



Enfermedad de la motoneurona superior, principales correlaciones clínicas, anatomía y fisiología.

Upper motor neuron disease, main clinical correlates, anatomy and physiology.

Ana Gabriela Muñoz Guerra ^{1*}, Manuel Rafael Espinosa García ², Aaron Alejandro Vidal Aguilar ³

1.* Bachiller de la república del Ecuador. Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

Email: ana.munoz@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1237-4275>

2. Bachiller de la república del Ecuador. Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

Email: manuel.espinosa01@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7051-9866>

3. Bachiller de la república del Ecuador. Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

Email: aaron.vidal@cu.ucsg.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1521-1033>

Recibido: 21/Octubre/2021

Aceptado: 26/Noviembre2021

Destinatario: ana.munoz@cu.ucsg.edu.ec

Publicado: 28/Diciembre/2021

Como citar: Muñoz Guerra, A. G., Espinosa García, M. R., & Vidal Aguilar, A. A. (2021). Enfermedad de la motoneurona superior, principales correlaciones clínicas, anatomía y fisiología. E-IDEA 4.0 Revista Multidisciplinaria 3(9), pp 40-54. <https://doi.org/10.53734/mj.vol3.id160>.

Resumen: El presente resumen muestra los diagnósticos y casos clínicos de las enfermedades de las motoneuronas, se discuten la esclerosis lateral primaria, la atrofia muscular y la esclerosis lateral amiotrófica tienen afectaciones musculares progresivas y se sobrelleva con tratamientos, además tienen baja calidad y probabilidad de vida, en donde se conoce que lesiona a la motoneurona superior e inferior en la médula espinal y corteza cerebral motora, con mayor incidencia en pacientes adultos. Además de las enfermedades degenerativas de la neurona motora superior las cuales son un poco conocidas y las lesiones o patologías las cuales pues según los estudios encontrados tiene una incidencia alta las cuales pues tienen un amplio diagnóstico diferencial que van desde accidentes cerebrovasculares, traumatismos craneoencefálicos hasta infecciones y trastornos metabólicos. La descripción exacta del cuadro clínico, el examen cuidadoso de los posibles diagnósticos diferenciales y los controles del curso clínico son esenciales. El sello clínico de las correlaciones clínicas es la combinación de los signos y síntomas de la neurona motora superior en donde la reducción de los mecanismos de inhibición es algo característico en las personas que poseen esta afección, es gracias a esto que se reafirma la definición sobre que dicha enfermedad. No obstante, se debe resaltar el papel de la espasticidad como signo clínico en los daños de motoneuronas, en donde por cierto es que no en todas las ocasiones la ausencia o presencia de espasticidad será una señal de mejoría en las personas que presentan un daño a este nivel neurológico. Los hallazgos de debilidad, esclerosis lateral atrofia o amiotrofia y fasciculaciones de las neuronas motoras inferiores, en especial de las superiores son una consecuencia directa de la degeneración de las neuronas motoras inferiores en la médula espinal y tronco encefálico. Los hallazgos de debilidad, hiperreflexia y espasticidad de la neurona motora superior son el resultado de la degeneración de las neuronas motoras del lóbulo frontal y el tracto corticoespinal.

Palabras claves: Neurona motora superior, neuronas motoras inferiores, tronco encefálico, médula espinal.

Abstract: This summary presents diagnoses and clinical cases of motor neuron diseases, primary lateral sclerosis, muscular atrophy and amyotrophic lateral sclerosis are discussed, they have progressive muscular affectations and are coped with treatments, they also have low quality and probability of life, where it is known to injure upper and lower motor neurons in the spinal cord and motor cerebral cortex, with a higher incidence in adult patients. In addition to the degenerative diseases of the upper motor neuron, which are little known, and the injuries or pathologies which, according to the studies found, have a high incidence, which therefore have a wide differential diagnosis that ranges from cerebrovascular accidents, head injuries to infections. and metabolic disorders. Accurate description of the clinical picture, careful examination of possible differential diagnoses, and monitoring of the clinical course are essential. The clinical hallmark of the clinical correlations is the combination of the signs and symptoms of the upper motor neuron where the reduction of the inhibition mechanisms is something characteristic in people who have this condition, it is thanks to this that the definition on that said disease. However, the role of spasticity as a clinical sign in motor neuron damage should be highlighted, where, by the way, the absence or presence of spasticity will not be a sign of improvement in people with motor neuron damage. this neurological level. Findings of weakness, lateral sclerosis, atrophy or amyotrophy, and fasciculations of lower motor neurons, especially upper motor neurons, are a direct consequence of degeneration of lower motor neurons in the brainstem and spinal cord. The findings of upper motor neuron weakness, hyperreflexia, and spasticity are the result of degeneration of motor neurons in the frontal lobe and corticospinal tract.

