

<p>Página Principal</p> <p>Contáctenos</p> <p>Trastornos Neurológicos</p> <p>Ordenar Publicaciones</p> <p>Recursos Útiles</p> <p>Misión del NINDS</p> <p>Exoneración de Responsabilidad</p> <p>Política de Privacidad</p> <p>NINDS es parte de los Institutos Nacionales de la Salud</p> <p>NINDS es parte de los Institutos Nacionales de la Salud</p>	<h2>Enfermedades de la neurona motora</h2> <p> Prepare la pagina Web para imprimir</p> <p>Versión en inglés</p> <h3>Tabla de Contenido</h3> <ul style="list-style-type: none"> ¿Qué son las enfermedades de la neurona motora? ¿Quién está en riesgo? ¿Qué causa las enfermedades de la neurona motora? ¿Cómo se clasifican? ¿Cuáles son los síntomas de las enfermedades de la neurona motora? ¿Cómo se diagnostican las enfermedades de la neurona motora? ¿Cómo se tratan las enfermedades de la neurona motora? ¿Cuál es el pronóstico? ¿Qué investigación se está haciendo? ¿Dónde puedo obtener más información? <h3>¿Qué son las enfermedades de la neurona motora?</h3> <p>Las enfermedades de la neurona motora son un grupo de trastornos neurológicos progresivos que destruye las neuronas motoras, las células que controlan la actividad muscular voluntaria esencial como hablar, caminar, respirar y tragar. Normalmente, los mensajes de las células nerviosas en el cerebro (llamadas <i>neuronas motoras superiores</i>) se transmiten a las células nerviosas en el tallo cerebral y la médula espinal (llamadas <i>neuronas motoras inferiores</i>) y de allí a los músculos particulares. Las neuronas motoras superiores dirigen a las neuronas motoras inferiores para producir movimientos como caminar y masticar. Las neuronas motoras inferiores controlan el movimiento de los brazos, las piernas, el tórax, la cara, el cuello y la lengua.</p> <p>Cuando hay interrupciones en estas señales, los músculos no funcionan adecuadamente; el resultado puede ser el debilitamiento gradual, la emaciación, y tics incontrolables (llamados fasciculaciones). Cuando están afectadas las neuronas motoras superiores, las manifestaciones incluyen espasticidad o rigidez de los músculos de los miembros e hiperreactividad de los reflejos tendinosos como sacudidas de la rodilla y el tobillo. Finalmente, puede perderse la capacidad de controlar el movimiento voluntario. Estas enfermedades pueden heredarse o adquirirse.</p> <h3>¿Quién está en riesgo?</h3> <p>Las enfermedades de la neurona motora se producen en adultos y en niños. Estas enfermedades son más comunes en hombres que en mujeres. En los adultos, los síntomas pueden aparecer después de los 40 años de edad. En los niños, particularmente en las formas familiares o heredadas de la enfermedad, los síntomas pueden estar presentes en el nacimiento o aparecer antes de que el niño aprenda a caminar.</p> <h3>¿Qué causa las enfermedades de la neurona motora?</h3> <p>Las causas de las enfermedades de la neurona motora esporádicas o no heredadas son desconocidas, pero pueden estar implicados factores ambientales, tóxicos, virales, o genéticos. Los casos esporádicos pueden estar desencadenados por la exposición a radioterapia, rayos u otra lesión eléctrica, cánceres, o exposición prolongada a drogas tóxicas o toxinas ambientales. Los científicos están investigando si la reacción autoinmunitaria del cuerpo a los virus tales como el virus de inmunodeficiencia humana puede desencadenar estas enfermedades.</p> <h3>¿Cómo se clasifican?</h3> <p>El sitio principal de degeneración de la neurona motora clasifica a los trastornos. Las enfermedades de la neurona motora comunes son <i>esclerosis lateral amiotrófica</i>, que afecta tanto a las neuronas motoras superiores como inferiores. La <i>parálisis bulbar progresiva</i> afecta a las neuronas motoras inferiores del tallo cerebral, causando habla arrastrada y dificultad para masticar y tragar. Los pacientes con estos trastornos casi siempre tienen signos anormales en los brazos y las piernas. La <i>esclerosis lateral primaria</i> es una enfermedad de las neuronas motoras superiores, mientras que la <i>atrofia muscular progresiva</i> afecta solamente a las neuronas motoras inferiores en la médula espinal.</p> <p>Si la enfermedad de la neurona motora es heredada, también se clasifica de acuerdo con el modo de herencia. <i>Dominante autosómico</i> significa que una persona necesita heredar sólo una copia del gen defectuoso de uno de los padres afectados para estar en riesgo de tener la enfermedad. Existe un 50 por ciento de probabilidades de que cada hijo de una persona afectada esté afectado. <i>Recesivo autosómico</i> significa que el individuo debe heredar una copia del gen defectuoso de ambos padres. Es probable que estos padres sean asintomáticos (no presentan síntomas de la enfermedad). A menudo las enfermedades recesivas autosómicas afectan a más de una persona en la misma generación (hermanos o primos). En la <i>herencia ligada al sexo</i>, la madre es portadora del gen defectuoso en uno de sus cromosomas X y trasmite el trastorno a sus hijos varones. (Los hombres heredan un cromosoma X de su madre y un cromosoma Y de su padre, mientras que las mujeres heredan un cromosoma X de cada padre. Las hijas tienen una probabilidad del 50 por ciento de heredar el cromosoma X defectuoso de sus madres y un cromosoma X sano de sus padres, convirtiéndose así en portadoras asintomáticas de la mutación.)</p> <h3>¿Cuáles son los síntomas de las enfermedades de la neurona motora?</h3>
---	---

