



Neurology perspectives



17542 - BREVE RESEÑA HISTÓRICA DE LA ELA

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Velayos Galán, A.²; Calvo Alzola, M.²; Pacheco Jiménez, M.¹; Botia Paniagua, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; ²Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Resumen

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) también denominada enfermedad de Charcot o de las motoneuronas (ENM), es una enfermedad neurodegenerativa que involucra principalmente la destrucción axonal de las neuronas motoras.

Material y métodos: Su conocimiento como entidad independiente data del siglo XX. La primera referencia la realizó Charles Bell al describir la independencia de los sistemas motor y sensitivo, reportando un caso con debilidad muscular en un miembro que posteriormente desarrolló disfagia y disartria y más tarde afectación de las 4 extremidades; reseñaba que también presentaba “temblequeo” de los músculos (fasciculaciones) y llegó a quedar tetrapléjica sin afectación sensitiva, ni de la memoria o intelecto. Pero el primero que describió las características clínico-patológicas y la progresión de la enfermedad fue Jean-Martin Charcot en 1865: Debilidad muscular con preservación de la sensibilidad, movimientos oculares y esfínteres.

Resultados: Poco después junto con Joffroy describió más casos y los resultados anatomopatológicos de las autopsias: Pérdida de neuronas del asta anterior medular y en los núcleos motores del tronco-encéfalo, respetando los de los movimientos oculares. La Federación Mundial de Neurólogos estableció en 1994 los Criterios de El Escorial, modificados en 1998, usados hasta la fecha como guía diagnóstica. Establece los criterios diagnósticos y las categorías clínicas. El electromiograma se postula como extensión fundamental de la exploración clínica en los criterios de Awajii.

Conclusión: La ELA es probablemente la enfermedad neuromuscular más grave y cruel. En las últimas décadas se han afianzado Unidades de atención multidisciplinar a los pacientes con ELA, con el objetivo de proporcionarles la mejor calidad de vida.