

RESUMEN DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA 3

Medicina humana

Dr. José Luis Gordillo

PRESENTA:

Andrés Alonso Cancino García

GRUPO, SEMESTRE y MODALIDAD:

6to Semestre Y Grupo B, Neurología

Comitán de Domínguez, Chiapas

Fecha: 10/06/2021

Esclerosis lateral amiotrofica 3

La esclerosis lateral amiotrofica (ELA), es un término utilizado para cubrir el espectro de estructuras neurodegenerativas caracterizadas por la degeneración progresiva de las neuronas motoras. Sin embargo, también es el término utilizado en la práctica clínica moderna para indicar la forma más común de la enfermedad. La ELA puede definirse como un trastorno neurodegenerativo caracterizado por una parálisis muscular progresiva que refleja la degeneración de las neuronas motoras en la corteza motora primaria, el tronco del encéfalo y la médula espinal. "Amiotrofia" se refiere a la atrofia de las fibras musculares, que se demuestran a medida que se degeneran sus correspondientes colinas del asta anterior, lo que conduce a debilidad de los músculos afectadas y fasciculaciones visibles. La "esclerosis lateral" se refiere al endurecimiento de las tractos corticospinales anterior y lateral a medida que las neuronas motoras en estas áreas degeneran y son reemplazadas por gliosis.

Se informa que la incidencia de esclerosis lateral amiotrofica esporádica (SALS) en la década de 1990 es de entre 1,5 y 2,7 por 100.000 habitantes/año en Europa y América del Norte, con incidencia uniforme en estos países. La prevalencia puntual en la década de 1990 oscila entre 2,7 y 7,4 por 100.000.

Aproximadamente dos tercios de los pacientes con ELA típica tienen una forma espinal de la enfermedad. Se presentan con síntomas relacionados con debilidad muscular focal donde los síntomas pueden comenzar distal o proximalmente en las extremidades superiores o inferiores. En raras ocasiones, una atrofia muscular focal antes del inicio de la debilidad y pueden presentar una parálisis espástica. Los pacientes pueden tener fasciculaciones o calambres antes de la aparición de debilidad o emaciación durante algunos meses, pero rara vez son estos los síntomas de presentación. La debilidad suele ser insidiosa y los pacientes pueden notar que los síntomas se van agravando por el día a día. Aunque suele ser silencioso al inicio, las otras extremidades desarrollan debilidad y atrofia tarde o temprano y la mayoría de los pacientes desarrollan síntomas bulbares y finalmente síntomas respiratorios. Gradualmente, puede desarrollarse espasticidad en las extremidades distales debilidad, lo que afecta la destreza manual y la marcha. Durante las últimas etapas de la enfermedad, los pacientes pueden desarrollar "los paros flexores", que son espasmos involuntarios que se producen debido a una excitación excesiva del arco flexor en una extremidad espástica. Aproximadamente el 5% de los casos con ELA se presentan con debilidad respiratoria sin síntomas bulbares o en las extremidades importantes. Estos pacientes presentan síntomas de insuficiencia respiratoria tipo 2 o tipo ventilación nocturna como disnea, ortopnea, fríos del sueño, dolores de cabeza matutinos, somnolencia diurna excesiva, anorexia, disminución de la concentración o irritabilidad o cambios de humor.

Los supuestos factores de riesgo asociados a la enfermedad de ECA en estudios de casos y controles. Al aplicar un enfoque basado en la evidencia, se encontró que el fumar es probable que esté asociado con el desarrollo de ECA, mientras que otros factores de riesgo están debidamente relacionados.

Se desconoce la vía molecular exacta que causa la degeneración de los neuronas motoras en la ECA, pero al igual que con otras enfermedades neurodegenerativas, es probable que sea una interacción incompleta entre múltiples mecanismos celulares patológicos que pueden no ser mutuamente excluyentes. Estos incluyen el 70% de los casos con FALS autosómico dominante y el 2% de los pacientes con SALS que tienen mutaciones en el gen de la superóxido dismutasa de cobre-zinc (SOD1). Se cree que la sobreestimulación de los receptores de glutamato da como resultado un influxo masivo de calcio en las neuronas, lo que conduce a una mayor formación de óxido nítrico y, por lo tanto, a la muerte neuronal. El estrés oxidativo se ha relacionado desde hace mucho tiempo con la neurodegeneración y se sabe que la acumulación de especies reactivas de oxígeno causa la muerte celular, disfunción mitocondrial, transporte axonal deficiente, agregación de neurofilamentos, agregación de proteínas, disfunción inflamatoria y distribución de células no neuronales, y déficit de factores neurotróficos y disfunción de las vías de señalización.

Las redes de diagnóstico son los estudios electrofisiológicos (estudios de conducción nerviosa (motor y sensorial), electromiografía convencional, estudios de estimulación magnética transcraneal y conducción motora central y electromiografía cuantitativa, resonancia magnética o estudios de neuroimagen, biopsia muscular y estudios neuropáticos, creatinina quinasa sérica, ACT, AST, LDH, creatinina sérica, miopelotonia y proteína en LCR elevada).

Tratamientos sintomáticos por ECA, obstáculo (carbamazepina, fenitoína, quinina, fisioterapia, ejercicio físico, masaje y hidratación), espasticidad (Baclofeno, tizanidina, Dantroleno, T. botulínica tipos, hidroterapia y crioterapia), exceso de saliva acuosa (atropina, Bismutrato de hioscina, butilbromio, escapadame, glicopirronio y amitriptilina... Jugo de uva oscura, nebulización, inhalación de vapor y inyecciones T. botulínico), saliva persistente y secreciones bucales (carbamazepina, propofol, neoprol, rehidratación, depósito de succos y jugo de piña o papaya), Bostezo excesivo (Baclofeno); Sarriño espasmo (lorazepam); dolor (anestésicos simples, AINEs y opioides), labilidad emocional (antidepresivos tricíclicos, serotonina, lamotrigina), dificultades de habla, estereotipo (acetilisa o soma).

Wojas-Kora, L. y Nigal, P. (2007). La esclerosis lateral amiotrófica. *Orphanet J Rare Dis.* BMC. PMC 4: 3. 4661. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2656493/>.