A continuación se encuentra una breve descripción de los síntomas de algunas de las enfermedades de las neuronas motoras más comunes.

La **esclerosis lateral amiotrófica (ALS)**, también llamada enfermedad de Lou Gehrig o enfermedad de la neurona motora clásica, es un trastorno progresivo, finalmente fatal que al final interrumpe las señales de todos los músculos voluntarios. En los Estados Unidos, los médicos usan los términos *enfermedad de la neurona motora* y ALS en forma intercambiable. Tanto las neuronas motoras superiores como inferiores están afectadas. Aproximadamente el 75 por ciento de los pacientes con ALS clásica también tendrá debilidad y consumo de los músculos bulbares (músculos que controlan el habla, la deglución y la masticación). Generalmente los síntomas se notan primero en los brazos y las manos, las piernas o en los músculos de la deglución. La debilidad y la atrofia musculares se producen en forma desproporcionada en ambos lados del cuerpo. Los pacientes pierden fuerza y la capacidad de mover los brazos, las piernas y el cuerpo. Otros síntomas son la espasticidad, reflejos exagerados, calambres musculares, fasciculaciones, y problemas aumentados con la deglución y la formación de palabras. El habla puede ser arrastrado y nasal. Cuando los músculos del diafragma y la pared torácica dejan de funcionar adecuadamente, los pacientes pierden la capacidad de respirar sin asistencia mecánica. Aunque generalmente la enfermedad no daña la mente o la personalidad de la persona, varios estudios recientes sugieren que algunos pacientes con ALS tienen alteraciones en las funciones cognitivas como problemas con la memoria y la toma de decisiones. ALS más comúnmente ataca a personas entre los 40 y 60 años de edad, pero personas más jóvenes o más viejas también pueden contraer la enfermedad. Los hombres están afectados más a menudo que las mujeres. La mayoría de los casos de ALS se produce esporádicamente, y no se considera que los familiares de esos individuos estén en mayor riesgo de contraer la enfermedad. (Hay una forma familiar de ALS en adultos, que frecuentemente se produce de la mutación del gen superóxido dismutasa, o SOD1, ubicado en el cromosoma 21.) Una forma rara de ALS de inicio juvenil es genética. La mayoría de los pacientes con ALS muere de insuficiencia respiratoria, generalmente dentro de los 3 a 5 años del inicio de los síntomas. Sin embargo, alrededor del 10 por ciento de los pacientes con ALS sobrevive durante 10 o más años.

La **parálisis bulbar progresiva**, también llamada atrofia bulbar progresiva, involucra al tallo cerebral en forma de bulbo, la región que controla las neuronas motoras inferiores necesarias para tragar, hablar, masticar y otras funciones. Los síntomas incluyen debilidad muscular faríngea, músculos mandibulares y faciales débiles, pérdida progresiva del habla, y atrofia muscular lingual. La debilidad de los miembros con signos de neuronas motoras superiores e inferiores casi siempre es evidente pero menos prominente. Las personas afectadas tienen ataques de risa o de llanto (llamados labilidad emocional). Finalmente los individuos se vuelven incapaces de comer o hablar y se encuentran en riesgo aumentado de asfixia y neumonía por aspiración, que está causada por el pasaje de líquidos y comida a través de los pliegues vocales y hacia las vías aéreas inferiores y los pulmones. El accidente cerebrovascular y la miastenia grave tienen ciertos síntomas similares a aquellos de la parálisis bulbar progresiva y deben descartarse antes de diagnosticar este trastorno. En cerca del 25 por ciento de los pacientes con ALS, los síntomas precoces comienzan con participación bulbar. Cerca del 75 por ciento de los pacientes con ALS clásica finalmente muestra alguna participación bulbar. Muchos clínicos creen que la parálisis bulbar progresiva por sí misma, sin evidencia de anomalías en los brazos o las piernas, es extremadamente rara.