Keywords: Upper motor neuron, lower motor neuron, spinal cord, brainstem.

INTRODUCCIÓN

Las neuronas motoras superiores son neuronas consideradas de primer orden, estas se van a encargar del movimiento modulándolo, así como también de los impulsos eléctricos que se inician.

Los responsables de la coordinación del movimiento son varios tractos de la neurona motora superior, pero uno de los principales tractos que van a comenzar el movimiento voluntario corresponde al tracto piramidal. (Emos & Agarwal, 2021)

El deterioro de las neuronas motoras superiores puede ocurrir con los síndromes comunes de accidente cerebrovascular agudo, las lesiones que ocupan espacio del sistema nervioso central y las lesiones de la médula espinal.

Las lesiones de la médula espinal pueden estar relacionadas con traumatismos, infecciones, tumores, anomalías vasculares, cambios esqueléticos degenerativos hipertróficos, enfermedades desmielinizantes y leucodistrofias congénitas (Sepúlveda et al., 2018).

De acuerdo con Ratisbona, Schlachetzki, Klekamp, Doerfler y Winkler, las lesiones o patologías en las motoneuronas tienen una alta frecuencia debido a los síndromes de la neurona motora superior, estos síntomas pueden incluir debilidad, clonus e hiperreflexia y espasticidad, las lesiones de la primera motoneurona tienen un amplio diagnóstico diferencial que va desde accidentes cerebrovasculares, traumatismo craneoencefálico, malignidad, infecciones, trastornos inflamatorios, trastornos neurodegenerativos y trastornos metabólicos (2020).

Según Ratisbona, Schlachetzki, Klekamp, Doerfler y Winkler, pueden ser necesarios estudios de imagen apropiados del sistema nervioso central y el examen de la columna vertebral y el líquido cefalorraquídeo para identificar la enfermedad primaria. Dependiendo del sitio sospechoso de la lesión, las imágenes por resonancia magnética del cerebro y / o la médula espinal, las radiografías simples de la columna vertebral, la exploración ósea con radionúclidos o la exploración por tomografía computarizada pueden ser modalidades de imágenes apropiadas (2020).

“El saber conocer sobre las vías de los tractos piramidales es importante para poder interpretar y comprender las representaciones clínicas de la motoneurona superior. Las lesiones en diferentes partes de la decusación piramidal tendrán síntomas en distintas partes del cuerpo” (Sepúlveda et al., 2018).



MARCO TEORICO

Según Rivas, Doussolin, Bacco, Saiz y Sepúlveda, señala que el incremento de las entradas sensoriales a la médula espinal, este primer punto refiere a un cambio que tiene lugar por la obstaculización en impulsos descendentes, esto a su vez va a provocar que las neuronas motoras enciendan las corrientes que están sujetas al voltaje por alguna alteración que se de en los canales de Na y Ca, misma que dará como resultado un aumento de tiempo en la respuesta de las neuronas motoras en las sinapsis excitatorias (2018).

“La lesión a la motoneurona superior se refleja en un examen patológico, donde se apreciará el signo de Babinski positivo, espasmos y tensión musculares en el tejido muscular esquelético. Tiene frecuencia mayor en pacientes masculinos” (Arizaga & Ochoa, 2018).

“Las características clinicopatológicas generalmente de estas enfermedades están arraigadas al desgaste o muerte del grupo de motoneuronas superiores, estas motoneuronas se hallan en el área 4 de Brodmann, anatómicamente situada en la circunvolución precentral” (Emos & Agarwal, 2021).

De acuerdo con Mancuso y Navarro, el desequilibrio entre las señales excitatorias e inhibitorias, como previamente se mencionó, los reflejos funcionan por medio de señales que pueden ser inhibitorias o excitadoras; en el caso de existir algún fallo en la neurona motora superior, podría darse un desequilibrio que a su vez causaría una incoordinación en las señales que se encargan de mantener el reflejo funcionando normal (2017).

La disminución de la depresión post-activación de este mecanismo se involucra con neurotransmisores, la razón de esto es que dichas sustancias son liberadas de la fibra Ia cuando la activación de esta se repita.

Quando un organismo no es saludable, es decir, que posee espasticidad, el mecanismo previamente nombrado no representa algo considerable, puesto que es limitado, de hecho, en la etapa flácida luego de una lesión se mantendría intacto (Sepúlveda et al., 2018).

“La debilidad muscular con la motoneurona superior están relacionadas con la pesadez y la ausencia de fuerza muscular, el paciente presenta dificultad cuando desarrolla movimientos mecánicos, es notorio en el momento que el individuo intenta realizar cualquier actividad cotidiana” (Levin, 2019).

