

Revista Médica del IMSS

Volumen **42**
Volume

Número **6**
Number

Noviembre-Diciembre **2004**
Noviembre-Diciembre

Artículo:

Potenciales evocados multimodales en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Instituto Mexicano del Seguro Social

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Nancy González Díaz,¹
Eduardo
Escobar Barrios,²
Carolina
Escamilla Chávez,³
David A.
Escobar Rodríguez,⁴

¹Médico residente,
tercer año de Medicina
de Rehabilitación,
Unidad de Medicina Física
y Rehabilitación
Región Norte

²Director

³Jefa de Consulta
Externa
y Hospitalización

⁴Coordinador clínico
de Educación
e Investigación en Salud

Autores 2, 3 y 4,
especialistas
en Rehabilitación,
Unidad de Medicina
Física y Rehabilitación
Región Centro

Instituto Mexicano
del Seguro Social

Comunicación con:
Nancy González Díaz.
Tel: (01 871) 713 2623.
Dirección electrónica:
dana1975@prodigy.net.mx,
isabel_scully@yahoo.com

Potenciales evocados multimodales en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica*

RESUMEN

Introducción: la esclerosis lateral amiotrófica es una entidad que clínicamente afecta el sistema motor, sin embargo, se han demostrado alteraciones anatomo-patológicas en los sistemas sensoriales y cognitivos.

Objetivo: determinar las alteraciones electrofisiológicas de los potenciales evocados multimodales en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Material y métodos: estudio de serie de casos: pacientes con diagnóstico definitivo o probable de esclerosis lateral amiotrófica.

Resultados: seis pacientes con 14.5 meses de evolución de la enfermedad; escala de estado de salud: 50 % con nivel moderado, 33 % con nivel severo y 17 % con nivel terminal; prueba de *Wechsler Adults Intelligence Scale*, 67 % anormal; potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, 17 % anormal; potenciales evocados visuales, 17 % anormal; electrorretinograma y potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de mediano, 0 % anormal; PESS de tibial, 67 % anormal; potenciales evocados cognitivos, 50 % anormal.

Conclusiones: afecciones no evidentes por clínica en los potenciales evocados visuales, somatosensoriales de tibial y cognitivos, indican que la esclerosis lateral amiotrófica no es sólo una entidad de afección motora. A mayor alteración de los potenciales evocados somatosensoriales de tibial, mayor afección clínica. Los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica cursan con trastornos cognitivos subclínicos que pueden ser diagnosticados por medio de potenciales evocados cognitivos o prueba de *Wechsler Adults Intelligence Scale*.

SUMMARY

Introduction: amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is an entity that clinically affects the motor system; nevertheless, at the anatomopathological level there are proven alterations in the sensory and cognitive system.

Objective: to determine the electrophysiological alterations of the multimodal-evoked potentials in patients with ALS.

Methods: we studied a series of cases of patients with final or probable diagnosis of ALS. Results: the study included 6 patients with an evolution time of 14.5 months. The following results were: Health State Scale: moderate level, 50 %; severe level, 33 %; and terminal level, 17 %. Abnormal WAIS test: 67 %. Abnormal brainstem auditory evoked potentials [BAEP]: 17 %. Abnormal visual evoked potentials [VEP]: 17 %. Abnormal electroretinogram and median nerve somatosensory evoked potentials [SEP]: 0 %. Abnormal tibial nerve SEP: 67 %. Abnormal event-related potentials [P300]: 50 %.

Conclusions: There are VEP, tibial nerve SEP, and P300 abnormalities in sensory pathways, not clinically obvious. Therefore, ALS is not an entity of exclusive motor affection. The course of patients with ALS with subclinical cognitive impairment and P300 or/and WAIS test is useful for diagnosis.

Palabras clave

- ✓ potenciales evocados multimodales
- ✓ esclerosis lateral amiotrófica
- ✓ trastornos sensoriales
- ✓ trastornos cognitivos

Key words

- ✓ multimodality evoked potentials
- ✓ amyotrophic lateral sclerosis
- ✓ sensory alterations
- ✓ cognitive alterations

*Presentado en las XXII Jornadas Médicas Nacionales y en el XVI Simposio Internacional del Colegio de Médicos Postgrados, Instituto Mexicano del Seguro Social, febrero 2004.

Introducción

Entre los trastornos degenerativos del sistema nervioso central figuran múltiples entidades clínicas; de ellas, las enfermedades de la motoneurona siempre han ocupado un lugar importante.

