

UNIVERSIDAD DEL SURESTE
Universidad del sureste

Escuela de medicina humana

RESUMEN: ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA 2
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.

DEFINICION:

La forma más frecuente de afección progresiva degenerativa que altera las neuronas motoras de la corteza cerebral, lesionando la vía piramidal, con pérdida de las neuronas del asta anterior de la médula espinal y en los núcleos motores de los pares craneanos inferiores. Afecta a neuronas motoras centrales y periféricas a la vez, considerándose la forma más devastadora de todos los trastornos neurodegenerativos.

EPIDEMIOLOGIA:

Su incidencia es de 1-5 casos por 100,000 habitantes, predominando en la quinta y séptima décadas de la vida; iniciando entre los 50-59 años de edad, teniendo su pico máximo a los 75 años, y disminuyendo a partir de los 80 años o más. Afecta con una frecuencia ligeramente superior a los varones en comparación con las mujeres de 1.2:1 a 2.6:1.

ETIOLOGIA:

Se citan varios factores de riesgo:

- traumatismos previos
- exposición a tóxicos (plomo, mercurio, arsénico, manganeso, orina)
- intervenciones quirúrgicas previas.

NEUROPATOLOGIA:

- 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 inmunorreactividad al ubiquitin, y en algunos casos familiares, inmunorreactividad 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 las dendritas.

El Comité de la World Federation of Neurology, en 1994 presentó los Criterios de El Escorial, usados hasta la fecha como guías diagnósticas. Para realizar el diagnóstico de ELA

se requiere:

A. La presencia de:

(A:1) Evidencia de degeneración del tipo de neurona motora inferior, por examen clínico, electrofisiológico o neuropatológico.

(A:2) Evidencia de degeneración de neurona motora superior por examen clínico y

(A:3) Extendimiento progresivo de los síntomas o signos dentro de una región o de otras regiones, determinados por medio de la historia clínica o exploración física junto con

B. La ausencia de:

(B:1) Evidencia electrofisiológica o patológica de otra enfermedad o proceso que pueda explicar los signos de degeneración de neurona motora superior o inferior, y

(B:2) Evidencia de neuroimagen de otro proceso o enfermedad, que pueda explicar los signos clínicos y electrofisiológicos explicados.

El diagnóstico clínico de ELA, sin confirmación patológica, puede ser categorizado dentro de varios niveles de certeza por estudio clínico, dependiendo de la presencia de signos de neurona motora inferior o superior.

1. ELA Definitiva.

Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en 3 regiones.*

2. ELA probable.

Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en al menos 2 regiones, con los signos de NMS predominando sobre los de NMI.

3. ELA posible.

Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en una región; o los signos de NMS están solamente presentes en una región, y los signos de NMI están definidos por criterios de EMG en al menos 2 extremidades; con la apropiada aplicación de protocolos de neuroimagen y laboratorio para excluir otras causas.

4. Sospecha de ELA.

Signos puros de NMI en 2 ó 3 regiones (p. Ej., atrofia muscular progresiva y otros síndromes motores).

* región: bulbo raquídeo, médula cervical, médula dorsal, médula lumbosacra.

NMS: neurona motora superior. NMI: neurona motora inferior. EMG: electromiografía.

En el año de 1998, Ross y colaboradores, realizaron una revisión de los criterios de la World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases

- El Escorial; haciendo una crítica de los mismos, principalmente en el punto de diagnóstico definitivo y probable.

El diagnóstico de ELA requiere la presencia de cada uno de los siguientes:

- Signos de neurona motora inferior en al menos 2 extremidades.
- Signos de neurona motora superior en al menos una región (bulbar, cervical o lumbosacra)
- Progresión de la enfermedad definida como un incremento de la deficiencia sintomática de la historia de los pacientes. Esto debe involucrar las mismas o nuevas regiones en el cuerpo.

El diagnóstico de ELA requiere la ausencia de cada uno de los siguientes:

- Signos sensoriales (excepto aquéllos atribuidos con la edad).
- Anormalidades neurogénicas a nivel de esfínteres.
- Evidencia clínica de enfermedad del sistema nervioso central aparte de la de ELA, con una historia natural de progresión (por ejemplo enfermedad de Parkinson, demencia).
- Evidencia clínica de enfermedad del sistema nervioso periférico con una historia natural de progresión (por ejemplo polineuropatía diabética, polineuropatía hereditaria).

Síndromes parecidos a la ELA:

- Lesión medular estructural, incluida la mielopatía espondilótica cervical.
- Neuropatía motora multifocal.
- Hiperparatiroidismo.
- Hipertiroidismo.
- Gammapatía monoclonal con una asociación a enfermedad maligna hematológica (por ejemplo linfoma, mieloma [Gammapatía monoclonal solamente permitida])
- Envenenamiento.
- Historia de radiación en el cerebro o médula espinal.
- Deficiencia de hexosaminidasa (pacientes menores de 30 años).

