

UNIVERSIDAD DEL SURESTE
Universidad del sureste

Escuela de medicina humana

RESUMEN: ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA 1
NEUROLOGIA

Dr.: Gordillo Guillen José Luis

Por: Diego Armando Hernández Gómez

6 semestre grupo B

Comitán de Domínguez, Chiapas, México a 16 de junio del 2021.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA 1

DEFINICION:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) (también conocida como la enfermedad de Lou Gehrig) es una enfermedad de las las células que controlan la actividad muscular voluntaria (neurona motora), progresiva, que causa problemas con el control muscular y el movimiento.

Hay varios tipos de ELA, que se distinguen por sus signos y síntomas y su causa. Los primeros síntomas pueden incluir espasmos musculares, calambres, rigidez o debilidad, que después son seguidos de trastornos del habla y dificultad para masticar o tragar (disfagia). A medida que la enfermedad progresa, las personas se vuelven más débiles y no pueden andar, solamente con silla de ruedas. El peor problema es la deficiencia respiratoria que más comúnmente comienza es dentro de 2 a 10 años después de la aparición de los síntomas pero puede llevar más tiempo

Las primeras señales y síntomas de la ELA pueden no ser notados porque son muy leves o tenues como:

- Espasmos musculares
- Calambres
- Rigidez o debilidad

Con el tiempo, las personas afectadas pueden tener:

- Trastornos del habla
- Dificultad para masticar o tragar (disfagia)

Muchas personas con ELA se vuelven desnutridas porque tienen dificultad para alimentarse. Conforme pasa el tiempo y la enfermedad avanza los músculos se debilitan y los brazos y las piernas comienzan a parecer más delgados con menos músculos (atrofias).

La persona afectada pierde su fuerza y la capacidad de caminar teniendo que usar silla de ruedas. Más adelante no pueden usar las manos y brazos y la respiración se vuelve difícil porque los músculos del sistema respiratorio se debilitan y puede haber insuficiencia respiratoria. El tiempo medio entre el inicio de los síntomas y la dificultad para respirar es de 3 años (2 a 10 años) pero hay casos en que dura muchísimos años.

Más o menos el 20% de las personas con ELA pueden tener un tipo de problema que se llama demencia frontotemporal (DFT), que es un trastorno cerebral progresivo que afecta a la personalidad, la conducta y el lenguaje. Los cambios en la personalidad y el comportamiento pueden hacer que sea difícil para las personas afectadas para interactuar con los demás de una manera socialmente apropiada. Los individuos que desarrollan ambas condiciones son diagnosticados de ELA-DFT.

CAUSAS EN EL 90 % DE LA ENFERMEDAD:

1. El estrés oxidativo: Desequilibrio entre las moléculas que contienen oxígeno y la capacidad del cuerpo para convertirlos a la forma menos tóxica.
2. La disfunción mitocondrial: Las anomalías en las mitocondrias, que son las estructuras celulares que donde ocurre la producción de energía, pueden resultar en la progresión de la ELA.
3. Las anomalías del sistema inmune
4. La toxicidad del glutamato: En ALS la sustancia conocida como glutamato (uno de los neurotransmisores del sistema nervioso central que transporta señales entre las células nerviosas) parece a acumularse en los espacios alrededor de las células nerviosas después de que termina su función de señalización, causando problemas a las células nerviosas en sus proximidades. De hecho, el efecto del riluzol (Rilutek), se basa en la reducción de los niveles de glutamato.
5. Exposición a sustancias tóxicas tales como la exposición a la bacteria conocida como cianobacteria, que viven en arenas del desierto y en algunos lagos. Esta bacteria esta relacionada al aumento de la incidencia de la ELA en los veteranos de la Guerra del Golfo que fueron expuestos cuando inhalaban el polvo de la arena con la bacteria.

El 10% restante de los casos de ELA son familiares. ELA familiar puede causada por mutaciones en diversos genes y el patrón de herencia varía dependiendo del gen que esta alterado.

