

Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

Nombre:

Erick Alexander Hernández López

Materia:

Neurología

Tema:

Resumen de Esclerosis Lateral Amiotrofica.

Dr. José Luis Gordillo Guillen

Lugar y fecha

Comitán de Domínguez Chiapas a 12/11/2020.

Esclerosis lateral amiotrófica. (ELA)

Denominada también coloquialmente como la enfermedad de Lou Gehrig (en honor al jugador norteamericano de Nueva York de béisbol, fallecido en 1941 por ELA a los 37 años), fue descrita por primera vez por el médico francés J. M. Charcot en 1874; es la forma más frecuente de afección progresiva degenerativa que altera las neuronas motoras de la corteza cerebral, lesionando la vía piramidal, con pérdida de las neuronas del asta anterior de la médula espinal y en los núcleos motores de los pares craneales inferiores. Afecta a neuronas motoras centrales y periféricas a la vez, considerándose la forma más devastadora de todos los trastornos neurodegenerativos.

Etiología.

Se desconoce la etiología de la enfermedad. Se citan varios factores de riesgo: traumatismos previos, exposición a tóxicos (Plomo, mercurio, arsénico, magnesio, Orina), intervenciones quirúrgicas previas. En la población de las islas del Pacífico Occidental se ha postulado que un factor ambiental neurotóxico, el aminoácido beta-metilalanina es responsable de la elevada incidencia de la ELA en esta región, sin embargo esta relación no ha podido establecerse con claridad. ELA esporádica se ha encontrado infección viral persistente, detectándose un enterovirus RNA en la médula espinal, no ha sido confirmada.

Neuropatología.

- Hinchazón de los neurofilamentos en los axones proximales.
- Acumulaciones periféricas y neurofilamentos en axones y cuerpos celulares neuronales.
- Inclusiones alrededor del cuerpo celular de neurofilamentos fosforilados, e inmunoreactividad al ubiquitina, y en algunos casos familiares, inmunoreactividad de la superóxido dismutasa (w/Zn (SOD1))
- Cuerpos tipo Lewy dentro del citoplasma neuronal
- Fragmentación del aparato de Golgi.
- Reducción del calibre del axón distal.
- Degeneración Walleriana axonal.
- Atenuación de las dendritas.

Anatomía Patológica

Se ven afectadas 2 clases de neuronas: las motoras inferiores (células del asta anterior de la médula espinal y sus homólogos en el tallo cerebral) y las motoras superiores o corticoespinales (o células de Betz, localizadas en la quinta capa de la corteza motora cerebral).

Cuadro clínico.

Los síntomas iniciales son: debilidad asimétrica en la mano, que se manifiesta como caída de objetos y dificultad para realizar movimientos o tareas motoras finas en una o ambas manos en un 40% a 60% de los casos.

A medida que evolucionan, disminuye la fuerza y masa muscular y aparece contracciones involuntarias de unidades motoras individuales que se denominan fasciculaciones. Posteriormente hay manifestaciones extrapiramidales: espasticidad de extremidades inferiores principalmente, hiperreflexia profunda, signo de Hoffman, clonus, y Babinsky.

Diagnóstico.

Esta basado en la historia clínica y los hallazgos de la exploración física, y puede ser complementada por estudios de exploración física, y puede ser complementada por estudios electrofisiológicos o de imagen, los cuales pueden excluir otras condiciones potencialmente tratable.

El comité de la world federation of Neurology, en 1994 presentó los criterios de El escorial, usados hasta la fecha como guías diagnósticas.

- Evidencia de degeneración del tipo de DMN.
- Evidencia de degeneración del tipo de MNI
- Extensimiento progresivo de los síntomas o signos dentro de una región.

Tratamiento.

Hasta el momento no hay cura, el médico no debe nunca destruir las esperanzas del paciente, sino prescribir en todo momento manejo sintomático y facilitar el acceso a un tratamiento oportuno.