre los que incluyen la presencia de respuestas motoras anormales a la estimulación transcraneal [6].

En ambas enfermedades se identifican signos de disfunción corticoespinal, por lo que el estudio de la conducción por dicho haz mediante la realización de potenciales evocados motores (PEM) con estimulación magnética transcraneal (EMT) puede aportar información útil para el diagnóstico. Esta temática se ha

abordado ampliamente en la ELA, pero no en la ELP, y existen pocos artículos en los que se haga referencia a este estudio electrofisiológico; con ese objetivo, nos propusimos desarrollar la presente investigación.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se realizó un análisis retrospectivo de 14 pacientes que se examinaron en el Laboratorio de Electromiografía del Centro Internacional de Restauración Neurológica entre los años 1994 y 2002 por presentar paraparesias progresivas con más de tres años de evolución y una impresión diagnóstica inicial de ELP. Se seleccionaron al azar 10 pacientes con diagnóstico de ELA en su forma esporádica [5] que fueron atendidos en el mismo servicio en los últimos dos años. Para la revisión de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico probable de ELP se siguieron los criterios de Pringle et al [6], y finalmente se excluyeron tres pacientes: uno que presentaba evidencias serológicas de infección por el virus linfotrófico humano T tipo 1 (HTLV1, de sus siglas en inglés), y dos en los que se comprobó un déficit en la absorción de vitamina B₁₂, a pesar de existir como única alteración clínica el cuadro deficitario motor con espasticidad. La muestra final quedó constituida por 11 pacientes que cumplían los criterios tomados como referencia para el diagnóstico de ELP y 10 pacientes con diagnóstico definido de ELA. Las características principales se resumen en la tabla, incluyendo la presencia o

