



Universidad del Sureste Escuela de Medicina



Materia:

NEUROLOGIA

Alumna:

Daniela del C. García Ramírez

Docente

Dr. Jose Luis Gordillo Guillen

Lugar

Comitán de Domínguez Chiapas

Atrofia muscular espinal - causas, síntomas, diagnóstico, tratamiento, patología

La atrofia muscular es un desorden genético donde todas las células nerviosas de la Medula espinal mueren prematuramente y esto causa que los músculos normalmente controlados por esos y ocasionan que los nervios se atrofién o se degeneren lo que a su vez causa inmovilidad

Cuando el cerebro quiere que un músculo se contraiga envía una señal a través de una motoneurona superior la cual lleva el impulso desde el cerebro a la medula espinal hasta la placa neuromuscular que es donde la motoneurona inferior contacta a la célula muscular

Las motoneuronas inferiores que causan contracciones musculares voluntarias del músculo esquelético se llaman motoneuronas alfa estas motoneuronas alfa son las que mueren en el AME, sus cuerpos celulares se encuentran ubicados en el cuerno anterior o por parte frontal de la medula espinal, y sus axones se proyectan desde la medula espinal hasta los músculos que se inervan, un grupo de estas neuronas se denominan un nervio motor

Si una motoneurona interior muere o si el nervio entero está dañado la unidad motora que incluye a la neurona y a las fibras musculares que inerva deja de funcionar, dependiendo de cuántas fibras musculares dejen de contraerse puede haber una debilidad muscular generalizada, o en casos extremos parálisis flácida o de bajo tono

Este músculo denegado se atrofia con el tiempo, si no se utiliza pues no se puede usar y se atrofia, este fenómeno contrasta con el aumento del tono y espasticidad muscular cuando ocurre el daño es una motoneurona superior, cuando muchas de estas fibras musculares son afectadas pueden presentar fasciculaciones que son contracciones involuntarias y espontáneas las motoneuronas alfa también llevan el impulso para la contracción muscular en los reflejos tendinosos como el reflejo rotuliano, por tanto estos disminuyen o desaparecen cuando las motoneuronas son dañadas, ahora resulta que ha varios tipos de AME

Los tres tipos son sucesivamente menos severos y tiene una mayor edad desde el inicio de los síntomas, además a la debilidad muscular, a los problemas de alimentación y a

los problemas respiratorios o a los síntomas crónicos, de la AME incluyen escoliosis al pobre soporte muscular de la columna y extremidades exageradamente delgadas, debido al desgaste muscular,

Los diferentes tipos de la enfermedad resultan todos de la delación homocigota del mismo gen sed supervivencia de moto neuronas 1 o SMN1 del cromosoma 5 que esta en mutacion heredada

Ahora todo esto importante que con el paciente de no tiene copias funcionales del SMN!laSMN2 todavía produce una pequeña cantidad de proteínas SMN funcional el numero de copias del SMN2 determina la severidad de la atrofia muscular espinal, mas copias significa mas proteína SMN y un Tenorio menos severo de AME de modo que por ejemplo un paciente con dos copias de los lees puede tener Ame infantil mientras que un paciente con 4 copoas del gen SMN2 puede tener un subtipo menos severo