La **parálisis seudobulbar**, que comparte muchos síntomas de la parálisis bulbar progresiva, se caracteriza por degeneración de las neuronas motoras superiores y pérdida progresiva de la capacidad de hablar, masticar y tragar. La debilidad progresiva de los músculos faciales lleva a tener un rostro sin expresión. Los pacientes pueden desarrollar una voz grave y un aumento del reflejo nauseoso. La lengua puede volverse inmóvil e incapaz de sobresalir de la boca. Los pacientes también pueden tener labilidad emocional.

La **esclerosis lateral primaria (PLE)** afecta solamente a las neuronas motoras superiores y es cerca de dos veces más común en los hombres que en las mujeres. Generalmente el inicio se produce después de los 50 años de edad. La causa de PLE es desconocida. Se produce cuando células nerviosas específicas en la corteza cerebral (la capa fina de células que cubre el cerebro que es responsable de la mayoría de las funciones mentales de más alto nivel) que controlan el movimiento voluntario se degeneran gradualmente, haciendo que se debiliten los músculos bajo su control. El síndrome, que los científicos creen que sólo raramente es hereditario, evoluciona gradualmente en años o décadas, llevando a la rigidez y torpeza de los músculos afectados. Generalmente el trastorno afecta primero las piernas, seguidas por el tronco, los brazos y las manos y finalmente, los músculos bulbares. Los síntomas pueden ser dificultad con el equilibrio, debilidad y rigidez en las piernas, torpeza, espasticidad en las piernas que produce lentitud y rigidez del movimiento, arrastre de los pies (que lleva a la incapacidad para caminar), y compromiso facial que produce disartria (habla mal articulada). Las diferencias principales entre ALS Y PLE (considerada una variante de ALS) son las neuronas motoras implicadas y la velocidad de evolución de la enfermedad. PLE puede confundirse con paroplejía espástica, un trastorno hereditario de las neuronas motoras superiores que causa espasticidad en las piernas y generalmente comienza en la adolescencia. La mayoría de los neurólogos sigue el curso clínico del individuo afectado durante al menos 3 años antes de hacer un diagnóstico de PLE. El trastorno no es fatal pero puede afectar la calidad de vida. A menudo la PLE evoluciona hacia la ALS.

La **atrofia muscular progresiva** está caracterizada por degeneración lenta pero progresiva solamente de las neuronas motoras inferiores. Afecta mayormente a los hombres, con inicio más precoz que otras enfermedades de las neuronas motoras. La debilidad se ve típicamente en las manos y luego se propaga a la parte inferior del cuerpo, donde puede ser grave. Otros síntomas pueden ser la emaciación de los músculos, movimientos torpes de las manos, fasciculaciones y calambres musculares. También pueden afectarse los músculos del tronco y la respiración. La exposición al frío puede empeorar los síntomas. La enfermedad evoluciona hacia la ALS en muchos pacientes.

La **atrofia muscular espinal (SMA, siglas en inglés)** es una enfermedad hereditaria que afecta las neuronas motoras inferiores. La debilidad y consumo de los músculos esqueléticos están causados por la degeneración progresiva de las células del asta anterior de la médula espinal. Frecuentemente esta debilidad es más grave en las piernas que en los brazos. La SMA tiene varias formas, con diferentes edades de inicio, patrones de herencia, y gravedad y evolución de los síntomas. A continuación se describen algunas de las SMA más comunes.

La *SMA de tipo I*, también llamada *enfermedad de Werdnig-Hoffmann*, se evidencia cuando un niño cumple los 6 meses de edad. Los síntomas pueden ser hipotonía (tono muscular muy reducido), movimientos de los miembros disminuidos, carencia de reflejos tendinosos, fasciculaciones, temblores, dificultades para tragar y alimentarse, y deterioro respiratorio. Algunos niños también desarrollan escoliosis (curvatura de la columna) u otras anomalías esqueléticas. Los niños afectados nunca se sientan o se paran y la gran mayoría generalmente muere de insuficiencia respiratoria antes de los 2 años de edad.

