

DEGENERACIÓN NEUROMUSCULAR

M^a Pilar Galve Gorriz

Índice

DEGENERACIÓN NEUROMUSCULAR.....	1
DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA DE LA MÉDULA ESPINAL.....	1
<i>Manifestaciones clínicas</i>	1
<i>Cambios neuropatológicos y patogénesis</i>	2
<i>Correlación clinicopatológica</i>	2
<i>Patogénesis</i>	2
<i>Diagnóstico y tratamiento</i>	3
TRASTORNOS CAUSADOS POR DEFICIENCIA DE VITAMINA E.....	4
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA); ATROFIA MUSCULAR ESPINAL PROGRESIVA; PARÁLISIS BULBAR PROGRESIVA.....	5
<i>Esclerosis Lateral Amiotrófica</i>	5
<i>Atrofia Muscular Progresiva</i>	6
<i>Parálisis Bulbar Progresiva</i>	6
<i>Aspectos de laboratorio de la enfermedad de la moneurona</i>	7
<i>Patogenia</i>	7
<i>Diagnóstico</i>	8
<i>Diagnóstico diferencial</i>	8
<i>Causación</i>	8
<i>Tratamiento</i>	8
BIBLIOGRAFÍA.....	11

Degeneración Neuromuscular

Enfermedades del Sistema Nervioso a causa de deficiencia nutricional:

1. Enfermedad de Wernicke y psicosis de Korsakoff.
2. Polineuropatía nutricional (Beriberi neuropático).
3. Ambliopía por deficiencia (neuropatía óptica nutricional, ambliopía por tabaco y alcohol).
4. Pelagra (con algunas observaciones particulares sobre la ataxia espástica espinal y la encefalopatía por deficiencia de ácido nicotínico).
5. Síndrome de ambliopía, neuropatía dolorosa y dermatitis bucogenital (Síndrome de Strachan).
6. Degeneración combinada subaguda de la médula espinal (Deficiencia de vitamina B₁₂).
7. Trastornos neurológicos causados por deficiencia de piridoxina y, posiblemente, de otras vitaminas del grupo B (ácido pantoténico, riboflavina, ácido fólico).
8. Deficiencia de vitamina E.

El término deficiencia se emplea en este conjunto de síndromes para designar a los trastornos resultantes de la falta de uno o varios nutrientes esenciales en la dieta o por un factor condicionante que incrementa la necesidad de estos nutrientes.

Los más importantes de estos nutrientes son las vitaminas y, de manera más específica, los miembros del grupo B, que son tiamina, ácido nicotínico, piridoxina, ácido pantoténico, riboflavina, ácido fólico y cobalamina (vitamina B₁₂). La mayoría de las enfermedades por deficiencia no se puede relacionar con la falta de una sola vitamina (una excepción notable es la degeneración combinada subaguda de la médula espinal, causada por deficiencia de vitamina B₁₂); por lo general se pueden reconocer los efectos de diversas deficiencias vitamínicas. Esta afirmación no debe ocultar el hecho de que, en realidad, ciertas manifestaciones particulares de la enfermedad por deficiencia (por ejemplo, parálisis oculares de la enfermedad de Wernicke) se relacionan con la deficiencia de un nutriente específico, ni debe disminuir tampoco la necesidad de identificar estas relaciones.

Sin embargo, las enfermedades nutricionales del sistema nervioso no son simplemente cuestión de privación vitamínica. Prácticamente siempre se añaden los signos de desnutrición, como anomalías circulatorias y pérdida de la grasa subcutánea y del tamaño de los músculos. Más aún, la falta total de vitaminas, como ocurre en caso de inanición, rara vez se acompaña de los síndromes clásicos de deficiencia como beriberi o pelagra; se requiere cierta cantidad de alimentos para producirlos. La ingestión excesiva de carbohidratos en relación con lo que se recibe de tiamina favorece un estado de deficiencia de esta última. Todas las enfermedades por deficiencia, entre ellas las del sistema nervioso, se ven influidas por factores como ejercicio, crecimiento, embarazo e infección, que incrementan la necesidad de nutrientes esenciales, y por trastornos del hígado y del tubo digestivo, que pueden interferir con la síntesis y la absorción de estos nutrientes.

El alcoholismo es un factor importante en la producción de las enfermedades nutricionales del sistema nervioso. El alcohol actúa principalmente desplazando a los alimentos de la dieta, pero también al añadir cabrias de los carbohidratos (el alcohol se quema casi por completo al igual que los carbohidratos), lo que incrementa la necesidad de tiamina y otras vitaminas por el tubo digestivo.

En lactantes y niños pequeños, la reducción de la ingestión de proteínas y calorías (la llamada malnutrición de proteína y calorías, o MPC) tiene un efecto devastador sobre el crecimiento corporal. No es tan fácil decidir que la MPC trastorna también el crecimiento del encéfalo con efectos consecuentes sobre el desarrollo intelectual y de la conducta.

Las enfermedades por deficiencia del sistema nervioso pueden ocurrir en forma pura, pero suelen producirse en diversas combinaciones. Los trastornos nutricionales se caracterizan por afección de los sistemas nerviosos tanto central como periférico.

Degeneración combinada subaguda de la Médula Espinal

Médula espinal, encéfalo, nervios óptico y nervios periféricos pueden quedar afectados por la deficiencia de vitamina B₁₂ (cobalamina). La médula espinal suele ser la primera afectada, y a menudo la única. El

término degeneración combinada subaguda (DCS) suele reservarse para la lesión de la médula espinal producida por la deficiencia de vitamina B₁₂, y sirve para distinguir la de otros diversos tipos de enfermedad de la médula espinal que afectan a las columnas posteriores y laterales 4 y que se designan laxamente como enfermedad general combinada). Los efectos hematológicos de la deficiencia de vitamina B₁₂ es decir, anemia perniciosa, y sus manifestaciones neurológicas son distintivas al grado de qué no son resultado de falta dietética de esta vitamina, sino de incapacidad para transferir las cantidades minúsculas de este nutriente a través de la mucosa intestinal, a la cuál Castle denominó "inanición en medio de la plenitud". Esta falta se deriva de la falta crónica de un factor intrínseco, que secretan (junto con el ácido clorhídrico) las células parietales de la mucosa gástrica y que transporta cobalamina (factor extrínseco en la dieta) hasta el íleon, sitio en el que se absorbe hacia el sistema portal. Esto se conoce como deficiencia condicionada, puesto que la produce la falta de factor intrínseco.

Las manifestaciones hematológicas y neurológicas de la deficiencia de vitamina B₁₂ complican en ocasiones a otros trastornos de malabsorción: esprue no tropical o enfermedad celiaca, resecciones gástricas o ileales extensas, proliferación de las bacterias intestinales en las "asas ciegas", anastomosis, divertículos y otros trastornos que dan por resultado estasis intestinal, e infestación por la tenia de los peces que metaboliza a la cobalamina (*Diphyllobothrium latum*). Se observan casos raros de deficiencia de vitamina B₁₂ en lactovegetarianos, en lactantes amamantados por madres que experimentan ellas mismas deficiencias de vitamina B₁₂, y como resultado del envenenamiento con óxido nítrico. Por último, la deficiencia de vitamina B₁₂ se puede deber a un trastorno genético raro de la mutasa de la metilmalonilcoenzima A.