La forma más conocida de las enfermedades de la motoneurona del adulto es la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), considerada una afección progresiva degenerativa de las neuronas motoras de la corteza cerebral y la más devastadora de todas las conocidas de índole neurodegenerativa.¹ Lesiona la vía piramidal con disminución de las neuronas del asta anterior de la médula espinal y de los núcleos motores de los pares craneanos inferiores. El resultado es un cuadro clínico caracterizado por signos de afección simultánea de la neurona motora central y de la periférica.

La clínica y el examen físico son los estándares de oro para el diagnóstico. Las técnicas de imagen, laboratorio, electrodiagnóstico y anatomo-patológicas son únicamente auxiliares para descartar otras enfermedades. Por este motivo, el comité de *World Federation of Neurology* presentó en 1994 una actualización de los Criterios de El Escorial para realizar con base en los hallazgos clínicos, el diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica y categorizándolo en varios niveles de certeza: definitivo, probable, posible o sospechoso (cuadro I).²

Clásicamente se ha descrito que la esclerosis lateral amiotrófica no presenta alteraciones del sistema nervioso sensitivo; su hallazgo obliga a replantear o descartar el diagnóstico.^{1,3} Sin embargo, se han encontrado alteraciones anatomo-patológicas fuera del sistema motor.

Estudios con el microscopio óptico muestran intactos todos los sistemas sensitivos, los involucrados con los mecanismos de control y coordinación del movimiento y los componentes del cerebro implicados en los procesos cognitivos, si bien ciertas investigaciones con microscopía electrónica han encontrado degeneración de nervios sensoriales y mixtos y de las neuronas del ganglio de la raíz dorsal, pérdida de los receptores colinérgicos y de la actividad de la acetiltransferasa de colina en el asta dorsal, cambios en la vía espinocerebelar y degeneración de los núcleos de Clarke con desmielinización de los cordones posteriores en la médula espinal.

De forma similar, las técnicas inmunohistoquímicas indican que en los sistemas no motores también hay neuronas portadoras de marcadores de degeneración. Estudios bioquímicos han demostrado cambios sugestivos en los patrones de los gangliosidios en regiones no motoras de la corteza cerebral, así como alteraciones en el metabolismo y utilización de la glucosa en áreas generalizadas de la corteza y núcleos basales; juntos sugieren que la esclerosis lateral amiotrófica puede no ser exclusivamente una enfermedad

Cuadro I
Categorías diagnósticas de la esclerosis lateral amiotrófica, según los criterios de El Escorial^{1,2}

Categoría	Criterios clínicos
1. Definitiva	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en tres regiones.*
2. Probable	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en al menos dos regiones,* con predominio de los signos de NMS.
3. Posible	Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en una región* o los signos de NMS están solamente presentes en una región,* y los signos de NMI están definidos por criterios de EMG en al menos dos extremidades, con la apropiada aplicación de protocolos de neuroimagen y laboratorio para excluir otras causas.
4. Sospecha	Signos puros de NMI en dos o tres regiones* (atrofia muscular progresiva y otros síndromes motores).

* bulbo raquídeo, médula cervical, médula dorsal, médula lumbosacra
NMS = neurona motora superior
EMG = electromiografía

del sistema motor y que existe disfunción neuronal a otros niveles.

No obstante lo anterior, como las lesiones no motoras son clínicamente inaparentes, no restan mérito a la conclusión de que la esclerosis lateral amiotrófica es predominantemente un desorden motor.⁴

Desde hace varios años, diversas investigaciones han demostrado que dichas alteraciones fuera del sistema motor pueden ser identificadas también por estudios de electrodiagnóstico como los potenciales evocados, y no sólo por estudios anatopatológicos *post mortem*. Sin embargo, la información es controversial: algunos sostienen que es una entidad puramente motora.⁵⁻¹⁰

El objetivo de nuestro estudio fue determinar las alteraciones electrofisiológicas de los potenciales evocados visuales con patrón reverso (PEVPR), auditivos del tallo cerebral (PEATC), somatosensoriales (PESS), cognitivos (PEC) y electrorretinograma de superficie (ERG), en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica; además, dichos hallazgos se correlacionaron con el estadio clínico y el tiempo de evolución de la enfermedad, y se correlacionó la prueba neuropsicológica de WAIS (*Wechsler Adults Intelligence Scale*) con los resultados de los potenciales evocados cognitivos.