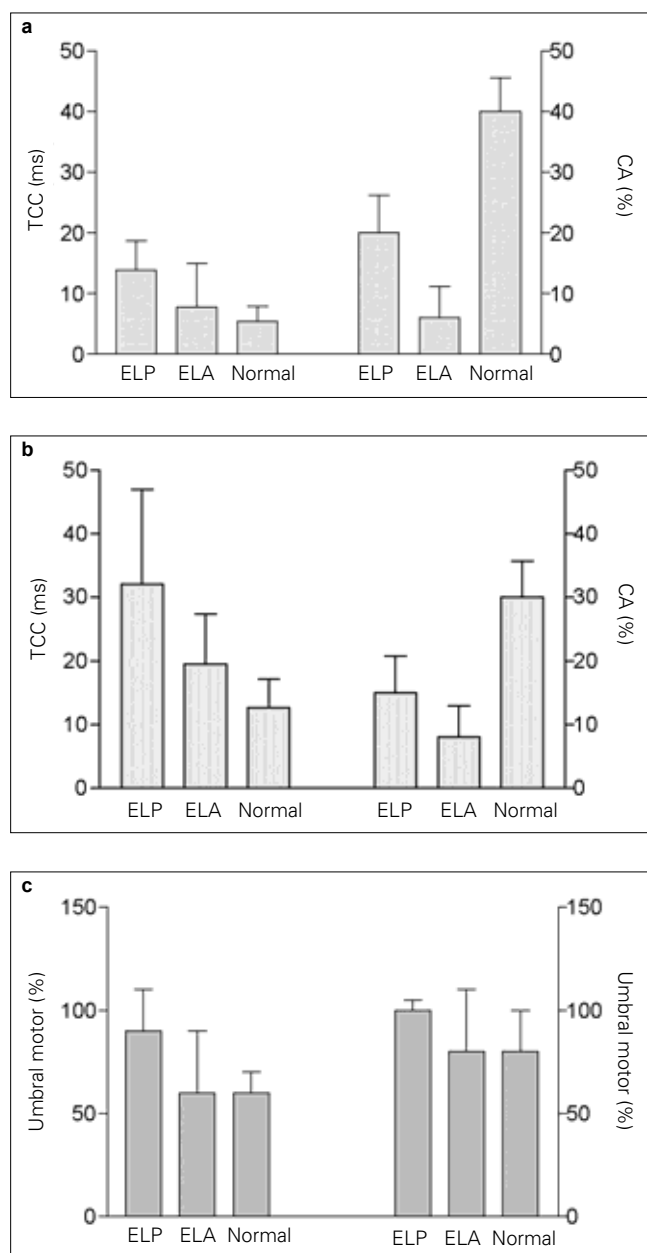


Figura. Medias y desviaciones estándar del tiempo de conducción central (TCC) y del cociente de amplitud (CA) en los grupos analizados en los registros del abductor breve del pulgar (a) y del tibial anterior (b), y del umbral motor (c) en dichos grupos.

no de atrofia en el giro precentral en aquellos en los que se realizó el estudio de resonancia magnética (RM). En ningún paciente se identificó alteración de la sensibilidad ni del control esfinteriano.

Se comprobó, mediante el análisis de los informes de cada paciente, que en todos los casos se hubiese seguido la misma metodología para el registro y análisis de las respuestas, que básicamente consistió en la realización de cuatro registros en cada paciente, de los músculos abductores breves del pulgar y de los tibiales anteriores; se obtuvieron en posición de sentado, mientras mantenían una ligera contracción voluntaria del músculo a activar –10% del máximo posible, aproximadamente–, controlada por monitorización electromiográfica. Las variables evaluadas fueron: umbral motor –intensidad mínima capaz de evocar respuestas motoras en más del 50% de los intentos, con una sensibilidad de 50µV por división–, tiempo de conducción central (TCC) y cociente de amplitud (CA), utilizando una intensidad de estimulación un 20% superior al umbral calculado para cada sitio de

registro, replicando cuatro veces las respuestas [7,8]. Para la obtención y el análisis de los registros se utilizó un estimulador magnético MagPro (Dantec) y un equipo de electromiografía y potenciales evocados Neupack Σ (Nihon Kohden).

Las variables de interés se analizaron sobre la base de los datos normativos del laboratorio, tomando las tres desviaciones estándar como límite de normalidad. El análisis estadístico se efectuó utilizando test no paramétricos de análisis de varianza de Kruskal-Wallis, con test de mediana, y test de correlación por intervalos de Spearman ($\alpha = 0,05$).

RESULTADOS

Ambos grupos de pacientes mostraron una alta incidencia de registros anormales. La ausencia de respuestas a la EMT fue un hallazgo frecuente en el grupo con ELA, con un 30% de incidencia (12 registros), en los que no fue posible estimar la conducción por el haz corticoespinal, aun con una relativa conservación del trofismo en la musculatura en cuestión. En el grupo de pacientes con ELP, solo se describió en un caso la ausencia de respuesta con la EMT en el tibial anterior (4,5% del total de registros en el grupo); se trataba del paciente con el mayor tiempo de evolución entre los estudiados (18 años).

Se identificaron diferencias estadísticamente significativas en el valor de TCC entre los grupos de pacientes (Kruskal-Wallis; $H = 6,32$; $p = 0,011$), con valores muy superiores en la ELP. En el grupo de pacientes con ELA también se presentaron valores anormales en el TCC; pero, lo más frecuente fue obtener registros con cocientes de amplitud muy bajos (Figura, a y b), con diferencias estadísticamente significativas respecto al grupo con ELP (Kruskal-Wallis; $H = 5,777$; $p = 0,0163$).

El 71,4% de los registros (20) con respuestas a la EMT en los pacientes con ELA se clasificó como anormal; de ellos, el 65% (13 registros) presentó un cociente bajo de amplitud como única alteración, y un 20% (dos registros) presentó retardo en el TCC; en el 25% (cinco registros) se observaron ambas variables anormales. El umbral motor en este grupo presentó valores ligeramente superiores a los normales, pero sin diferencias estadísticamente significativas ($p > 0,05$). No se observó correlación entre el tiempo de evolución y ninguna de estas variables en la pequeña muestra estudiada ($p > 0,05$).