Manifestaciones clínicas

Ocurren síntomas de enfermedad del sistema nervioso en la mayoría de los pacientes que experimentan anemia perniciosa. Primero el paciente percibe debilidad general y parestias que consisten en hormigueos, "pinchazos de agujas" u otras sensaciones vagamente descritas. Las parestias afectan a manos y pies, más a menudo a las primeras, y tienden a ser constantes y de progreso sostenido, y originan mucho malestar. Conforme progresa la enfermedad la marcha se vuelve inestable y se desarrollan rigidez y debilidad de las extremidades, en particular de las piernas. Si la enfermedad persiste sin tratamiento sobrevendrá una paraplejia atáxica con cuadros variables de espasticidad y contractura.

Quizá no se encuentren signos objetivos muy al principio de la enfermedad, en un momento en que sólo hay parestias. Más tarde la explotación descubre un trastorno de los cordones posteriores y laterales de la médula espinal, predominantemente de los primeros. La pérdida del sentido de vibración es un signo más sostenido, es más pronunciado en las piernas que en los brazos, y se extiende a menudo sobre el tronco. Suele estar trastornado también el sentido de posición. Los signos motores que suelen limitarse a las piernas son pérdida de fuerza, espasticidad, cambios en los reflejos tendinosos, clono y reacciones plantares extensoras. Al principio se encuentra que los reflejos rotuliano y de Aquiles están disminuidos en la misma frecuencia que aumentados, e incluso pueden no existir. Con el tratamiento los reflejos tienden a normalizarse o se vuelven hiperactivos. Al principio la marcha es atáxica de manera predominante, y más tarde atáxica y espástica.

Suele ocurrir en casos aislados pérdida de la sensibilidad superficial por debajo de un nivel segmentario del tronco, lo que indica afección de los fascículos espinotalámicos, pero este dato debe sugerir siempre la posibilidad de alguna otra enfermedad de la médula espinal. El defecto de la sensibilidad cutánea puede adoptar la forma de una sensación táctil, dolorosa y térmica trastornada sobre las extremidades con distribución distal, lo que implica a los nervios periféricos, pero estos datos son también relativamente raros.

La afección del sistema nervioso en caso de degeneración combinada subaguda es burdamente simétrica, y los trastornos sensitivos preceden a los motores; deberá arrojar siempre dudas sobre el diagnóstico la afección predominantemente motora, lo mismo que la asimetría definida de los datos motores y sensitivos que persiste durante semanas o meses.

Son frecuentes los signos mentales, que varían entre irritabilidad, apatía, somnolencia, desconfianza e inestabilidad emocional hasta una psicosis confusional o depresiva notable o deterioro intelectual. Linderbann y colaboradores informaron casos en los que había síntomas neuropsiquiátricos que reaccionaban a la vitamina B₁₂ sin anomalías de la médula espinal o de los nervios periféricos. El trastorno visual a causa de neuropatía óptica es, en ocasiones, la manifestación inicial y única de la anemia perniciosa. El examen descubre escotomas cecocentrales burdamente simétricos y atrofia óptica en los casos más avanzados. El hecho de que puedan ser anormales los potenciales evocados en los pacientes deficientes en vitamina B₁₂ sin signos clínicos de trastorno visual sugiere que pueden estar afectadas las vías visuales con mayor frecuencia que

lo que es manifiesto a partir de la exploración neurológica nada más. El LCR suele ser normal, en algunos casos hay ligero incremento de las proteínas.

Cambios neuropatológicos y patogénesis

El proceso patológico toma la forma de una degeneración difusa, aunque desigual, de la sustancia blanca de la médula espinal y, en ocasiones del encéfalo. El suceso histológico más temprano es tumefacción de las vainas de mielina, que se caracteriza por la formación de vacuolas intramielínicas y separación de las laminillas de mielina. A esto sigue coalescencia de focos pequeños de destrucción tisular para formar focos de mayor tamaño, lo que imparte a los tejidos el aspecto vacuolado a manera de tamiz. Están afectados por el proceso degenerativo tanto las vainas de mielina como los axones. Hay relativamente poca gliosis en las lesiones tempranas, pero en las más crónicas, sobre todo en la que se ha destruido tejido considerable, la gliosis es pronunciada. Los cambios se inician en las columnas posteriores de los segmentos cervical inferior y torácico superior de la médula espinal, y se extienden desde esta región hacia arriba y hacia abajo de la médula lo mismo que hacia las columnas laterales y anteriores. Las lesiones no se limitan a sistemas específicos de fibras dentro de los funículos posteriores y laterales, sino que se encuentran diseminadas de manera irregular a través de la sustancia blanca.

En raros casos se encuentran focos de degeneración esponjosa en los nervios ópticos y el quiasma y en la sustancia blanca central del encéfalo. Los nervios periféricos pueden poner de manifiesto pérdida de mielina, pero no hay pruebas inequívocas de que se afecten en grado importante los axones o cilindroejes.

Se ha demostrado que los macacos que se alimentan con una dieta deficiente en vitamina B₁₂ durante un periodo prolongado desarrollan cambios neuropatológicos indistinguibles de los de la degeneración combinada subaguda en el ser humano (Agamanolis y colaboradores). El tiempo requerido para la producción de los cambios del sistema nervioso central en el macaco, 33 a 45 meses, es equivalente al tiempo requerido para agotar las reservas de vitamina B₁₂ de los pacientes con anemia perniciosa en los que se ha interrumpido el tratamiento parenteral con vitamina B₁₂. Es notable que los macacos privados de vitamina B₁₂ no se vuelvan anémicos a pesar del periodo prolongado de deficiencia de esta vitamina. Además en contraste con el trastorno humano, en el macaco es particularmente grave la afectación de los nervios ópticos y precede de manera notable a la degeneración de la médula espinal.

Correlación clinicopatológica

Parestesias, trastornos de la sensibilidad profunda y ataxia se deben a **lesiones de las columnas posteriores**, y éstas pueden también explicar la pérdida de los reflejos tendinosos. Debilidad, espasticidad, aumento de los reflejos tendinosos y signos de Babinski dependen de que se afecten los **fascículos corticoespinales**. El **fascículo spinotalámico** puede verse afectado en el proceso patológico, lo que explica el descubrimiento ocasional de un nivel sensitivo para el dolor y la temperatura en el tronco. El trastorno distal y simétrico de la sensibilidad superficial y la pérdida de reflejos tendinosos que ocurren en algunos pacientes se explica mejor si se piensa en afección de los **nervios periféricos**.