En la formación de brotes neuronales, aquí tendremos una formación que es producida por una falencia en el control de las denominadas motoneuronas alfa o neuronas motoras alfa.

Estas no pueden manejar las vías motoras eferentes, debido a estas circunstancias es cuando los factores de crecimiento crean estos brotes neuronales (Sepúlveda et al., 2018).

De acuerdo con Eisen, las neuronas motoras superiores o primera motoneurona, son agrupaciones neuronales, cuyo cuerpo somático encontramos en la corteza motora del cerebro, su axón va a descender y esta formará la vía piramidal la cual permitirá que pueda comunicarse con la médula espinal, en su recorrido, pasa por la médula oblongada, específicamente por las pirámides y caudal en esa región, está la decusación piramidal donde termina su recorrido, llegando a la médula espinal (2021).

Como tal se ha demostrado que la afección tiene como tal una herencia que se determina mediante análisis de los antecedentes familiares y los resultados de las pruebas genéticas.

Por lo que se deben obtener un pedigrí detallado y específico que abarque al menos tres generaciones que incluya todos familiares más cercanos como padres, hermanos, hijos, abuelos, tíos, sobrinos y primos hermanos del individuo afectado (McCluskey, 2022).

Según Sepúlveda, Bacco, Cubillos y Doussoulin, los circuitos reflejos interneuronales alterados corresponden a la médula, específicamente la sustancia blanca, encontraremos diversos tractos o vías, cuya función, explicada de forma general se define como la transmisión de información sensitiva (aferente) y motora (eferente); a su vez presenta un circuito que se encarga de suprimir la excitabilidad del reflejo (2018).

Según Alvares y Morales, las implicaciones clínicas y funcionales de la espasticidad, debemos entender que la espasticidad puede ser ambigua. No obstante, se debe resaltar el papel de la espasticidad como signo clínico en los daños de motoneuronas; lo cierto es que no en todas las ocasiones la ausencia o presencia de espasticidad será una señal de mejoría en las personas que presentan un daño a este nivel neurológico. Sin embargo, se destaca que puede resultar benigna en otras funciones como movimientos en miembros inferiores, además de que ayuda a conservar el trofismo muscular entre otras cosas (2021).

Los tractos vestibuloespinal y reticuloespinal aquellos que ejercen una función reguladora para inhibir o, por el contrario, excitar al reflejo correspondiente.

En este caso el de estiramiento. Es por todo lo mencionado que si sucediera un daño o alteración en la vía ya antes mencionada el reflejo de estiramiento presentaría anomalías (Rivas et al., 2021).

La esclerosis lateral primaria se trata de una enfermedad neuronal progresiva tardía, arraigada a la primera motoneurona.



Esta afecta principalmente al tracto piramidal, ubicado entre los pedúnculos cerebrales, fibras que emanarán señales motoras a las extremidades, provocando que los nervios situados en el cerebro en un lapso se deterioren, posteriormente, inhabilita las motoneuronas encontradas en la médula espinal, por lo tanto, no podrán ejercer movimientos musculares voluntarios (Alvares & Morales, 2021).

Según Alvares y Morales, la esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neuronal degenerativa, donde se tiene afectaciones musculares progresivas y hasta la actualidad, no se ha registrado alguna cura, se sobrelleva con tratamientos, los pacientes que poseen esta enfermedad tienen baja calidad y probabilidad de vida, se conoce que lesiona a la motoneurona superior e inferior en la médula espinal y corteza cerebral motora, con mayor incidencia en pacientes adultos (2021).

De las enfermedades degenerativas de las motoneuronas, la ELA es la más frecuente y su incidencia oscila entre 2 y 3 casos por cada 100.000 habitantes y año.

El 10% de los casos tienen un origen familiar, denominada ELA familiar, en donde se han identificado varias mutaciones en los genes; mientras que el 90% restante de casos representa la ELA esporádica, presuponiendo un origen multifactorial (Canalejo & Moltó, 2020).

De acuerdo con Riccio, los profesionales de terapia física requieren la comprensión en detalle de la estructura, desarrollo, funciones y alteraciones del sistema nervioso, esta es la comprensión que sienta las bases del razonamiento clínico al momento de brindar los argumentos necesarios para el desarrollo de la competencia de la práctica clínica (2020).

“Los síntomas relacionados con la Primera Motoneurona, esta lesión o pérdida provocará movimientos musculares pausados, falta de la coordinación de movilidad autónoma y paresia. Se puede observar la ausencia de habilidad motora en extremidades superiores e inferiores” (Emos & Agarwal, 2021).

