

ENFERMEDADES DE LAS MOTONEURONA SUPERIOR E INFERIOR

Introducción

1ª MOTONEURONA (Motoneurona Superior); se encuentran en la CORTEZA CEREBRAL y envían axones que forman la vía piramidal. Descienden hasta las pirámides bulbares donde existe una *decusación* y finalmente conectan a la médula.

2ª MOTONEURONA (Motoneurona Inferior); se encuentran ubicadas en el ASTA ANTERIOR de la médula.

En cuanto a las enfermedades en las que están envueltas las motoneuronas, es importante destacar lo siguiente:

- Sólo existen síntomas motores.
- Los síntomas sensitivos, cerebelosos, etc. que aparecen junto a los síntomas motores indicaran la existencia de lesiones añadidas a las de las motoneuronas.

Conceptos importantes:

LA UNIDAD MOTORA

Está compuesta por una 2ª motoneurona, su axón junto con las ramificaciones axonales y todas las fibras musculares que inervan

El que la segunda motoneurona controle varias fibras musculares, nos permite observar sucesos como las FASCICULACIONES que serán importantes elementos de diagnóstico.

FASCICULACIÓN: contracciones musculares involuntarias que son visibles bajo la piel y que reclutan pocas unidades motoras, por lo que raramente producen el movimiento de miembros.

(Fácilmente identificable mediante EMG)

En función de si se encuentran afectadas la 1ª o 2ª motoneurona, la sintomatología será la siguiente:

1ª Motoneurona	2ª Motoneurona
Parálisis Espástica	Parálisis Flaccida
Amiotrofia (por desuso)	Amiotrofia llamativa (se observa pérdida de masa muscular)
No Fasciculaciones Reflejos Miotáticos exaltados	Fasciculaciones llamativas Reflejos Miotáticos abolidos
Respuesta plantar Extensora	Respuesta plantar Flexora

Parálisis Espástica:

- Músculos muy tensos y que no se estiran.
- Articulaciones rígidas que no se abren por completo.
- Debilidad muscular.
- Marcha anormal.

Parálisis Flaccida:

- Hipotonía muscular.
- Abolición de reflejos tendinosos y cutáneos.

Reflejo Miotático:

Contracción refleja de un músculo, provocado por su propio estiramiento.

Etiología de las enfermedades de las motoneuronas

- Aparecen sobre todo en los adultos, la causa es desconocida y son de tipo degenerativo, progresivas y fatales
- En estas enfermedades se observa una afectación de la primera, la segunda motoneuronas, o ambas (en estos casos puede ocurrir que la afectación sea mayor en un tipo que en el otro).
- Pueden ser esporádicas o heredarse

En función del tipo de motoneurona afectada y la proporción de su afectación, se pueden diferenciar varios tipos de enfermedades de las motoneuronas:

1. ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA; Afectada la 1ª motoneurona.
2. ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA; Afectada la 2ª motoneurona.
3. ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA; Afectadas la 1ª y 2ª motoneurona.
4. ATROFIA MUSCULAR ESPINAL; Afectada la 2ª motoneurona.

1.- ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA

- Posee características típicas de la 1ª motoneurona, siendo una alteración fundamentalmente de la vía piramidal. La 2ª motoneurona está poco o nada afectada.
- Es una enfermedad progresiva, afectando a ambos lados.
- Si afecta a las motoneuronas del bulbo raquídeo, aparecerán DISARTRIA y DISFAGIA (líquidos). Se podrá observar la aparición de fasciculaciones y amiotrofia en la lengua.

2.- ATROFIA MUSCULAR PROGRESIVA

- Trastorno que afecta fundamentalmente a la 2ª motoneurona.
- No presenta espasticidad y la debilidad muscular es menos grave. Los síntomas iniciales pueden consistir en contracciones involuntarias o pequeñas sacudidas de las fibras musculares (fasciculaciones).
- Su evolución es lenta y personas con este trastorno sobreviven más de 25 años.

3.- ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Introducción

- Trastorno que afecta a la 1ª y 2ª motoneuronas.
- Se denomina LATERAL porque están afectadas las segundas motoneuronas situadas en el asta lateral de la médula.
- Es un trastorno que aparece fundamentalmente en el adulto, con progresión más o menos lenta pero siempre fatal.
- Si afecta a las motoneuronas del bulbo raquídeo, aparecerán DISARTRIA y DISFAGIA (líquidos). Se podrá observar la aparición de fasciculaciones y amiotrofía en la lengua.

