



Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

RESUMEN.

Materia:
Neurología.

Docente:
Dr. José Luis Gordillo .

Semestre:
6º "B".

Alumna:
Michelle Junuem Maldonado Hernández.

Esclerosis lateral Amiotrófica.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es la forma más frecuente de afección progresiva degenerativa que altera los neuronas motoras de la corteza cerebral, lesionando la vía piramidal, con pérdida de los 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.

Epidemiología

Su incidencia es de 1:5 por cada 100,000 habitantes, con predominio en la quinta y séptima década de la vida, iniciando entre los 50-59 años de edad, su pico máximo a los 75 años.

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 algunas casos familiares, inmunoreactividad de la superóxido dismutasa Cu/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 los dendritas.

Cuadro clínico

Los síntomas iniciales son: debilidad asimétrica en las manos, que se manifiesta como caída de objetos y dificultad para realizar movimientos o tareas motoras finas en una o ambas manos en un 40-60% de casos. A medida que evoluciona la enfermedad, disminuye la fuerza y masa muscular (Atrofia) la atrofia es simétrica y va extendiéndose al antebrazo y codo del brazo. Se presentan calambres musculares al intentar movimientos voluntarios (principalmente en la mano).

Manifestaciones extracorticales: espasticidad de las extremidades inferiores (hiperreflexia profunda, signo de Hoffmann, clonus, Babinsky) (característico de ELA).

Descendentes motoras en miembros pélvicos: 24.4%.

Miembros superiores: 35.3%.

Calambres musculares: 23.9%.

Fasciculaciones: 18.9%.

Descendentes bulbares: 18.4%.

Diagnóstico

La electroneuromiografía (EMG) confirma la distinción de la neurona motora inferior en las regiones clínicamente afectadas:

- Criterios de Lambert.
1. Potenciales de fibrilación y ondas positivas, potenciales de fasciculación en al menos 3 miembros con músculos bulbares comprometidos como miembro (característicos de ELA).
 2. Neuroconducción es sensorial dentro de parámetros normales de acuerdo a la edad.
 3. Parámetros de neuroconducción motora dentro de límites normales, excepto la amplitud que es anormal < 30% de la media esperada.
 4. Hallazgos al estudio de aguja sugestivos de denervación/reinnervación, con potenciales gigantes de acción axonal.