Según Emos y Agarwal, la clave para diferenciar si el daño es a la primera o segunda motoneurona, es constante tanto el reflejo plantar o Signo de Babinski, si este examen neurológico, es positivo, la lesión en la motoneurona superior, de lo contrario, el daño se habrá generado en la motoneurona inferior (2021).

“El estado motor se reduce de manera súbita, coexistirá la pérdida o debilidad de movimiento esquelético, hiporreflexia, pérdida de sensibilidad y espasticidad, posteriormente va a generar la inmovilidad homolateral de las extremidades, causando internamente, el daño contralateral del hemisferio” (Elmas & McCluskey, 2021).

De acuerdo con Rivas, Doussoulin, Bacco, Saiz y Sepúlveda, uno de los signos clínicos positivos del síndrome de motoneurona superior, es la espasticidad ya que esta produce fibrosis, atrofia musculoesquelética y rigidez a través de unos cambios reológicos (es decir la manera en que se estira, contrae o se tensa) que esta induce sobre el músculo (2021).

Los trastornos de la médula espinal pueden afectar los tractos desde las neuronas motoras superiores.

Estos tractos al tener íntima relación con la médula espinal, lugar por donde pasan las vías descendentes, como: corticoespinales y cortico bulbares, en el momento de existir algún daño a nivel del sistema nervioso central, el daño va a ser proporcional a los haces ya mencionados (Li et al., 2018).

“Para lograr determinar esta afección, los diagnósticos tendrían que dar como resultado el signo de Babinski positivo, defecto en la tensión muscular residual, parálisis muscular repentina y carencia o existencia de RTP” (Emos & Agarwal, 2021).

De acuerdo con Levin, el desarrollo de las señales motoras comienza en las áreas motoras cerebrales, que corresponde al área 4 de Brodmann, emitirán haces corticoespinales que harán sinapsis en las astas anteriores de la sustancia gris en la médula espinal, los axones de las motoneuronas llegan a la fibra muscular para desarrollar la contracción voluntaria en donde harán sinapsis por medio de un neurotransmisor (2019).

De acuerdo con Shefne, la debilidad proximal esta involucra los grupos musculares deltoides, axiales y flexores de la cadera. En pacientes afectados pueden tener una dificultad para extender o flexionar el cuello contra la resistencia. Una buena forma de detectar la presencia de debilidad flexora del cuello es observar al paciente sentado desde la posición supina (2022).

METODOLOGÍA

El método de estudio empleado para la realización de esta investigación es de carácter cualitativo debido a que se empleó procedimientos para la recolección de los datos mostrados con antelación y mediante los cuales hicimos nuestra revisión bibliográfica por medio de plataformas como UpToDate, Pubmed, Science Direct, Uptodate, SciELO y Elsevier.

Por consiguiente, se realizaron exhaustivas búsquedas de artículos, investigaciones, tesis e informes relacionados o acerca de la enfermedad de la motoneurona superior con sus principales correlaciones clínicas, su anatomía y fisiología.

Comenzamos con una lectura inmersa de más de veinte fuentes de información fidedigna, de menos de cinco años de publicación y de acceso abierto, mayoritariamente en idioma español,

para un mejor análisis y sinterización del tema, posteriormente, se procedió a seleccionar los artículos, investigaciones e informes que cumplieron lo estipulado con el fin de realizar una investigación más concreta y precisa.

Los instrumentos en esta revisión bibliográfica fueron una entrevista a un médico de imagenología sobre el tema principal y se le realizó una serie de preguntas con el objetivo de obtener más información e indagar más sobre el tema expuesto, complementando con la matriz de autores de todos los artículos que fueron seleccionados en la presente investigación.

MATRIZ DE AUTORES

Tabla 1

Matriz de autores

Títulos	Autores	Año	Resultados	Conclusiones
Técnica de la terapia de restricción del lado sano para mejorar la funcionalidad de la mano espástica en el adulto luego de presentar un accidente cerebro vascular	Alvares, E., & Morales, E.	2021	Los resultados que se espera obtener son, dar a conocer que la esclerosis lateral primaria al contrario de la esclerosis lateral amiotrófica progresa más lentamente.	La esclerosis lateral primaria es más común en hombres que en mujeres y es un tipo de enfermedad de las motoneuronas al igual que la esclerosis lateral amiotrófica, progresiva.
Paciente femenina de 58 años de edad con debilidad	Arizaga, E., & Ochoa, S.	2018	Los resultados que se espera obtener son, exponer que, a esclerosis lateral amiotrófica, los pacientes con la padecen, mueren a los 4 años e identificar las características claves de las enfermedades neuromusculares.	La esclerosis lateral amiotrófica puede desarrollar síntomas extra a los que regularmente se ve en la enfermedad, propiamente hablando de un daño de la motoneurona superior.
Supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica tras someterse a la gastrostomía endoscópica percutánea y momento idóneo para su inserción	Canalejo, I., & Moltó, F.	2020	Propone conocer cuánto aumenta el tiempo de supervivencia de los pacientes con ELA sometidos a la PEG y cuándo es el momento más oportuno para su inserción.	La gran mayoría posee ciertas limitaciones, como el sesgo a la hora de recuperación de datos. Se requerirían estudios de cohortes prospectivos para evaluar la supervivencia y ensayos clínicos aleatorizados.
Trastornos que afectan a la médula espinal	Eisen, A.	2021	Los resultados que se espera obtener es revisar las causas más comunes de la disfunción no traumática de la médula espinal y cómo afecta a las neuronas motoras.	Concluyen que las patologías que afectan a la médula pueden ser varias y la mayor parte de los casos las tomografías arrojan resultados idiopáticos.