En los pacientes con ELP, el 100% de los registros obtenidos se clasificó como anormal; en el 64,2% de los mismos (27) se observó un incremento significativo en el TCC; un 11,9% (cinco registros) presentó valores anormales de CA, y en el 23,8% restante (10 registros), ambas variables fueron anormales. El umbral motor en este grupo difirió significativamente de lo observado en los pacientes con ELA (Kruskal-Wallis; $H = 6,94$; $p = 0,008$) (Figura, c), y en la mayoría de ellos se requirió el máximo posible de intensidad del equipo empleado para obtener respuestas motoras. Se identificó una correlación entre las alteraciones en el TCC y el tiempo de evolución ($R = 0,9746$; $t = 7,549$; $p = 0,004$), de tal forma que aquellos pacientes con mayor tiempo de evolución presentaron registros más alejados de los límites normales de referencia.

DISCUSIÓN

El comportamiento de las variables analizadas en los PEM corrobora la existencia de diferencias significativas entre los pacientes con ELP y ELA esporádica en cuanto a las características del trastorno en la conducción por el haz corticoespinal; en el primer caso, el trastorno en el TCC –estimador funcional de mielina, si hacemos una analogía con los estudios de neuroconducción– es la variable más afectada, mientras que en los pacientes con ELA la mayor parte de los registros se clasificaron como anormales por los bajos valores del CA (correlato funcional del estado axonal), aunque se identificaron claramente registros en algunos pacientes con las dos variables afectadas en ambos grupos.

No se puede afirmar categóricamente que la prolongación del TCC es siempre un signo de disfunción mielínica en el haz corticoespinal, ya que puede existir más de una sinapsis antes de la activación de las neuronas piramidales con posibilidades

de hacer fallar su excitación; no obstante, se debe considerar que en las enfermedades desmielinizantes, como la esclerosis múltiple, una de las alteraciones más frecuentemente descritas es la prolongación en el TCC, y esto responde, precisamente, al trastorno de base [9]. La ausencia de respuestas a la estimulación transcraneal no es necesariamente sinónimo de lesión, y puede estar causada por cambios en la excitabilidad cortical o por incrementos en la dispersión temporal de la conducción de los potenciales de acción a lo largo de la vía. Con mayor frecuencia se observó la ausencia de respuestas en los pacientes con ELA al estimular transcranealmente, lo cual también podría ser secundario a la degeneración de las motoneuronas corticales, o a una imposibilidad de despolarizar las motoneuronas inferiores, sin descartar lo explicado anteriormente.

Nuestros resultados son similares a los de Salerno et al en cuanto al comportamiento descrito de las variables analizadas; estos autores también evaluaron otros parámetros relacionados con la fisiología de las cortezas motoras, como, por ejemplo, el estudio del período silente, que podrían ser útiles para el diagnóstico en algunas entidades [10]. Pringle et al [6] y Brown et al [11], en sus respectivos artículos sobre pacientes con ELP, describen como principal alteración en los PEM la prolongación en el TCC, con una mayor incidencia de respuestas ausentes a la estimulación transcraneal que la encontrada por nosotros en nuestros pacientes; esto quizás responda a diferencias en el equipamiento o, en general, a la metodología utilizada. Ambos artículos, publicados el mismo año, probablemente se refieran a los mismos pacientes con la diferencia de uno [6,11]. Nosotros no hemos encontrado otros artículos en los que se comparen grupos de pacientes con estas dos formas clínicamente diferenciadas de enfermedad de la neurona motora, con excepción de uno publicado por Cruz-Martínez y Trejo, quienes incluyeron siete pacientes con ELA y uno con ELP; pero, dado el tamaño de la muestra en este caso, es difícil realizar cualquier inferencia sobre el uso del PEM en la ELP [12].