Etiología

- Aparecen unos 2-3 casos al año por cada 100000 habitantes (en España).
- Enfermedad degenerativa, que puede dividirse en:
 - *ELA esporádica*; sin causas conocidas. Aproximadamente el 90% de los casos.
 - *ELA familiar*; con una perfil autosómico dominante. Aproximadamente el 10% de los casos.
- Afecta principalmente a personas con edades comprendidas entre 45-70 años y con mayor probabilidad a hombres que a mujeres.
- De las enfermedades mencionadas es la que presenta un menor tiempo de evolución.
- La esperanza de vida media de los pacientes es de entre 2 y 5 años desde el inicio de la enfermedad.

Complicaciones en la ELA

- El compromiso de la musculatura respiratoria puede provocar DISNEA.
 - Lo que conduce al uso de aparatos para mejorar la ventilación.
- Aparece DISFAGIA para líquidos, lo que conduce a:
 - Aumento de la posibilidad de sufrir neumonía por aspiración

- Uso de espesantes en las bebidas.

Diagnóstico de la ELA

- El diagnóstico se realiza mediante la realización de numerosas pruebas que descarten otras enfermedades neurológicas, con la que puede ser confundida, como:
 - Lesión medular provocada por un tumor cervical.
 - Una artrosis cervical puede dar síntomas parecidos.
 - Síntomas comunes con la Esclerosis Múltiple.
- Pruebas para su diagnóstico:
 - Resonancia Magnética Nuclear cerebral o espinal.
 - Electromiografía (EMG).
 - Análisis de orina, sangre y líquido cefalorraquídeo.

Tratamiento de la ELA

- En la actualidad no existe ningún tratamiento viable.
- Se enfoca al tratamiento de los síntomas:
 - Espesantes para la DISFAGÍA
 - Sonda nasogástrica o gastrostomía
 - CPAP u O2, para la dificultad respiratoria.
 - Fisioterapia, intentar conseguir la autonomía del paciente a través del ejercicio.
- Tratamiento farmacológico:
 - Fármacos antioxidantes; evitan la degeneración neuronal.
 - Riluzol: Disminuye la liberación de glutamato. Alarga la vida del paciente unos meses.

4.- ATROFIAS MUSCULARES ESPINALES (AME)

Introducción

- Se caracteriza por el síndrome de la 2ª motoneurona.
- Aparece sobre todo en niños, aunque se dan casos en individuos adultos.
- Enfermedad con un claro componente genético. (Autosómico dominante).

En la AME se pueden diferenciar 4 tipos en función de cuando comienzan los síntomas y de su gravedad:

- A.** AME I; severa, infantil o enfermedad de Werdnig-Hoffman.
- B.** AME II; intermedia.
- C.** AME III; leve, juvenil o enfermedad de Kugelberg-Welander.
- D.** AME IV; leve, adulto.

A.- AME Tipo I o enfermedad de Werdnig-Hoffman

- El comienzo es muy precoz e incluso el neonato puede presentar síntomas.
- Sólo aparece el “síndrome” de la 2ª motoneurona.
- El desarrollo de la enfermedad es fatal, no superan los 18 meses.
- Se detecta pronto, ya que el paciente se mueve poco y tiene un llanto estrangulado, no puede alimentarse al no tener fuerza, etc.

B.- AME Tipo II

- El comienzo de la enfermedad puede aparecer entre los 6-12 primeros meses de vida.
- El desarrollo de la enfermedad es fatal.

C.- AME Tipo III o Enfermedad de Kugelberg-Welander

- El comienzo de la enfermedad puede aparecer entre los 5-16 años de edad.
- El desarrollo de la enfermedad no es fatal.

D.- AME Tipo IV

- La enfermedad puede aparecer en cualquier momento de la vida adulta del individuo.
- No es una enfermedad fatal.
- En ocasiones es confundida con la enfermedad de CHARCOT, que afecta a los nervios periféricos.

Diagnóstico diferencial de la AME

- Herpes Zoster, puede ocurrir que se afecten las motoneuronas del asta anterior de la médula (poco frecuente).
- Poliomielitis, puede ocurrir que el virus de la polio se “acantone” en la segunda motoneurona.
 - Se da principalmente en miembros inferiores.
 - En la fase aguda los pacientes pueden tener debilidad, fiebre, vómitos, diarreas, etc. Como secuela quedará la lesión de la segunda motoneurona.
 - Síndrome POST-POLIO, pueden afectarse extremidades dañadas anteriormente o afectarse las no dañadas previamente.
 - Aparece alrededor de los 40-50 años.
 - Es importante destacar que puede confundirse con ELA (los pacientes con poliomielitis tienen cierto aumento de riesgo de padecer ELA).