Patogénesis

La metilcobalamina es un cofactor esencial en la conversión de homocisteína y metionina. El trastorno de esta reacción causado por deficiencia de cobalamina parece ser la causa de falta de la síntesis de DNA que explica las anomalías hematológicas y, en particular, la producción de megaloblastos. Sin embargo, como las neuronas no se dividen, esta sucesión de acontecimientos químicos no explica las anomalías del sistema nervioso central. Una de las funciones mejor comprendidas de la vitamina B₁₂ es su función como coenzima en la reacción de metilmalonil CoA de la mutasa. En esta reacción, que es una etapa clave del metabolismo del propionato, la metilmalonil CoA se transforma en succinil CoA, que ingresa a continuación en el ciclo de Krebs. La falta o la acción deficiente de la enzima dependiente de la cobalamina metilmalonil CoA de la mutasa produce acumulación de metilmalonil CoA, lo mismo que la propionil CoA, su precursora. Según esta teoría, la propionil CoA desplaza a la succinil CoA, que es el agente cebador ordinario para la síntesis de ácidos grasos de cadena uniforme, y da por resultado la inserción anómala de ácidos grasos de cadena extraña en los lípidos de la membrana, como los que se encuentran en las vainas de mielina. Es concebible que esta anomalía bioquímica se encuentre subyacente a las lesiones de las fibras mielínicas que caracterizan a la enfermedad. Sin embargo, Carmel y colaboradores han descrito una forma hereditaria de deficiencia de cobalamina en la cual era normal la actividad de la mutasa de la metilmalonil CoA, a pesar de la presencia de anomalías neurológicas típicas. En opinión de los mencionados autores, la falla primaria es la metilación de la homocisteína hasta metionina, es decir, una falla de la reacción de sintetasa de la metionina, para la cual se requiere la coenzima metilcobalamina. Son prueba en favor de esta última opinión las observaciones de que la administración

prolongada de óxido nítrico (N_2O) puede producir no solo cambios megaloblásticos en la médula (Aness y colaboradores), sino también una polineuropatía sensitivo-motora combinada a menudo con signos de afección de las columnas posteriores y laterales de la médula espinal (Layzer). Probablemente el N_2O produce sus efectos al inactivar a la enzima sintetasa de la metionina que depende de la metilcobalamina.

Es aún más incierta la función de la deficiencia de folato en la génesis de la enfermedad de células foliciformes. Se ha cometido un error al tratar a la anemia perniciosa con ácido fólico; éste procedimiento corrige la anemia, pero puede empeorar las lesiones de la médula espinal o evocarlas. De todos modos, se cuenta con unos cuantos ejemplos de lesiones cerebrales y de médula espinal indistinguibles de las causadas por vitamina B_{12} en pacientes con metabolismo defectuoso del folato, tanto en adultos con deficiencia adquirida (Pincus) como en niños con un error metabólico innato (Clayton y colaboradores).

Diagnóstico y tratamiento

El obstáculo principal para el diagnóstico oportuno es la falta de paralelismo que puede existir entre los signos hematológicos y los neurológicos. En un estudio retrospectivo de 141 pacientes con anomalías neuropsiquiátricas causadas por deficiencia de cobalamina, se encontraron 19 en los que el valor hematocrito y el volumen corpuscular medio eran normales (Lindenbaum y colaboradores). En estos pacientes se encontraron casi siempre tras la búsqueda cuidadosa, anomalías morfológicas sutiles consistentes en polimorfonucleares hipersegmentados y megaloblastosis en los frotis de médula ósea.

Es imprescindible medir la concentración sérica de cobalamina en todos los casos en los que se teme el diagnóstico de deficiencia de vitamina B_{12} . La manera más precisa para medir el contenido de vitamina B_{12} es la prueba microbiológica (*Euglena Gracilis*), pero el método requiere mucho tiempo y es engañoso y ha quedado sustituido en gran medida por los equipos comerciales de pruebas de dilución de radioisótopos. Las concentraciones séricas menores de 100 pg/ml suelen acompañarse de signos y síntomas neurológicos de deficiencia de vitamina B_{12} . Los que son menores de 200 pg/ml y no se acompañan de síntomas no requieren investigación posterior de la deficiencia de cobalamina. Debe insistirse en que la concentración sérica de cobalamina no es una medición de la cobalamina corporal total. En un paciente que deja de absorber la cobalamina ingerida, las concentraciones séricas pueden conservarse dentro de los límites normales durante mucho tiempo a pesar de las reservas tisulares decrecientes. En los

pacientes que han recibido vitamina B_{12} por vía parenteral la prueba de Schilling de dos etapas es un método digno de confianza de la deficiencia de cobalamina, pero su valor no es absoluto. Pueden ocurrir concentraciones bajas de cobalamina, con los signos clínicos de deficiencia o sin ellos, en pacientes con gastritis atrófica y después de gastrectomía subtotal. En estos casos se considera que la malabsorción se debe a incapacidad para extraer a la cobalamina, de los alimentos más que a la falta de mecanismo del factor intrínseco (*malabsorción de alimentos y cobalamina*); como la absorción de cobalamina libre es normal, no se trastorna la prueba de Schilling (Carmel). El descubrimiento de concentraciones séricas elevadas de metabolitos de la cobalamina, como ácido metilmalónico (límites normales de 73 a 271 mmol/L) y homocisteína (límites normales de 5,4 a 16,2 mmol/L) es, probablemente, el indicador más digno de confianza de deficiencia intracelular de cobalamina, y se puede emplear para establecer el diagnóstico.

El diagnóstico de degeneración subaguda combinada exige la administración inmediata de vitamina B_{12} y proseguir con el tratamiento durante el resto de la vida del paciente. Al principio el paciente debe recibir 1.000 mg de cianocobalamina e hidroxycobalamina por vía intramuscular todos los días durante la hospitalización. A continuación, esta dosis se repite cada semana durante un mes y, enseguida, cada mes durante el resto de la vida del paciente. Aunque la mayor parte de la cobalamina que se inyecta se excreta, estos pacientes deben inundarse con la vitamina, porque el grado de restitución de las reservas de ésta es una función directa de la dosis.

El factor más importante que influye en la reacción al tratamiento es la duración de los síntomas antes de iniciar éste; edad, sexo y grado de anemia son factores relativamente importantes. Se produce la mejoría de mayor magnitud en los pacientes en los que el trastorno de la marcha ha estado presente durante menos de tres meses, y la recuperación puede ser completa si se instituye el tratamiento dentro de las pocas semanas que siguen a la iniciación de los síntomas. Prácticamente en todos los casos se produce cierto grado de mejoría después del tratamiento, aunque en ocasiones, en los de duración más prolongada, lo mejor que se puede lograr es la detención del progreso. Pueden mejorar todos los síntomas y signos neurológicos, principalmente durante los tres a seis primeros meses del tratamiento y, a continuación, con mayor lentitud durante el año siguiente o incluso por más tiempo.