Los síntomas de *SMA de tipo II* generalmente comienzan después de que el niño cumple 6 meses de edad. Las características pueden ser la incapacidad de pararse o caminar, problemas respiratorios, hipotonía, reflejos tendinosos disminuidos o ausentes y fasciculaciones. Estos niños tal vez aprendan a sentarse pero no a pararse. La expectativa de vida varía; algunos pacientes viven hasta la adolescencia o más tarde.

Los síntomas de *SMA de tipo III (enfermedad de Kugelberg-Welander)* aparecen entre los 2 y los 17 años de edad e incluyen marcha anormal; dificultad para correr, trepar escalones, o levantarse de una silla; y un temblor fino de los dedos. Las extremidades inferiores son las más afectadas. Las complicaciones son escoliosis y contracturas articulares, acortamiento crónico de los músculos o tendones alrededor de las articulaciones, causados por un tono muscular y debilidad anormales, que impide que las articulaciones se muevan con libertad.

Los síntomas de la *enfermedad de Fazio-Londe* aparecen entre 1 y 12 años de edad y pueden ser debilidad facial, disfagia (dificultad para tragar), estridor (un sonido respiratorio de alta frecuencia a menudo asociado con bloqueo agudo de la laringe), dificultad para hablar (disartria), y parálisis de los músculos oculares (oftalmoplejía). La mayoría de los pacientes muere de complicaciones respiratorias.

La *enfermedad de Kennedy*, también conocida como *atrofia muscular espinobulbar progresiva*, es una enfermedad recesiva ligada al sexo. Las hijas de los pacientes con enfermedad de Kennedy son portadoras y tienen una probabilidad del 50 por ciento de tener un hijo afectado con la enfermedad. El inicio se produce entre los 15 y los 60 años de edad. Los síntomas incluyen debilidad de los músculos faciales y linguales, temblor de la mano, calambres musculares, disfagia, disartria y ginecomastia (desarrollo excesivo de senos masculinos y glándulas mamarias). La debilidad generalmente comienza en la pelvis antes de propagarse a las extremidades. Algunos pacientes contraen diabetes mellitus no dependiente de la insulina. El curso del trastorno varía pero generalmente es lentamente progresivo. Los individuos tienden a permanecer ambulatorios hasta que la enfermedad está avanzada. Generalmente la expectativa de vida para los individuos con enfermedad de Kennedy es normal.

La *SMA congénita con artrogriposis* (contractura articular persistente con postura anormal fija del miembro) es un trastorno raro. Las manifestaciones son contracturas graves, escoliosis, deformidad torácica, problemas respiratorios, micrognatia (mandíbulas inusualmente pequeñas) y ptosis (caída de los párpados superiores).

El *síndrome de post-polio* es una enfermedad que puede afectar a sobrevivientes de polio décadas después de su recuperación de la poliomielitis. Se cree que este síndrome se produce cuando una lesión, enfermedad (como una enfermedad articular degenerativa), aumento de peso, o el proceso de envejecimiento daña o mata las neuronas motoras de la médula espinal que permanecieron funcionales después del ataque inicial de polio. Muchos científicos creen que este síndrome es una debilidad latente entre músculos previamente afectados por la poliomielitis y no una nueva enfermedad de la neurona motora. Los síntomas incluyen fatiga, debilidad muscular de evolución lenta, atrofia muscular, fasciculaciones, intolerancia al frío, y dolor muscular y articular. Estos síntomas aparecen más frecuentemente entre grupos musculares afectados por la enfermedad inicial. Otros síntomas son deformidades esqueléticas como la escoliosis y dificultad para respirar, tragar o dormir. Los síntomas son más frecuentes entre personas mayores y aquellos individuos más gravemente afectados por la enfermedad anterior. Algunos pacientes experimentan solamente síntomas leves, mientras que otros contraen SMA y, raramente lo que parece ser pero no es, una forma de ALS. Generalmente el síndrome post-polio no amenaza la vida. Los médicos calculan la incidencia de este síndrome a cerca del 25 al 50 por ciento de los sobrevivientes de poliomielitis parálítica.

¿Cómo se diagnostican las enfermedades de la neurona motora?

No hay pruebas específicas para diagnosticar las enfermedades de la neurona motora. Los síntomas pueden variar de un individuo a otro, y en las etapas tempranas de la enfermedad, pueden ser similares a los de otras enfermedades, haciendo difícil el diagnóstico. Los pacientes primero deben someterse a un examen físico seguido de un examen neurológico; éste evaluará las aptitudes motoras y sensoriales, la función nerviosa, audición y habla, visión, coordinación y equilibrio, estado mental y cambios en el ánimo o la conducta.

