



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA UNA  
ENFERMEDAD PARA REFLEXIONAR.**

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

MARISOL PÉREZ MARES

TUTOR: Esp. JESÚS MANUEL DÍAZ DE LÉON AZUARA



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



## AGRADECIMIENTOS

### A DIOS

Por la oportunidad de entrar a la Universidad Nacional Autónoma de México  
Por ayudarme y darme fuerza para terminar esta hermosa carrera  
Por permitir llegar a este momento tan especial en mi vida  
Por los triunfos y momentos difíciles que me han enseñado a valorarte.

### A LA UNIVERSIDAD

Que me enseñó que el trabajo, la constancia y el estudio son la base del éxito.

Especialmente a la Facultad de Odontología mi eterno agradecimiento por haberme abierto las puertas y la oportunidad de seguir estudiando cuando la Universidad IDAP perdió la incorporación a la UNAM por medio de una entrevista junto con un examen pude seguir estudiando para poder lograr mi más ansioso sueño de ser una gran cirujana dentista.

Gracias por enseñarme que la educación no solo es la base del éxito sino una oportunidad para ser una mejor persona.



## A MI INOLVIDABLE MADRE

Tú que siempre creíste en mí, a pesar de todo  
Que sacrificaste tanto amor hacia tus hijos  
Que con el ejemplo nos forjaste y llenaste de valores  
Que me enseñaste amar la vida y a valorar las cosas sencillas.

Gracias por haber tenido paciencia y empeño conmigo  
A ti te agradezco por haber sido tan sincera y justa  
Porque con tu ejemplo lograré llegar muy lejos.

A ti mamá a quien siempre llevo y llevaré en mi corazón  
Nunca olvidaré tus sacrificios, esfuerzos, desvelos y atenciones,  
que conmigo y con mis hermanos tuviste para que no nos faltara nada.

Ahora solo puedo agradecerte en donde quiera que estés  
el haberme dado la vida y haberme entregado la tuya  
porque gracias a ti soy lo que soy.

Gracias por dejar tu esencia en la tierra la cual mantiene unida a la familia  
Gracias por mostrarnos que la vida no es fácil, pero que vale la pena vivirla  
Porque a pesar de tu triste enfermedad nunca dejaste de luchar por tu vida.

Esperando que estés orgullosa de mí, te dedico a ti este triunfo.

**GRACIAS POR TODO TU AMOR  
TE QUIERO Y TE EXTRAÑARE TODA LA VIDA**



### **A mi hermana gemela Maribel**

Porque desde el vientre de mi madre has estado junto a mí  
Ocupaste un lugar importante para mí, cuando mamá se fue  
Líder de familia, responsable, admirable, cariñosa, nuestra segunda mamá.

La vida no es fácil ni sencilla pero tú haz sabido enfrentar las adversidades  
Con tu profesionalismo y madurez haz sabido ayudarnos a todos  
Tú representas el ejemplo a seguir, tienes mi respeto y admiración.

Te agradezco todo el apoyo brindado durante mi formación profesional  
Como hermana estoy orgullosa de ti y te deseo lo mejor de la vida  
Gracias por ser como eres, te quiero mucho hermanita.

### **A mi colega y hermano Fidel**

Nunca encontrare la forma de agradecerte todo lo que has hecho por mí  
Pues con tu paciencia y apoyo incondicional me facilitaste la carrera  
Me prestaste el material necesario sin importar que tú también lo utilizaras.

Gracias por enseñarme con el ejemplo a nunca dejarme por vencida  
Gracias por soportar mi carácter y seguir trabajando conmigo  
Gracias por ser mi hermano, deseo de todo corazón que tú bebe se recupere.

### **A mi padre**

Te agradezco tantas cosas  
Porque a tu forma siempre me has apoyado, consentido y amado.  
Te quiero mucho.



## **A mí querido novio**

Gracias por formar parte importante de este triunfo y sobre todo de mi vida, eres y representas una de mis mayores motivaciones, alegrías y razones por superarme y ser una mejor persona.

Nunca encontrare las palabras para agradecerte todo lo que has hecho por mí pues con tu amor, apoyo y comprensión, te has convertido en el motor que ha impulsado mi vida, no solo en lo profesional sino en lo personal y como pareja me has ayudado a comprender la importancia del respeto y del amor.

Gracias por ayudarme cada día a cruzar el camino de la superación, porque con tu apoyo y aliento hoy he logrado uno de mis más grandes anhelos  
Gracias infinitamente por tus consejos y paciencia, **Te amo.**

## **A mí cuñado José**

Definitivamente este sueño no hubiera sido posible sin tu apoyo  
Gracias por haberme ayudado económicamente en el inicio de esta carrera  
Porque de lo contrario no hubiera podido cubrir la inscripción y las primeras colegiaturas de la universidad IDAP. Gracias por apoyarme, te quiero.

## **A mi tutor Doctor Jesús Manuel Díaz de León Azuara**

Este trabajo no hubiera sido posible sin su presencia  
Gracias por ser mi guía mi consejero, mi apoyo  
Por ser una persona que siempre da lo mejor de sí sin esperar nada a cambio  
Por su tiempo, disposición, paciencia y dedicación  
Por las aportaciones realizadas al presente documento.  
Gracias por ser mi tutor y alentarme siempre a la superación.



## ÍNDICE

1. Introducción.....	8
2. Propósito.....	10
3. Objetivos específicos.....	10
4. Antecedentes históricos.....	11
5. Definición.....	13
6. Sinonimia.....	14
7. Generalidades.....	16
8. Tipos de esclerosis.....	18
8.1 Esporádica.....	18
8.2 Familiar.....	19
9. Etiología.....	19
10. Factores de riesgo determinante, predisponente y condicionante...	21
11. Síntomas.....	24
12. Diagnóstico.....	25
12.1 Criterios de diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).	26
12.2 Niveles de certeza para el diagnóstico de ELA.....	28
12.3 Diagnóstico diferencial.....	29
13. Exámenes y estudios de laboratorio.....	31
14. Manifestaciones clínicas.....	32
14.1 Manifestaciones bucales.....	36
15. Tratamiento.....	38
15.1 Terapia física.....	39
15.2 Terapia Logopedia.....	41
15.3 Terapia pulmonar.....	42
15.4 Otras posibilidades terapéuticas en desarrollo.....	42



16. Pronóstico.....	44
17. Epidemiología.....	45
18. Actitud del enfermo.....	46
19. Testimonio.....	50
20. Conclusiones.....	53
21. Glosario.....	55
22. Abreviaturas.....	58
23. Referencias bibliográficas.....	59





## 1. INTRODUCCIÓN

Hablar de la Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un proceso complicado, ya que dicha enfermedad tiene un diagnóstico eminentemente clínico incierto, que conlleva siempre al fallecimiento del paciente.

Hay médicos, que admitirán que saben muy poco en relación a esta enfermedad neurodegenerativa, pero la mayoría persiste en decirnos que no hay nada que se pueda hacer y que debemos de abandonar toda esperanza. No nos dicen que existen casos de remisiones inexplicables de ELA o que muchas personas sobreviven a la enfermedad por más de una década. Es cierto que algunas formas agresivas de ELA progresan demasiado rápido como para beneficiarse de cualquier tratamiento convencional o alternativo actualmente disponible.

Los estudios que se han realizado sobre Esclerosis lateral amiotrófica, demuestran, que es una enfermedad degenerativa de tipo neuromuscular, por lo cual las neuronas motoras disminuyen gradualmente su funcionamiento y mueren, provocando una parálisis muscular progresiva, que conlleva irremediablemente a la pérdida de la vida.

El inicio de la ELA puede ser tan sutil que a menudo se pasan por alto los síntomas. Las primeras manifestaciones pueden incluir contracciones, calambres o rigidez de los músculos, debilidad muscular que afecta un brazo o una pierna, el habla deteriorada o nasal, también dificultad para masticar o tragar. Estos indicios generalizados después se convierten en una debilidad más obvia o atrofia, que puede llevar a que el médico sospeche ELA.



Esta enfermedad pertenece a un grupo de dolencias llamado enfermedades de las neuronas motoras, que son caracterizadas por la degeneración gradual y muerte de las mismas.

La ELA ocasiona debilidad con un rango amplio de discapacidades; eventualmente quedan afectados todos los músculos bajo control voluntario y los pacientes pierden su fuerza y la capacidad de mover sus brazos, piernas y cuerpo. Cuando fallan los músculos del diafragma y de la pared torácica, los pacientes pierden la capacidad de respirar sin un ventilador o respirador artificial.

Ya que la ELA afecta solamente las neuronas motoras, la enfermedad no deteriora la mente, personalidad, inteligencia o memoria de la persona. Tampoco afecta los sentidos de la vista, olfato, gusto, oído o tacto. Los pacientes generalmente mantienen el control de los músculos de los ojos y de las funciones de la vejiga y los intestinos, puede decirse que esta consciente todo el tiempo de lo que sucede a su alrededor, puede olfatear, sentir, amar, escuchar.





## 2. PROPÓSITO

Presentar de manera articulada una complicación de la revisión de la literatura relacionada con los diferentes aspectos epidemiológicos de la esclerosis lateral amiotrófica que le permita al lector tener una visión amplia sobre el panorama nacional y mundial de esta enfermedad.

## 3. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Conocer los aspectos históricos de la esclerosis lateral amiotrófica.
- Conocer la definición y sinonimia de la esclerosis lateral amiotrófica.
- Identificar los diferentes tipos de esclerosis lateral amiotrófica, así como en sus métodos de diagnóstico y tratamiento.
- Explicar los factores de riesgo a los que con mayor frecuencia se exponen las poblaciones diagnosticadas.
- Identificar los diferentes tipos de tratamiento para la esclerosis lateral amiotrófica.
- Conocer las tendencias a nivel nacional y mundial de la incidencia y prevalencia de la esclerosis lateral amiotrófica.



## 4. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), fue mencionada en 1830 y ha sido estudiada desde esa época, primero en su descripción y clasificación, ahora en la búsqueda de su etiología tanto de la formas esporádica como familiar<sup>1,2</sup>.

Entre los años (1825-1893) Charcot. Describe sus características principales:

- **Esclerosis lateral** indica la pérdida de las fibras nerviosas acompañada de una esclerosis (del griego σκλήρωσις, *endurecimiento*) o cicatrización en la zona lateral de la médula espinal, región ocupada por fibras o axones nerviosos que son responsables últimos del control de los movimientos.
- **Amiotrófica** (del griego, a: negación; *mío*: músculo; *trófico*: nutrición), por su parte, señala la atrofia muscular que se produce por inactividad muscular crónica, al haber dejado los músculos de recibir señales nerviosas.

En 1869 el nombre de la enfermedad, esclerosis lateral amiotrófica fue descrita por primera vez por el neurólogo francés Jean Martin Charcot<sup>2,3</sup>.

Así mismo Charcot en su descripción original menciona que la esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad esporádica del adulto resultado de la generación progresiva idiopática del sistema neural motor, la denominó así al encontrar los haces cortico espinales laterales degenerados duros y blanquecinos (esclerosis lateral) en pacientes con gran pérdida de masa muscular (amiotrófica).

Después de la descripción que diera Brain y Walton en 1969, los 53 países de la Commonwealth británica esta afección se le conoció como enfermedad de motoneurona<sup>3</sup>.



Un grupo investigador del *Hospital General de Massachusetts* demostró en 1993 que en un 20% de los casos familiares, las alteraciones genéticas estaban vinculadas al gen codificador de la enzima cobre-zinc superóxido-dismutasa (SOD-1) genéticamente probada, con lo que se dio pie al comienzo del estudio molecular de la esclerosis lateral amiotrófica; desde entonces, se han identificado más de 100 mutaciones en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica familiar<sup>2,4</sup>.

Las investigaciones sobre esta mutación están proporcionando indicios sobre las posibles causas de la muerte de las neuronas motoras en la esclerosis lateral amiotrófica. No todos los casos familiares de ELA se deben a la mutación SOD1, por lo tanto es claro que existen otras causas genéticas no identificadas.

En ese mismo año los científicos del Hospital General de Massachusetts, apoyados por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares descubrieron que las mutaciones del gen que produce la enzima del SOD1 estaban asociadas con algunos casos de la ELA familiar. Esta enzima es un antioxidante poderoso que protege al cuerpo del daño causado por los radicales libres.