Es preciso mencionar determinados estudios sobre la carencia de Ácido Fólico, indicando que esta carencia puede provocar la degeneración de sistemas

combinados subagudos, degeneración que responde a su administración en sus fases más primitivas, resumiendo:

Artículo de evaluación: Los signos clínicos de degeneración de un sistema subagudo de la médula espinal pueden existir con la ausencia de vitamina B₁₂ en pacientes con severas carencias de folatos, y estos signos neurológicos remiten durante la terapia con folatos. Aunque las verificaciones neuropatológicas y experimentales de la relación existente entre la carencia de folato y la mielopatía no aparezcan con claridad, una relación causa-efecto entre ambas parece ser muy probable. (Pincus JH. Folic acid deficiency: A cause of subacute combined system degeneration, in Botez MI, Reynolds EH, Eds. Folic Acid in Neurology, Psychiatry, and Internal Medicine. New York, Raven Press, 1979).

Informes de casos concretos: dos pacientes con degeneración subaguda combinada de la médula espinal y polineuropatía tenían niveles bajos de ácido fólico en comparación con los controles de enfermedades gastrointestinales de larga duración además de un deficiente consumo de folato. El test de absorción de D-xilosa dio valores bajos en todos los pacientes, mientras que ninguno desarrolló el clásico síndrome de malabsorción. Mejoraron de manera sustancial o se recuperaron después de periodos comprendidos entre los 9 y los 39 meses, con suministro con dosis oral de ácido fólico de 5 a 15 miligramos diarios. (Botez MI et al. Polyneuropathy and folate deficiency. Arch. Neurol. 35: 581-84, 1978).

Trastornos causados por deficiencia de vitamina E

Se ha atribuido a la deficiencia de vitamina E consecuente a la **malabsorción intestinal de grasas prolongada** un trastorno neurológico raro de la infancia que consiste en esencia, en **degeneración espinocerebelosa** acompañada de **polineuropatía** y **retinopatía pigmentaria** (Muller y colaboradores; Satya-Muti y colaboradores). Se ha propuesto el mismo mecanismo para explicar los trastornos neurológicos que complican en ocasiones a la **abetalipoproteinemia**, **la enfermedad fibroquística** (Sokol y colaboradores), **la enfermedad celiaca**, y **las resecciones intestinales extensas** (Harding y colaboradores).

Las manifestaciones ordinarias son **ataxia**, **pérdida de los reflejos tendinosos**, **oftalmoparesia**, **debilidad de los músculos proximales** con **elevación** de la cinasa de la **creatinina sérica** y **disminución de la sensibilidad**.

Estos síntomas se producen en partes del sistema nervioso y de los músculos que se encuentran enfermos en los animales privados de Vitamina E: **degeneración de las columnas de Clark, los fascículos espinocerebelosos, las columnas posteriores, los núcleos de Goll y Burdach y las raíces sensitivas** (Nelson y colaboradores). La localización de las lesiones puede explicarse por las diferencias locales del contenido de vitamina E en diversas partes de los sistemas nervioso y muscular. En los niños afectados la función neurológica mejora después de la complementación diaria a largo plazo con dosis altas de vitamina E.

En los últimos años se han publicado diversos informes de una forma **hereditaria de degeneración espinocerebelosa** atribuible a déficit de vitamina E ("Deficiencia de vitamina E familiar aislada"). En estos pacientes la absorción y el transporte de vitamina E hacia el hígado son normales, pero la incorporación hepática de alfa-tocoferol, que es la encargada normalmente de este transporte, parece anormal en estos pacientes y ser la causa de la enfermedad espinocerebelosa. Se ha podido investigar esta anomalía hasta encontrar una mutación del gen para la proteína de transferencia del alfa-tocoferol localizado en el cromosoma 8_q (Gotoda y colaboradores).

Estudios realizados atendiendo a la carencia o deficiencia de la vitamina E (que puede ser provocada por una defectuosa absorción de vitaminas adiposas solubles) asociada a un deterioro neurológico progresivo, probablemente debido a una desordenada peroxidación intracelular, son los siguientes:

- **Estudio Observado:** De 93 niños (edades comprendidas entre 1 mes y 17 años) con desórdenes colestásicos neonatales debidos bien a una colestasis intrahepática neonatal o bien a una atresia biliar extrahepática, 64% de los intrahepáticos y 77% de los niños con colestasis extrahepática presentaban deficiencias en las cantidades de vitamina E, basada en concentraciones de suero y en los porcentajes de concentración de suero vitamínico E con respecto a la concentración del suero lípido total.

Mientras la función neurológica era normal en los niños con suficiente vitamina E, entre las edades de 1 y 3 años, aparecieron **anomalías neurológicas** en aproximadamente un 50% de los niños con cantidades insuficientes de vitamina E.

Con las edades entre 8 y 10 años, la disfunción neurológica en la mayoría de los niños con cantidades insuficientes de vitamina E fue progresando hacia una

combinación de observaciones relacionadas con incapacidades de diferente índole. (Sokol RJ et al. Frequency and clinical progression of the vitamin E deficiency neurologic disorder in children with prolonged neonatal cholestasis. Am. J. Dis. Child. 139 (12): 1211-15, 1985.

- **Estudios experimentales con animales (ratas):** La deficiencia o carencia (también dependiendo de los casos) de vitamina E apareció asociada al desarrollo de una cierta debilidad muscular (Evans and Emerson. Minutes and proced of Society for Exp. Biol. and Med. 1940).

Su administración puede resultar beneficiosa, especialmente en casos con deficiencias.

- **Estudio experimental:** La carencia de vitamina E en 14 niños con colestasis crónica fue corregida bien con administración oral de hasta 120 IU/kg diarias o bien con administración por vía intramuscular de 0,8-2,0 IU/kg también de forma diaria. La función neurológica se mantuvo normal en 2 niños asintomáticos por debajo de los tres años de edad y después de 15 y 18 meses de administración respectivamente, mientras que la función neurológica se hizo normal en 3 niños sintomáticos por debajo de los tres años después de 18-32 meses de suministro. La restitución de la función neurológica fue más limitada en 9 niños sintomáticos con edades entre los 5 y los 17 años. (Sokol RJ et al. Improved neurologic function after long-term correction of vitamin E deficiency in children with chronic cholestasis. N. Engl. J. Med. 313(25): 1580-86, 1985).

- **Informe de un caso concreto:** Mujer de 23 años con malabsorción específica de vitamina E quien, empezando a los 13 años, sufrió de ataxia y de molestias de propiocepción. No había ni malabsorción de grasas ni deficiencias en las vitaminas adiposas solubles A, D y K. No pudo detectarse suero vitamínico E, y las concentraciones de lípidos y lipoproteínas presentaban ciertas anomalías. Después de un tratamiento inicial con acetato de alfatocoferol diario, y durante dos semanas, el suero vitamínico E alcanzó sus niveles normales. Una dosis de mantenimiento siguió administrándose y, después de 15 meses, la propiocepción (con cierta apreciación de vibraciones), mejoró aunque de forma algo marginal. (Harding AE et al. Spinocerebellar degeneration associated with a selective defect of vitamin E absorption. New Engl. J. Med. 313(1): 32-35, 1985).