Las pruebas para descartar otras enfermedades o para medir la participación muscular son las siguientes:

La *electromiografía (EMG)* se usa para diagnosticar la disfunción muscular y nerviosa y enfermedades de la médula espinal. También se usa para medir la velocidad a la que los impulsos viajan por un nervio en particular. La EMG registra la actividad eléctrica del cerebro o la médula espinal a una raíz nerviosa periférica (encontrada en los brazos y piernas) que controla los músculos durante la contracción y en reposo. Se insertan alambres muy finos uno por vez en un músculo para evaluar los cambios que se producen en el voltaje eléctrico durante el movimiento y cuando el músculo está en reposo. Los electrodos están unidos a un instrumento de registro. Generalmente las pruebas se hacen en una instalación para pruebas y duran alrededor de una hora o más, dependiendo del número de músculos y nervios a ser estudiados.

Generalmente la EMG se hace junto con un estudio de velocidad de la conducción nerviosa. Este procedimiento también mide energía eléctrica para estudiar la capacidad del nervio para enviar una señal. Esta prueba de dos partes se hace con más frecuencia en un hospital. Un técnico pega dos juegos de electrodos planos en la piel sobre los músculos. El primer juego de electrodos se usa para enviar pequeños pulsos de electricidad (similares a una sacudida de electricidad estática) para

estimular el nervio que dirige un músculo en particular. El segundo juego de electrodos transmite la señal eléctrica de respuesta a una máquina grabadora. El médico luego revisa la respuesta para verificar el daño nervioso o la enfermedad muscular.

Las *pruebas de evaluación de laboratorio* de sangre, orina u otras sustancias se usan para ayudar a diagnosticar una enfermedad, entender mejor el proceso de la enfermedad, y monitorizar los niveles de los medicamentos terapéuticos. Ciertas pruebas pueden descartar enfermedades musculares y otros trastornos que pueden tener síntomas similares a los de las enfermedades de la neurona motora. Por ejemplo, el análisis del líquido que rodea al cerebro y la médula espinal puede detectar un número de trastornos, inclusive el síndrome post-polio. Los análisis de sangre pueden indicarse para medir los niveles de la proteína creatina cinasa (que es necesaria para las reacciones químicas que producen la energía para las contracciones musculares); los niveles altos pueden ayudar a diagnosticar las enfermedades musculares como la distrofia muscular. La mayoría de las pruebas se realiza en un consultorio médico o en una instalación de pruebas.

Las *imágenes por resonancia magnética (IRM)* usan ondas de radio generadas por una computadora y un campo magnético poderoso para producir imágenes detalladas de estructuras del cuerpo que incluyen tejidos, órganos, huesos y nervios. Estas imágenes pueden ayudar a diagnosticar tumores cerebrales y espinales, enfermedad ocular, inflamación, infección, e irregularidades vasculares que pueden llevar al accidente cerebrovascular. Las IRM también pueden detectar y monitorizar trastornos como la esclerosis múltiple y pueden documentar lesiones cerebrales debidas a trauma. Las IRM a menudo se usan para descartar enfermedades que no son de la neurona motora que afectan la cabeza, el cuello y la médula espinal. Esta exploración no invasiva generalmente se hace en un laboratorio o ámbito hospitalario.

La *biopsia de músculo o nervio* puede ayudar a confirmar una enfermedad y una regeneración nerviosas. Se extrae una pequeña muestra de músculo o nervio bajo anestesia local y se estudia bajo un microscopio. La muestra debe ser extraída quirúrgicamente, a través de una abertura hecha en la piel, o por biopsia con aguja, en la cual se inserta una aguja hueca fina a través de la piel y dentro del músculo. Un trozo pequeño de músculo permanece en la aguja hueca cuando se retira del cuerpo. Este procedimiento generalmente se hace en una instalación de pruebas ambulatoria. Aunque esta prueba puede proporcionar información valiosa sobre el grado del daño, es un procedimiento invasivo que en sí mismo puede causar efectos secundarios neuropáticos. Muchos expertos no creen que siempre es necesaria una biopsia para hacer un diagnóstico.

La *estimulación magnética transcraniana* fue desarrollada por primera vez como herramienta diagnóstica para estudiar áreas del cerebro relacionadas con la actividad motora. Ahora se usa como tratamiento de ciertos trastornos. Este procedimiento no invasivo crea un pulso magnético dentro del cerebro que estimula la actividad motora en cierta área del cuerpo. Los electrodos pegados a distintas áreas del cuerpo captan y registran la actividad eléctrica en los músculos. Las lecturas de estos datos pueden ayudar en el diagnóstico de enfermedades de la neurona motora y en la monitorización de la evolución de la enfermedad. Similarmente, se usa la espectroscopia por resonancia magnética para evaluar la función de las neuronas motoras superiores.