Los potenciales evocados son estudios que registran y analizan ondas eléctricas de origen biológico obtenidas por un estímulo eléctrico o fisiológico. El estímulo aplicado es específico para un receptor sensorial, y la onda resultante es registrada a lo largo del camino anatómico dentro del sistema nervioso central o periférico. Las respuestas de mayor utilidad clínica son obtenidas seguidas de la estimulación de las diferentes modalidades sensoriales:

- *Visión, por medio de los potenciales evocados visuales y electrorretinograma:* el primero evalúa el nervio óptico hasta la corteza cerebral correspondiente; las ondas obtenidas por esta estimulación se denominan N75, P100 y N125. En el segundo se evalúan los tejidos sensibles a la luz de la retina; las ondas obtenidas por dicha estimulación se denominan *a*, *b* y *c*.
- *Audición, por medio de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral:* evalúa la vía y áreas de la corteza auditiva y tallo cerebral. Las ondas obtenidas se denominan con números romanos del uno al cinco, y son generadas

por zonas específicas de la vía sensorial evaluada: I = porción auditiva del VIII par craneal; II = núcleo coclear del VIII par craneal; III = complejo olivar superior en el puente cerebral; IV = lemnisco medial en la porción alta del puente y baja del mesencéfalo; V = colículo inferior.

- *Sensación corporal por medio de los potenciales evocados somatosensoriales:* evalúa estructuras del sistema nervioso central y periférico; las ondas y su generador neural correspondiente son N9 = plexo braquial, N20 = cauda equina, N11 = médula espinal, N13 = lemnisco medial, N19 = tálamo, P22 y P37 = corteza cerebral primaria sensorial.
- *Atención-actividad mental por medio de los potenciales evocados cognitivos:* son generados por el estímulo del sistema nervioso ante la actividad mental y atención del paciente; se conocen también como P300, por ser ésta la denominación asignada a la onda obtenida por el estímulo aplicado.

Cuando estas pruebas se realizan en conjunto se denominan potenciales evocados multimodales.¹¹

Material y métodos

El presente estudio fue realizado en el laboratorio de electrodiagnóstico de la Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Región Centro “Hospital Colonia”, Distrito Federal, Instituto Mexicano del Seguro Social, durante 2003. Mediante un muestreo no probabilístico de casos consecutivos se captaron seis pacientes que cumplieron los siguientes criterios de inclusión: individuos de uno u otro sexo, mayores de 18 años, con diagnóstico definitivo o probable de esclerosis lateral amiotrófica según la WAIS, derechohabientes del Instituto Mexicano del Seguro Social que tuvieran disposición para participar en el estudio y firmaran su carta de consentimiento informado.

Se excluyeron todos aquellos pacientes con diagnóstico posible o sospechoso de esclerosis lateral amiotrófica según los criterios de la *World Federation of Neurology*, portadores de hipoacusia moderada a severa, amaurosis, afasia sensorial y mixta, enfermedades sistémicas agregadas, en descontrol al momento del estudio,

Nancy González Díaz et al.
Potenciales evocados en
esclerosis lateral
amiotrófica

portadores de alguna patología que pudiera alterar los potenciales evocados multimodales o que no aceptaran participar en el estudio.

Para la realización del estudio se utilizaron dos equipos de electrodiagnóstico:

- Electromiógrafo marca Nicolet, modelo Viking de cuatro canales, para los potenciales evocados visuales con patrón reverso, potenciales evocados auditivos del tallo cerebral, potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano y tibial, y electrorretinograma.
- Electromiógrafo marca Nicolet, modelo Compact Four, con programa para P300 y estimulación bineural con el paradigma auditivo “*Odd-ball clásico*”, para los potenciales evocados cognitivos.

Se utilizó el sistema internacional 10-20 para la colocación de los electrodos; para las especificaciones técnicas de los aparatos respecto a cada uno de los potenciales realizados, se siguieron las recomendaciones aceptadas internacionalmente.

Para determinar si las pruebas y estudios realizados eran normales o anormales en los potenciales evocados visuales con patrón reverso, en los auditivos del tallo cerebral, somatosensoriales de nervio mediano y tibial, se adoptaron los criterios establecidos por Chiappa,¹² para los cognitivos,

la estandarización de Hernández Olivares;¹² para el electrorretinograma, la efectuada por Sánchez Loya;¹³ con los estándares establecidos por Wechsler se valoró si existía anormalidad en la prueba neuropsicológica de WAIS.¹⁴

Todos los datos se correlacionaron con el tiempo de evolución en meses y el estadio clínico (clase funcional), por medio de la escala del estado de salud en esclerosis lateral amiotrófica publicada por Kiebert¹⁵ (cuadro II). La prueba de WAIS se correlacionó únicamente con los potenciales evocados cognitivos. Para el análisis estadístico de las variables cuantitativas se calculó media y desviación estándar. También se estimó el coeficiente de correlación de Spearman.