- **Estudio experimental:** 4 niños (edades 6-17) con colestasis crónica que desarrollaron una **enfermedad neuromuscular progresiva** caracterizada por ataxia,

dismetria, arreflexia y pérdida de sensación vibratoria y una oftalmoplejía variable, resultaron tener concentraciones muy bajas de suero vitamínico E. Descubrimientos histoquímicos musculares fueron muy similares a los descritos con los animales con cantidades insuficientes de vitamina E. Fueron requeridos 0,55-1,42 mg/kg diarios de alfatocoferol por vía intramuscular para alcanzar los niveles normales de suero vitamínico E con tres pacientes, mientras que el cuarto alcanzó los mismos niveles normales con una dosis oral de 32 mg/kg diarios. Después de la normalización de las concentraciones de suero durante 12-20 meses, la enfermedad neurológica mejoró en los 4 pacientes. (Guggenheim MA et al. Progressive neuromuscular disease in children with Chronic cholestasis and vitamin E deficiency: Diagnosis and treatment with alpha tocopherol. J.Pediatr. 100(1): 51-58, 1982).

- **Informe de un caso concreto:** Un paciente con un historial de 25 años con la Enfermedad de Crohn con múltiples grietas (de pequeño tamaño) en su intestino, presentadas con un campo visual bilateral del escotoma debilidad motora generalizada, ataxia, reflejos muy bruscos y con estímulo bilateral babinski. La concentración de suero vitamínico E era de 0,03 mg/dl (normal de 0,8-1,2). Una administración de 270 IU diarias facilitó su recuperación completa tras un periodo de dos años. (Roward L. et al. Reversible neurological symptoms caused by vitamin E deficiency in a patient with short bowel syndrome. Am. J. Clin. Nutr. 36:1243-49, 1982).

Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA): Atrofia Muscular Espinal Progresiva; Parálisis Bulbar Progresiva

Es una enfermedad de neurona motora, de etiología desconocida, caracterizada por degeneración progresiva de haces corticoespinales y células del asta anterior o neuronas bulbares eferentes. Los síntomas y la denominación descriptiva varían según la parte del sistema nervioso más afectada. El comienzo suele tener lugar después de los 40 años, y la frecuencia es mayor en varones.

Esclerosis Lateral Amiotrófica

Es una enfermedad frecuente con una tasa de incidencia anual de 0,4 a 1,76 por 100.000 habitantes. Los varones están afectados con un poco más de frecuencia que las mujeres. La mayoría de los pacientes tienen más de 50 años de edad cuando se inician los síntomas, y la incidencia se incrementa con cada decenio de la vida (Mulder). Ocurre en un patrón al azar por todo el mundo, salvo por una

acumulación impresionante de pacientes entre los habitantes de la península Lii de Japón y de Guam, en las que la ELA se combina a menudo con demencia y Parkinsonismo. En cerca del 5% de los casos la enfermedad es familiar, y se hereda como rasgo autosómico dominante con penetrancia dependiente de la edad. Los casos familiares no difieren en sus síntomas y su evolución clínica de los no familiares, aunque como grupo los primeros tienen una edad de iniciación un poco más temprana, una distribución igual entre varones y mujeres, una supervivencia un poco más breve, y mayor tendencia a la iniciación de la debilidad en las piernas.

En la forma típica, las primeras indicaciones de la enfermedad consisten en **torpeza** en las tareas que requieren **movimientos finos de los dedos** (dificultad con los botones y con las llaves de encendido de la ignición de los automóviles), **rigidez de los dedos** y **debilidad ligera** o **agotamiento de los músculos de las manos**. También aparecen **calambres** que están más allá de lo que parecería natural y **fasciculaciones de los músculos del antebrazo, el brazo y la cintura escapular**. Conforme pasan las semanas y los meses pueden verse afectadas de manera semejante la mano y el brazo del lado contrario. Mucho después deja pocas dudas sobre el diagnóstico la triada consistente en **debilidad atrófica de las manos y los antebrazos, espasticidad ligera de los brazos y las piernas e hiperreflexia generalizada**, todo esto en **ausencia de cambios sensoriales; disminuyen** en paralelo **la fuerza y el volumen de los músculos**; aún así, a pesar de la amiotrofia son notables los **reflejos tendinosos** por su **viveza**. Se encuentran de manera variable signos de Babinski muy al principio de la enfermedad. Tienden a **debilitarse los abductores, los aductores y los extensores de los dedos y el pulgar**, antes que los **flexores largos** de los que depende la empuñadura, y los **espacios interóseos dorsales se vuelven ahuecados** y dan origen a la llamada "**mano cadavérica** o **esquelética**". Los músculos del **brazo** y de la **cintura escapular** se ven afectados más adelante. Todo esto ocurre mientras parecen relativamente normales los musculo3 del muslo y la pierna, y puede llegar un momento en que el paciente camine aún con los brazos inútiles y balanceándose sin control. Más tarde la **debilidad atrófica** se extiende a los **músculos del cuello, lengua, faringe y laringe**, y por último los estragos de la enfermedad se caracterizan porque este **trastorno muscular** se extiende hasta el **tronco** y las **extremidades inferiores**.

Las partes afectadas pueden **doler** y **sentirse frías**, pero no se producen parestesias verdaderas, salvo por la posición deficiente y la presión sobre los nervios. Suele **conservarse bien el control de esfínteres** incluso aunque se hayan vuelto débiles y espásticas ambas extremidades inferiores y pueden

desencadenarse los reflejos abdominales incluso cuando los reflejos plantares son extensores. Rara vez se observa espasticidad extrema. Suelen ser manifiestas las fasciculaciones burdas en los músculos debilitados, pero quizá el paciente no se percate de ellas hasta que el médico le llama la atención a este respecto. Casi nunca son las fasciculaciones el único aspecto de presentación de la ELA.

Atrofia Muscular Progresiva

Este tipo de enfermedad del sistema motor es más frecuente en varones que en mujeres en una proporción de 3,6:1 (Chio y colaboradores). En cerca de la mitad de los pacientes la atrofia muscular progresiva (AMP) adopta la forma de agotamiento simétrico (y en ocasiones asimétrico) de los músculos intrínsecos de las manos, que progresa con lentitud hasta las partes más proximales de los brazos; menos a menudo los sitios de iniciación de debilidad atrófica son las piernas y los muslos, y aún con menor frecuencia se afectan las partes proximales de las extremidades antes que las partes distales. Estas amiotrofias puramente nucleares tienden a progresar a un ritmo más lento que los casos ordinarios de ELA, y algunos pacientes sobreviven durante 15 años o más. Chio y colaboradores, quienes analizaron los factores que afectan a la esperanza de vida en 155 pacientes con AMP, encontraron que los pacientes más jóvenes tenían una evolución más benigna: la supervivencia a 5 años fue de 72% en los pacientes con iniciación de la AMP antes de los 50 años, y de 40% en los que habían experimentado la iniciación después de los 50 años de edad. Algunas de las variedades más crónicas de la AMP son familiares. Por lo demás, difieren de la ELA sólo en que están disminuidos los reflejos tendinosos o no los hay, y que no pueden identificarse signos de enfermedad de las vías corticoespinales. Se encuentran presentes en grado variable fasciculaciones y calambres.