¿Cómo se tratan las enfermedades de la neurona motora?

No existe cura o tratamiento estándar para las enfermedades de la neurona motora. El tratamiento de apoyo y sintomático puede ayudar a los pacientes a estar más cómodos al igual que a mantener su calidad de vida.

El medicamento riluzole (Rilutek®), el único medicamento recetado aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE.UU. para tratar ALS, prolonga la vida 2 o 3 meses pero no alivia los síntomas. El medicamento reduce la producción natural del cuerpo del neurotransmisor glutamato, que transporta señales a las neuronas motoras. Los científicos creen que demasiado glutamato puede lesionar las neuronas motoras e inhibir la señalización nerviosa.

Otros medicamentos pueden ayudar con los síntomas. Los relajantes musculares como el baclofén, tizanidina, y las benzodiazepinas pueden reducir la espasticidad. El glicopirrolato y la atropina pueden reducir el flujo de saliva. La quinina o la fenitoina puede disminuir los calambres. Los anticonvulsivos y los antiinflamatorios no esteroides pueden ayudar a aliviar el dolor, y pueden recetarse otros medicamentos para tratar la depresión. A menudo los tranquilizantes ayudan con los problemas para dormir. Algunos pacientes con síndrome de post-polio contraen apnea del sueño (una enfermedad con peligro potencial para la vida caracterizada por interrupciones de la respiración durante el sueño), que puede tratarse con terapia descongestiva, respiración asistida nocturna, o cirugía para quitar cualquier bloqueo de las vías aéreas. Los ataques de pánico por miedo a la muerte por asfixia pueden tratarse con benzodiazepinas. La toxina botulínica puede usarse para tratar los espasmos mandibulares o el babeo. La amitriptilina y otros medicamentos anticolinérgicos pueden ayudar a controlar el exceso de babeo. Algunos pacientes tal vez requieran medicamentos más fuertes como morfina para enfrentar las anomalías musculoesqueléticas o el dolor, y los opiáceos se usan para brindar cuidado final en las etapas terminales de la enfermedad.

La fisioterapia, la terapia ocupacional y la rehabilitación pueden ayudar a mejorar la postura, prevenir la inmovilidad articular, y retrasar la debilidad y la atrofia musculares. Los ejercicios de estiramiento y de fuerza pueden reducir la espasticidad, aumentar el rango de movimiento, y mantener el flujo circulatorio. Algunos pacientes requieren terapia adicional para las dificultades del habla, la masticación y la deglución. La aplicación de calor puede aliviar el dolor muscular. Los dispositivos de ayuda como soportes y aparatos ortopédicos, sintetizadores de la voz y sillas de ruedas pueden ayudar a algunos pacientes a retener su independencia.

La nutrición adecuada y una dieta equilibrada son esenciales para mantener el peso y la fuerza. Algunos pacientes que no pueden comer o tragar pueden requerir la inserción de un tubo de alimentación. Los pacientes tal vez necesiten también respiración asistida debido a la debilidad muscular en el cuello, la garganta y el tórax.

¿Cuál es el pronóstico?

El pronóstico varía dependiendo del tipo de enfermedad de la neurona motora y de la edad al inicio, algunas, como la PLE, no son fatales y evolucionan lentamente. Los pacientes con SMA pueden

parecer estables durante largos períodos, pero no debe esperarse una mejoría. Algunas enfermedades de la neurona motora, como ALS y algunas formas de SMA, son fatales.

¿Qué investigación se está haciendo?

El NINDS patrocina una amplia gama de investigación dirigida al descubrimiento de las causas de las enfermedades de la neurona motora, a encontrar mejores tratamientos, y en última instancia, a prevenir y curar los trastornos. Diversos modelos de animales con estas enfermedades (animales destinados a imitar la enfermedad en los humanos) se están usando para estudiar la patología de la enfermedad e identificar los procesos químicos y moleculares implicados en la degeneración celular.

Las opciones de la investigación comprenden tres grandes categorías: medicamentos, factores de crecimiento y células progenitoras.

Estudios clínicos (usando participantes humanos) están probando si distintos medicamentos son seguros y eficaces en el retardo de la evolución de las enfermedades de la neurona motora. Los medicamentos actualmente bajo investigación son la creatina (una sustancia de producción natural que puede retrasar la neurodegeneración) y la coenzima Q10 (un antioxidante que puede retrasar la muerte neuronal).