Los genes relacionados con la ELA se pueden dividir en los genes causantes, que son aquellos que cuando están mutados causan la enfermedad y en genes de susceptibilidad genética, que aumentan el riesgo de tener ELA.

DIAGNOSTICO:

No hay ninguna prueba que pueda dar un diagnóstico definitivo de ELA, aunque la presencia de señales de deterioración de las neuronas motoras superiores e inferiores en una sola extremidad constituye una fuerte indicación. Más bien, el diagnóstico de ELA está basado primordialmente en los síntomas y señales que el médico observa en el paciente y en una serie de pruebas que apartan otras enfermedades que pueden dar señales y/o síntomas parecidos. Los médicos obtienen el historial médico completo y generalmente realizan un examen neurológico a cada cierto tiempo para saber si los síntomas se están empeorando progresivamente.

Los exámenes que se piden

- Exámenes de laboratorio
- Electromiografía
- Exámenes de imagen

TRATAMIENTO:

(FDA), recientemente aprobó un medicamento para el tratamiento de la enfermedad, llamado Riluzole (Rilutek). Se cree que el Riluzole reduce el daño a las neuronas motoras mediante la disminución de la liberación de glutamato. Ensayos clínicos han mostrado que el medicamento prolonga la supervivencia varios meses, y mejora algunos problemas que interfieren con la calidad de vida como dificultades para tragar o para respirar.

Edaravone (Radicava) fue aprobado por el FDA en 2017 sobre la base de un ensayo clínico de seis meses que demostró que el edaravone redujo el deterioro del funcionamiento cotidiano relacionado con la esclerosis lateral amiotrófica. El medicamento se administra mediante infusión intravenosa (en general, entre 10 y 14 días seguidos, una vez al mes) y los efectos secundarios pueden comprender hematomas, alteraciones en la marcha, urticaria, inflamación y dificultad para respirar.

1. Los médicos pueden prescribir medicamentos para ayudar a reducir el dolor y la fatiga, aliviar calambres musculares, controlar la espasticidad, y reducir el exceso de saliva y flema. También pueden ser necesarios medicamentos para la depresión, trastornos del sueño, y el estreñimiento.
2. Los fisioterapeutas pueden ayudar a mejorar la independencia y la seguridad de los pacientes a lo largo de la progresión de la ELA.
3. Los terapeutas ocupacionales pueden sugerir dispositivos como rampas, aparatos ortopédicos, andadores y sillas de ruedas que los pacientes conserven su energía y mantengan su movilidad.
4. Los terapeutas del habla pueden desarrollar un programa que beneficia a las personas con ELA que tienen dificultad para hablar.
5. Los nutricionistas pueden orientar a los pacientes y sus cuidadores sobre cómo preparar y planificar las comidas numerosas y en pequeña cantidad que deben darse durante todo el día para que proporcionen suficientes calorías, fibra y líquido y cómo evitar los alimentos que sean difíciles de tragar.
6. Los terapeutas especializados en cuidados respiratorios pueden ayudar a los cuidadores de los pacientes con la operación y manutención de las máquinas de respiración (respiradores o ventiladores) que ayudan al paciente a respirar.
7. Los trabajadores sociales ayudan a los pacientes, familias y cuidadores con los desafíos médicos, emocionales y financieros de la ELA.
8. Enfermeras de atención domiciliaria (o del hospicio) especializadas en cuidados paliativos trabajan en conjunto con los médicos de los pacientes para asegurar que reciban el manejo adecuado y ayudan a los familiares y cuidadores en general a cuidar mejor al paciente enseñándoles las técnicas de alimentación y movilizándolo para evitar contracturas o problemas de piel que pueden surgir si están siempre recluidos en el lecho.

BIBLIOGRAFIA

1.- <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12374/esclerosis-lateral-amiotrofica>