Una vez terminadas las evaluaciones, a todos los pacientes y sus familias se les dieron indicaciones acordes con el estadio clínico sobre la alimentación, manejo de intestino, apoyo psicológico y terapia física (movilizaciones, manejo de espasticidad, postura, aditamentos como férulas y bastones, fisioterapia pulmonar, ejercicios especiales). Los casos no severos fueron canalizados a la unidad de medicina física y rehabilitación correspondiente y se les proporcionó un programa impreso de terapia física. Los casos terminales o severos fueron ingresados en el hospital para que la familia conociera en forma integral el manejo y lo efectuará en casa.

Cuadro II
Escala del estado de salud de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Nivel	Característica
1. Leve	Enfermedad recientemente diagnosticada, leve déficit en una región* (por ejemplo: lenguaje, brazos o pierna) y funcionalmente independiente en lenguaje, extremidades superiores, AVDH y ambulación.
2. Moderado	Leve déficit en todas las regiones* o déficit de moderado a severo en una región, mientras que las otras regiones están normales o ligeramente afectadas.
3. Severo	Necesita asistencia en dos o tres regiones,* el lenguaje es disártico, el paciente necesita asistencia para caminar o en AVDH de extremidades superiores.
4 Terminal	Disfunción de al menos dos regiones* y moderado o no uso funcional de la tercera región.

*bulbo raquídeo, médula cervical, médula dorsal y médula lumbosacra

Resultados

La edad promedio de los seis pacientes fue de 55 años y el tiempo de evolución de la enfermedad de 14.5 meses. En la escala del estado de salud para pacientes con ELA, tres tuvieron nivel moderado, dos presentaron nivel severo y uno, terminal (cuadro III).

En cuanto a los resultados de los estudios de electrodiagnóstico encontramos lo siguiente (cuadro IV):

- *Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral:* cinco pacientes presentaron estudios normales; en uno no se registraron las ondas I izquierda, II y IV bilaterales, sin embargo, las latencias interpico estuvieron dentro de los límites normales.
- *Potenciales evocados visuales con patrón reverso:* estuvieron dentro de los límites normales en cinco pacientes; un caso con prolongación de la latencia absoluta de P100 y diferencia interocular significativa (figura 1).
- *Electrorretinograma y potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano:* seis pacientes presentaron estudios normales.
- *Potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial* (figura 2, cuadro V): sólo dos pacientes tuvieron resultados normales y el resto, diversas anormalidades: ausencia del componente periférico (dos casos), ausencia del componente cortical (tres casos) y prolongación del componente cortical a expensas de prolongación del tiempo de conducción central (uno).
- *Potenciales evocados cognitivos* (cuadro VI): tres pacientes con normalidad en su estudio y los otros, alteraciones como prolongación de la latencia absoluta (un caso), ausencia de respuesta (un caso) y amplitud disminuida de P300 (un caso).

Con la aplicación de la prueba neuropsicológica WAIS (cuadro IV) encontramos deterioro orgánico en cuatro pacientes (66.6 %).

Se correlacionaron los resultados de los potenciales evocados multimodales con el tiempo de evolución en meses y la escala del estado de salud de los individuos con esclerosis lateral amiotrófica (cuadro VII): sólo los somatosensoriales de nervio tibial y la escala del estado de salud tuvieron correlación positiva estadísticamente significativa.

Así mismo, se correlacionaron los potenciales evocados cognitivos con el resultado de la prueba neuropsicológica WAIS, utilizando la prueba de Spearman: hubo correlación positiva de moderada a alta ($r = 0.707$) estadísticamente no significativa ($p = 0.116$).