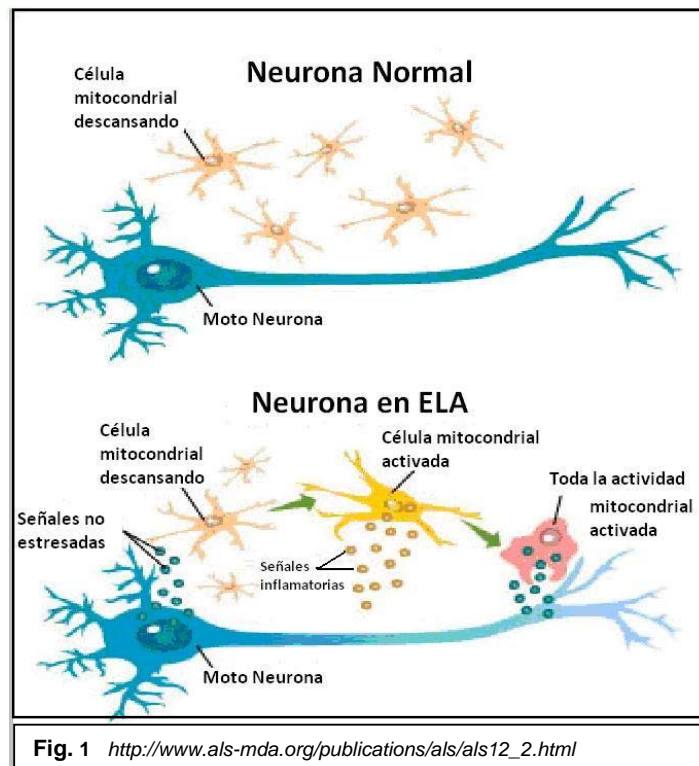
Los radicales libres son moléculas altamente inestables producidas por las células durante el metabolismo normal<sup>4</sup>.

La primera descripción conocida se debe a Charles Bell, en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en 1830 en su trabajo "The nervous system of the human body," el caso de un paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo ni otras funciones distintas a las neuronas motoras<sup>2,8</sup>.

El nombre de la enfermedad deriva de la localización de las neuronas motoras inferiores, ya que éstas se encuentran en las astas anteriores de la médula espinal, mientras que el término amiotrófica designa de un daño visible en el músculo (amiotrofia = atrofia del músculo) como resultado de la falta del estímulo de las neuronas motoras<sup>4,6</sup>.

## 5. DEFINICIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa (degeneración de las células nerviosas) de origen desconocido que tiene como primer órgano involucrado al cerebro y a la médula espinal afectando el movimiento de los brazos, las piernas, la deglución, el lenguaje y la respiración sin deteriorar la memoria e inteligencia de la persona<sup>2,3,4</sup>.





## 6. SINONIMIA

A la esclerosis lateral amiotrófica también se le conoce como:

- Enfermedad de Lou Gehrig en honor al jugador norteamericano de béisbol que murió el 02 junio de 1941 a causa de ELA.



Fig. 2 [http:// es.m.wikipedia.org/wiki/Lou\\_Gehrig](http://es.m.wikipedia.org/wiki/Lou_Gehrig)

- Enfermedad de Stephen Hawking en honor al físico, matemático de Gran Bretaña<sup>2,4,6</sup>.



Fig. 3 <http://www.biografiasyvidas.com/biografia/h/hawking.htm>



- Enfermedad de Charcot en honor al excelente profesor de medicina de Francia Jean Martín Charcot quien describió por primera vez la esclerosis lateral amiotrófica entre 1865 y 1874.



Fig. 4 [http://es.wikipedia.org/wiki/Jean-Martin\\_Charcot](http://es.wikipedia.org/wiki/Jean-Martin_Charcot)

- ELA (ALS, por sus siglas en inglés).
- Enfermedad de las neuronas motoras altas y bajas.
- EMN (enfermedad de las motoneuronas)<sup>2,4,7</sup>.



## 7. GENERALIDADES

Para realizar un movimiento, como mover un brazo, caminar, tragar o respirar, entre otros, el cerebro debe enviar una orden hacia los músculos involucrados con esa actividad. Para ello cuenta con un grupo de células nerviosas ubicadas en el cerebro, llamadas **Neuronas Motoras Superiores**, las que constituyen el primer nivel en el circuito motor, por lo que también se les denomina **Neuronas Motoras Primarias**. Estas Neuronas motoras primarias se conectan y envían señales, a través de un mecanismo denominado Sinapsis, a otras neuronas ubicadas en la médula espinal, la cual se encuentra dentro de la columna vertebral, a las que llamamos **Neuronas Motoras Inferiores o Neuronas Motoras Secundarias**<sup>9</sup>.

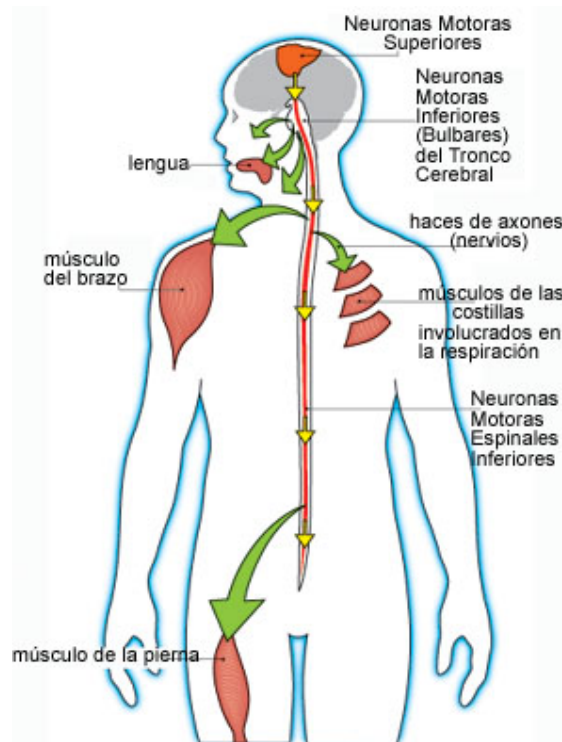


Fig. 5 <http://www.google.com.mx/imgres?q=neuronas+motoras&hl=es&biw=>

Las enfermedades de la Neuron Motor pueden afectar exclusivamente a las Neuronas Motoras Superiores (ubicadas en el cerebro), como es el caso de la Esclerosis lateral primaria (ELP), o selectivamente a las Neuronas Motoras Inferiores (ubicadas en la médula espinal), como por ejemplo las Atrofias espinales, pueden afectar ambos grupos de neuronas, Superiores e Inferiores, como en el caso de la **Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**<sup>9</sup>.

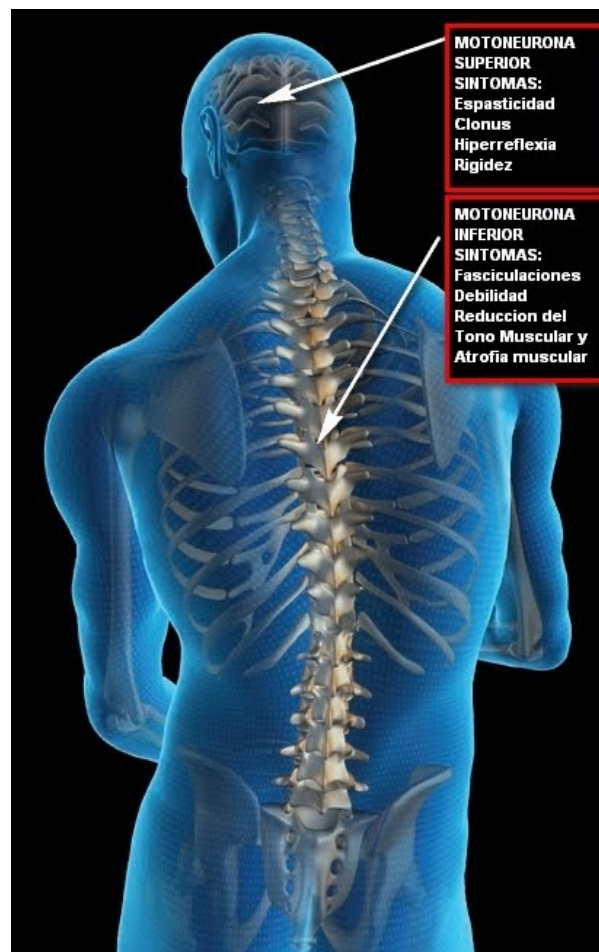


Fig. 6 [http://www.google.com.mx/search?hl=es&rlz=1T4ADRA\\_esMX401MX401&q=motoneurona](http://www.google.com.mx/search?hl=es&rlz=1T4ADRA_esMX401MX401&q=motoneurona)



## 8. TIPOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Se conocen dos tipos de ELA:

### 8.1 ESPORÁDICA:

Es la forma de Esclerosis lateral amiotrófica, implicando 90 a 95 por ciento de todos los casos. Los casos ocurren aleatoriamente, sin ninguna causa conocida y sin que haya otras personas en la familia que padezcan la enfermedad<sup>1,5,8</sup>.

#### Variantes:

- Variante esclerosis lateral primaria
- Variante parálisis bulbar progresiva
- Variante atrofia espinal progresiva<sup>2</sup>.

**La esclerosis lateral primaria:** Es una especie de forma incompleta de la ELA en la que solo se presentan los datos de daño a la neurona motora superior (espasticidad, aumento de los reflejos y debilidad), con solo un 1-2 % de los casos.

**Parálisis bulbar progresiva:** Es la enfermedad de las neuronas motoras limitada a los músculos encargados de la deglución la voz y la respiración, comprendiendo cerca del 5% de los casos.

**La atrofia espinal progresiva:** Solo se dan datos de daño a la neurona motora inferior (atrofia, fasciculaciones, debilidad) abarcando cerca del 3% de los casos<sup>1,2</sup>.



## 8.2 FAMILIAR:

Es la forma de la enfermedad que parece ser hereditaria y representa tan sólo un pequeño número de los casos, cerca de 5 al 10 por ciento<sup>1,5,8</sup>.

## 9. ETIOLOGÍA

A ciencia cierta, las causas de la ELA aún son desconocidas y no se conoce tampoco un tratamiento eficaz para detener su curso<sup>1,4</sup>. Sin embargo han surgido una serie de hipótesis que tratan de explicar su origen, entre las que se destacan: agentes infecciosos, disfunción del sistema inmunitario, herencia, sustancias tóxicas, desequilibrios metabólicos y desnutrición<sup>2,4,6</sup>.

Estas son otras hipótesis, que tratan de explicar la etiología de la ELA.

### a. Excitotoxicidad del glutamato

El glutamato es el principal neurotransmisor excitatorio del Sistema Nervioso Central (SNC). Sus receptores ionotrópicos y metabotrópico son altamente complejos y su estimulación inicia procesos diversos. Excitotoxicidad es la lesión neural inducida por una excesiva estimulación de receptores que conlleva a la alteración de la homeóstasis del calcio y excesiva producción de radicales libres.

### b. Estrés oxidativo

Los efectos del estrés oxidativo en células que no se dividen, como son las neuronas, pueden ser acumulativos, y la lesión celular por radicales libres puede ser una causa mayor de deterioro de la función neural en relación con la edad. En el líquido cefalorraquídeo (LCR) y estudios *post mortem* de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica se observan cambios que representan efectos de la lesión por radicales libres<sup>1,4,9</sup>.



### **c. Disfunción mitocondrial**

Propiedades de la mitocondria incluye la generación de adenosina de trifosfato (ATP), la neutralización de calcio intracelular, la generación de radicales libres y la participación de la muerte celular por apoptosis.

### **d. Alteraciones del citoesqueleto y transporte axonal**

Los neurofilamentos son las proteínas estructurales más abundantes en las grandes células. Mantienen el tamaño celular, el calibre y el transporte axonales. Son formados en el cuerpo celular y transportados a lo largo del axón por transporte anterógrado lento. Un 1 % de los casos de la esclerosis lateral amiotrófica esporádica tiene mutaciones en el gen neurofilamento pesado.

### **e. Agregación de proteínas**

El plegamiento anómalo y la agregación de proteínas intracelulares son fenómenos comunes observados en los trastornos neurodegenerativos. La SOD1 mutada forma inclusiones citoplásmicas antes del inicio de la debilidad, y agregados de SOD1 rodean la pared mitocondrial en células preapopticas. Los agregados son dímeros de SOD1 que pueden actuar como semilla en la formación de especies intermedias tóxicas con propiedades de rotura de membranas. La SOD1, normalmente una importante proteína en la defensa celular frente a los radicales libres, es convertida en un agregado aparentemente tóxico por procesos redox, demostrando conexiones entre oxidación, agregación proteica, lesión mitocondrial, y esclerosis lateral amiotrófica mediada por SOD1.

### **f. Apoptosis**

La apoptosis describe la destrucción controlada de células no funcionales por un programa genético de muerte celular dependiente de energía. Son importantes contribuyentes la familia de las caspasas, enzimas proteolíticas que destruyen objetivos intracelulares como proteínas estructurales y reguladoras<sup>1,4,9,10</sup>



## OTRAS HIPÓTESIS PROBABLES

Una antigua hipótesis, que nunca ha sido probada ni descartada, es que la ELA es un problema nutricional. Otra posibilidad es la presencia tóxica de alguna sustancia tal, como vestigios de metal; estos elementos han sido estudiados en pacientes con ELA, con resultados no concluyentes.

El plomo es un elemento comprobado periódicamente en la ELA recientemente se ha postulado que el aluminio pudiera estar involucrado en la enfermedad<sup>1,3,6</sup>

Esta hipótesis causada por una infección viral, resume que el virus entra al sistema nervioso, causando daño o destrucción de las células, esto puede ser similar a lo que pasa con la poliomielitis, excepto que en el curso normal de tiempo, la poliomielitis es de unos días o unas semanas, mientras que en la ELA se expande en meses o años<sup>1</sup>.

