

Después de terminar esta sección del capítulo, el lector será capaz de cumplir con los siguientes objetivos:

- Definir el concepto de *sistema nervioso periférico* y describir las características de los nervios periféricos.
- Comparar las causas y las manifestaciones periféricas y las polineuropatías.

La mayoría de las enfermedades de la unidad motora provoca debilidad y atrofia de los músculos esqueléticos, las características distintivas de estas enfermedades varían dependiendo de cuáles de los componentes de la unidad motora se afectan principalmente; el cuerpo celular de la motoneurona, su axón, la unión neuromuscular o las fibras musculares^{6, 7}. Los trastornos que afectan el cuerpo celular nervioso a menudo se conocen como *trastornos de la motoneurona inferior*. Los que afectan el axón nervioso se conocen como *neuropatías periféricas*. Por último, los que afectan a las fibras nerviosas se conocen como *miopatías*.

Trastornos del músculo esquelético

Atrofia muscular

El mantenimiento de la fuerza muscular requiere movimientos relativamente frecuentes contra resistencia. La reducción en su aplicación provoca atrofia muscular que se caracteriza por una reducción del diámetro de las fibras musculares por pérdida de los filamentos proteínicos⁷. Cuando un músculo normalmente inervado no se usa por períodos prolongados, las células musculares reducen su diámetro y, aunque las células no mueren, pierden gran parte de sus proteínas contráctiles

y se debilitan. Esto se llama *atrofia por desuso* y se presenta en condiciones como la inmovilización o la enfermedad crónica. La evidencia sugiere que toda la atrofia del músculo esquelético no es exactamente igual por las diferentes vías de señalización que manejan el intercambio de proteínas del músculo esquelético. Si esto se comprueba, se pueden desarrollar tratamientos individualizados para cada tipo de atrofia por desuso para permitir una prevención más dirigida⁸.

Los ejemplos más extremos de atrofia muscular se encuentran en personas con trastornos que privan al músculo de su inervación. Esto se conoce como *atrofia de desnervación*. Durante el desarrollo embrionario temprano, los nervios esqueléticos que quedan más chicos inervan parcialmente a las células musculares maduras. Si las células musculares en desarrollo no están inervadas, no maduran y, con el tiempo, mueren. En el proceso de inervación, las células musculares que se contraen en forma aleatoria son dominadas por las neuronas que inervan, y desde entonces, la célula muscular se contrae sólo cuando es estimulada por una neurona en particular. Si la MNI muere o su axón es destruido, la célula del músculo esquelético nuevamente está libre del dominio neural. Cuando esto sucede, comienza a tener contracciones espontáneas temporales, llamadas *fibrilaciones*. En contraste con las fasciculaciones previamente descritas, las fibrilaciones no son visibles y se pueden detectar sólo por electromiografía (EMG). El músculo también comienza a perder sus proteínas contráctiles y después de varios meses, si no es reinervado, es reemplazado por tejido conectivo fibroso, lo que dificulta la rehabilitación. La atrofia de desnervación a menudo se puede retrasar por la estimulación eléctrica del músculo en forma periódica mientras se espera determinar si se regenera la fibra nerviosa dañada.

Distrofia muscular

Distrofia muscular es un término aplicado a varios trastornos genéticos que producen deterioro progresivo de los músculos esqueléticos por hipertrofia, atrofia y necrosis de células musculares. Son principalmente enfermedades del tejido muscular y probablemente no afectan al sistema nervioso. Conforme el músculo se necrosa, la grasa y el tejido conectivo sustituyen a las fibras nerviosas, lo cual aumenta el tamaño muscular y provoca debilidad (figura 19-6). El aumento del tamaño muscular resultado de la infiltración de tejido conectivo se llama *seudohipertrofia*. La debilidad muscular tiene un inicio insidioso pero progresa continuamente, lo que varía con el tipo de trastorno.

La forma más frecuente de la enfermedad es la *distrofia muscular de Duchenne (DMD)* que se presenta en uno de cada 3 500 nacidos vivos⁹. La DMD se hereda como un defecto recesivo de un solo gen en el cromosoma x y se transmite de la madre a la descendencia masculina. Se puede presentar una variante espontánea (mutación) en las niñas. Otra variante de la *distrofia muscular de Becker*, está similarmente ligada a x pero se manifiesta más adelante en la infancia o la adolescencia y tiene un curso más lento.

Trastornos de la unión neuromuscular

La unión neuromuscular funciona como una sinapsis entre la motoneurona y la fibra de músculo esquelético. Consta de terminales de axones de una motoneurona y una región especializada de membrana muscular llamada *placa motora*. La transmisión de impulsos en la unión neuromuscular es mediada por la liberación del neurotransmisor *acetilcolina* proveniente de las terminales axónicas. La acetilcolina se une a receptores específicos en la región de la placa motora de la superficie de la fibra muscular para provocar la contracción del músculo (figura 19-7). La acetilcolina es activa en la unión neuromuscular sólo por el tiempo breve que tarda en generar un potencial de acción en las células muscular inervada. En el espacio sináptico hay grandes cantidades de la enzima *acetilcolinesterasa*, la cual destruye a la acetilcolina pocos milisegundos después de que se libera. La rápida activación de la acetilcolina permite contracciones musculares repetidas y gradaciones de la fuerza contráctil.

Trastornos de los nervios periféricos

El sistema nervioso periférico consta de ramificaciones motoras y sensitivas de los pares craneales y nervios raquídeos, las partes periféricas del sistema nervioso autónomo, y los ganglios periféricos. La neuropatía periférica es cualquier trastorno primario de los nervios periféricos. El resultado por lo general es debilidad muscular, con o sin atrofia y cambios sensitivos.

A diferencia de los nervios en el SNC, los nervios periféricos son fuertes y resistentes. Contienen una serie de vainas de tejido conectivo que envuelve sus fibras nerviosas. Una capa fibrosa externa llamada *epineuro* rodea a los nervios de tamaño mediano. Dentro, una vaina llamada *perineuro* envuelve a cada fascículo de las fibras nerviosas. Además, dentro de cada fascículo, hay una vaina delicada de tejido conectivo conocida como *endoneuro* que rodea a cada fibra nerviosa. Dentro de la vaina endoneural están las células de Schwann que producen la vaina de mielina que rodea a los nervios periféricos. Cada célula de Schwann puede dar mielina a sólo un segmento de un solo axón: el único que cubre. Por lo tanto, la mielinización de un axón completo requiere la participación de una larga línea de células.

Lesión y reparación de los nervios periféricos

Hay 2 tipos principales de lesiones de nervios periféricos con base en el sitio dañado: desmielinización segmentaria que afecta a la célula de Schwann y degeneración axonal que afecta al cuerpo celular neuronal o su axón. Los trastornos de nervios periféricos pueden afectar un nervio raquídeo o raíz nerviosa, un plexo nervioso, un tronco nervioso periférico (mononeuropatías) o múltiples nervios periféricos (polineuropatías).