Nancy González Díaz et al.
Potenciales evocados en
esclerosis lateral
amiotrófica

Cuadro III
Datos generales y escala funcional de los pacientes estudiados
con esclerosis lateral amiotrófica

Paciente	Sexo	Edad	Tiempo de evolución	Escala del estado de salud
1	Femenino	64 años	6 meses	Terminal
2	Femenino	73 años	24 meses	Severo
3	Masculino	54 años	9 meses	Moderado
4	Masculino	53 años	18 meses	Moderado
5	Masculino	24 años	6 meses	Moderado
6	Femenino	63 años	24 meses	Severo

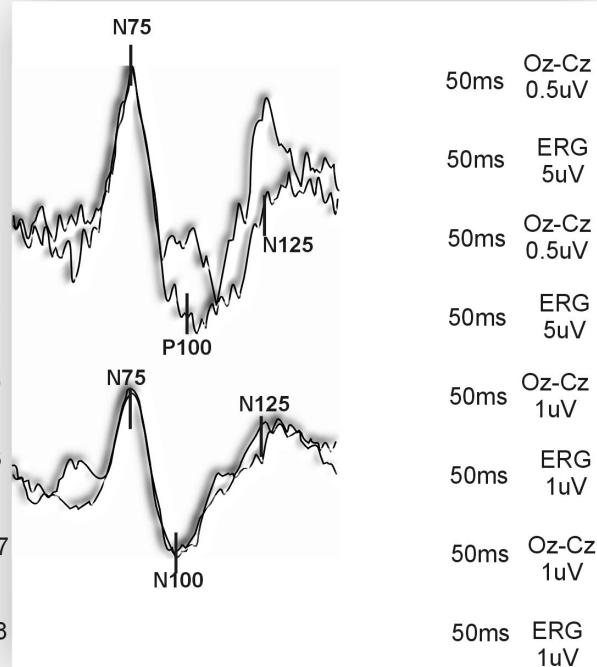


Figura 1. Potenciales evocados visuales con patrón reverso (PEVPR).
Paciente masculino de 54 años de edad, con diagnóstico
de esclerosis lateral amiotrófica de nueve meses de evolución.
PEVPR anormales por prolongación bilateral de P100
y diferencia significativa interocular de P100

Cuadro IV

Interpretación de los potenciales evocados multimodales y la prueba neuropsicológica de Wechsler Adults Intelligence Scale en los pacientes estudiados con esclerosis lateral amiotrófica

Paciente	PEATC	PEV	ERG	Mediano	PESS	PEC	WAIS
1	Normal	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal	Anormal
2	Normal	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal	Anormal
3	Anormal*	Anormal	Normal	Normal	Anormal	Anormal	Anormal
4	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
5	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
6	Normal	Normal	Normal	Normal	Anormal	Normal	Anormal

* a expensas de componente periférico

PEATC = potenciales evocados auditivos del tallo cerebral

PEV = potenciales evocados visuales

ERG = electroretinograma

PESS = potenciales evocados somatosensoriales

PEC = potenciales evocados cognitivos

WAIS = Wechsler Adults Intelligence Scale

Discusión

Respecto a los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral sólo un paciente presentó anormalidades a expensas del componente periférico (VIII par craneal) que no se registró, pues el paciente era portador de una hipoacusia media a moderada, concluyéndose lo anterior por obtenerse ondas IV y V dentro de los límites normales, cuyos generadores neurales están en el tallo cerebral, además de un tiempo de conducción central interpico III-V, dentro de límites normales en forma bilateral.

Podemos concluir que los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral son normales en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, lo cual concuerda con lo encontrado en la literatura,^{5,6,11,16,17} pese a que cuatro pacientes presentaban afección bulbar al momento del estudio (argumento a favor para encontrar anormalidades en los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral).⁷

En cuanto a los potenciales evocados visuales con patrón reverso, sólo un paciente tuvo anormalidad sin existir antecedente que pudiera explicar la prolongación de la latencia de P100 con diferencia interocular significativa, agregando

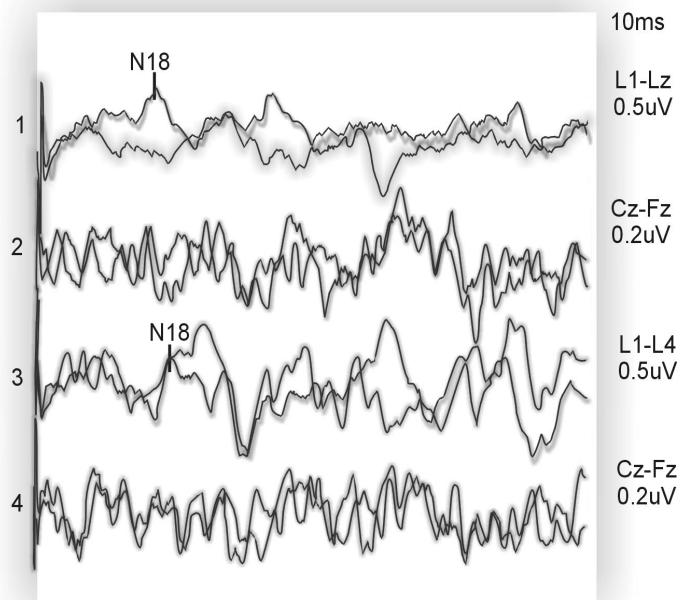


Figura 2. Potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de nervio tibial.
Paciente femenina de 73 años de edad, con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica, de 24 meses de evolución con PESS de nervio tibial anormales por ausencia del componente cortical (P37) en forma bilateral.
Componente periférico (N18) dentro de límites normales