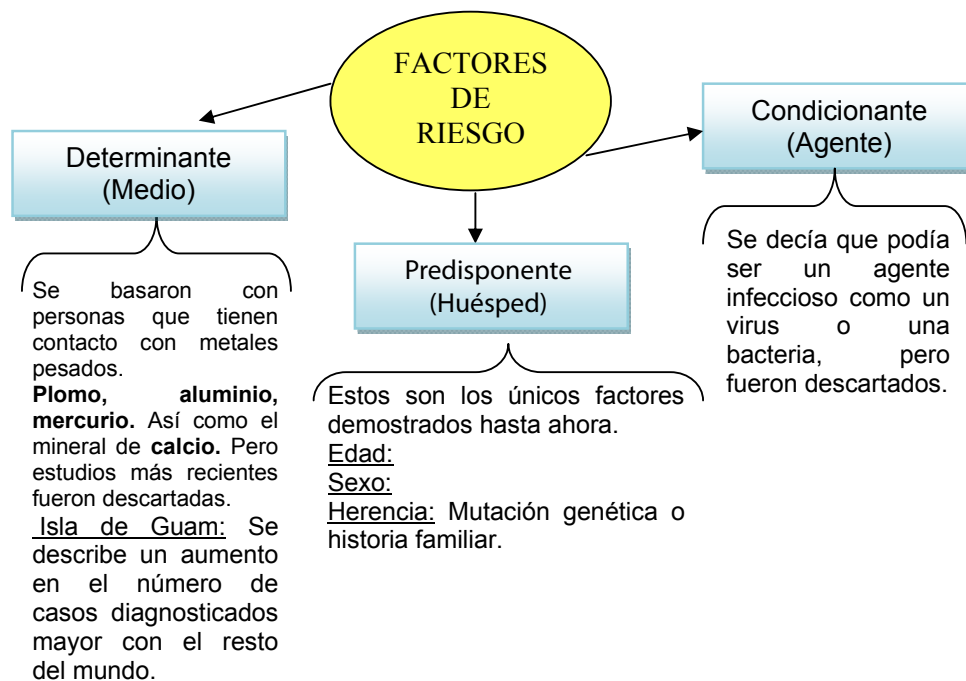
## 10. FACTORES DE RIESGO

Hasta el momento no se han encontrado factores ambientales, nutricionales, profesionales, geográficos, culturales o actividades físicas que tengan influencia sobre el curso de la enfermedad.

Los únicos factores de riesgo demostrados hasta ahora son la edad, tener una mutación genética patogénica o historia familiar positiva, o ser indio chamorro de Guam. En el síndrome lateral amiotrófica de Guam se contribuye un papel importante a la acción de tóxico metilaminolanina en la dieta de los chamos, pero factores genéticos predisponentes también pueden estar actuando, ya que se han dado casos en población no chamorra<sup>2,3,7</sup>.

Actualmente se sigue investigando los llamados factores de riesgo. Hubo recientemente una estadística en Italia, que surgió que un porcentaje notorio de enfermos de ELA se encontraba presente en pacientes deportistas o futbolistas. También se dijo en algún momento, era mayor la incidencia de la enfermedad en pobladores rurales, esta estadística fue desmentida. La que hace alusión a los futbolistas, se está estudiando. Lo que estas situaciones pueden indicar la existencia de FACTORES DE RIESGO. O sea que existirían ciertas actividades, lugares de vivienda, profesiones, contactos con mascotas, hábitos, enfermedades concomitantes o condiciones que, posiblemente al actuar con otros factores ayuden a desencadenar la enfermedad pero no deben confundirse con la CAUSA. Se podría decir que son “pistas” que pueden ser útiles para comenzar un camino de investigación hacia la causa<sup>11</sup>.

Es importante que estos factores de riesgo se deban poder comprobar mediante estadísticas y validaciones matemáticas y no por el hallazgo de meras coincidencias ocasionales o suposiciones o trabajos carentes de rigor científico. Se mencionan diversos mecanismos o factores que pueden producirla de todas maneras el origen puede no ser único, sino una combinación de varios factores. Los principales son<sup>1,2,3</sup>:





### **Mecanismos Genéticos:**

Un 10% de los casos de ELA son de origen hereditarios: la ELA familiar. Se considera que en este caso la herencia es autosómica (no ligado al sexo) dominante, por lo que si un padre tiene ELA sus hijos tienen el 50% de heredar el gen, pero no todas las personas con el gen defectuoso desarrollarán la enfermedad<sup>1,3,7</sup>.

El 20% de los pacientes con ELA familiar presentan mutaciones en un cromosoma (21q 22.1-22.2) que codifica una enzima que se denomina súper óxido dismutasa Cu-Zn (SOD-1)<sup>2,3</sup>.

### **Factores Ambientales:**

Debido a la alta incidencia de la enfermedad en la **isla Guam** en el pacífico, a comparación con el resto del mundo se estudio el comportamiento alimenticio de la población y otras circunstancias. Los individuos que vivían en esta región tenían un estado carencial en calcio y unos niveles elevados de aluminio. En modelos animales se ha provocado esta situación y se produjo un síndrome muy parecido a la ELA.

Con los cambios dietéticos y medicinales de esta población la frecuencia de la enfermedad (incidencia) se redujo a los niveles habituales en otras zonas.

Aunque hasta el momento no se ha encontrado ninguna evidencia para vincular los factores ambientales con la ELA esporádica, los estudios epidemiológicos señalan que es un factor a tener en consideración.

Así mismo los factores ambientales y toxinas se han investigado como factores de riesgo, a menudo en estudios con bajo poder estadístico. Un riesgo relativo de desarrollar esclerosis lateral amiotrófica significativamente alto sea comunicado en fumadores, jugadores de fútbol profesionales Italianos (más específicamente centrocampistas) y veteranos militares americanos. Ahora se estudia si ese riesgo se asocia con la exposición a cianobacterias o pesticidas en el terreno<sup>3,4</sup>.





Además de estos tres grupos recientes, los únicos factores de riesgo demostrados hasta ahora son la edad, tener una mutación genética patogénica o historia familiar positiva, o ser indio chamorro de Guam se atribuye un papel importante a la acción del tóxico metilaminoalanina en la dieta de los chamorro, pero factores genéticos predisponentes también pueden estar actuando, ya que se han dado casos de población chamorra<sup>2,3,7</sup>.

## 11.- SÍNTOMAS

Las manifestaciones de esta enfermedad pueden ser muy sutiles por lo que las personas no le prestan la suficiente atención, además sus síntomas pueden variar, sin embargo los más frecuentes son:

- Debilidad muscular gradual y atrofia en los brazos y las piernas.
- Fasciculaciones musculares (espasmos visibles en los músculos).
- Dificultad para tragar, hablar y respirar.
- Se puede mostrar la dificultad de mantener la cabeza derecha.
- Perdidas anormales de la masa muscular.
- Caída de objetos.
- Dificultades para levantarse.
- Tendencias a tropezar.
- Secreción excesiva de saliva.
- Sensación de ahogo<sup>2,5,8,11</sup>.

La insuficiencia respiratoria es la causa de muerte más común en las personas con ELA. Otras causas incluyen neumonía. En la mayoría de los casos, la muerte tiene lugar dentro de los 3 a 6 años después de que se presentan los síntomas, aunque algunas personas con ELA viven muchos años, incluso décadas<sup>12</sup>.



## 12.- DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es eminentemente clínico. Los estudios complementarios más comúnmente usados son los siguientes, aunque ninguno brindará un diagnóstico inequívoco de la ELA:

1. **El Electromiograma (EMG):** Es una prueba que permite medir la conducción de la corriente nerviosa y que ofrece unos resultados extremadamente típicos en la ELA, distintos de cualquier otra enfermedad neuromuscular. Es muy frecuente que, al efectuar el EMG, hallemos lesiones en nervios aparentemente sanos, correspondientes a músculos que parecen normales pero que, en realidad, ya están empezando a ser afectados.
2. **Las Imágenes tomografía axial computarizada, resonancia magnética (TAC, RNM):** Es un procedimiento no invasivo que emplea un campo magnético y ondas de radio para registrar imágenes detalladas del cerebro y la médula espinal. Aunque a menudo la resonancia es normal en pacientes con ELA, pueden revelar evidencias de otros problemas que pueden ser la causa de los síntomas, como por ejemplo un tumor en la médula espinal, una hernia discal en la columna cervical, siringomielia o espondilosis cervical.
3. **Las biopsias de Músculo y Nervio:** no se usan de rutina, aunque puedan ayudar a excluir el diagnóstico de la ELA.
4. **Exámenes de Laboratorio:** son habitualmente normales y sirven para excluir otros diagnósticos<sup>1,3,4,8</sup>. (ver Fig. No.9)



En algunas ocasiones el diagnóstico puede resultar dificultoso debido a que en el inicio de la enfermedad algunos pacientes manifiestan solo signos de compromiso de la neurona motora superior o inferior pero no combinan ambos elementos como es requerido por los criterios para el diagnóstico de ELA<sup>5,6</sup>. 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 destacan otras enfermedades. Los médicos obtienen el historial médico completo y generalmente realizan un examen neurológico a intervalos regulares para evaluar si los síntomas como la debilidad muscular, atrofia muscular, hiperreflexia, y espasticidad se están empeorando progresivamente.

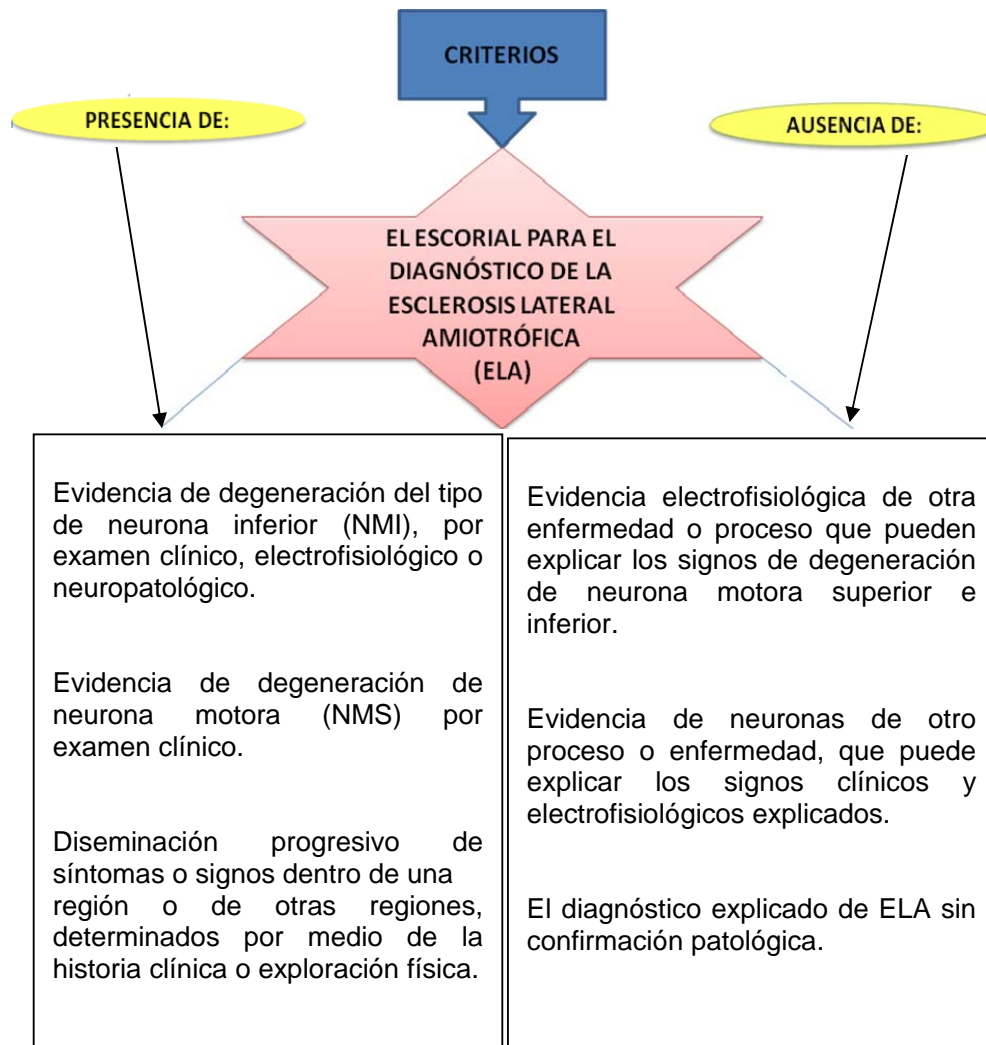
Los caminos hacia el diagnóstico suelen variar según como se presentan los primeros síntomas, ya que la enfermedad pueda manifestarse inicialmente con dificultades motrices menores en las manos o en las piernas, o con trastornos en la voz o en la dificultad para tragar los alimentos.