- El aminoácido creatina y el antibiótico minociclina, que han sido estudiados en modelos animales, pueden retrasar la neurodegeneración significativamente, mejorar el rendimiento motor y prolongar la supervivencia. Estudios clínicos de los medicamentos, patrocinados por el NINDS, medirán el cambio en la función motora, la fuerza, la función pulmonar, la supervivencia y la calidad de vida.
- Se ha demostrado que el antibiótico ceftriaxona protege los nervios reduciendo la toxicidad del glutamato, considerado por muchos científicos como un protagonista en el desarrollo de la ALS, en un modelo de ratón de la enfermedad. Un estudio encontró que la capacidad celular de controlar el glutamato puede alterar el curso de la ALS. Se está planeando un estudio humano multicéntrico de ceftriaxona.
- La interrupción del proceso inflamatorio, que juega un papel importante en el desarrollo y curso de la ALS, puede mejorar los resultados en los pacientes con ALS. La investigación usando ratones encontró que el antiinflamatorio pioglitazona mejoró el rendimiento motor y redujo la pérdida de peso y de neuronas motoras. Otro estudio encontró que el medicamento también retrasó la evolución de la enfermedad. Pioglitazone se tolera bien en humanos y actualmente se usa para tratar la diabetes.
- Dosis aumentadas de las vitaminas E y C pueden beneficiar a algunos pacientes, de acuerdo con los estudios que usan modelos animales de enfermedades de la neurona motora. Se necesita investigación adicional antes de que la terapia vitamínica se pruebe en humanos.

Los factores de crecimiento son proteínas que ayudan a la supervivencia celular. Los factores de crecimiento han tenido algo de éxito en la lucha contra las enfermedades de la neurona motora. Investigadores en el extranjero encontraron que el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) enviado a espacios del cerebro puede retrasar el inicio de los síntomas en un modelo de rata con ALS.

- Los científicos están estudiando un número de tratamientos posibles para el síndrome de post-polio, incluido un número de factores de crecimiento como el factor de crecimiento parecido a la insulina (IGF-1). IGF-1 es fundamental para el desarrollo normal del sistema nervioso y se ha demostrado que protege las neuronas motoras en los modelos animales y en estudios de cultivos celulares. Los científicos también están tratando de determinar si hay un vínculo inmunológico con el síndrome de post-polio, y algunos tratamientos con medicamentos experimentales como la piridostigmina y la seligilina son prometedores en el tratamiento de síntomas de este síndrome.
- Los investigadores también esperan determinar si IGF-1 retrasa la evolución de la debilidad en ALS.
- Los científicos están estudiando cómo los factores neurotróficos pueden ser usados para combatir las enfermedades de la neurona motora. Los factores neurotróficos son sustancias químicas encontradas en el cerebro y la médula espinal que son fundamentales para el desarrollo y la protección neuronales. El medicamento xaliprodrón puede mejorar la liberación de los factores neurotróficos. Se ha demostrado que el neurotrófico ciliar y el derivado del cerebro retrasan la degeneración neuronal en los modelos de animales pero no son eficaces en los humanos.

Los estudios celulares y moleculares, algunos de los cuales involucran células progenitoras, buscan entender los mecanismos que desencadenan la degeneración de neuronas motoras selectivas. Este trabajo incluye estudios en animales para identificar los medios por los cuales las mutaciones SOD1 llevan a la destrucción neuronal.

- En julio de 2006, científicos patrocinados por el NINDS presentaron un estudio en el cual, por primera vez, neuronas motoras derivadas de células progenitoras embrionarias trasplantadas, se conectaron con músculo en la médula espinal de ratas adultas paralizadas para restablecer una función limitada. Los investigadores usaron una combinación de neuronas motoras trasplantadas, medicamentos que bloquean las señales de producción natural que dificultan el crecimiento axonal y un factor de crecimiento nervioso para atraer a los axones a los músculos. Los resultados preliminares de este estudio se probarán en animales más grandes para determinar si los nervios se pueden reconectar en distancias más largas y para asegurar que el tratamiento es seguro antes de que puedan comenzarse los ensayos en humanos. Los resultados sugieren que técnicas similares pueden ser útiles para tratar otras afecciones como la lesión de la médula espinal, mielitis transversa, ALS y SMA.
- Los investigadores han usado la terapia genética para detener la destrucción de la neurona motora y retrasar la evolución de la enfermedad en un modelo de ratón con ALS heredado. Los experimentos con cultivos celulares han mostrado una producción aumentada de proteínas que puede reducir la gravedad de la enfermedad luego de la terapia genética sobre células de la piel de pacientes con SMA.
- Un estudio internacional encontró que la interferencia del ARN, usada para atacar y silenciar un gen mensajero, puede mejorar la supervivencia de la neurona motora en un modelo de ratón con ALS.