a lo anterior que el paciente presentó electrorretinograma de superficie dentro de los límites normales. Este hallazgo representa 16.6 % de anormalidad en los potenciales evocados visuales con patrón reverso, similar a lo encontrado en la literatura donde se refiere 12 %, que corresponde con las alteraciones anatopatológicas en lóbulo occipital y parietal,⁷ zonas del cerebro evaluables por los potenciales evocados visuales con patrón reverso.

Todos los pacientes tuvieron electrorretinograma normal. Sin embargo, en la literatura no encontramos bibliografía que orientara sobre los hallazgos electrofisiológicos del electroretinograma en la esclerosis lateral amiotrófica, por lo que nuestros resultados orientan a que esa parte de la vía óptica no se altera en esta entidad.

De igual forma, en los potenciales evocados somatosensoriales del nervio mediano encontramos que 100 % de la muestra presentó estudios dentro de límites normales. La mayoría de los autores apoya la existencia de alteraciones en los potenciales evocados somatosensoriales de mediano;^{6,7-10} sin embargo, Palma¹⁶ y Cascino⁵ las atribuyen a fallas técnicas o enfermedades coexistentes.

Lo contrario ocurrió en los potenciales evocados somatosensoriales del nervio tibial, donde encontramos alteraciones en 66.6 % (cuatro pacientes) de nuestra muestra, caracterizadas por

bloqueo de la conducción de las fibras sensoriales grandes: en tres pacientes debido a que no se registró la respuesta cortical y sólo en uno de ellos se obtuvo el componente periférico; el cuarto paciente presentó retardo en el sistema de la conducción, por prolongación de la latencia del componente cortical P37 bilateral con prolongación consiguiente del tiempo de conducción central N18-P37.

De estos cuatro casos, en dos no pudimos obtener el componente periférico por falta de relajación de los pacientes ya que presentaban espasticidad importante. En los dos casos en que se obtuvo el componente periférico N18, éste permaneció dentro de los límites normales.

Mediante estudios radiográficos simples de columna cervical y lumbar, así como de imagen (resonancia magnética y tomografía axial computarizada), en todos los pacientes se descartó concurrencia de mielopatía espondilótica cervical o canal lumbar estrecho que pudiera explicar la alteración de los potenciales.

Nuestros datos concuerdan con lo encontrado en la literatura:^{7,9} 22 a 61 % de anormalidades en este tipo de pacientes.¹⁰ Las alteraciones citadas para los potenciales evocados somatosensoriales de miembros pélvicos se dan en el componente periférico, que puede estar asimétrico, prolongado o ausente, y en el componente cortical, el cual puede encontrarse ausente, reducido o asimétrico,⁸ similar a nuestros hallazgos.

Nancy González Díaz et al.
Potenciales evocados en
esclerosis lateral
amiotrófica

Cuadro V

Pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Latencias absolutas de las ondas N18 y P37, latencias interpico de N18-P37 amplitud de las ondas N18 y P37, de los potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial

Pacientes	N18 (ms)		P37 (ms)		N18-P37 (ms)		N18 (μ V)		P37 (μ V)	
	Izquierda	Derecha	Izquierda	Derecha	Izquierda	Derecha	Izquierda	Derecha	Izquierda	Derecha
1	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR
2	21.1	24.3	NSR	NSR	NSR	NSR	0.879	0.813	NSR	NSR
3	18.1	18.9	41.3	42.6	23.2	23.7	0.085	1.298	0.754	0.526
4	21.4	21.4	38.9	39.0	17.5	17.6	0.152	0.129	1.425	1.656
5	20.7	20.9	37.4	37.1	16.7	16.2	0.215	0.438	0.503	0.761
6	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR	NSR

NSR = No se registró. Aunque se efectuó el estudio, no se evocó la respuesta esperada, por lo que se consideró anormal
ms = milisegundos μ V = microvoltios

Respecto a los potenciales evocados cognitivos, 50 % de nuestros pacientes presentó prolongación de las latencias absolutas, falta de respuesta y amplitud disminuida del componente P300. Se tomaron como referencia los valores normales en latencia y amplitud por grupo de edad.