Es verdad que sólo caben las medidas paliativas, sintomáticas, psicológicas y de sostén; pero el hecho de actuar en ellas, hace una gran diferencia para el paciente que padece esta terrible enfermedad; de ahí que el tratamiento de rehabilitación sea de gran ayuda.

La debilidad es la principal queja de los pacientes con ELA. La fisioterapia activa y pasiva es importante, debido a que previene las contracturas musculares y la rigidez articular, Los inhibidores de la acetilcolinesterasa pueden ser usados por cortos periodos para mejorar la fuerza muscular, especialmente durante las fases iniciales de la enfermedad. Su efecto es más pronunciado en pacientes con síntomas bulbares. Sin embargo, este tratamiento no es efectivo en todos los pacientes, y sólo dura algunos días o semanas. Se recomienda el uso de piridostigmina (40 mg) para situaciones especiales, como un viaje o una fiesta.

La presencia de fasciculaciones y de espasticidad, puede ser tratada por medio de medicación apropiada. En el caso de las fasciculaciones el uso de sulfato de quinina, carbamazepina, vitamina E, fenitoína, magnesio o verapamilo, se ha reportado con utilidad para estos pacientes. Para la espasticidad, el uso de baclofen, tizanidina o tetracepan han mostrado buenos resultados.

La disartria y la pérdida del lenguaje hasta llegar a ser incomprensible, deben ser manejadas para darle al paciente opciones de comunicación. Ante todo es importante una gran paciencia y concentración para comprender al paciente. Para ayudar al habla pueden estimularse los músculos faciales pasando un cubito de hielo alrededor de los labios. Así mismo, la valoración del terapeuta de lenguaje puede permitir hacer lo más posible por la capacidad restante del habla y los familiares pueden pasar mucho tiempo estimulando la comunicación.

La disfagia debida a los disturbios de motilidad de la lengua, faringe y esófago pueden llevar a atragantamientos y aspiración, especialmente con líquidos y comidas que se desmoronan como las palomitas. Así el primer paso y uno de los objetivos en el manejo nutricional, es el cambio de la consistencia de la dieta (la comida debe ser fácil de tragar y que prevenga el riesgo de aspiración, así como evitar alimentos con sabor y temperatura extremos porque aumentan la salivación), efectuar pequeñas comidas incrementando su número, masticar lenta y cuidadosamente, alimentación con el tronco erguido y la cabeza ligeramente flexionada, concentración en el acto de la deglución procurando no hablar; además proporcionar una dieta rica en energía, fluidos, vitaminas y minerales necesarios para el paciente.

- maniobra de Heimlich en caso de atragantamiento

Se agrega que la ingesta oral de alimentos se vuelve intolerable debido a la frecuencia de atragantamientos, y es cuando la entro-gastrostomía percutánea o la miotomía del músculo cricofaríngeo deben ser discutidas.

La sialorrea es también frecuente; el uso de medicamentos puede reducirlo (amitriptilina, imipramina, clonidina, bromuro de ipratropio, butilisopolamina). Si la secreción es espesa, la N-acetilcisteína puede ser usada, junto con una ingesta de líquidos suficiente. Los inhaladores y la succión son necesarios; los betabloqueadores pueden ser una alternativa en los casos severos. La irradiación de la glándula salival y la neurotomía transimpática han sido exitosas en reportes anecdóticos.

La disnea y la insuficiencia respiratoria son también comunes. Muchas veces ante la presencia de ella el paciente se pone ansioso, creando un círculo vicioso de disneaansiedad-disnea. La calma y la presencia de los familiares, así como mantener el tronco elevado y la terapia respiratoria pueden proveer alivio. En casos de pánico pronunciado, el loracepan sublingual a 0.5-1.0 mg puede brindar ayuda.

Cuando la insuficiencia respiratoria progresa aparecen los primeros signos de hipoventilación crónica nocturna. La ventilación mecánica puede también usarse, pero el problema es su costo y las dificultades técnicas que ésta implica.

En las fases finales de la enfermedad, la traqueostomía para ventilación mecánica prolongada puede ser utilizada, pero pocos pacientes optan por ella, debido a las implicaciones de la misma.

La risa o el llanto incontrolables patológicos, son comunes en pacientes con ELA, y deben ser diferenciados de un estado depresivo. Su presencia hace alusión a una afección "seudobulbar". Las drogas de elección son la amitriptilina, fluoxetina, sertraline, carbonato de litio y L-Dopa.

BIBLIOGRAFIA: <https://www.guiadisc.com/wp-content/uploads/2013/01/esclerosis-lateral-amiotrofica-epidemiologia-diagnostico-tratamiento.pdf>