Parálisis Bulbar Progresiva

Se hace aquí referencia a un trastorno en el cual los primeros síntomas, y los dominantes, se relacionan con **debilidad de los músculos inervados por los núcleos motores de la parte baja del tallo cerebral**, es decir, **los músculos del maxilar inferior, cara, lengua faringe y laringe**. Esta debilidad origina un defecto temprano en la articulación de las palabras, en el cual hay **dificultad para pronunciar las consonantes linguales (r, n, l), las labiales (b, m, p, f), las dentales (d, t) y las palatinas (k, g)**. Conforme empeora el trastorno las sílabas **pierden su claridad** y fluyen en conjunto, hasta que finalmente **el habla se vuelve ininteligible**. En otros pacientes el

habla arrastrada se debe a espasticidad de la lengua de los músculos linguales, faríngeos y laríngeos o una combinación de debilidad atrofica y espástica. Otra característica es la modulación deficiente de la voz con grados variables de aspereza y nasalidad. Se pierde el reflejo faríngeo, y paladar y cuerdas vocales se mueven de manera imperfecta o no lo hacen durante los intentos de la fonación. Están **trastornadas del mismo modo las funciones masticatoria y deglutoria**; el bolo no puede manipularse, y puede albergarse entre la mejilla y los dientes; por último los músculos faríngeos no fuerzan al bolo adecuadamente hacia el esófago. Los líquidos y las pequeñas partículas de alimento encuentran un camino hacia la traquea o hacia la nariz. Se **debilitan y relajan los músculos faciales**, en particular los de la parte baja de la cara. Suelen ser manifestaciones tempranas las **fasciculaciones** y la **pérdida focal de tejido de la lengua**; por último, ésta se enjuta y queda convertida en un órgano inútil en el suelo de la boca. La barbilla puede sacudirse también a causa de fasciculaciones, pero el diagnóstico de la enfermedad no debe establecerse con base en las fasciculaciones nada más, en ausencia de debilidad o atrofia. Por si mismas, las fasciculaciones pueden ser totalmente benignas o una parte del síndrome de miocimia o de "actividad muscular continua".

Puede existir o estar intensificado el **reflejo de sacudida del maxilar inferior** en un momento en que los músculos de la masticación están notablemente debilitados. De hecho, la espasticidad de los músculos del maxilar inferior puede ser tan pronunciada que el golpecito más ligero sobre la barbilla evocará clono y parpadeo; rara vez los intentos de abrir la boca desencadenan un reflejo de "bulldog" (las mandíbulas se cierran involuntariamente en un espasmo). Los signos de debilidad espástica pueden sobrepasar en todas las ocasiones a los de debilidad atrofica, y en ocasiones raras los signos pseudobulbares (risa y llanto patológico) alcanzan grados extremos. Esta es la única situación clínica frecuente en la cual coexisten las parálisis bulbares espástica y atrofica. Es extraño que los músculos oculares estén siempre indemnes, y los autores tampoco han observado un sólo caso de enfermedad esporádica con pérdida sensorial.

La evolución de la parálisis bulbar es inexorablemente progresiva. Por último, la debilidad se extiende hasta los **músculos respiratorios, y la deglución falla por completo**; el paciente muere por inanición y neumonía por aspiración, por lo general en el plazo de dos a tres años después de iniciarse la enfermedad. Cerca del 25% de los casos de enfermedad del sistema motor se inician con síntomas bulbares, pero rara vez, en el peor de los casos, la forma espástica de la parálisis bulbar progresiva sigue su evolución como síndrome independiente. Prácticamente siempre, después de unos cuantos

meses se ponen de manifiesto las otras manifestaciones de la esclerosis lateral amiotrófica. Cuanto más temprana la afección bulbar durante la evolución de la ELA, más breve será la evolución de la enfermedad.

Aspectos de laboratorio de la enfermedad de la motoneurona

El EMG, pone de manifiesto fibrilaciones y fasciculaciones extensas (desnervación extensa) y los estudios de la conducción de los nervios motores revelan sólo lentificación ligera. Si la paresia atrofica se restringe a un brazo o a una mano, con lo que se plantea la posibilidad de espondilosis cervical, las pruebas de desnervación sobre muchos segmentos favorecerán el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica. Indicadores firmes de la enfermedad son desnervación amplia de los músculos paraespinales y desnervación de los músculos genioglosos o faciales. Las proteínas del LCR suelen ser normales o estar aumentadas en grado marginal. Puede estar elevada ligeramente la cinasa de la creatina sérica en los casos con atrofia y debilidad rápidamente progresivas.

Los potenciales sensoriales evocados son anormales en una gran proporción de los pacientes. Los potenciales motores evocados que se desencadenan a partir de la corteza están también prolongados en los casos que tienen signos corticoespinales prominentes. En este último grupo el estudio de IRM (Imágenes de Resonancia Magnética) puede poner de manifiesto atrofia ligera de las cortezas motoras y degeneración walleriana de las vías motoras en el tallo cerebral y la médula espinal, que se manifiesta como una intensidad de la señal T2 incrementada.

Patogenia

El dato principal es pérdida de células nerviosas en las astas anteriores de la médula espinal y los núcleos motores de la parte baja del tallo cerebral. Tienden a estar afectadas las neuronas de gran tamaño antes que las pequeñas. Las células perdidas quedan sustituidas por astrocitos fibrosos. Según algunos informes la tumefacción del axón proximal es un dato temprano que antecede posiblemente a los cambios visibles en el propio cuerpo celular. Las raíces anteriores son delgadas, y hay pérdida desproporcionada de grandes fibras mielínicas en los nervios motores (Bradley y colaboradores). Los músculos ponen de manifiesto atrofia por desnervación típica de diferentes edades. Whitehouse y colaboradores encontraron agotamientos de los receptores muscarínicos, colinérgicos, glicinérgicos y de las benzodiazepinas en las regiones de la médula espinal en la que habían desaparecido las motoneuronas.

La degeneración de los fascículos corticoespinales es manifiesta en mayor grado en las partes más bajas de la médula espinal, pero se puede rastrear hasta llegar al tallo cerebral a nivel de la rama posterior de la cápsula interna y de la corona radiada por medio de colorantes para grasas, que ponen de manifiesto a los macrófagos que se acumulan como reacción a la degeneración de la mielina.

Diagnóstico

Es de utilidad la EMG. El diagnóstico se vuelve más seguro al encontrar deservación activa en tres extremidades y en los músculos paraespinales, faciales y linguales.

Las características diagnósticas incluyen comienzo tardío, alteración motora progresiva y generalizada, ausencia de anomalías sensitivas, y signos clínicos de afección de neuronas motoras alta y baja. La electromiografía y la biopsia muscular pueden demostrar la afección de la neurona motora baja.