- Está siendo estudiada de cerca la acumulación excesiva de radicales libres, que ha sido implicada en un número de enfermedades neurodegenerativas incluida ALS. Los radicales libres son moléculas altamente reactivas que se unen con otras sustancias químicas del cuerpo y que se cree que contribuyen a la degeneración celular, el desarrollo de la enfermedad y el envejecimiento.

¿Dónde puedo encontrar más información?

Para obtener información adicional sobre los programas investigación del NINDS, contacte a la Unidad de Recursos Neurológicos y Red de Información del Instituto (BRAIN por su sigla en inglés) en:

BRAIN
P.O. Box 5801
Bethesda, MD 20824
(800) 352-9424
<http://www.ninds.nih.gov>

Organizaciones:

ALS Association
1275 K Street, N.W.
Suite 1050
Washington, DC 20005
advocacy@alsa-national.org
<http://www.alsa.org>
Tel: 202-407-8580
Fax: 202-289-6801

Muscular Dystrophy Association
3300 East Sunrise Drive
Tucson, AZ 85718-3208
mda@mdausa.org
<http://www.mda.org>
Tel: 520-529-2000 800-572-1717
Fax: 520-529-5300

ALS Therapy Development Institute
300 Technology Square
Suite 400
Cambridge, MA 02139
info@als.net
<http://www.als.net>
Tel: 617-441-7200
Fax: 617-441-7299

Les Turner ALS Foundation
5550 W. Touhy Avenue
Suite 302
Skokie, IL 60077-3254
info@lesturnerals.org
<http://www.lesturnerals.org>
Tel: 888-ALS-1107 847-679-3311
Fax: 847-679-9109

Project ALS
3960 Broadway
Suite 420
New York, NY 10032
info@projectals.org
<http://www.projectals.org>
Tel: 212-420-7382 800-603-0270
Fax: 212-420-7387

Spastic Paraplegia Foundation
7700 Leesburg Pike, Email: information@sp-foundation.org
www.sp-foundation.org
Ste 123
Falls Church, VA 22043
information@sp-foundation.org
<http://www.sp-foundation.org>
Tel: 1-877-SPF-GIVE (1-877-773-4483)
Fax: 877-SPF-GIVE

Families of Spinal Muscular Atrophy
925 Busse Road
Elk Grove Village, IL 60007
info@fsma.org
<http://www.curesma.org>
Tel: 800-886-1762
Fax: 847-367-7623

Fight SMA
1680 Duke Street
Fourth Floor
Alexandria, VA 22134
heatherlennon@fightasma.com
<http://www.fightsma.org>
Tel: 703-647-5032

Kennedy's Disease Association
P.O. Box 1105
Coarsegold, CA 93614-1105
info@kennedysdisease.org
<http://www.kennedysdisease.org>
Tel: 559-658-5950

Spinal Muscular Atrophy Foundation
888 Seventh Avenue
Suite 400
New York, NY 10019
info@smafoundation.org
<http://www.smafoundation.org>
Tel: 877-FUND-SMA (877-386-3762) 646-253-7100
Fax: 212-247-3079

Post-Polio Health International
4207 Lindell Blvd.
#110
St. Louis, MO 63108-2930
info@post-polio.org
<http://www.post-polio.org>
Tel: 314-534-0475
Fax: 314-534-5070

[Regresar al tope de la página](#)

Glosario

[Regresar al tope de la página](#)

Apéndice

[Regresar al tope de la página](#)

"Enfermedades de la neurona motora", NINDS. Junio 2007

Publicación de NIH 07-5371s

Preparado por: Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological Disorders and Stroke
National Institutes of Health
Bethesda, MD 20892

El material del NINDS sobre la salud se ofrece solamente para propósitos informativos y no significa un endoso ni la posición oficial del Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares o de ninguna otra agencia federal. Cualquier recomendación sobre el tratamiento o cuidado de un paciente en particular debe obtenerse a través de una consulta con un médico que lo haya examinado o que esté familiarizado con el historial médico de dicho paciente.

Toda la información preparada por el NINDS es de dominio público y se puede reproducir libremente. Se agradece que se le dé el crédito correspondiente al NINDS o a los NIH.

Revisado May 06, 2010

[Página principal](#) | [Política de Privacidad](#) | [Declaración de accesibilidad a la información](#)



Los Institutos Nacionales de la Salud
Bethesda, Maryland 20892



Departamento de Salud y
Servicios Humanos

Gobierno **USA.gov**

NIH... Turning Discovery Into Health