

# ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y EMBARAZO

---

MARIA FERNANDA GALDAMEZ GONZALEZ



# DEFINICION

---

- La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por pérdida progresiva de neuronas motoras superior e inferior manifestado por debilidad progresiva, atrofia, espasticidad, fasciculaciones y reflejos anormales con una supervivencia de 3 a 5 años posterior al diagnóstico.



Incidencia mayor en hombres, a partir de la quinta y sexta década



La ELA durante el embarazo es poco común, sólo 18 casos se han descrito a nivel mundial.

# CASO CLINICO

Mujer, diestra, primigesta, 29 años, sin historia familiar de enfermedades neuromusculares, consumo de fármacos o exposición a tóxicos, se documentó diabetes pregestacional en la semana 14. A las 29 semanas de embarazo acude a valoración por debilidad asimétrica de predominio e extremidades superiores, iniciando los síntomas 1 mes previo al diagnóstico del embarazo; involucrando las extremidades inferiores 3 meses después; además de disfagia y disartria espástica.

En la exploración física abdomen globoso con producto único vivo de presentación cefálica, frecuencia cardíaca fetal de 140 latidos por minuto. A la exploración neurológica disartria espástica, disfagia afección del fenómeno de Vernet.

# CASO CLINICO

---

Fuerza muscular 3/5 proximal y 4/5 distal en extremidades superiores; inferiores 4/5 proximal y distal en la escala del Medical Research Council (MRC). Además, atrofia generalizada de predominio distal (Manos de Aran-Duchenne).

Espasticidad, hiperreflexia generalizada, respuesta plantar extensora (Babinski), Hoffman y Tromner bilateral. Los estudios de laboratorios básicos, perfil tiroideo, análisis citoquímico, citológico, cultivos del líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales.

VDRL (Venereal Disease Research Laboratory), ELISA (Enzyme-Linked Immunosorbent Assay) y VIH (Virus de la Inmunodeficiencia Humana) fueron negativas. No se encontraron anticuerpos antigangliósidos (GMI).

# CASO CLINICO

---

La resonancia magnética (RM) de encéfalo y medula espinal fueron normales.

La electromiografía (EMG) mostro un patrón neurono-neuropático con denervación aguda y crónica, así como afección indirecta de la neurona motora superior por facilitación de ondas F.

Estos hallazgos apoyan el diagnostico de ELA definida, de acuerdo con los criterios revisados de El Escorial y Airlie House, con apoyo neurofisiológico en los criterios de Awajishima

La resolución del embarazo fue vía cesárea, utilizando anestesia regional; obteniéndose producto único vivo. La evolución de la paciente durante el puerperio fue tórpida debido a que presentó compromiso respiratorio treinta días después del evento obstétrico; ameritó manejo avanzado de la vía aérea, sin embargo, presentó paro cardiorrespiratorio y muerte.

El desarrollo del producto fue normoevolutivo desde el nacimiento hasta los primeros 6 meses de seguimiento post natal.

# DISCUSIÓN

Los factores hormonales tienen un impacto en la incidencia, así como en la evolución de la enfermedad.

Los estrógenos poseen un efecto neuroprotector, no sólo en ELA, también en Alzheimer y Parkinson.

Se han descrito las vías moleculares de neuroprotección mediada por los estrógenos a través de la inactivación del complejo NADPH-oxidasa y reducción del daño oxidativo en las motoneuronas.

# DISCUSION

---

En un grupo de mujeres posmenopáusicas recibieron terapia de reemplazo hormonal, se documentaron signos tempranos de la enfermedad sin un impacto en el inicio y la progresión de los síntomas relacionados con ELA.

La teoría propuesta es atribuida a que los receptores para estrógenos se localizan en el asta dorsal de la médula espinal, mientras que los receptores para andrógenos se localizan en las neuronas motoras de la misma.

El uso de anticonceptivos hormonales combinados y terapia de reemplazo hormonal, disminuye el riesgo de desarrollar ELA.

# DISCUSION

La mayor exposición de estrógenos endógenos, disminuye el riesgo de desarrollar ELA, aumentando la sobrevida.

Es importante la consideración de los altos niveles de progesterona durante el embarazo.

Esta hormona disminuye la expresión del receptor de estrógenos en los cultivos neuronales, por lo tanto, decrementa los efectos neuroprotectores de los estrógenos.

En mujeres no embarazadas, se ha demostrado que los niveles endógenos de progesterona están correlacionados con un mejor pronóstico y sobrevida de los pacientes con ELA.





# DISCUSION

---

Las concentraciones relativamente mayores de progesterona durante el embarazo, pudieran estar relacionadas con los mecanismos propuestos previamente para desencadenar ELA durante la gestación, ya que se ha descrito que las vías moleculares de neuroprotección son mediadas por estrógenos.

La activación de citocinas y la neuroinflamación mediada por otras vías puede incrementar la susceptibilidad a desarrollar ELA durante el embarazo, ya que, durante este estado, se produce un aumento en la concentración de citocinas que tienen un efecto tóxico en las neuronas motoras.

# DISCUSION

Se podría especular que el embarazo pudiera actuar como gatillo para una ELA preexistente, pero clínicamente silente en pacientes susceptibles genéticamente.

Se debe a la vulnerabilidad de los nervios craneales bulbares.

En los hombres predominan las variantes espinales, mientras que en la mujer lo hacen las variantes bulbares.

Durante el embarazo, hay un aumento fisiológico en los requerimientos ventilatorios, debido a que el embarazo produce un deterioro de la función respiratoria relacionado al crecimiento uterino.

# DISCUSION

---

En pacientes con esta asociación, se requiere soporte ventilatorio durante el periodogestacional y parto.

Especialmente en casos avanzados de la enfermedad, ya que hay una limitación en la reserva respiratoria con respecto a la función diafragmática.

El compromiso bulbar además de afectar la respiración afecta la deglución, adicionado al hipermetabolismo fisiológico, lo cual induce malnutrición y caquexia en estadios finales.

# DISCUSION

---

El riesgo en humanos no ha sido evaluado en estudios clínicos apropiados.



La anestesia regional ofrece ventajas respecto a la general, ya que disminuye la intensidad del dolor, mientras que preserva la función bulbar.



No hay un consenso respecto a la resolución del embarazo vía vaginal o cesárea.



Debido a que la musculatura uterina no está afectada, esto podría facilitar el parto vía vaginal.



La paciente no tendría dificultad en percibir las contracciones uterinas.



La frecuencia de malformaciones congénitas sólo se han reportado dos casos, anencefalia y paladar hendido