De forma independiente, se ha descrito que la ausencia de respuestas motoras con el uso de la EMT o la obtención de respuestas de baja amplitud es un hallazgo frecuente en pacientes con ELA esporádica; no así la prolongación en el TCC [13-15], aunque también se presenta [12,16-18]. Desde el punto de vista anatomopatológico se plantea que la degeneración del haz corticoespinal en la ELA es secundaria a la muerte de motoneuronas corticales de gran tamaño (degeneración walleriana), con gliosis fibrilar en las columnas laterales y degeneración mielínica secundaria. En la ELP, la pérdida de neuronas piramidales de Betz de la capa 5 de la corteza precentral es más notable que en la ELA, y se presentan de forma independiente lesiones desmielinizantes en los haces motores descendentes. Weber et al describieron en un interesante artículo que los pacientes con formas hereditarias de ELA con mutación D90A-SOD1 difieren en

los valores de TCC con respecto a pacientes con formas esporádicas de la enfermedad, y los primeros presentan mayores valores promedios [19].

En imágenes de RM de pacientes con ELP se han encontrado signos de atrofia frontal, mientras que en los pacientes con ELA esporádica este hallazgo parece ser menos frecuente [20,21]. Todo esto concuerda con el hallazgo de que la alteración predominante en los registros de los pacientes con ELP sea la prolongación en TCC, de lo que se puede inferir una disfunción predominantemente desmielinizante en el haz corticoespinal [22]. Claro está que la diferencia principal entre estas dos enfermedades desde el punto de vista anatomopatológico radica en que en la ELA hay degeneración de motoneuronas inferiores, y no así en la ELP [20].

También se publican descripciones de pacientes que mantienen vivo el interrogante sobre la relación entre estas dos enfermedades, dado que algunos casos esporádicos que durante años parecían cumplir con los criterios diagnósticos de la ELP han desarrollado signos importantes de degeneración de motoneuronas inferiores y se han reevaluado como ELA [23]. No es excepcional hallar artículos en los que algunos de los pacientes descritos no cumplen los criterios propuestos por Pringle et al; básicamente, por el corto tiempo de evolución y el deterioro acelerado, con fallecimiento antes de cumplir los tres años de evolución aparente de la enfermedad, teniendo en cuenta la fecha de aparición de los primeros síntomas [24].

Según los resultados presentados, la magnitud del retardo en el TCC en la ELP se correlaciona positivamente con el tiempo de evolución de la enfermedad, y es llamativo el hecho de que no se encuentre una correlación significativa entre las mismas variables y el grado de deterioro funcional del haz corticoespinal en los pacientes con ELA; se sabe que existen otros artículos en los que los hallazgos en estos pacientes sugieren que es de esperar un deterioro progresivo de todo el sistema motor (incluido el haz corticoespinal) con la evolución [17,25]. Probablemente, el tamaño de la muestra en este estudio haya influido en tal resultado.

En nuestra opinión, el análisis de los PEM puede aportar información adicional a la caracterización clínica y electromiográfica para el diagnóstico diferencial de la ELP y la ELA esporádica en un paciente con un cuadro de déficit motor con espasticidad, aunque no pretendemos definir un comportamiento patognomónico en estas entidades, ya que es importante recordar que la mayor parte de las alteraciones que se describen en los estudios electrofisiológicos no son específicas de la enfermedad y deben interpretarse de acuerdo al contexto clínico.

En conclusión, la disfunción del haz corticoespinal es un hallazgo común a la ELA esporádica y a la ELP, que se expresa funcionalmente de forma diferente en ambas patologías. El estudio del PEM puede complementar como un criterio de laboratorio adicional el diagnóstico de estas patologías.