No existe ningún marcador biológico, es decir, ningún elemento que pueda ser medido o detectado en la sangre ni en ningún otro fluido corporal que permita hacer el diagnóstico de ELA<sup>8</sup>.

## 12. 1 CRITERIOS DEL DIAGNÓSTICO DE LA ELA

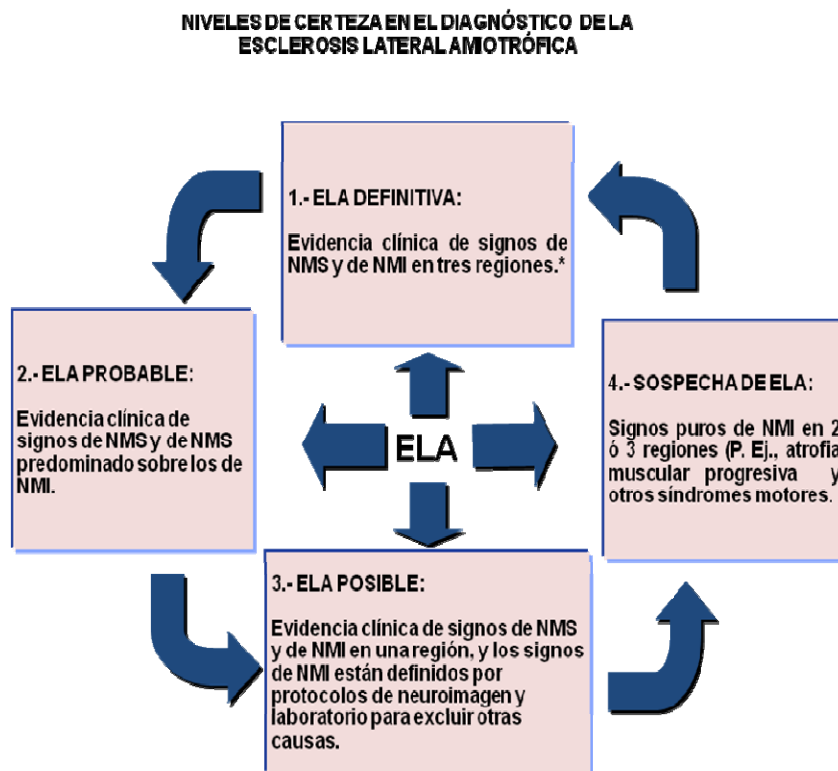
Dado que se trata de una enfermedad degenerativa sin tratamiento curativo el diagnóstico se basa en la exclusión de otras enfermedades que podrían dar los mismos síntomas y que si tengan tratamiento (tiroideas o paratiroides, mielopatía cervical, déficit de vitaminas, neuropatía motora por bloqueos múltiples) y en la presencia de afectación de la motoneurona superior e inferior en múltiples niveles. Para facilitar el diagnóstico de la enfermedad se han desarrollado una serie de criterios diagnósticos en el año de 1990<sup>3,16</sup>.

Los criterios diagnósticos más utilizados son<sup>3,16</sup>:



## 12.2 NIVELES DE CERTEZA PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ELA

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 en una o varias de las cuatro regiones, bulbar, cervicobraquial, toracodorsal y lumbosacra<sup>3</sup>.



Como la progresiva extensión de signos de una región a otra es característica de la esclerosis lateral amiotrófica, se establecieron niveles de certeza diagnóstica basados en la distribución de los hallazgos de motoneuronas superior e inferior en una o varias de las cuatro regiones, bulbar, cervicobraquial, toracodorsal y lumbosacra<sup>3</sup>.



**Los niveles de certeza** para uso en investigación clínica no deben causar confusión al paciente si se utilizan en informes clínicos. Un paciente con nivel de esclerosis lateral amiotrófica probable, apto para entrar en un ensayo clínico y correctamente estudiado sabemos que va a evolucionar a definitivo con mínimas opciones contrarias, pueden interpretarlo como diagnóstico dudoso, y le generará confusión y desasosiego.

Al inicio, la combinación característica (signo de motoneurona superior más signos de motoneurona inferior), puede faltar, estando presente solo uno de ellos y dificultando el diagnóstico. Es frecuente que el paciente haya pasado por médicos internistas, traumatólogos u otorrinolaringólogos, incluso que haya sido intervenido de túnel del carpo, hernia discal. O pólipo en cuerdas vocales. Se ha comunicado un tiempo promedio de diagnóstico de 9-13 meses.<sup>3</sup>

### 12.3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se inicia con la anamnesis y la exploración: presencia de signos de motoneuronas superior, inferior o ambos; progresión en el tiempo, y ausencia de déficits sensitivos, oculomotores, de esfínteres, autonómicos, cerebelosos, parkinsonianos y cognitivos tipo Alzheimer pero no tipo demencia frontotemporal.

Así mismo otras enfermedades a considerar en el diagnóstico diferencial de la enfermedad de motoneurona son las gammapatías monoclonales, hipertiroidismo e hiperparatiroidismo, infecciones por VIH, HTLV1, lúes y priones, déficits de hexosaminidasa A del adulto, vasculitis e intoxicaciones por metales pesados<sup>3</sup>.



## Diagnóstico diferencial de la ELA (Otras enfermedades con síntomas parecidos)

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran enfermedades que presentan afectación de ambas, neuronas que se pueden imitar a la ELA. Para diferenciarlos se usa el EMG, RN y las imágenes. Estas son: las mielopatías, tumorales o espondilíticas, Esclerosis Múltiple, paraparesia espástica familiar, adrenomieloneuropatía<sup>2</sup>.

- Una artosis cervical grave, que afecte a la médula espinal, puede dar síntomas confusos que pueden hacer pensar en una ELA: pérdida de fuerza y rigidez en extremidades inferiores junto a atrofia muscular en manos. El Electromiograma (EMG) así como la Tomografía computarizada cervical (con frecuencia denominada “scáner”) aclara el diagnóstico.
- Las polineuropatías, en diabetes y alcoholismo, pueden dar síntomas similares. El EMG y el estudio del líquido céfalorraquídeo permiten diagnosticar con certeza la causa de los síntomas. Ciertas intoxicaciones, por plomo, aluminio, mercurio o manganeso, entre otros, pueden dar lugar a síntomas semejantes. Deben estudiarse en los casos poco claros.
- Existe una polineuropatía y solamente una, en que aparecen síntomas propios de la ELA, a saber fallos de neuronas motoras, atrofas y fasciculaciones. El EMG permite el diagnóstico. Un detalle, esta neuropatía es de tipo autoinmune y reversible con un bloqueador inmunitario: la ciclofosfamina.
- Hay una zona en el pacífico, en la isla de la Guam y la región de Kii en Japón donde la ELA es una enfermedad común con tendencia a asociarse a la enfermedad de Parkinson y a la enfermedad de Alzheimer, lo que indicaría una causa o con causa común para los tres procesos degenerativos.<sup>3,13</sup>.



### 13. EXAMENES Y ESTUDIOS DE LABORATORIO<sup>6</sup>

<b>Exámenes de sangre y de orina específicos:</b>	Para descartar otras afecciones
<b>Examen de la respiración:</b>	Para observar si los músculos respiratorios están afectados.
<b>Biopsia Nerviosa:</b>	Para distinguir entre desmielinización segmentaria y degeneración axonal; para modificar neuropatías inflamatorias, amiloidosis, sarcoidosis
<b>Biopsia muscular:</b>	Para distinguir entre enfermedades miopáticas y neurológicas; para identificar distrofias musculares, miopatías congénitas, miopatías metabólicas, poliarteritis nodosa.
<b>Electromiografía (EMG):</b>	Para detectar lesiones que afectan a las células del asta anterior, a los nervios periféricos o al músculo.
<b>Tomografía computarizada o imágenes por resonancia magnética de la cabeza:</b>	Para descartar otras afecciones
<b>Electroencefalograma (EEG):</b>	Para detectar problemas en la actividad eléctrica del cerebro.
<b>Pruebas genéticas:</b>	Por si hay antecedentes familiares de esclerosis lateral amiotrófica.
<b>Punción raquídea (punción lumbar)</b>	
<b>Estudio de la deglución</b>	
<b>Estudios de conducción nerviosa</b>	





## 14. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la ELA son debidas al compromiso específico del sistema motor, con preservación del resto de funciones del sistema nervioso. La característica clínica más notable es la asociación de un mismo territorio muscular de síntomas y signos, en grado variable, que reflejan la afectación de la neurona motora superior e inferior. La clínica se inicia habitualmente de forma localizada en cualquiera de las cuatro extremidades o en la región cefálica, puede llegar a producir parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 2 a 5 años. De hecho, los problemas respiratorios constituyen la principal causa de ingreso hospitalario y de mortalidad en los enfermos con ELA<sup>8</sup>.

- **Debilidad muscular:** Es el síntoma más relevante de la ELA y se debe a la muerte progresiva de neuronas motoras. Se manifiesta cuando sea perdido el 50 % de la población de neuronas motoras. Inicialmente afecta a un grupo de músculos y se va difundiendo hacia otros a medida que avanza la enfermedad.
- **Atrofia muscular:** Es debido a la pérdida de fibras musculares producida por la denervación. Aparece concomitante con el grado de debilidad muscular. En las fases iniciales es fácil de observar por simple inspección en las manos, especialmente en la musculatura intrínseca (eminencia tenar, interóseos), en la lengua y en las piernas.
- **Fasciculaciones:** Son contracciones espontáneas de un conjunto de fibras musculares inervadas por una misma neurona motora (unidad motora), debidas a alteraciones de la excitabilidad de la membrana de la neurona motora inferior o de su axón. Aunque las fasciculaciones no son un signo patognomónico de la enfermedad, ya que también puede observarse en otras patologías que se acompañan de denervación (por ejemplo, radiculopatías, siringomielia, neuropatías axonales), su presencia constituye uno de los hallazgos más destacados de la ELA<sup>3,4,8,14</sup>.



- **Calambres musculares:** Son contracciones dolorosas involuntarias sostenidas de los músculos que se acompañan de contractura palpable, de 30 a 45 segundos de duración. En la ELA pueden preceder a la aparición de la debilidad muscular, se desencadenan con mínimas contracciones musculares (por ejemplo, durante la exploración) y afectan a cualquier músculo (cuello, mandíbula, manos, brazos, abdomen, muslos).
- **Hipotonía y arreflexia:** Una de las características de la ELA, es la presencia de reflejos exaltados o patológicos en territorios con debilidad muscular.
- **Espasticidad:** Como consecuencia de la ausencia de relajación de los músculos antagonistas, el tono muscular en estos músculos aumenta, dificultando los movimientos en los que participan grupos musculares antagónicos.
- **Labilidad emocional:** el paciente presenta accesos de risa o de llanto de forma incontrolada ante mínimos estímulos emocionales o incluso sin una causa aparente. Es un hallazgo frente a la ELA cuando hay compromiso de musculatura bulbar<sup>3,4,8,14</sup>.

Así mismo las manifestaciones clínicas pueden variar, según sean las neuronas corticoespinales o las neuronas motoras inferiores del tallo encefálico y de la médula espinal las que más se afecten. De manera característica, cuando se produce una disfunción de las neuronas motoras inferiores con denervación temprana, el primer signo de la enfermedad es una pérdida de fuerza asimétrica de desarrollo gradual, que suele comenzar en la zona distal de una de las extremidades<sup>3,10</sup>.



En las manos, es muy frecuente que la pérdida de fuerza sea mayor para la extensión que para la flexión. Cuando la denervación inicial afecta más a la musculatura bulbar que a la de las extremidades, los primeros síntomas consisten en la dificultad para deglutir, masticar y hacer movimientos con la cara y la lengua. La afección precoz de la musculatura respiratoria puede provocar la muerte antes que la enfermedad haya podido progresar en otras zonas del cuerpo. Cuando predomina la afección corticoespinal, hay hiperreflexia y, a menudo, aparece una resistencia espástica a la movilidad pasiva de las extremidades afectadas.

Los pacientes con hiperreflexia se quejan de rigidez muscular que no suele ser proporcional a la pérdida de fuerza. La degeneración de las proyecciones cortico bulbares que inervan el tallo encefálico ocasiona *disartria* y una exageración de la expresión motora de la emoción.

Cualquier grupo muscular puede ser el primero en mostrar los signos de la enfermedad pero, con el tiempo, cada vez se afectan más y más músculos hasta que el trastorno adopta una distribución simétrica en todas las regiones.

En la ELA, es característico que al principio se hayan afectado primero las neuronas motoras superiores o las inferiores, después acaban afectándose ambos tipos. Las funciones sensitiva, intestinal, vesical y cognitiva se conservan incluso en las fases más avanzadas del proceso. De igual modo, incluso en casos de afección grave del tallo encefálico, la movilidad ocular está preservando hasta las últimas fases de la enfermedad. La demencia no suele formar parte de la forma esporádica de la ELA.

En algunas familias, la ELA se hereda al mismo tiempo que la demencia frontotemporal, que se caracteriza por la aparición precoz de anomalías de la conducta con manifestaciones del comportamiento indicativas de una disfunción del lóbulo frontal<sup>2,4,15</sup>.