Tabla 1
Continuación

Títulos	Autores	Año	Resultados	Conclusiones
Características clínicas de la esclerosis lateral amiotrófica y otras formas de enfermedad de la motoneurona	Elmas, L., & McCluskey, L.	2021	Los resultados que se espera obtener es exponer las características clínicas de la ELA, así como su epidemiología, el diagnóstico y el diagnóstico diferencial.	Concluyen en que la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), en ciertos pacientes nunca desarrollan signos clínicos de neurona motora.
Neuroanatomía, Lesión de la Neurona Motora Superior	Emos, M. & Agarwal, S	2021	Dar a conocer que el daño en las neuronas motoras superior (UMN) tienden a confundir a los doctores por su variedad de diagnósticos.	Debido a la variedad de diagnósticos cada uno de ellos van a presentar su sintomatología pertinente dependiendo tanto la región o zona en la que se encuentre el daño respectivamente.
Debilidad	Levin, M.	2019	Exponer la fisiopatología, etiología y la evaluación de la debilidad, de qué manera esta puede presentarse y gradualmente desarrollarse.	La debilidad es y ha sido una de las mayores dolencias de la mayoría de los pacientes en todo tipo de enfermedades o síndromes, siendo la enfermedad de motoneurona superior una de ellas.
Formación de la unión neuromuscular, envejecimiento y trastornos	Li, L., Xiong, W., & Mei, L	2018	Muestran la formación, el mantenimiento, los trastornos neuromusculares y el envejecimiento de la motoneurona superior (UNM).	Concluyen que un daño en la formación o en el mantenimiento de las uniones neuromusculares son signos clínicos de una enfermedad de la motoneurona superior.
Receptor Sigma-1 en la enfermedad de motoneuronas	Mancuso, R., & Navarro, X.	2017	Los resultados que se espera obtener son, formular que un daño en el Receptor Sigma – 1, el mismo que está presente en las motoneuronas de la médula espinal produce una degeneración de estas donde reside.	El receptor Sigma – 1 se puede afectar ante una esclerosis lateral amiotrófica (ELA) lo que puede desencadenar una enfermedad de motoneurona superior.
Esclerosis lateral amiotrófica familiar	McCluskey, L.	2022	Los resultados que se espera obtener es determinar el impacto de la esclerosis amiotrófica lateral a través de la genética hereditaria de padres que la padecen.	Se concluye en que la ELA familiar representa aproximadamente del 5 al 10 por ciento de todos los casos, ésta es fenotípica y genéticamente heterogénea.