Nuestra información se correlaciona con la reportada en la literatura,^{18,19} donde se citan alteraciones de 60 a 68.7 %; dichas anormalidades se justifican debido a los hallazgos anatomo-patológicos y por estudios de imagen de los lóbulos frontotemporales y vía limbo-tálamo-cortical, lugares propuestos como generadores neurales de la respuesta de P300.²⁰

De igual forma, se ha descrito 60 % de alteraciones por medio de la aplicación de pruebas neuropsicológicas (*Wechsler Adults Intelligence Scale*),²¹ en nuestro caso fue de 66.6 %.

En cuanto a la correlación de los potenciales evocados multimodales con el tiempo de evolución de la enfermedad, los potenciales no tendieron a modificarse (ya que se podría esperar que a mayor tiempo de evolución, mayor alteración en los mismos), lo cual concuerda con lo indicado por otros investigadores.¹⁹ Sin embargo, al realizar la correlación del resultado de los potenciales con la escala del estado de salud de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (estadio clínico), sólo los potenciales evocados

somatosensoriales de nervio tibial mostraron correlación estadísticamente significativa, probablemente debido a que se trata de una de las vías sensoriales de mayor longitud, aunado a que anatomo-patológicamente también se ha encontrado desmielinización de los cordones posteriores de la médula espinal y cambios en la vía espinocerebelar y degeneración de los núcleos de Clarke.^{1,4}

En cuanto a la correlación de los potenciales evocados cognitivos y la prueba neuropsicológica de WAIS, existió correlación entre el resultado de P300 y dicha prueba. Estos datos coinciden con lo reportado en la literatura,^{18,19} donde inclusive colocan a P300 por encima de la prueba de WAIS debido a que cuando la evolución de la enfermedad se encuentra muy avanzada, el paciente es incapaz de completar las pruebas neuropsicológicas. P300 es un marcador objetivo neuropsicológico que representa una opción para evaluar el estado cognitivo en pacientes discapacitados cuando es imposible evaluarlos mediante métodos convencionales.

Por último, si bien nuestra muestra es pequeña, consideramos que es de gran utilidad para un estudio preliminar. Creemos pertinente evaluar más pacientes.

Conclusiones

1. Existen anormalidades en los potenciales evocados visuales con patrón reverso, potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial y potenciales evocados cognitivos que, si bien no son clínicamente evidentes, demuestran (conforme con los hallazgos anatomo-patológicos descritos en la literatura) que la esclerosis lateral amiotrófica afecta otras áreas aparte de la motora.
2. Es pertinente la realización de potenciales evocados visuales con patrón reverso, potenciales evocados somatosensoriales de miembros pélvicos y potenciales evocados cognitivos para diagnosticar oportunamente estas alteraciones en el sistema sensorial y cognitivo.
3. En los potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial existe una correlación estadísticamente significativa con la escala de estado de salud en esclerosis lateral amiotrófica, ya que a mayor latencia o alteración

Cuadro VI
Latencia absoluta y amplitud de P300,
de los potenciales evocados cognitivos
en pacientes con esclerosis lateral
amiotrófica

Paciente	Latencia (ms)	Amplitud (μV)
1	433.80	3.10
2	NSR	NSR
3	374.40	2.30
4	361.60	2.92
5	340.80	12.80
6	356.80	2.92

ms = milisegundos μV = microvoltios
NSR = No se registró. Aunque se efectuó el estudio no se evocó la respuesta esperada, por lo que se consideró anormal.

del resultado del potencial, mayor afección clínica presentará el paciente.

4. Los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica suelen cursar con trastornos cognitivos subclínicos, de ahí que los potenciales evocados cognitivos y la prueba neuropsicológica WAIS sean de gran utilidad.
5. Es necesario que el personal de salud involucrado en la atención de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica esté consciente de las posibles alteraciones en los sistemas sensitivos, lo cual permitirá planificar las estrategias diagnósticas y terapéuticas.

Agradecimiento

Al psicólogo clínico Alfonso de la Mora González, por su colaboración en la aplicación de la prueba *Wechsler Adults Intelligence Scale*.