### FORMAS INICIALES DE LA ELA

Este inicio bulbar, con posterior extensión a otros niveles, se observa aproximadamente en el 25 % de los pacientes. Actualmente se considera de inicio bulbar dentro de los primeros tres meses del inicio de la enfermedad, y éste se define por la aparición de debilidad o atrofia, no de calambres o fasciculaciones, en cualquier nivel. Desde allí la enfermedad puede extenderse a la musculatura cervical, cintura escapular y brazos con peor pronóstico pues pronto puede afectar a los núcleos espinales del diafragma. Es más habitual en edades avanzadas y es más frecuente en mujeres que en hombres, quizá por su mayor longevidad. La supervivencia promedio tradicional era de unos 18 meses, pero las mejorías actuales en la asistencia y prevención de complicaciones, gastrostomía precoz y mejoría nutricional, sin broncoaspiraciones sobre todo, están acercándola a la de inicio espinal.

Pacientes de inicio cervicobraquial presentan síntomas en las extremidades superiores, de forma unilateral más que bilateral, y distal mucho más frecuente que proximal. La debilidad distal se manifiesta por lo general con dificultad para elevar un dedo y luego para usar la pinza, junto con atrofia del primer dorsal interóseo o de las eminencias, en el plazo de semanas o pocos meses. Un 35-40 % de los pacientes muestran los primeros signos en el nivel cervicobraquial.

Pacientes con inicio lumbosacro presentan habitualmente cierto arrastre del pie, torpeza de la pierna o tropiezos al subir un escalón y, en la exploración, debilidad de la extensión del dedo y luego de la dorsiflexión del pie.

El inicio dorsal es muy poco frecuente, quizás por la menor concentración motoneural. Las manifestaciones iniciales son: fatiga precoz, sensación de falta de aire, tendencia a encorvarse al andar, sueño interrumpido y caída objetiva en la capacidad vital respiratoria. Sin medidas asistenciales actuales su supervivencia era antes muy corta, de menos de 1 año; hoy en día, con ventilación asistida, su supervivencia se equipara a la del resto<sup>3,4</sup>.

## 14.1 MANIFESTACIONES BUCALES

Los pacientes con inicio bulbar presentan disartria, primero como dificultad en pronunciar alguna consonante, luego alguna palabra, y en pocos meses arrastran el habla llegando a la anartria. En la misma época o poco después aparecen signos de disfagia, primero para líquidos y en pocos meses para sólidos y su propia saliva, pudiendo llegar a la afagia. La disfagia puede producir sialorrea, infecciones bucales, caquexia o neumonías por broncoaspiración.

Si la afectación predominante está en la segunda motoneurona, en el tronco cerebral se observa debilidad, atrofia y fasciculaciones de la lengua, debilidad del paladar, y luego paresia y atrofia facial superior e inferior bilateral, en menos de 1 año. Este cuadro clínico aislado se denomina parálisis bulbar progresiva<sup>4,6</sup>

### Disartria:

Inicialmente una dificultad sólo para articular una consonante acaba en anartria. Los pacientes valoran el habla como la función más valiosa que perder. El logopeda o terapeuta del lenguaje debe intervenir desde el primer síntoma para enseñar a hacer el mejor uso posible de las capacidades musculares bucofaríngeas, tanto para el habla como para la deglución, en cada momento de la enfermedad<sup>3,4,8</sup>.



Fig. 7 <http://www.google.com.mx/search?hl=es&rlz=>

## Deglución

Las dificultades para tragar y masticar siguen a las anormalidades del habla después de algunos meses. Las dificultades para tragar incluyen regurgitación nasal de líquidos, atragantamiento (asociado con la aspiración), dificultad en el avance de la comida hacia la parte posterior de la boca y obstrucción de la comida de la garganta. Estos problemas provienen de la debilidad de los músculos extensores del cuello y masticatorios, debilidad de la lengua, paladar blando y los músculos laríngeos y faríngeos. Estos pueden estar exacerbados por factores psicológicos tales como depresión, temor a ahogarse y conciencia del deterioro a nivel social. Muchos pacientes experimentan babeo<sup>4</sup>.

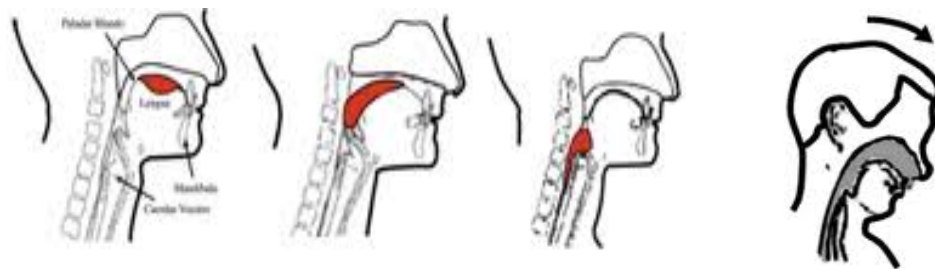


Fig. 8 <http://www.google.com.mx/search?hl=es&rlz=>

## Salivación y babeo

Proviene de la debilidad de los músculos Facio cervicales, que llevan a la inclinación anterior de la cabeza y a la apertura bucal. Se puede mejorar esta condición con: ejercicios para afirmar los labios, para posicionar apropiadamente la cabeza, uso del collar cervical, máquinas de succión de saliva y medicamentos. Las máquinas de succión son útiles cuando el paciente no requiere ser medicado. Los antidepressivos son útiles por su acción anticolinérgica, sedativa y antidepressiva. Se debe comenzar con dosis bajas a la noche para limitar las secreciones y luego se puede pasar a un régimen de aumento regulado de la dosis para obtener ambos efectos. La saliva suele hacerse más espesa aun cuando el volumen disminuye, por lo que se deben usar con cuidado en pacientes con disfunción ventilatoria y con tos<sup>4,10</sup>.



## 15. TRATAMIENTO

Hasta ahora no se ha encontrado ninguna cura para la ELA.<sup>1,3,4,6</sup>. Pero debemos destacar **“que una enfermedad no sea curable no quiere decir que no sea tratable”** en la ELA aún no se ha logrado un tratamiento etiológico, es decir un tratamiento de la causa, que permite detener la enfermedad, actualmente se emplean fármacos que tratan de controlar mecanismos involucrados en la producción de la enfermedad sin lograr aún, a pesar de los múltiples esfuerzos realizados, detener el avance de la enfermedad. A este tipo de tratamiento que actúa sobre estos mecanismos lo llamamos Específico, y es importante diferenciarlo del tratamiento Sintomático el cual es dirigido a mejorar los síntomas del paciente y con ello su calidad de vida.<sup>2,4</sup>.

La Agencia Federal de Fármacos y Alimentos (FDA) de Estados Unidos ha probado el primer tratamiento de medicamentos para la enfermedad- riluzole (Rilutek) Este fármaco originalmente un anticonvulsivo, que prolonga la vida varios meses porque bloquea la liberación de sustancias nocivas para las neuronas motoras: frena la liberación de glutamato, disminuyendo su efecto excitotóxico<sup>3</sup>.

Los ensayos clínicos con pacientes con ELA muestran que el riluzole alarga la supervivencia por varios meses, especialmente en aquellos con dificultad para tragar. El medicamento también prolonga el tiempo antes que el paciente necesite usar un respirador artificial.

Se realizaron dos ensayos en fase III, uno con 155 y otro con 959 pacientes, demostraron prolongar la supervivencia. En el segundo se probaron 50, 100 y 200 mg/día durante 18 meses, al cabo de los cuales el 50 % de los pacientes en placebo y 57 % de los pacientes que recibían 100 mg/día de riluzole estaban vivos (riesgo ajustado 0,65,  $p=002$ ), equivalente a una reducción del riesgo de muerte del 35 % y a una mejora de supervivencia promedio de 3 meses<sup>4,5</sup>.



Un análisis retrospectivo mostró que los pacientes en tratamiento con riluzole permanecieron más tiempo con un estado de salud mejor que los que no lo tomaban, lo que sugiere usarlo precozmente. Tres estudios retrospectivos en fase IV parecen indicar que la supervivencia a lo largo de toda la enfermedad podría aumentar de 6 a 20 meses<sup>4,5</sup>.

Otros tratamientos para la ELA están destinados a aliviar los síntomas y a mejorar la calidad de la vida de los pacientes<sup>2-4</sup>. Es mejor que este cuidado de apoyo sea otorgado por equipos de profesionales de la salud de diversas disciplinas como médicos, farmacéuticos, terapeutas físicos, ocupacionales y del habla, nutricionistas, trabajadores sociales, y enfermeras que otorgan cuidados en la casa y en los hospicios.

Existen medicaciones y procedimientos para aliviar muchos de los padecimientos por los que se ve aquejado el paciente con la ELA. Como reducir la fatiga, disminuir los calambres musculares, controlar la espasticidad, y reducir el acumulo de saliva. El médico debe intervenir para aliviar la depresión y la ansiedad, para mejorar la nutrición, tratar los trastornos respiratorios, y del tratamiento kinesiológico, ayudar con los problemas de comunicación<sup>6,16</sup>.

### **15.1 Terapia física**

La terapia física y los equipos especiales pueden mejorar la independencia y seguridad de los pacientes en el transcurso de la ELA. El ejercicio aeróbico moderado de bajo impacto, como caminar, nadar, o andar en una bicicleta estacionaria, puede fortalecer los músculos no afectados, mejorar la salud cardiovascular, y ayudar a los pacientes a combatir la fatiga y la depresión. Los ejercicios para mejorar el alcance del movimiento y la flexibilidad (estiramientos) pueden prevenir la espasticidad y el acortamiento (contractura) de los músculos, que son muy dolorosos<sup>17</sup>.



### Ejercicios de los pies



Fig. 9 <http://www.calmo.org.ar/paginas/cuadernillos/movimientos/movimiento1.htm>

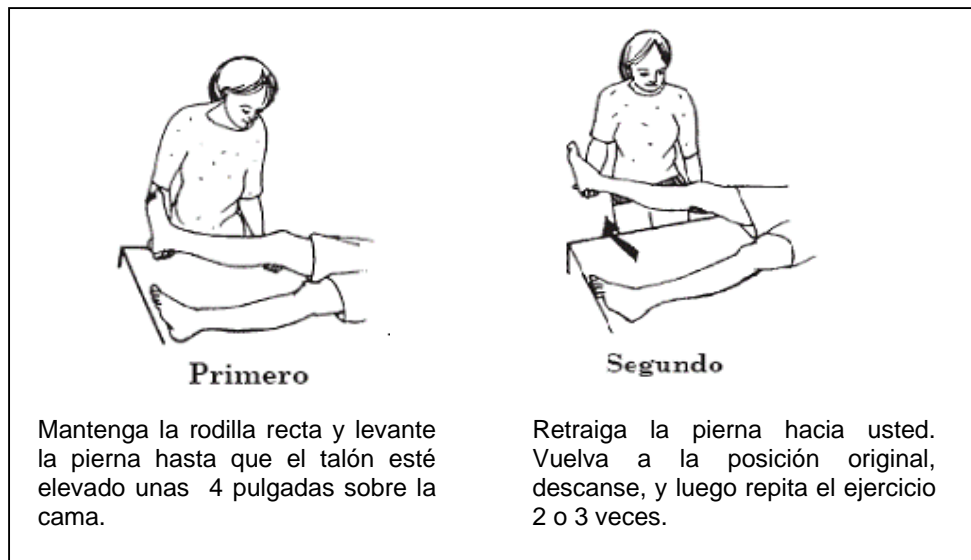


Fig. 10 <http://www.calmo.org.ar/paginas/cuadernillos/movimientos/movimient2.htm>

### Ejercicios de los hombros

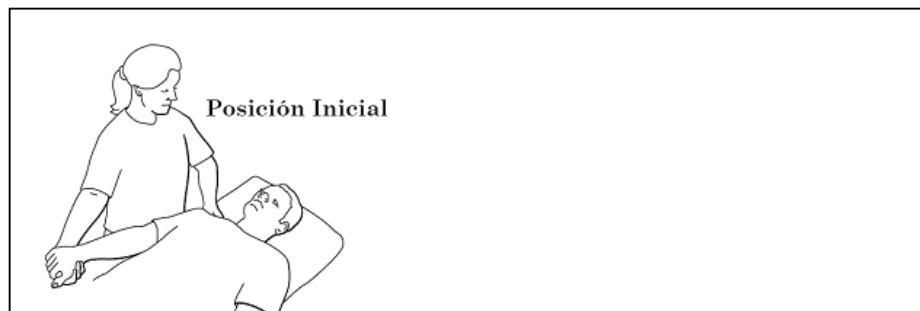


Fig. 11 <http://www.calmo.org.ar/paginas/cuadernillos/movimientos/movimient3.htm>