Tabla 1

Continuación

Títulos	Autores	Año	Resultados	Conclusiones
Curso a largo plazo de la hernia de la médula espinal anterior que se presenta con un síndrome de la neurona motora superior: informe de caso que ilustra las implicaciones diagnósticas y terapéuticas	Ratisbona, M., Schlachetzki, J., Klekamp, J., Doerfler, A., & Winkler, J.	2020	Los resultados que se espera obtener son, exponer un caso en el que un paciente con hernia anterior de la médula espinal va a comenzar a presentar síntomas tanto sensitivos como motores.	La enfermedad de motoneurona superior puede manifestarse por una hernia anterior de médula espinal debido a la compresión de las fibras y núcleos que en ella se encuentran, provocando deficiencia a nivel motor en todo el cuerpo.
Intervenciones de fisioterapia en el tratamiento de la espasticidad de pacientes con esclerosis múltiple. Revisión bibliográfica	Riccio, S.	2020	El estudio demostró que los ejercicios supervisados son eficaces para mejorar el equilibrio, espasticidad, estado funcional, fatiga y calidad de vida en pacientes con EM.	La enfermedad está caracterizada por ser desmielinizante, autoinmune e inflamatoria, considerándose una de las principales causas de discapacidad en adultos jóvenes.
Distribución de patrones espásticos en extremidad superior posterior a un daño de motoneurona superior	Rivas, C., Doussoulin, A., Bacco, J., Saiz, J., & Sepúlveda, P.	2021	Los resultados que se espera obtener son, determinar en la distribución de las frecuencias de los patrones de EES en muñeca, dedos y pulgar posterior de un daño de motoneurona superior.	La distribución de frecuencia sobre patrones espásticos, posterior a un daño de motoneurona superior.
Espasticidad como signo positivo de daño de motoneurona superior y su importancia en rehabilitación	Sepúlveda, P., Bacco, J., Cubillos, A., & Doussoulin, A.	2018	Los resultados que se espera obtener son, exponer que la espasticidad es un signo positivo de daño de motoneurona superior ya que ésta causa un incremento de los reflejos tónicos de estiramiento.	La espasticidad es un aliado por parte de estrategias terapéuticas y se debe aplicar en los casos de pacientes con enfermedades de motoneurona superior favoreciendo el proceso rehabilitador.
Abordaje del paciente con debilidad muscular	Shefner, J.	2022	La evaluación del paciente que presenta una queja de "debilidad" implica distinguir la verdadera debilidad muscular de la lasitud o el deterioro motor que no se debe a la pérdida de fuerza muscular.	La verdadera debilidad muscular se documenta mediante pruebas musculares formales. La fuerza de cada músculo se puede evaluar determinando cuánta fuerza necesita el examinador para superar la contracción máxima del paciente.

DISCUSIÓN

De acuerdo con Emos y Agarwal, las enfermedades o síndromes de la primera motoneurona no son ampliamente conocidas por lo que sigue habiendo nuevos estudios y descubrimientos, sin embargo, dentro de lo que hemos analizado, podemos concluir que es una enfermedad que causa mayor afectación al lado motor y cognitivo, además que logra desencadenar cambios en la morfología muscular (2021).

La enfermedad de motoneurona superior puede tener como manifestación clínica, una hernia anterior de la médula espinal.

Esto se debe a la compresión de esta lo que da como resultado un déficit en la parte motora de todo el cuerpo, probablemente por el fallo o daño en los haces corticoespinal y corticonuclear los cuales envían impulsos motores hacia las diferentes partes de cuerpo. (Ratisbona et al., 2020)

Los hallazgos demuestran que las manifestaciones clínicas y patrones de hombro, codo, muñeca y dedos de cada persona posterior a un SMNS, son diferentes como tal.

Sin embargo, el conocimiento de los patrones ayudará interpretar y rehabilitar el caso y apoyará en el planteamiento de elección y objetivos en la de estrategias de intervención que oriente la generación de futuros estudios que permitan definir qué estrategias terapéuticas sea adecuada (Sepúlveda et al., 2021).

Se considera que se deben realizar más estudios ya que todas las investigaciones de estas, la gran mayoría retrospectivos, como el sesgo a la hora de recuperación de datos o datos incompletos.

Se requerirían estudios para evaluar la supervivencia y ensayos clínicos aleatorizados para comparar la PEG con otros métodos de inserción porque es muy probable que conforme vaya progresando la enfermedad recurran a este recurso. (Canalejo & Moltó, 2020)

De acuerdo con Levin, las cifras del estudio llegan a la conclusión en donde los síntomas son unilaterales, la comparación con el lado no afectado mejora a la discriminación. Específicamente lo que el paciente puede hacer es más útil que simplemente asignar un número para el nivel de debilidad, sobre el cual evaluar todos los cambios de la debilidad en el tiempo en donde un déficit cognitivo puede provocar falta de persistencia motora, perseveración motora, apraxia o esfuerzo incompleto (2019).



“Como tratamiento se aborda que el farmacológico es la mejor opción, ya que mejora los síntomas, pero su acción sobre la espasticidad dista de ser totalmente efectiva y por lo tanto conlleva efectos adversos, el tratamiento de la fisioterapia no”. (Riccio, 2020)

De acuerdo con Arizaga y Ochoa, otra manifestación que puede presentarse en un daño en la motoneurona superior es la esclerosis lateral amiotrófica, sin embargo, ésta a diferencia de una hernia anterior de la médula espinal, en ocasiones, desarrolla síntomas extra a los que regularmente se ve en la enfermedad los cuales, pueden empezar desde alteraciones motoras de forma ipsilateral de una extremidad, en el cráneo, con temblores que pueden confundir con Parkinson o de una forma agresiva la cual conlleva rápidamente a parálisis de los músculos respiratorios (2018).

La debilidad puede ser por el resultado de una afección de la unión neuromuscular.

Esto puede ser como tal inducido por anticuerpos anti-receptores de acetilcolina en miastenia gravis o miastenia que puede ser inducida por fármacos que son inhibición de la acetilcolinesterasa por intoxicación por organofosforados o interferencia con la función del canal de calcio presináptico en el síndrome de Lambert-Eaton (Shefner, 2022).