BIBLIOGRAFÍA

1. Erb WH. Ueber einen wenig bekannten spinalen symptomcomplex. *Berliner Klinische Wochenschrift* 1875; 12: 357-9.
2. Le Forestier N, Maissonobe T, Piquard A, Rivaud S, Crevier-Buchman L, Salachas F, et al. Does primary lateral sclerosis exist? A study of 20 patients and a review of the literature. *Brain* 2001; 124: 1989-99.
3. Le Forestier N, Maissonobe T, Spelle L, Lesort A, Salachas F, Chassande B, et al. What's new in primary lateral sclerosis? *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156: 364-71.
4. Le Forestier N, Maissonobe T, Spelle L, Lesort A, Salachas F, Lacomblez L, et al. Primary lateral sclerosis: further clarification. *J Neurol Sci* 2001; 185: 95-100.
5. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial 'Clinical Limits of Amyotrophic Lateral Sclerosis' Workshop Contributors. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994; 124: 96-107.
6. Pringle CE, Hudson AJ, Muñoz DG, Kiernan JA, Brown WF, Ebers GC. Primary lateral sclerosis. Clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. *Brain* 1992; 115: 495-520.
7. Eisen A. Cortical and peripheral nerve magnetic stimulation. *Method Clin Neurophysiol* 1992; 3: 65-84.

8. Rothwell JC, Hallett M, Berardelli A, Eisen A, Rossini P, Paulus W. Magnetic stimulation: motor evoked potentials. The International Federation of Clinical Neurophysiology. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol Suppl* 1999; 52: 97-103.
9. Cruz-Martínez A, González-Orodea JI, López PR, Arpa J. Disability in multiple sclerosis. The role of transcranial magnetic stimulation. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 2000; 40: 441-7.
10. Salerno A, Carlander B, Camu W, Georgesco M. Motor evoked potentials (MEPs): evaluation of the different types of responses in amyotrophic lateral sclerosis and primary lateral sclerosis. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1996; 36: 361-8.
11. Brown WF, Ebers GC, Hudson AJ, Pringle CE, Veitch J. Motor-evoked responses in primary lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1992; 15: 626-9.
12. Cruz MA, Trejo JM. Transcranial magnetic stimulation in amyotrophic and primary lateral sclerosis. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1999; 39: 285-8.
13. Eisen A, Shytbel W, Murphy K, Hoirch M. Cortical magnetic stimulation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1990; 13: 146-51.
14. Eisen A, Pant B, Stewart H. Cortical excitability in amyotrophic lateral sclerosis: a clue to pathogenesis. *Can J Neurol Sci* 1993; 20: 11-6.
15. Salerno A, Georgesco M. Alterations of various parameters of evoked motor potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurophysiol Clin* 1996; 26: 227-35.
16. Desiato MT, Caramia MD. Towards a neurophysiological marker of amyotrophic lateral sclerosis as revealed by changes in cortical excitability. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997; 105: 1-7.
17. Gómez-Fernández L, Tellería-Díaz A. Fisiopatología de la esclerosis lateral amiotrófica: contribuciones de la estimulación magnética transcranial. *Rev Neurol* 1997; 25: 839-42.
18. Miscio G, Pisano F, Mora G, Mazzini L. Motor neuron disease: usefulness of transcranial magnetic stimulation in improving the diagnosis. *Clin Neurophysiol* 1999; 110: 975-81.
19. Weber M, Eisen A, Stewart HG, Andersen PM. Preserved slow conducting corticomotoneuronal projections in amyotrophic lateral sclerosis with autosomal recessive D90A CuZn-superoxide dismutase mutation. *Brain* 2000; 123: 1505-15.
20. Hudson AJ, Kiernan JA, Muñoz DG, Pringle CE, Brown WF, Ebers GC. Clinicopathological features of primary lateral sclerosis are different from amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Res Bull* 1993; 30: 359-64.
21. Kiernan JA, Hudson AJ. Changes in sizes of cortical and lower motor neurons in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 1991; 114: 843-53.
22. Kuipers-Upmeyer J, De Jager AE, Hew JM, Snoek JW, Van Weerden TW. Primary lateral sclerosis: clinical, neurophysiological, and magnetic resonance findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 615-20.
23. Bruyn RP, Koelman JH, Troost D, De Jong JM. Motor neuron disease (amyotrophic lateral sclerosis) arising from longstanding primary lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 742-4.
24. Younger DS, Chou S, Hays AP, Lange DJ, Emerson R, Brin M, et al. Primary lateral sclerosis. A clinical diagnosis reemerges. *Arch Neurol* 1988; 45: 1304-7.
25. Mills KR, Nithi KA. Corticomotor threshold is reduced in early sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1137-41.

