



**Universidad del Sureste**  
**Escuela de Medicina**

# **ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 3**

**DOCENTE: Dr. Gordillo Guillen José Luis**

**ALUMNO: Jesus Alberto Perez Dominguez**

**MATERIA: Neurología**

**CARRERA: MEDICINA HUMANA**

**SEMESTRE: 6 "A"**

**FECHA: 16 de junio de 2021**  
**Comitán de Domínguez, Chiapas**

**Información COVID-19**   
[Información de salud pública \(CDC\)](#) | [Información de investigación \(NIH\)](#) | [Datos del SARS-CoV-2 \(NCBI\)](#) | [Información sobre prevención y tratamiento \(HHS\)](#) | [Español](#)

Pruebe [PMC Labs](#) y díganos lo que piensa. [Obtenga más información](#) .

Lista de revistas > Orphanet J Rare Dis > v.4; 2009 > PMC2656493



[Orphanet J Rare Dis](#). 2009; 4: 3.  
Publicado en línea el 3 de febrero de 2009 doi: [10.1186/1750-1172-4-3](https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-3)

PMCID: PMC2656493  
PMID: [19192301](#)

## La esclerosis lateral amiotrófica

[Lokesh C Wijesekera](#) # <sup>1</sup> y [P Nigel Leigh](#) # <sup>1,2</sup>

[► Información del autor](#) [► Notas del artículo](#) [► Información de](#) [► copyright y licencia](#) [Renuncia](#)

Este artículo ha sido [citado por](#) otros artículos en PMC.

### Resumen

Ir:

#### Formatos:

[Artículo](#) | [PubReader](#) | [ePub \(beta\)](#) | [PDF \(2.1.M\)](#) | [Citar](#)

#### Cuota

Facebook Gorjeo Google+

#### Guardar elementos

#### Artículos similares en PubMed

Insuficiencia respiratoria en un veterano de 70 años. [South Med J. 2010]

El TDP-43 patológico distingue la esclerosis lateral amiotrófica esporádica de la esclerosis lateral amiotrófica con r [Ann Neurol. 2007]

Mutaciones F115 en la esclerosis lateral amiotrófica: análisis miércoles, 16 de junio de 2021

# La esclerosis lateral amiotrófica (s)

Es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por una parálisis muscular progresiva que refleja la degeneración de los neurones motoras en la corteza motora primaria, el tronco del encéfalo y médula espinal. La "esclerosis lateral" = endurecimiento de los tractos corticoespinales anterior y lateral a medida que los neurones motoras de estas áreas

El diagnóstico de ELA requiere:

- 1) Evidencia de degeneración de LMN (clínico, EMG o neuropatológico)
- 2) " " " " " " " " de UMN (clínico).
- 3) progresión progresiva de síntomas o signos dentro de una región o otras regiones.

Categorías de certeza en criterios clínicos:

- ELA Definida = MNS + MNM en 3 regiones.
- ELA probable = MNS + MNM en 2 regiones.
- ELA posible = MNS + MNM en 1 región.
- ELA sospecha = MNS en 2 o 3 regiones.

## Epidemiología

Incidencia es de 1-5 casos por 100,000 habitantes más afectados los varones; los casos son esporádicos pero en algunos casos de un arte

## Características clínicas.

- Debilidad muscular progresiva focal (Distal a proximal) en extremidades (superior e inferior), paráspasmos focales, fasciculaciones, calambres musculares, síntomas respiratorios. Afección en la destreza y marcha, espasmos flexores, síntomas sensoriales, cognitivos. Disartria, disfagia, sialorrea. desnear, ortopnea, trastornos del sueño, cefaleas, somnolencia, anorexia

clonus, signo de Hoffmann.

Signos y síntomas de lesión de los neuronas motoras.

■ Neuronas motoras inferiores (Espinal o bulbar) = Debilidad muscular, atrofia muscular, Fasciculaciones, calambos musculares, Hipertensión muscular, Arreflexia.

■ Neuronas motoras superiores (cortical) = Tumor y lentitud, Espasticidad, Hiporreflexia, Reflejos patológicos, Labilidad emocional.

Patogenia de la degeneración de neuronas motoras en ELA

- 1 Factores genéticos = Autosómico dominante y 50%
- 2 Excitotoxicidad = acumulación del glutamato
- 3 Estrés oxidativo = acumulación de ROS = muerte celular.
- 4 Disfunción mitocondrial = anomalías anatómicas y bioquímicas.
- 5 Transporte axonal deficiente = Tránsito intracelular deficiente.
- 6 Agregación de neurofilamentos = acumulación de neurofilamentos
- 7 Agregación de proteínas.
- 8 Disfunción inflamatoria y contribución de cel. no neuronales.
- 9 Deficiencia factores neurotróficos y disfunción de las vías de señalización.

Características histopatológicas.

- Degeneración y pérdida de neuronas motoras con gliosis astrocítica, y presencia de inclusiones intraneuronales (neurina y gual).

① Neuronas motoras superiores = desaparición de las cel. de Betz en la corteza motora, gliosis astrocítica y pérdida axonal dentro del motor piramidal.

② Neuronas motoras inferiores = afectación a las motoneuronas del asta ventral de la médula espinal y tallo cerebral.

## Otras neuronas atroficas y inclusiones

- ① cuerpo de Böhmer = inclusiones hialinas de eosinofilos.
- ② Inclusiones ubiquitinadas o inmunorreactivas a ubiquitina = cuerpos de Lewy
- ③ Inclusiones de conglomerado hialino (neurofilamentos)

## Diagnostico

- Clinica, - EMG (NMI), EMG (Lambert)
- Estudios Esccrical. - ELECTROMIOGRAFIA CUANTITATIVA
- ESTUDIOS DE NEUROIMAGEN = RM (EXCLUIR UNA LESION ESTRUCTURAL), - BIOPSIA MUSCULAR, - ENZIMAS MUSCULARES (ALT, AST, LDH), - HIPOCLOREMIA,  $\uparrow$  BICARBONATO, UUR ( $\uparrow$  PROTEINAS)

## Tratamientos Sintomaticos.

- OBSTACULOS = (CARBAMAZEPINA, FENITOINA) (FISIOTERAPIA, HIDROTERAPIA)
- ESPASTICIDAD = (BACLOFENO, TIZANIDINA, DANTRONENO) (",", " ", CRIOTERAPIA)
- SIALORREA = (ATROPINA, BROMURO DE HIOSCINA, BUTILBROMURO)
- SIALORREA PERSISTENTE = (CARBOCISTEINA, PROPRANOLOL)
- LARINGOESPASMO = (LORAZEPAM)
- DOLOR = (ANALGESICOS = AINES y OPIOIDES).
- LABILIDAD EMOCIONAL = (ANTI-DEPRESIVOS TRICICLICOS) (IRS)