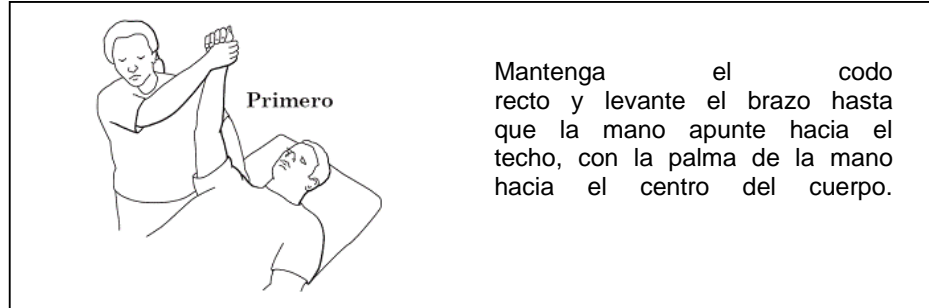


Fig. 12 <http://www.calmo.org.ar/paginas/cuadernillos/movimientos/movimient4.htm>

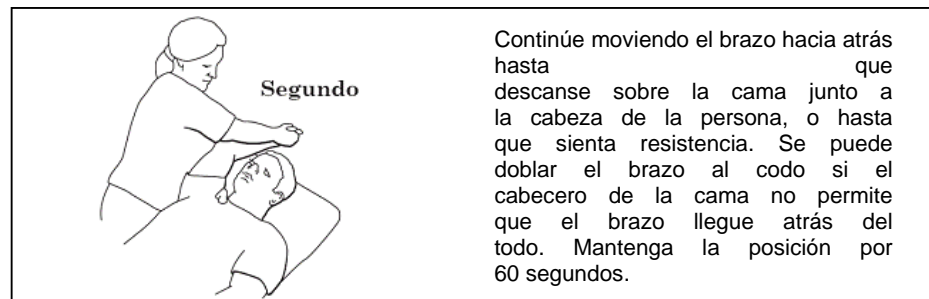


Fig. 13 <http://www.calmo.org.ar/paginas/cuadernillos/movimientos/movimient5.htm>

## 15.2 Terapia Logopedia.

Los pacientes con ELA que tienen dificultad para hablar se pueden beneficiar trabajando con un terapeuta del habla. Al progresar la enfermedad, pueden ayudar a los pacientes a desarrollar modos de contestar preguntas de manera afirmativa o negativa con sus ojos, o por otro medio verbal y pueden recomendar equipos como los sintetizadores del habla y sistemas de comunicación utilizando computadoras. Estos métodos y aparatos pueden ayudar a que los pacientes se comuniquen cuando ya no puedan hablar ni producir sonidos vocales.

El logopeda es el profesional que trabaja todos estos componentes: voz, habla, deglución y la comunicación en general. Por lo que si el paciente de ELA comienza a presentar alteraciones del habla, debe acudir a un especialista. No obstante, le pueden resultar de interés los siguientes consejos de carácter preventivo<sup>18</sup>:



- Utilizar frases cortas eliminando palabras innecesarias.
- Hablar despacio.
- Aprender un ritmo de respiración y de pausas adecuadas.
- Dar pistas al oyente mediante la expresión facial y corporal.
- Usar lápiz y papel siempre que le sea posible.
- Mantener una actitud tranquila y relajada a la hora de hablar.
- No beber ni comer mientras habla para evitar riesgo de aspiración.
- No gritar en ninguna ocasión.
- No tomar cosas muy frías ni muy calientes.
- Evitar el reposo bucal salvo recomendación médica.
- Evitar forzar los músculos de la cara, cuello, garganta y hombros<sup>18</sup>.

### **15.3 Terapia pulmonar.**

Los músculos que controlan la respiración están inervados por los nervios motores, y cuando dejan de funcionar no abra problemas para controlar la respiración. Un neumólogo será capaz de evaluar la capacidad de respiración de una persona con ELA y sugerir maneras de ayudar a la respiración como una traqueotomía y/o respirador. Enfermos con ELA con antecedentes de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)<sup>17</sup>.

No existen esquemas fijos y el manejo de cada paciente es individual y debe ser diseñado en cada caso por el médico tratante. Es importante que el profesional a cargo conozca la enfermedad y sepa que esperar de la misma según la evolución de cada paciente para así poder intervenir apropiadamente<sup>8,11,19</sup>.

### **15.4 Otras posibilidades terapéuticas en desarrollo:**

Se encuentran en desarrollo varios estudios en animales y en humanos con Células Madre (Stem cell)<sup>9,20</sup>.



Las células madre son células que tienen la capacidad de multiplicarse y transformarse en múltiples tipos de células especializadas como en células de la sangre, hueso, músculo, sistema nervioso.

Se está investigando la posibilidad de colocar células madre en el sistema nervioso e inducirles a diferenciarse en aquellas células nerviosas dañadas, como en neuronas motoras en el caso de la ELA.

Estas células pueden obtenerse de embriones de muy pocos días llamados Blastocistos, de personas adultas (existen células madre en el hígado, médula ósea, piel, corazón, riñón y sistema nervioso) y de sangre de cordón umbilical.

El descubrimiento de células madre capaces de transformarse en neuronas ha abierto una nueva puerta en la reparación cerebral a través del trasplante de células madre endógenas, es decir residentes en el cerebro adulto. Las que serían inducidas a diferenciarse en el tipo neural necesario de acuerdo a la patología existente.

Aún los resultados son controvertidos y se requiere de más investigación para determinar si estas fuentes de células madre pueden ser útiles para la terapéutica en la ELA ya que en las neuronas motoras tienen un gran desafío para formar conexiones con su blanco (músculo), dado que una vez colocadas en su sitio (cerebro, médula espinal) deben generar prolongaciones (axones) que deben recorrer una gran distancia para llegar hasta los músculos, además el mecanismo de muerte celular en la ELA es poco claro y no se sabe si las células madres trasplantadas pueden ser resistentes a la misma fuente de daño que causa la muerte de las neuronas motoras<sup>9,20</sup>.



## 16.- PRONÓSTICO

La evolución, lamentablemente, es hacia un empeoramiento progresivo y se suele producir el fallecimiento a los dos o tres años de haber realizado el diagnóstico, fundamentalmente por problemas respiratorios: insuficiencia respiratoria o neumonía por aspiración. Pero al rededor de un 20% sobreviven 5 años y un 10% pueden sobrevivir 10 años o más. En términos generales, 50% de los pacientes fallecen en los primeros 3 años desde el inicio.

Los enfermos de mayor edad presentan una menor supervivencia a esta enfermedad, probablemente por tener menor población motoneural residual y menor capacidad reinervatoria. Los jóvenes muestran supervivencia más larga, superiores a los 6 años, pero probablemente constituyen un grupo con una especificidad genética diferente a la de la población enferma adulta<sup>3,4,8</sup>.



## 17.- EPIDEMIOLOGÍA

Enfermedad neuromotora cuya incidencia mundial permanece constante entre 1 y 2 casos por cada 100.000 habitantes al año<sup>1,2,3,4,15</sup>.

En España la incidencia es de un nuevo caso por cada 100.000 habitantes al año, se inicia como edad promedio a los 60,5 años en las formas no familiares y unos 10 años antes en las familiares, y es causa de una mortalidad ajustada por edad de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes al año.

La prevalencia descrita en España es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. Excepto en las zonas de elevada incidencia (Pacífico Occidental), el valor oscila entre 4 y 6 casos por cada 100.000 habitantes para el resto de los países.

Su incidencia es de 1 a 2 casos por 100,000 habitantes, predominando en la quinta y séptima décadas de la vida; iniciando entre los años 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, (3 hombres por cada 2 mujeres)<sup>8</sup>.

La evolución de forma espinal es progresiva y puede ser de 2 a 6 años, con su supervivencia media de 1 a 3 años. Del 5 – 10% de los casos tiene un carácter familiar, con una herencia autosómica dominante; el resto (90%) corresponde a la forma esporádica.

La evolución de la forma bulbar es de tipo más maligno. Se han descrito focos endémicos de mayor prevalencia en el pacífico occidental (isla Guam), donde la prevalencia es 50 veces mayor que la mundial<sup>3,4,8,15</sup>.



## 18.- ACTITUD DEL ENFERMO Y FAMILIARES QUE LO CUIDAN

### COMO ENFRENTAR LA ENFERMEDAD

#### ¿Por que yo?

Es una pregunta habitual (y comprensible) en estos casos. Sin embargo, si sólo piensa en ella, se le hará mucho más difícil aprender a vivir con su enfermedad. Existen modos más positivos de enfrentar esta situación. Para luchar efectivamente contra la enfermedad debe poner todo su empeño ejercitando su mente y su corazón.

El poder adaptarse al cambio tiene que ver con reconocer las modificaciones ocurridas y las opciones que existen. Es una actitud positiva y activa, cambiando el *¿por qué yo?* en el *¿Qué puedo hacer?* esto le servirá para reorientar su energía para vivir con la enfermedad.

La aceptación es otro aspecto a considerar. A menudo las personas cercanas se preguntan cuanto les llevará aceptar el diagnóstico. Esto puede tomar algún tiempo. Para algunas personas pueden ser meses, mientras que para otros el proceso puede durar toda la vida.

El poder cambiar la pregunta ¿por qué yo? Por ¿Qué puedo hacer? Le servirá para orientar su energía para vivir con la enfermedad.

La aceptación implica, por ejemplo, usar un bastón o aún eventualmente una silla de ruedas en lugar de seguir sufriendo, al intentar desplazarse en aquellos casos en que la enfermedad ha comprometido la capacidad de deambular.

Todos hemos visto pacientes que, en su deseo de seguir peleando experimentan caídas y lesiones por negarse a usar una asistencia para la marcha más allá de lo aconsejable. En esos casos, una adecuada acomodación y aceptación harían las cosas más sencillas para ellos y sus familiares<sup>5</sup>.



Aceptación y acomodación no implica darse por vencidos, sino hacerse cargo de la realidad y tomar decisiones sobre el propio bienestar, para ganar mayor control sobre la situación. Aceptar la enfermedad es dirigir la lucha hacia objetivos claros, provisto de conocimiento, apoyando a la gente que lo quiere, en lugar de luchar a ciegas y de modo irracional dejándose llevar por la ira o el resentimiento<sup>2,5</sup>.

### ***Algo esta cambiando...***

La evolución de la ELA puede variar mucho de un individuo a otro, pero sin duda la adaptación a los cambios que la enfermedad provoca exige siempre de una gran flexibilidad y creatividad por parte de la persona afectada. Esto sucede con muchas enfermedades neuromusculares. A medida que los síntomas aparecen, se deben tomar nuevas decisiones porque los mismos suelen afectar la realización de las actividades de la vida diaria. También es posible que las decisiones tomadas en un momento dado deban ser luego reevaluadas y modificadas.

La toma de decisiones en un proceso basado en su propio conocimiento, sus habilidades, experiencias previas, preferencias y deseos. Es una cuestión más complicada de lo que parece, y puede variar desde la simple elección del color de una corbata a cambiar un trabajo. Obviamente, el proceso es más complejo.

Desde ese punto de vista, los pacientes con ELA tienen toda la gama de elecciones para realizar algunas, como la de usar un bastón si la de ambulación se encuentra afectada, pueden ser más simples para la mayoría de las personas. Otras como la aceptación de una gastrostomía (sonda colocada quirúrgicamente en el estómago para pasar los alimentos) cuando hay trastornos de deglución, puede ser más complejas.

Las personas que viven con ELA deben enfrentarse a los cambios frecuentemente y buscan maneras de hacerlo. De igual modo que cuando se les comunica el diagnóstico, algunas elaboran mejor las situaciones para





comprender y tener control sobre las mismas, mientras que otras utilizan la negación como mecanismo de escape<sup>5</sup>.

Otras tienen una actitud fatalista que los deja inmobilizados en una situación dada, mientras que el extremo opuesto hay pacientes optimistas, que tienen una actitud positiva y se concentran sobre todo en sus posibilidades.

Antes de tomar una decisión puede ser útil que Ud. lo converse con sus familiares o amigos. Recuerde que en estas enfermedades las personas que lo rodean dependen también en gran medida de sus decisiones<sup>2,5</sup>.

### ***El aislamiento***

Es cierto que entre los pacientes existe una tendencia a separarse o aislarse del resto de la gente por el hecho de sentirse diferente y así “desconectarse del mundo”

### ***La necesidad de asistencia***

#### ***El cuidador***

Las enfermedades como la ELA así como otras enfermedades neuromusculares pueden, de acuerdo al tipo y grado de afectación, originar una mayor o menor dependencia de los demás y necesidad de ayuda de otras personas incluso de la realización de las actividades de la vida diaria.

Dado que todos deseamos ser independientes, esta situación es a menudo difícil de aceptar y puede generar sensaciones de enojo o tristeza, así como cambios en la autoestima e integridad personal.

La necesidad de ayuda es algo que en general lleva bastante tiempo aceptar. A veces resulta emocionalmente difícil requerir ayuda de un esposo, hijo u otro familiar, pero piense Ud. ¿Tanto le molestaría ayudar a alguno de ellos en caso de necesidad? ¿Acaso Ud. no fue quien los sostuvo, ayudó, amparó, y tantas otras cosas más en tiempo pasado? Pues ahora tendrán la oportunidad de devolverle ese cariño que Ud. les prodigó<sup>2,5</sup>.