DISFUNCIÓN CORTICOESPINAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA Y AMIOTRÓFICA

Resumen. Introducción. La disfunción corticoespinal es un hallazgo común a la esclerosis lateral primaria (ELP) y amiotrófica (ELA). Objetivo. Comparar el comportamiento de los potenciales evocados motores (PEM) con estimulación magnética transcranial (EMT) en pacientes con ELP y con ELA. Pacientes y métodos. Se realizó un análisis retrospectivo de los registros de PEM en 11 pacientes con diagnóstico de ELP y 10 con ELA esporádica. Se seleccionaron para el análisis las siguientes variables: tiempo de conducción central y cociente de amplitud, calculados en registros de los músculos abductor breve del pulgar y tibial anterior en las cuatro extremidades, y utilizando métodos no paramétricos. Resultados. En general, se observó una alta incidencia de registros anormales en ambos grupos de pacientes. En un 30% de los registros de pacientes con ELA no se obtuvo respuesta a la EMT, frente a sólo un 4,5% de los efectuados en el grupo con ELP. En el grupo con ELP la anomalía en los valores de tiempo de conducción central fue el hallazgo más frecuente, como lo fue la disminución en el cociente de amplitud en el grupo con ELA; ambas variables presentaron diferencias estadísticamente significativas (Kruskall-Wallis, $H = 6,32$, $p = 0,011$, y $H = 5,777$, $p = 0,0163$, respectivamente). Conclusiones. La disfunción del haz corticoespinal presenta características diferentes en la ELA y la ELP; el análisis del PEM podría aportar información útil para el diagnóstico diferencial de estas enfermedades. [REV NEUROL 2004; 39: 613-7]

Palabras clave. Esclerosis lateral amiotrófica esporádica. Esclerosis lateral primaria. Haz corticoespinal. Potencial evocado motor.

DISFUNÇÃO CÓRTICO-ESPINAL EM DOENTES COM ESCLEROSE LATERAL PRIMÁRIA E AMIOTRÓFICA

Resumo. Introdução. A disfunção córtico-espinal é um achado comum à esclerose lateral primária (ELP) e amiotrófica (ELA). Objetivo. Comparar o comportamento dos potenciais evocados motores (PEM) com estimulação magnética transcraniana (EMT) em doentes com ELP e ELA. Doentes e métodos. Realizou-se uma análise retrospectiva dos registros de PEM em 11 doentes com diagnóstico de ELP e 10 com ELA esporádica. Selecionaram-se para a análise das variáveis: tempo de condução central e quociente de amplitude, calculadas em registros de músculos, abductor curto do polegar e tibial anterior, nos quatro membros, com a utilização de métodos não paramétricos. Resultados. Em geral, observou-se uma elevada incidência de registros anormais em ambos os grupos de doentes. Em 30% dos registros de doentes com ELA não se obteve resposta à EMT, face a apenas 4,5% dos efectuados no grupo com ELP. No grupo com ELP a anomalia nos valores de tempo de condução central foi o achado mais frequente, como foi também a diminuição no quociente de amplitude no grupo com ELA: ambas as variáveis apresentaram diferenças estatisticamente significativas (Kruskall-Wallis, $H = 6,32$, $p = 0,011$, e Kruskall-Wallis, $H = 5,777$, $p = 0,0163$, respectivamente). Conclusões. A disfunção do feixe córtico-espinal apresenta características diferentes na ELA e na ELP; a análise do PEM poderia fornecer informação útil ao diagnóstico diferencial destas doenças. [REV NEUROL 2004; 39: 613-7]

Palavras chave. Esclerose lateral amiotrófica esporádica. Esclerose lateral primária. Feixe córtico-espinal. Potencial evocado motor.