Diagnóstico diferencial

Se hará con miopatías y atrofas de comienzo tardío dependientes de espondilosis cervical, rotura de disco intervertebral, tumor medular siringomiela, malformaciones congénitas del raquis cervical, y esclerosis múltiple.

Causación

No ha podido aclararse la patogénesis de la enfermedad esporádica del sistema motor. Han despertado interés considerable en los últimos años los descubrimientos de un gen mutante que codifica a la enzima dismutasa del superóxido de Cu-Zn (SOD) en algunos casos familiares de ELA.

Se han descrito otros muchos ejemplos de función inmunológica trastornada en pacientes con enfermedad del sistema motor, pero no ha podido encontrarse una explicación coherente de la ELA como enfermedad autoinmunitaria (Revisiones de Drachmann y Kuncl y la de Rowland).

Nunca se ha comprobado que la intoxicación con metales pesados (plomo, mercurio, aluminio) pueda producir enfermedad del sistema motor.

Se ha informado de la ocurrencia de degeneración de las células del asta anterior como reacción retrasada a

la radioterapia de la médula espinal, pero debe ser rara.

El Dr. Andrew Weil en su libro “la Curación Espontánea” dice textualmente: Si las toxinas energéticas o materiales pueden dañar al ADN, que contiene la información necesaria para la curación espontánea, alterar los controles biológicos de los que depende el sistema sanador, debilitar las defensas, y favorecer el desarrollo del cáncer y de otras enfermedades, eso ya representa fallos de curación cuando se dan a conocer. La sobrecarga de elementos tóxicos puede ser una causa importante de las alergias, las enfermedades autoinmunes y otras diversas enfermedades degenerativas, (por ejemplo, la enfermedad de Parkinson y la **esclerosis lateral amiotrófica**), cuyas causas parecen oscuras actualmente.

Tratamiento

No hay un tratamiento específico para ninguna de las enfermedades de la motoneurona, y sólo se pueden emplear medidas de sostén.

Bensimon y colaboradores han informado que el agente antiglutamato riluzol parece volver lento el progreso de la ELA y mejora la supervivencia en los pacientes de iniciación bulbar.

Merece la pena subrayar ante los datos anteriores dos estudios experimentales:

- **Estudio experimental:** 8/9 casos de esclerosis lateral amiotrófica mejoraron con hasta 375 IU de acetato de alfatocoferol reforzado con tiamina. (Rosenberger AI. Observations on the treatment of amyotrophic lateral sclerosis with vitamin E. Med. Re. (154:97-100. 1941).

- **Estudio experimental:** 11/20 casos de esclerosis amiotrófica lateral mejoraron con 60-75 IU diarias de acetato de alfatocoferol, aunque el autor sugiere 300 IU para alcanzar la máxima efectividad posible. (Wechsler IS. The treatment of amyotrophic lateral sclerosis with vitamin E (tocopherol). Am. J. Med. Sci. 200:765-778, 1940).

En el libro “Vitaminas que curan”, edición a cargo del equipo de Prevention Magazine Health Books, se aporta a la esclerosis lateral amiotrófica, una **solución radical**, copio textualmente:

El astrofísico Stephen Hawking se encuentra en la tercera década de la enfermedad con mayor tasa de mortalidad en cinco años.

No sabe como ha sobrevivido todo este tiempo, pero en estos años adicionales ha desarrollado sus teorías sobre los agujeros negros, el tiempo y el espacio y el comienzo del universo. En su tiempo libre, Hawking —que sólo puede mover unos cuantos músculos faciales y un dedo de la mano izquierda— escribió “Breve historia del tiempo”, un libro del que se han vendido cinco millones y medio de ejemplares.

Este científico padece esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de Lou Gehrig. Esta enfermedad degenerativa destruye poco a poco las células nerviosas de la médula espinal y del cerebro. Como consecuencia se produce un debilitamiento progresivo de los músculos que afecta las extremidades, el tronco, los músculos respiratorios, la garganta y la lengua. El sentido del tacto permanece normal, así como la vejiga, los intestinos y la función sexual. El intelecto tampoco se ve afectado. Se cree que hay dos clases de ELA: una que aparece de manera aparentemente fortuita y otra que podría tener una base genética. Aunque hasta el momento no existe curación, se está estudiando un tratamiento esperanzador para el futuro, en el que se usa **Vitamina E** y otros nutrientes.

Los médicos ignoran cual es la causa de la mayoría de los casos de ELA. Disponen de más información sobre la forma hereditaria de la enfermedad, que afecta solo a uno de cada diez afectados. En aproximadamente en 20% de los casos se ha detectado un gen anormal dependiente del zinc y del cobre.

Este gen controla la capacidad del organismo para fabricar un antioxidante natural denominado superóxido-dismutasa (SOD).

Los antioxidantes son sustancias que destruyen los radical les libres, unas moléculas producidas en el curso de los procesos naturales del organismo y que causan tantos estragos en el cuerpo como un elefante en una cristalería. Los radicales libres roban electrones a las moléculas sanas con el fin de mantener su propio equilibrio. Los antioxidantes ofrecen sus electrones a los radicales libres y de este modo protegen a las moléculas sanas.

Los mejores alimentos:

Desde el punto de vista de la nutrición, la principal dificultad de los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es consumir las suficientes cabrias para mantener un peso normal. Algunas personas presentan mayor demanda de cabrias, otras pierden el apetito y otras tienen dificultades para tragar.

Estas son las sugerencias de los especialistas para cualquiera de estos casos:

Coma tarta de queso. Naturalmente, los médicos quieren que el enfermo coma frutas, verduras, carne, productos lácteos y cereales sin refinar. Pero a veces también necesitan comer hidratos de carbono simples. Pruebe a mezclar dos cucharadas soperas de leche en polvo desnatada con la tarta de queso. Esto añade proteínas a la tarta y la hace más nutritiva.

No restrinja el colesterol y el azúcar. Los enfermos aprender a pensar en los alimentos desde una perspectiva distinta. La restricción del colesterol y el azúcar carece de sentido en esta enfermedad.

Coma alimentos blandos. La tarta de queso, por ejemplo, tiene una textura que la hace fácil de comer. Si presta atención a la textura de los alimentos tendrá menos problemas para tragar. Los alimentos pegajosos, quebradizos, viscosos y gomosos dificultan la masticación y son más difíciles de tragar.

Prescripciones terapéuticas:

Aunque aún no lo saben con seguridad, los científicos sospechan que ciertos nutrientes podrían ayudar a prevenir la muerte de células nerviosas en personas con ELA. Los investigadores están poniendo a prueba algunos de estos nutrientes (betacaroteno, selenio, vitaminas C y E) en dosis varias veces superiores a las cantidades diarias recomendadas. También experimentan con la coenzima Q₁₀ y la N-acetilcisteína, que actúan en el organismo de forma semejante a la vitamina E.