También es cierto que quien ayuda, el asistente o cuidador, también necesita conocimiento y apoyo para mantener este tipo de relación.

El cuidador es tan importante como el paciente y requiere de nuestra máxima atención. En el recae una gran responsabilidad y está sometido a distintas presiones.

El cuidador, demás está decirlo, es también una persona que en la mayor parte de las ocasiones está vinculada afectivamente con el paciente. Dado que juega un papel fundamental en el proceso debe prestarse especialmente atención y también consideración por parte suya como paciente<sup>2,5</sup>.

### ***Vivir con ELA***

El impacto del diagnóstico de ELA o de otra enfermedad vinculada cambia nuestra perspectiva de la vida pero a pesar de ello la vida continua. La esperanza siempre debe estar ahí.

Muchos pacientes que padecen esta enfermedad han encontrado paradójicamente un nuevo significado de la vida. Para un número de personas que padecen la enfermedad se opera un verdadero cambio espiritual que implica una nueva valoración de la situación, aspectos que antes eran importantes pueden pasar a segundo plano.

Es muy importante mantener la esperanza y comprometerse a vivir cada día al máximo de acuerdo a sus posibilidades.

Está establecido que aquellos pacientes que enfrentan su enfermedad con esperanza y entereza manteniendo una actitud positiva evolucionan mucho mejor que aquellos que se dejan llevar por sentimientos negativos y depresión. Mantener un adecuado sentido del humor también resultará provechoso para la salud. Se trata de un estado mental con el cual enfrentar la situación. No llene su camino de lamentos, estos serán una carga más. Enfoque su fuerza y convicción para vivir su vida al máximo<sup>5</sup>.



## **19.- MI TESTIMONIO DE HABER VIVIDO CON UN FAMILIAR CON ELA**

Quiero compartir con ustedes mi experiencia personal tan cruel que me tocó vivir al lado de mi madre, ella se llamaba Margarita Mares, padeció una terrible enfermedad llamada Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Mi madre era una persona admirable, maravillosa, trabajadora y querida por mucha gente todos los días ella se levantaba muy temprano para bañarse e iniciar con la rutina del día que era preparar comida y luego venderla, ahorraba dinero yendo a la central de abastos en camión recuerdo bien como luchaba por sacarnos adelante siempre buscaba la forma de conseguir dinero trabajando de un lado a otro sin descanso, era demasiado activa, dormía poco, pocas veces se daba tiempo para ella, su vida era trabajar para sus hijos hasta que un día empezó a sentir que no tenía fuerza en los dedos de la mano derecha, se le caía la bolsa del mandado de la mano y no alcanzaba a comprender el porque, esto fue el inicio de su desgracia.

Sus primeros síntomas de la enfermedad fueron calambres, hormigueo en la espalda parecía que tenía un animal por dentro que se movía, pérdida del equilibrio, mucho cansancio, tropiezos inexplicables, arrastraba su pie derecho, era una desesperación que ella sentía al no saber lo que realmente le estaba pasando.

Iniciamos el recorrido con los médicos uno dijo que eran espolones por eso se tropezaba, otro que no tenía nada que se hacía la tonta que quería llamar la atención de su familia, otro que podía ser la columna, otro fue más sincero y dijo que no sabía lo que tenía por lo cual no nos cobró, así recorrimos infinidad de médicos que se aprovechan de la desesperación de la gente para sacar dinero vendiéndote medicina y media que no sirve para nada.



Tanto fue la desesperación de mi familia y principalmente de mi madre que llegamos a ir con apiculturitas este tratamiento consistía en ponerle más de 100 piquetes de abeja entre la cabeza, columna vertebral, brazos y piernas, tanto eran sus ganas de recuperarse que se aguantaba del inmenso dolor que sentía en ese momento. Era tan triste observarla que no podía contener mis lágrimas y por más de una ocasión tuve que salir de ese lugar.

Visitamos diferentes lugares de la República buscando médicos, gastando dinero que ni siquiera teníamos, gracias a mi cuñado que nos ayudo con los gastos, llevando a mi mamá de un lado a otro con su carro, dando de su tiempo.

Se nos terminaban las alternativas y ningún medico le daba a la enfermedad así que recurrimos a los brujos si de verdad a los brujos donde le hicieron y pusieron de todo que fea experiencia con ellos, una hasta la baño con excremento, se imaginan la desesperación de mi madre y las ganas de vivir para dejar que le hicieran eso.

Hasta que un día un amigo mío llamado Ernesto me dijo que la llevara al hospital de nutrición donde hay excelentes médicos especialistas en neurología, este amigo esta enfermo de la vista y es paciente constante y conocido de nutrición así que el nos ayudo a conseguir una ficha y es así como en ese lugar le hicieron estudios, le tomaron una resonancia magnética y nos dieron el lamentable diagnóstico de la enfermedad donde nos dijeron que es incurable, nos dieron la dirección la única asociación de ELA que hay en México para conocer mas a cerca de esta enfermedad. Llevamos a mi mamá a la asociación donde cada mes la revisaba el neurólogo y la psicóloga sin ningún costo, nos informaron que la enfermedad no tiene cura y que no gastáramos más dinero con gente que se aprovecha de nuestra desesperación que ellos estaban en contacto con otras asociaciones de otros países y que cualquier cosa seríamos los primeros en saberlo.



Así pasaron los meses hasta que la enfermedad avanzó hasta que ya no pudo caminar, le compramos su silla de ruedas para baño donde ella permanecía sentada todo el día con unas almohadas abajo, teníamos que estarla acomodando cada 20 minutos para que no se le hicieran llagas y para que descansara de estar sentada.

La enfermedad avanzaba y ella se podía valer menos por sí sola, ya no podía comer sola teníamos que darle de comer alimentos molidos casi líquidos en la boca y mantenerle la cabeza arriba ya que no la podía sostener.

En la noche era otro martirio no podía dormir, tenía insomnio y le cansaba la cama así que el que se quedaba a cuidarla en la noche tampoco dormía, tenía que estar pendiente para moverla a cada rato.

Para bañarla era un verdadero problema ya que su cuerpo estaba completamente suelto y pesado, a pesar de que estaba quedando muy flaquita por no poder comer.

Conforme avanzaba la enfermedad su higiene bucal se complicaba cada vez más, ya que mi madre no podía escupir dificultando esto el correcto aseo de sus dientes, supliendo el cepillo dental con una gasa con agua.

Así fue esta triste historia hasta que el 09 de febrero del 2004 mi madre a sus 55 años ya no pudo respirar, ella fue un verdadero ejemplo de luchar por la vida.



## 20.- CONCLUSIONES

En relación a lo anterior se puede manifestar que en el tratamiento de la persona afectada por la enfermedad es conveniente la participación de un equipo en el que se encuentren el neurólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, dietista, personal de enfermería, y psicólogo. Cada persona afectada es única y las mismas lesiones evolucionan de manera diferente de una persona a otra, por lo que es necesario un tratamiento individualizado, revisado y adaptado periódicamente, el cual mejorará la calidad de vida del paciente, aunado a ello es recomendable la participación de la familia.

Un diagnóstico de ELA no es una sentencia de muerte inmediata. Debe tomarse con la seriedad que esto conlleva y debe actuarse en consecuencia tan pronto como sea posible: sería insensato hacerlo de otra manera.

Existen cosas que muchos de nosotros podemos hacer por nosotros mismos. No sé “de por vencido” solo porque alguien le dijo que lo hiciera. Sea positivo y hágase cargo de su enfermedad. La investigación progresa rápidamente y sería bastante realista esperar una cura para las afecciones neurodegenerativas tales como la ELA en los próximos diez años. No existen garantías en la vida pero siempre debe haber esperanza, nunca deje que otros se la quiten.

Como familiar directo les comento que no es fácil tampoco para los cuidadores o responsables del enfermo con ELA ya que es cansado, desesperante, pero es importante estar con ellos en todo momento y hacer todo lo que este a nuestro alcance dándole al enfermo una mejor calidad de vida, demostrándole amor y afecto con nuestras atenciones para que después uno no se arrepienta de lo que pudo y no hizo en su momento.



En pacientes con ELA, la recomendación de higiene bucal es la siguiente: cepillar los dientes con una técnica adecuada, que consiste en dar masaje a las encías y cepillar los dientes superiores de arriba hacia abajo, los inferiores de abajo hacia arriba, mínimo 3 veces al día, utilizando un cepillo dental de cerdas suaves, así como un adecuado enjuague bucal, excluyendo el dentífrico ya que el paciente conforme avanza la enfermedad se vuelve intolerable a el.

Con posterioridad ya no es recomendable el uso del cepillo dental, ya que la enfermedad inhibe el movimiento articular, siendo necesario suplirlo por una gasa con agua, frotando las encías, los dientes y la lengua.



## 21.- GLOSARIO

<b>Adrenomieloneuropatia</b>	adrenoleucodistrofia ligada al X (o ALD) es una enfermedad genética ligada al cromosoma X que puede comenzar en la infancia, en la adolescencia o en la edad adulta. Se caracteriza por una desmielinización progresiva del sistema nervioso central y periférico asociada a una insuficiencia renal.
<b>Afagia:</b>	Imposibilidad de deglutir.
<b>Amiloidosis</b>	Trastorno metabólico consistente en el depósito intersticial de amiloide en distintos órganos y tejidos.
<b>Anamnesis</b>	Examen clínico de los antecedentes patológicos del enfermo.
<b>Anartria</b>	Trastorno del lenguaje que consiste únicamente en la imposibilidad de articular los sonidos.
<b>Anómalo</b>	adj. Irregular, extraño.
<b>Anterógrado</b>	Que se extiende o se mueva hacia adelante.
<b>Anticolinérgicos</b>	Es un compuesto farmacéutico que sirve para reducir o anular los efectos producidos por la acetilcolina en el sistema nervioso central y el sistema nervioso periférico.
<b>Apoptosis</b>	La apoptosis o muerte celular programada es el proceso ordenado por el que la célula muere ante estímulos extra o intracelulares.
<b>Artrosis vertical</b>	Cervicoartrosis es la localización de la artrosis en la columna cervical y es probablemente, la causa más frecuente de los dolores de columna cervical (cervicalgias).
<b>Axón</b>	Los axones son prolongaciones del cuerpo neuronal cuya función esencial es la conducción de los estímulos a otras neuronas o células.
<b>Caquexia</b>	Estado de involución general caracterizado por pérdida de peso, astenia e incapacidad para desarrollar actividades mínimas. Suele acompañar a estadios terminales de enfermedades crónicas (SIDA, Insuficiencia cardíaca, Insuficiencia Respiratoria)
<b>Caspasas</b>	Enzima proteolíticas que son capaces de romper la proteína tau en tres lugares diferentes originando proteínas tau degradadas.
<b>Cerebelo</b>	s. m. Parte del encéfalo constituida por una masa de tejido nervioso que se encuentra en la zona posterior de la cabeza y que se encarga de la coordinación muscular, el equilibrio y otros movimientos involuntarios aprendidos, como andar: el encéfalo está formado por el cerebro, el cerebelo y el bulbo raquídeo.
<b>Cerebelosos</b>	adj. Perteneciente al cerebelo.
<b>Cervicobraquial</b>	Dolor: síndrome doloroso, que afecta a la columna cervical y a los brazos, debido a trastornos de las estructuras óseas musculares, nerviosas, articulares, etc., de la región cervical; también se conoce por cervicobra-quialgia o síndrome cervicobraquial.
<b>Ciclofosfamina</b>	f. Fármaco citostático que pertenece a la familia de los agentes alquilantes. Es activo en carcinomas de mama, pulmón, ovario, testículo, vejiga, sarcomas óseos, linfomas de Hodgkin y no Hodgkin, leucemias, neuroblastomas, tumor de Ewing y mieloma múltiple.
<b>Columna lumbosacra</b>	Pequeños huesos (vértebras) en la parte baja de la columna, que incluye la región lumbar y el sacro, el área que conecta la columna la pelvis.
<b>Cortica</b>	Relacionado o concerniente a la corteza. Situado en la parte más externa.
<b>Corticoadrenal</b>	Relativo a las glándulas suprarrenales.
<b>Corticocerebral</b>	Referente a la corteza del cerebro.
<b>Déficit</b>	Deficiencia o diferencia con respecto a lo normal. Carência, escasez.