De acuerdo con Alvares y Morales hay otro tipo de esclerosis lateral, la cual se conoce como esclerosis lateral primaria, que al contrario de la esclerosis lateral amiotrófica progresa más lentamente, sin embargo, no se descarta su relación con respecto a su sintomatología y etiología dado a que ambas afectan a los músculos voluntarios tales como, las piernas, los brazos, la lengua y también se manifiestan otros signos como dificultad para mantener el equilibrio, movimientos lentos y de torpeza (2021).

“Existen varios diagnósticos mediante se puede diagnosticar una enfermedad de motoneurona superior siendo un daño en el Receptor Sigma – 1 uno de ellos, este se encuentra en las motoneuronas de la médula espinal, provoca Babinski positivo con hiperreflexia del músculo (Mancuso & Navarro, 2017)”.

Con respecto a las interacciones íntimas entre motoneuronas, músculos y SC. Los déficits en la formación y cuidado de la NMJ causaran trastornos neuromusculares, incluido síndromes como miasténico congénito y la miastenia grave.

Los hallazgos recientes en la formación, el mantenimiento, los trastornos neuromusculares y el envejecimiento de la UNM, centrándose en las comunicaciones entre las motoneuronas, los músculos y las SC, y los mecanismos subyacentes (Li et al., 2018).

. Uno de los signos clínicos de mayor relevancia en un daño de motoneurona superior es la espasticidad.

Esta se presenta con una activación involuntaria, intermitente o sostenida de los músculos lo que genera cambios en las propiedades de este con intervención del huso muscular del músculo esquelético estriado (Sepúlveda et al., 2018).

“La esclerosis lateral primaria pura y la ELA dominada por la neurona motora superior, por lo general, en comparación a la esclerosis lateral amiotrófica típica, su diagnóstico es más benigno puesto que la progresión de la enfermedad es más lenta” (Elmas & McCluskey, 2021).

De acuerdo con McCluskey, la esclerosis amiotrófica lateral a través de la genética hereditaria de padres que la padecen, ésta se basa en un patrón de herencia autosómico dominante, se han descrito formas recesivas y ligadas al cromosoma X; poco se conoce de la esclerosis amiotrófica lateral familiar que puede ser difícil determinar únicamente con base clínica si la ELA es familiar o esporádica, especialmente al inicio de la enfermedad (2022).

Según Eisen, la mayoría de los pacientes con TM idiopática, existen distintos tipos de síndromes en los que se puede dar un diagnóstico más certero y ubicarnos en la región del daño tales como el síndrome paraneoplásico el cual se divide en mielopatías, neuronopatía y síndromes de motoneuronas que, en este caso, son las superiores. (2021)

Debemos dar énfasis que todos estos autores tienen en común y todos llegan a la conclusión de que la enfermedad de motoneurona superior, esporádicamente, su diagnóstico es complicado debido a la cantidad descomunal de enfermedades neurológicas, metabólicas, tóxicas, endócrinas y hasta infecciosas que pueden producir este mismo síntoma.

CONCLUSIONES

Con respecto a la entrevista que se realizó a una Médico de Imagenología, la Dra. Adriana Rojas Rojas trabajadora del Dispensario IESS Sur Valdivia, en donde sus respuestas afirman que la enfermedad de la motoneurona superior tiene un alto grado de correlación con patologías como la esclerosis lateral primaria, la atrofia muscular y la esclerosis lateral amiotrófica. Es necesario tener en cuenta que los daños a nivel de la motoneurona superior son más comunes gracias a los síndromes de la motoneurona superior.

La importancia de estudiar estos síndromes radica en la falta de artículos relacionados, más información y revisión. Aquellos signos y síntomas neurológicos que se dejan pasar por alto pueden ser por una posible lesión en la primera motoneurona, por eso es importante estudiar más a fondo este tema.



Su importancia radica en que estas son esencial para inducir la contracción de los grupos musculares, para así provocará los movimientos imprescindibles para realizar actividades cotidianas como caminar, hablar, gesticular, tragar, etc. Las encargadas de establecer relación entre la motoneurona y la fibra muscular van a provocar una sinapsis especializada que se nombra placa motora o unión neuromuscular.