Referencias

1. Brown RH. Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la neurona motora. En: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL. Harrison: Principios de medicina interna. Distrito Federal, México: Interamericana-McGraw-Hill; 2001. p. 2821-2825.
2. El Escorial revisited. Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. World Federation of Neurology ALS Website. Disponible en <http://www.wfnals.org/guidelines/1998elescorial/elescorial1998app3.htm>. Accesado el 28 de junio de 2003.
3. Cluskey S, Ramsden DB. Mechanisms of neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Pathol Mol Pathol* 2001;54:386-392.
4. Tapia R. Esclerosis lateral amiotrófica. En: Pasantes H, Arias C, Massieu L, Zentella A, Tapia R, editores. Enfermedades neurodegenerativas: mecanismos celulares y moleculares. Distrito Federal, México: Fondo de Cultura Económica; 1999. p. 97-103.
5. Cascino GD, Ring SR, King PJL, Brown RH, Chiappa KH. Evoked potentials in motor system diseases. *Neurology* 1988;38:231-238.
6. Ghezzi A, Mazzalovo E, Locatelli C, Zibetti A, Zaffaroni M, Montanini R. Multimodality evoked potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1989; 79:353-356.
7. Matheson JK, Harrington HJ, Hallet M. Abnormalities of multimodality evoked potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1986;43:338-340.
8. Bosch EP, Yamada T, Kimura J. Somatosensory evoked potentials in motor neuron disease. *Muscle Nerve* 1985;8:556-562.
9. Georgesco M, Salerno A, Camu W. Somatosensory evoked potentials elicited by stimulation of lower-limb nerves in amyotrophic lateral sclerosis. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1997;104:333-342.
10. Theys PA, Peeters E, Robberecht W. Evolution of motor and sensory deficits in amyotrophic

Nancy González Díaz et al.
Potenciales evocados en
esclerosis lateral
amiotrófica

Cuadro VII

Correlación con la prueba de Spearman, entre el tiempo de evolución y el estado de salud de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, con los resultados de los potenciales evocados multimodales

	Tiempo de evolución (<i>r</i>)	Test de significancia (<i>p</i>)	Escala del estado de salud de los pacientes con ELA (<i>r</i>)	Test de significancia (<i>p</i>)
Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral	- 0.135	0.799	- 0.424	0.402
Potenciales evocados visuales con patrón reverso	- 0.135	0.799	- 0.424	0.402
Electrorretinograma	0	---	0	---
Potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano	0	---	0	---
Potenciales evocados somatosensoriales de nervio tibial	- 0.101	0.850	0.783*	0.049**
Potenciales evocados cognitivos	- 0.101	0.850	0.422	0.402

ELA = esclerosis lateral amiotrófica

*Correlación positiva alta

**Estadísticamente significativo

Los valores obtenidos (*r*) son resultado de la aplicación de la prueba estadística de Spearman

- lateral sclerosis estimated by neurophysiological techniques. *J Neurol* 1999;246:438-442.
11. Chiappa KH. Evoked potentials in clinical medicine. Nueva York: Lippincott Raven; 1997.
 12. Hernández-Olivares RC. Estandarización de los potenciales evocados cognitivos en el laboratorio de electrodiagnóstico de la Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Región Norte del IMSS, Tesis México: UNAM; 1996.
 13. Sánchez-Loya PM. Estandarización de los valores del electrorretinograma con respuesta a destellos de luz roja con electrodo de superficie en sujetos adultos sanos en la Unidad de Medicina Física y Rehabilitación Siglo XXI. México: Tesis, UNAM; 2001.
 14. Wechsler D. WAIS en español. Escala de inteligencia para adultos. Distrito Federal, México: El Manual Moderno; 1993.
 15. Kiebert GM, Green C, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, et al. Patients' health-related quality of life and utilities associated with different stages of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191:87-93.
 16. Palma V, Guadagnino M, Brescia Morra V, Nolfe G. Multimodality evoked potentials in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: a statistical approach. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1993; 33:167-171.
 17. Hanagasi HA, Haran Gurvit I, Ermutlu N, Kaptanoglu G, Karamursel S, Idrisoglu HA, et al. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: evidence from neuropsychological investigation and event related potentials. *Cog Brain Research* 2002;14:234-244.
 18. Paulus KS, Magnano I, Piras MR, Solinas MA, Solinas G, Sau GF, et al. Visual and Auditory event-related potentials in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol* 2002;113:853-861.
 19. Kazuuo A, Harutoshi F, Keiko T, Saburo S, Shiro Y, Takehiko Y. Cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1997;148:95-100.
 20. Strong MJ, Grace GM, Orange JB, Leeper HA, Menon RS, Aere C. A prospective study of cognitive impairment in ALS. *Neurology* 1999;53:1665-1670. **rm**