Puesto que aún no se conocen los resultados de las pruebas los científicos no saben si estos nutrientes serán eficaces y no están en condiciones de recomendar cantidades específicas. Por lo tanto, si desea probar una terapia nutricional con dosis altas de estos minerales y vitaminas, consulte con su médico.

Antes de tomar estos nutrientes, tenga en cuenta las siguientes precauciones.

Las dosis de vitamina C superiores a 1.200 mg. diarios pueden producir diarreas en algunas personas.

Si se encuentra en tratamiento con anticoagulantes no debe tomar vitamina E.

Si padece ELA, ha de estar bajo los cuidados de un especialista. En ningún caso inicie un tratamiento con nutrientes por su cuenta. Las dosis altas de vitaminas y nutrientes solo deben tomarse bajo supervisión médica.

Varios nutrientes son antioxidantes, como el SOD. En el organismo actúan varios tipos de SOD, cuya principal función parece ser luchar contra los radicales libres, aunque aún no existen pruebas concluyentes al respecto.

Los estudios de laboratorio sugieren que cuando hay un exceso de radicales libres, éstos destruyen a las células nerviosas, y si el nivel del antioxidante SOD es crónicamente bajo, es imposible proteger a estas células.

Sin embargo, el proceso todavía no está claro. Se sabe que las células contienen SOD por alguna razón, y que cuando existen alteraciones celulares, se producen enfermedades como la ELA.

Para comprobar sus teorías en el laboratorio, los investigadores aislaron células nerviosas y redujeron sus niveles de SOD. Como ocurre en los pacientes con ELA, las células murieron.

En otras muestras de células nerviosas, los investigadores volvieron a reducir el nivel del SOD y añadieron un factor de crecimiento nervioso para averiguar si protegía a las células. Pero, una vez más, las células murieron.

En una tercera muestra de estas células, los científicos redujeron el nivel de SOD y añadieron Vitamina E.

LAS CELULAS SOBREVIVIERON.

LA VITAMINA E OFRECE NUEVAS ESPERANZAS

No se sabe si la vitamina E puede prevenir la muerte de las células nerviosas en pacientes de ELA, pero esto es lo que esperan los científicos.

Los primeros estudios realizados usando dosis bajas de vitamina E y otros antioxidantes no dieron buenos resultados. Sin embargo, recientemente los investigadores del Hospital General de Massachusetts, en Boston, han creado un cóctel de antioxidantes que podrá ser lo bastante potente para proteger a las células nerviosas.

¿Una receta? Una combinación de Coenzima Q₁₀, N-acetilcisteína, vitaminas E y C, betacaroteno y selenio en cuatro píldoras que los pacientes deben tomar a diario.

Se están administrando estas píldoras a la mitad de los sujetos de un estudio controlado, diseñado para probar los efectos de los antioxidantes en la ELA. La otra mitad de los participantes en el estudio toma placebo.

Aunque todavía no hay pruebas de que estas píldoras funcionen, los científicos no creen que puedan ser perjudiciales. Además, los enfermos con ELA no tienen tiempo para esperar que se realicen nuevas investigaciones. Estos pacientes siempre están dispuestos a probar cualquier tratamiento no ortodoxo. Hacen lo que sea para sentirse mejor.

Los científicos tampoco se han quedado sentados esperando los resultados de las pruebas clínicas. Continúan analizando las células nerviosas en el laboratorio y han descubierto que la **vitamina E combinada con un factor de crecimiento nervioso previene la muerte celular mejor que la vitamina E sola**. Aunque todavía no existe un medicamento que combine estos dos agentes, ya puede hablar con su médico sobre la conveniencia de tomar los antioxidantes utilizados en el estudio de Boston.

- **Estudio en pacientes con enfermedades neuromusculares**: Existe una correlación positiva entre la excreción de creatinina y la excreción de carnitina. (Carroll J.E. et al. Carnitine intake and excretion in neuromuscular diseases. Am. J. Clin. Nutr. 34: 2693-8, 1981).

Tratamiento acupuntural: ELA:

Auriculoterapia:

- 95 P.A. (riñones) – THAN
- 22 P.A. (hormona) – NOI TIET
- 25 P.A. (cerebro) – THAN NAO
- 29 P.A. (occipucio) – CHAM

- 104 P.A. (triple recalentador) – TAM TIEN

Bibliografía

F. H. Netter. Sistema Nervioso. Tomo 1.2. Edi. Masson-Salvat

Harrison. Principios de Medicina Interna. Vol. II. 13ª ed. Edi. Mc. Graw Hill.

Adams. Victor. Ropper. Principios de Neurología. Sexta edición. Edi. Mc Graw-Hill Interamericana.

El Manual Merck. Séptima edición. Merck Sharp and Dohme International. Edición a cargo del equipo de Prevention Magazine Health Books. Vitaminas que curan. Edit. Oniro, 1999.

Dr. Andrew Weil. La curación Espontanea. Urano.1995.

Pincus JH. Folic acid deficiency: A cause of subacute combined system degeneration, in Botez MI, Reynolds EH, Eds. Folic acid Neurology, Psychiatry, and internal Medicine. New York, Raven Press, 1979.

Botez MI et Al. Polyneuropathy and folate deficiency. Arch. Neurol. 35:531-84, 1978.

Sokol RJ et al. Frequency and clinical progression of the vitamin E deficiency neurologic disorder in children with prolonged neonatal cholestasis. Am. J. Dis. Child. 139(12):1211-15,1985

Evans and Emerson. Minutes and Proceed of Society for Exp. Biol. and Med. 1940; Einarson L, Ringsted A. Effect of chronic vitamin E deficiency on the nervous system and the skeletal musculature in adults rats. Copenhagen and London, Levin and Munksgaard, 1938.

Sokol RJ et al. Improved neurologic function after long-term correction of vitamin E deficiency in children with chronic cholestasis N.Engl. J. Med. 313(25):1580-85, 1985.

Harding AE et al. Spinocerebellar degeneration associated with a selective defect of vitamin E absorption. New Engl. J. Med. 313(1):32-35, 1985.

Guggenheim MA et al. Progressive neuromuscular disease in children with chronic cholestasis and vitamin E deficiency Diagnosis and treatment with alpha tocopherol. J. Pediatr. L00(1):51-58, 1982.

Howard L et al. Reversible neurological symptoms caused by vitamin E deficiency in a patient with short bowel syndroms. Am. J. Clin Nutr. 36:1243-49, 1982.

Rossemberger Al. Observations on the treatment of amyotrophic lateral sclerosis with vitamin E. Med. Rec. 154:97-100, 1941.

Wechsler IS. The treatment of amyotrophic lateral sclerosis with vitamin E (tocopherols). Am. J. Med. Sci. 200:765-778, 1940.

Carroll JE et al. Carnitine intake and excretion in neuromuscular diseases. Am. J. Clin. Nutr 34:2693-8,1981.

Nguyen Van Nghi. Patogenia y Patología energéticas en medicina China. Tomo II. Ed. Cabal. 1981.