Con respecto a la recuperación, estas tienen un periodo de tiempo indefinido, puede medirse en semanas, meses e incluso años, depende pues de la gravedad del daño. Siendo la causa más común que puede ser factor determinante de una lesión cerebral es el traumatismo directo a través de un golpe o accidente y la respuesta al trauma suele tener variaciones, porque la persona tiende a sentirse aturdido o incluso inconsciente por periodos de tiempo indefinidos.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alvares, E., & Morales, E. (2021). Técnica de la terapia de restricción del lado sano para mejorar la funcionalidad de la mano espástica en el adulto luego de presentar un accidente cerebro vascular. Repositorio Digital - Universidad Central del Ecuador. Obtenido de <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/24116>
- Arizaga, E., & Ochoa, S. (2018). Paciente femenina de 58 años de edad con debilidad. Repositorio Digital USFQ. Obtenido de <http://repositorio.usfq.edu.ec/handle/23000/7416>
- Canalejo, I., & Moltó, F. (2020). Supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica tras someterse a la gastrostomía endoscópica percutánea y momento idóneo para su inserción. Universidad de Alicante. Obtenido de RUA, Repositorio Institucional de la Universidad de Alicante: <http://hdl.handle.net/10045/107195>
- Eisen, A. (2021). Trastornos que afectan a la médula espinal. UpToDate. Obtenido de UpToDate: https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/disorders-affecting-the-spinal-cord?search=Enfermedad%20de%20la%20motoneurona%20superior%20&source=search_result&selectedTitle=8~150&usage_type=default&display_rank=8
- Elmas, L., & McCluskey, L. (2021). Características clínicas de la esclerosis lateral amiotrófica y otras formas de enfermedad de la motoneurona. UpToDate. Obtenido de UpToDate: <https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease/contributors>
- Emos, M., & Agarwal, S. (2021). Neuroanatomía, Lesión de la Neurona Motora Superior. National Center for Biotechnology Information. Obtenido de Neuroanatomía, Lesión de la Neurona Motora Superior.: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537305/>
- Levin, M. (2019). Debilidad. Manual MSD. Recuperado el 20 de junio de 2021, de Debilidad: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-neurologicos/sintomas-de-los-problemas-neurologicos/debilidad>
- Li, L., Xiong, W.-C., & Mei, L. (2018). Formación de la unión neuromuscular, envejecimiento y trastornos. Annual Reviews. doi:<https://doi.org/10.1146/annurev-physiol-022516-034255>
- Mancuso, R., & Navarro, X. (2017). Receptor Sigma-1 en la enfermedad de motoneuronas. Springer International Publishing. Obtenido de Springer International Publishing: https://link.springer.com/chapter/10.1007%2F978-3-319-50174-1_16
- McCluskey, L. (2022). Esclerosis lateral amiotrófica familiar. UpToDate. Obtenido de UpToDate: <https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/familial-amyotrophic-lateral->



sclerosis?search=Enfermedad%20de%20la%20motoneurona%20superior%20&source=search_result&selectedTitle=5~150&usage_type=default&display_rank=5

- Ratisbona, M., Schlachetzki, J., Klekamp, J., Doerfler, A., & Winkler, J. (2020). Curso a largo plazo de la hernia de la médula espinal anterior que se presenta con un síndrome de la neurona motora superior: informe de caso que ilustra las implicaciones diagnósticas y terapéuticas. *BMC Neurology*. Obtenido de Curso a largo plazo de la hernia de la médula espinal anterior que se presenta con un síndrome de la neurona motora superior: informe de caso que ilustra las implicaciones diagnósticas y terapéuticas: <https://bmcneurol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12883-020-01891-1>
- Riccio, S. (2020). Intervenciones de fisioterapia en el tratamiento de la espasticidad de pacientes con esclerosis múltiple. Revisión bibliográfica. RIULL. Repositorio Institucional de la Universidad de La Laguna. Obtenido de RIULL. Repositorio Institucional de la Universidad de La Laguna: <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/21920>
- Rivas, C., Doussoulin, A., Bacco, J., Saiz, J., & Sepúlveda, P. (2021). Distribución de patrones espásticos en extremidad superior posterior a un daño de motoneurona superior. *Revista chilena de neuro-psiquiatría*. Obtenido de Distribución de patrones espásticos en extremidad superior posterior a un daño de motoneurona superior: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-92272021000300204&lng=en&nrm=iso&tlng=en
- Sepúlveda, P., Bacco, J., Cubillos, A., & Doussoulin, A. (2018). Espasticidad como signo positivo de daño de motoneurona superior y su importancia en rehabilitación. *Revistas Científicas Universidad CES*. Obtenido de Espasticidad como signo positivo de daño de motoneurona superior y su importancia en rehabilitación: <https://revistas.ces.edu.co/index.php/medicina/article/view/4528>
- Shefner, J. (2022). Abordaje del paciente con debilidad muscular. UpToDate. Obtenido de UpToDate: https://www21.ucsg.edu.ec:2065/contents/approach-to-the-patient-with-muscle-weakness?search=motoneurona%20superior%20&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H1