



Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

RESUMEN.

Materia:
Neurología.

Docente:
Dr. José Luis Gordillo .

Semestre:
6°"B".

Alumna:
Michelle Junuem Maldonado Hernández.

Esclerosis Lateral Amiotrófica.

La Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se define como un trastorno neurodegenerativo caracterizado por cambios musculares progresivos que reflejan la degeneración de los neuronas motoras en la corteza primaria, el tronco cerebral y la médula espinal.

Epidemiología

La incidencia de esclerosis lateral amiotrófica esporádica (ELA) es de 1-5 casos por 100,000 habitantes. La edad de inicio media varía entre 55 y 65 años con una mediana de edad de inicio de 64 años. 5% de los casos tienen inicio antes de los 30 años.

Características Clínicas

- Síntomas relacionados con la debilidad muscular focal (los síntomas pueden comenzar distal o proximalmente en las extremidades superiores y las extremidades inferiores).
- Fasciculaciones (notados como espasmos musculares involuntarios) o calambres que preceden al inicio de debilidad o emaciación.
- Debilidad de inicio insidioso (los síntomas se exacerban con el frío).
- Síntomas cerebrales: disfunción de la vejiga (urgencia de micción), síntomas sensoriales y cognitivos, compromiso multisistémico (demencia, parkinsonismo).
- ELA de inicio bulbar: disartria del habla (después de ingerir alcohol).

Patogénesis de la degeneración de los neuronas motoras

Factores genéticos: autosómico dominante

- ALS1: 21q, Gen: SOD1
- ALS2: 2q33, Gen: ALSIN
- ALS3: 18q21
- ALS4: 9q34, Gen: SETX
- ALS8: 20q13.3, Gen: VAPB

- Excitotoxicidad: lesión neuronal inducida por la estimulación excesiva inducida por glutamato de los receptores de glutamato postsináptico como los receptores NMDA y AMPA.
- Estrés oxidativo: neurodegeneración y la acumulación de especies reactivas de O₂ (ROS) causa muerte celular.
- Disfunción mitocondrial: niveles altos de calcio y actividad.
- Alteración del transporte axonal: deficientes.
- Agregación de neurofilamentos: ensamblaje anormal en axones.
- Agregación de proteínas: inclusiones intracitoplasmáticas en dendritas.
- Disfunción inflamatoria y contribución de células no neuronales.
- Deficiencias en los factores neurotróficos y disfunción de vías de señalización.

Características histopatológicas

- La patología de los neuronas motoras superiores está indicada por desdoblamiento de los cuerpos de Betz en la corteza motora (sistema de Brodmann), pérdida axonal dentro de la vía motora piramidal.
- La patología de los neuronas motoras inferiores afecta principalmente a las neuronas motoras del cuerno ventral de la médula espinal y el tronco cerebral.
- Cuerpos Bunina: pequeñas inclusiones eosinofílicas e hialinas.
- Inclusiones ubiquitinas: o inmutables de ubiquitina.
- Inclusiones de congulados de hialina.

Métodos de diagnóstico

- Estudios electrofisiológicos: de conducción nerviosa (motor y sensorial), electromiografía cervical y estimulación magnética transcranial y conducción motora central, electromiografía cuantitativa.
- Estudios de neuroimagen: RNM.

Tratamiento

Los tratamientos sintomáticos tienen como objetivo mejorar la calidad de vida de los pacientes y cuidadores. Ansiedad = Lorazepam, Insomnio = amitriptilina, fatiga = modafinilo.