<b>Desmielinización</b>	Pérdida de la mielina en la sustancia blanca del sistema nervioso. Ésta puede ser central (como sucede en la esclerosis múltiple) o periférica (como en el caso de neuropatías periféricas; p. ej. diabetes).
<b>Desnervación</b>	f. Pérdida de la inervación nerviosa en una determinada estructura. Se utiliza el término habitualmente para referirse al músculo que ha perdido la inervación nerviosa debido a una lesión nerviosa que ha provocado la degeneración axonal.
<b>Disartria</b>	Dificultad para la articulación de las palabras que se observa en algunas enfermedades nerviosas.
<b>Disfagia</b>	f. pat. Dificultad o imposibilidad de deglutir.
<b>Disfunción respiratoria</b>	Insuficiencia respiratoria se define como la incapacidad del aparato respiratorio para mantener los niveles arteriales de O <sub>2</sub> y CO <sub>2</sub> adecuados para las demandas del metabolismo celular.
<b>Distrofia</b>	f. pat. Estado patológico de los tejidos u órganos, determinado por trastornos en la alimentación y que se caracteriza por alteraciones morfológicas y funcionales.
<b>Dorsiflexión</b>	f. Flexión o incurvación hacia el dorso, especialmente de la mano o del pie.
<b>Electromiograma</b>	Es un examen que verifica la salud de los músculos y los nervios que controlan los músculos.
<b>Espasticidad</b>	Es una contracción constante y no deseada de uno o más grupos musculares como consecuencia de un accidente cerebrovascular u otros insultos en el cerebro o la médula espinal.
<b>Espondilitis</b>	f. Med. Inflamación de los cuerpos vertebrales.
<b>Excitatorio</b>	Produce una tendencia a responder al estímulo condicionado.
<b>Excitotoxicidad</b>	Es el proceso patológico por el cual las células nerviosas se dañan y asesinado por la estimulación excesiva de neurotransmisores como el glutamato y sustancias similares.
<b>Fasciculaciones</b>	Son pequeñas e involuntarias contracciones musculares, visibles bajo la piel ya que no producen movimiento de miembros, debidas a descargas nerviosas espontáneas en grupos de fibras musculares esqueléticas.
<b>Gammapatías monoclonales</b>	Constituyen un grupo heterogéneo de trastornos que van desde enfermedades neoplásicas malignas, como el Mieloma Múltiple que requieren tratamiento.
<b>Glutamato</b>	Es un aminoácido y una de un grupo de neurotransmisores de aminoácidos en el cerebro, aunque es el neurotransmisor excitador principal.
<b>Hexosaminidasa</b>	Enzima lisosómica que degrada unos lípidos (llamados gangliósidos) muy abundantes en el tejido nervioso. La carencia de esta enzima origina la enfermedad de Tay-Sachs.
<b>Hiperreflexia</b>	Alteración de la conación, relacionado con el aumento en la actividad que se caracteriza por el aumento de las respuestas reflejas.
<b>HTLV 1</b>	El virus linfotrópico a células T del Humano tipo 1 (HTLV-1) es un retrovirus que fue detectado inicialmente en un paciente con linfoma, y que hasta el momento ha sido asociado a diferentes síndromes en el mundo.
<b>Inotrópico</b>	adj. Se dice de la sustancia que posee un efecto sobre la contractilidad muscular, específicamente la cardíaca, m. que influye o modifica la contracción muscular, especialmente la contracción miocárdica.
<b>Inotropicos</b>	Fármacos utilizados para aumentar la actividad cardíaca.
<b>Lúes</b>	f. pat. Sífilis.
<b>Lumbar:</b>	Díc. De la región situada en el dorso entre las últimas costillas y la cresta ilíaca. Cualquier formación anatómica situada en la región lumbar.
<b>Metabotrópico</b>	Término que se utiliza para designar los receptores asociados a proteínas G que suelen ser de activación lenta.



<b>Mielopatía</b>	f. Lesión de la médula espinal de localización y etiología diversa. Destacan, por su frecuencia, las compresiones por cervicoartrosis, aunque pueden existir otras causas de lesiones tumorales, vasculares, inflamatorias.
<b>Miopatía</b>	f. pat. Nombre genérico de las enfermedades de los músculos.
<b>Nervio oculomotor</b>	Nervio motor ocular común (M.O.C.) o III par craneal es un nervio craneal. Tiene una función completamente motora, es uno de los nervios que controla el movimiento ocular y es responsable del tamaño de la pupila.
<b>Neurofilamentos</b>	Tipo de filamento intermedio de unos 7 nm de espesor, presente en el citoplasma de las neuronas. Está en contacto con los neurotúbulos, por medio de puentes de unión y conecta la membrana celular, la mitocondria y los polirribosomas. Interviene en el mantenimiento de la estructura neuronal y en el transporte axónico.
<b>Neurona</b>	f. anat. Unidad morfológica funcional trófica del sistema nervioso. Cada neurona está formada por un cuerpo celular, y sus prolongaciones protoplasmáticas.
<b>Neurotransmisor</b>	Es una biomolécula que transmite información de una neurona (un tipo de célula del sistema nervioso) a otra neurona consecutiva, unidas mediante una sinapsis.
<b>Parálisis pseudobulbar</b>	Lesión de la neurona motora superior a los caminos corticobulbares en el tracto piramidal. Los pacientes tienen dificultad para masticar, tragar y demostrar trastornos del habla (presentación frecuencia inicial).
<b>Paraplejía espástica</b>	Una forma de parálisis parcial que afecta principalmente a las personas mayores. Se acompaña de irritabilidad y contracciones espasmódicas de los músculos de las piernas.
<b>Paresia</b>	Disminución de fuerza de uno o más grupos musculares. Es un grado menor de parálisis.
<b>Plegamientos</b>	Acción y resultado de plegar o plegarse.
<b>Poliarteritis nodosa</b>	Es una enfermedad vascular de causa desconocida que afecta las arterias, los vasos sanguíneos que transportan la sangre oxigenada a los órganos y los tejidos.
<b>Polineuropatía</b>	Es un subgrupo de desórdenes de nervios periféricos que es típicamente caracterizado por ser un proceso simétrico y diseminado, habitualmente distal y gradual, que puede presentar pérdida sensitiva, debilidad muscular o una combinación de ambas.
<b>Prion</b>	m. med. Partícula infecciosa de naturaleza proteica relacionada con el origen de enfermedades degenerativas del sistema nervioso central en mamíferos. Las enfermedades que causan pueden ser heredadas, esporádicas o transmisibles, especialmente a través de los alimentos.
<b>Radiculopatía</b>	No es una condición específica en salud, sino más bien una descripción de un problema en el que uno o más nervios se ven afectados y no funcionan correctamente (neuropatía).
<b>Redox</b>	Termino abreviado para las reacciones de reducción oxidación, son una serie de reacciones de sustancias en las cuales la transferencia de electrones tiene lugar la sustancia que gana electrones es llamada agente oxidante.
<b>Sarcoidosis</b>	Enfermedad en la cual se produce una inflamación en los ganglios linfáticos, los pulmones, el hígado, los ojos, la piel y otros tejidos.
<b>Sialorrea</b>	f. Excreción excesiva de saliva por la boca como resultado de un aumento de su producción. Puede deberse a afecciones de la mucosa oral y de la lengua, estados de dentición y factores psicógenos.
<b>Sinapsis</b>	Es la unión entre dos neuronas (células nerviosas) o entre una neurona y una célula muscular o de la glándula. Los neurotransmisores llevan los impulsos a través del pequeño espacio entre las células, que se llama la hendidura sináptica.



<b>Siringomielia</b>	Es la presencia de cavidades quísticas dentro de la médula espinal.
<b>Toracodorsal</b>	Rama del plexo braquial que se origina normalmente entre los dos nervios subescapulares. Recorre la pared posterior de la axila y termina en ramas que inervan el dorsal ancho.
<b>Transporte anterógrado</b>	El transporte de organelos, enzimas, agregados macromoleculares metabolitos, es una función de axoplasma en la cuál intervienen directamente los microtúbulos ocurre en dos direcciones: anterógrado, desde el soma neuronal hacia el telodetrón y retrógrado desde los botones terminales hacia el soma neuronal.
<b>Transporte Axonal</b>	Muchas de las sustancias requeridas en el axón y dendritas son sintetizadas en el cuerpo neuronal y deben ser transportados a estos lugares debido a la inexistencia de una maquinaria de síntesis adecuada. La función de transporte de moléculas desde el soma al axón y viceversa se denomina transporte axonal o flujo axoplásmico.
<b>Trifosfato</b>	De adenosina o ATP m. bioquím. Coenzima de extraordinaria importancia en numerosas reacciones metabólicas, compuesta de adenina, ribosa y tres moléculas de ácido fosfórico.
<b>Vasculitis</b>	f. Inflamación de los vasos sanguíneos.

## 22.- ABREVIATURAS

<b>EEG</b>	Electroencefalograma.
<b>ELA</b>	Esclerosis Lateral Amiotrófica
<b>EMG</b>	Electromiograma.
<b>EPOC</b>	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
<b>FDA</b>	Agencia Federal de Fármacos y Alimentos.
<b>LCR</b>	Líquido Cefalorraquídeo
<b>NMI</b>	Neurona Motora Inferior
<b>NMS</b>	Neurona Motora Superior
<b>RNM</b>	Resonancia Magnética.
<b>SNC</b>	Sistema Nervioso Central
<b>SOD-1</b>	Superóxido - dismutasa tipo I
<b>TAC</b>	Tomografía Axial Computarizada.



## 23. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.- Corona, Teresa y Nicasio Arriada, (comp.), Manual de Esclerosis Lateral Amiotrófica, 1ª. Ed., México, Aventis, pp.V,VII, 9-69.

2.-M. Corbella, Javier, Esclerosis Lateral Amiotrófica, en [http://es-wikipedia.org/wiki/Esclerosis Lateral amiotr%C3%B3fica](http://es-wikipedia.org/wiki/Esclerosis_Lateral_amiotr%C3%B3fica), último día de consulta: 17/01/12.

3.-Disorders and Stroke, Esclerosis Lateral Amiotrófica, en [http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis lateral amiotrófica.htm?css](http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotr%C3%B3fica.htm), último día de consulta: 19/01/12.

4.-National Institutes of Neurlogical nih.gov/trastornos/esclerosis lateral amiotrófica.htm?css, último día de consulta: 19/01/12.

5.-Esclerosis Lateral Amiotrófica, en <http://www.calmo.org.ar/principal.htm>, último día de consulta: 19/01/12.

6.-Esclerosis Lateral Amiotrófica, en <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanishlency/article/000688.thm>, último día de consulta: 23/01/12.

7.-N. Romano, Daniel Dr., Esclerosis Lateral Amiotrófica en la Actualidad, en [http://www.smiba.orf.ar/med\\_interna/vol\\_05/05\\_04.htm](http://www.smiba.orf.ar/med_interna/vol_05/05_04.htm), último día de consulta: 23/01/12.

8.-Arpa Gutiérrez, Javier, *et. al.*, Guía para la atención de La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) En España, en: <http://www.madrid.org/cs/s%C3%A1telite?blobeol=urldata&blobheard>, último día de consulta: 28/01/12.

9.-Pirra, Laura Dra., Algunas Consideraciones y Actualizaciones sobre el Tratamiento de la ELA, en <http://elaargentina.blogspot.mx/2006/05/algunas.consideraciones-y.html>, último día de consulta: 28/01/12



- 10.-Rodríguez, Gabriel Dr. Y Lic. Duli Martín, Consultas sobre Nutrición en tratamiento de Pacientes con E.L.A., en [www.calmo.org.ar/página/conferencias.htm](http://www.calmo.org.ar/página/conferencias.htm), último día de consulta: 29/01/12.
- 11.-Dubrovsky, Alberto Dr., Algunas Consideraciones sobre la nota de Diario Clarín y otros temas, en [www.calmo.org.ar/página/conferencias.htm](http://www.calmo.org.ar/página/conferencias.htm), último día de consulta: 29/01/12.
- 12.-Ortíz Islas Emma, *et. al.*, Esclerosis Lateral Amiotrófica, en <http://www.labnano.org.mx/esp%20esclerosis%20lateral%20a.htm>, último día de consulta: 8/02/12.
- 13.-Esclerosis Lateral Amiotrófica, en <http://www.nlm.nih.gov//medlineplus/spanish/ency/article/000688.htm>, último día de consulta: 8/02/12.
- 14.-Esclerosis Lateral Amiotrófica, en <http://www.consumer.es/web/es/salud/2002/06/24/48270.php>, último día de consulta: 8/02/12.
- 15.-González Díaz, Nancy, Esclerosis Lateral Amiotrófica, en Medicina Física y Rehabilitación, Abril-Junio 2003, pp. 44-53.
- 16.-Criterios El Escorial para el Diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), en <http://www.medicalcriteria.com/site/index.php?option>, último día de consulta: 15/02/12.
- 17.-Medicamentos y Tratamientos para la ELA, en <http://als.lifetips.com/es/cat/63388/medicamentos-y-tratamientos-para-la-ela/index.html>, último día de consulta: 19/02/12.
- 18.-Esclerosis Lateral Amiotrófica, en: <http://www.elaandalucia.es/logopedia.html>, último día de consulta: 22/02/12.



19.-Fernández Carlos, Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA Argentina España Venezuela, en: <http://elaargentina.blogspot.com/2008/10/nuevos-estudios-en-ela-y-alzheimer.html>, último día de consulta: 22/02/12.

20.-Celulas Madre para Tratar ELA, en [http://www.foroswebgratis.com/tema-celulas\\_madre\\_para\\_tratar\\_ela-96554-898633-3.htm](http://www.foroswebgratis.com/tema-celulas_madre_para_tratar_ela-96554-898633-3.htm), último día de consulta: 22/02/12.