



Christopher Manuel Liy Nazar

DRA. Monica Gordillo

MEDICINA PALIATIVA

-Ensayo enfermedades mielinisante-

6TO SEMESTRE DE MEDICINA HUMANA

INTRODUCCION:

Las enfermedades desmielinizantes constituyen un grupo de afecciones de etiología autoinmune dirigida contra la mielina del sistema nervioso central. En muchos casos, el inicio del cuadro es precedido por una infección viral inespecífica. La esclerosis múltiple evoluciona con recaídas y remisiones con déficit neurológicos polifocales, siendo los más frecuentes la neuritis óptica, la mielitis transversa y el compromiso de tronco encefálico. Se caracteriza por lesiones hiperintensas que se observan en una resonancia magnética nuclear (RMN) en T2 y FLAIR peri-ventriculares y peri-callosas, cerebelo, tronco y médula espinal. La neuromielitis óptica se caracteriza por la presencia de neuritis óptica y mielitis transversa asociada a síndrome de área postrema y diencefálico. Las lesiones en RMN se distribuyen en los sectores ricos en acuaporina-4 (AQP-4): hipotálamo, peri tercer y cuarto ventrículo, nervios ópticos y médula espinal. Los anticuerpos anti AQP4 ayudan al diagnóstico, aunque no son esenciales para el mismo. La encefalomiелitis diseminada aguda es un cuadro clásicamente monofásico caracterizado por una encefalopatía aguda asociada a lesiones en RMN hiperintensas en T2 y FLAIR bilaterales, asimétricas, de gran tamaño y de bordes irregulares

- DESARROLLO

Las enfermedades desmielinizantes del SNC constituyen un desafío diagnóstico en la neurología infantil. Cuando el sistema inmune, por algún motivo se activa adecuadamente, resulta beneficioso para el paciente. Sin embargo, en las EDSN generalmente el sistema inmune se activa, desencadenado por infecciones previas, provocando la destrucción de la mielina normalmente formada. Las EDSN pueden ser monofásicas o recurrentes. El espectro clínico es muy amplio. En este caso se describirán las enfermedades más frecuentes que comprometen al sistema nervioso central: esclerosis múltiple, neuromielitis óptica y encefalomiелitis diseminada aguda.

- Esclerosis múltiple

La esclerosis múltiple es una enfermedad crónica inflamatoria autoinmune caracterizada por desmielinización y pérdida axonal. Hoy en día se sabe que la misma ocurre en individuos genéticamente predispuestos sobre los cuales factores ambientales activan células inmunes que atraviesan la barrera hemato-encefálica y se unen a proteínas de la mielina activando la cascada inflamatoria. En diversos estudios la presencia de uno o más alelos de antígeno leucocitario humano HLA-DRB15 se asoció con mayor riesgo de esclerosis múltiple. Entre los factores ambientales de relevancia se encuentra la deficiencia de vitamina D. La prevalencia mundial de la EM en pediatría es desconocida, pero se estima que representa el 2 al 10% de todos los pacientes con EM. La mayoría de los casos ocurren entre los 13 a los 16 años, con predominio en el sexo femenino.

La EM es por definición una enfermedad crónica y progresiva, por lo cual su detección temprana y tratamiento precoz pueden cambiar su curso. Por lo tanto, el diagnóstico en pediatría representa un desafío. El diagnóstico de esclerosis múltiple sigue siendo esencialmente clínico, debiendo

encontrarse signos y síntomas que reflejen el compromiso de la sustancia blanca del SNC con diseminación en tiempo (DIT) y en espacio (DIS).

Otras causas

Otros tipos de enfermedades desmielinizantes y sus causas comprenden las siguientes:

- Neuritis óptica: inflamación del nervio óptico en uno o ambos ojos
- Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic): inflamación y desmielinización en el sistema nervioso central, especialmente en el nervio óptico y la médula espinal
- Mielitis transversa: inflamación de la médula espinal
- Encefalomiелitis aguda diseminada: inflamación en el cerebro y la médula espinal
- Adrenoleucodistrofia y adrenomieloneuropatía: trastornos metabólicos hereditarios poco frecuentes

La esclerosis múltiple y otras enfermedades desmielinizantes con frecuencia provocan pérdida de la visión, debilidad muscular, rigidez muscular y espasmos, pérdida de coordinación, cambios en la sensibilidad, dolor y cambios en el funcionamiento de la vejiga y los intestinos.

Tratamiento

No hay cura para las enfermedades desmielinizantes y su avance, y los síntomas son diferentes en todas las personas. Es importante realizarse el tratamiento temprano. El tratamiento se enfoca en lo siguiente:

- Minimizar los efectos de los ataques
- Modificar la evolución de la enfermedad
- Controlar los síntomas

Se recomiendan diversas farmacoterapias según el trastorno en particular. Las estrategias para tratar los síntomas comprenden fisioterapia, relajantes musculares y medicamentos para reducir el dolor y combatir la fatiga. Consulta con tu médico para saber cuál es el mejor tratamiento para tu trastorno en particular.

- Encefalomiелitis diseminada aguda

Este tipo de inflamación poco frecuente conduce a una desmielinización de los nervios en el cerebro y en la médula espinal. La encefalomiелitis diseminada aguda es más frecuente en los niños que en los adultos.

La encefalomiелitis diseminada aguda suele aparecer después de una infección vírica. Se cree que la encefalomiелitis diseminada aguda es una reacción inmunitaria equivocada desencadenada por un virus. En Estados Unidos, este trastorno por lo general aparece tras algunos tipos de gripe, hepatitis A o hepatitis B, o infección por enterovirus, virus de Epstein-Barr, o virus de la

inmunodeficiencia humana (VIH). El sarampión, la varicela y la rubéola eran causas frecuentes antes de generalizarse la vacunación infantil.

De forma característica, la inflamación aparece de 1 a 3 semanas después de comenzar la enfermedad vírica.

Diagnóstico

- Evaluación médica

Los médicos pueden diagnosticar la encefalomiелitis diseminada aguda basándose en los síntomas y en los resultados de la exploración física. Se puede realizar una resonancia magnética nuclear (RMN).

Se puede realizar una punción lumbar para buscar una meningitis o una infección encefálica (encefalitis). Se pueden realizar análisis de sangre para descartar otros trastornos que causan síntomas similares.

Tratamiento

- Corticoesteroides
- Inmunoglobulina o plasmaféresis

La encefalomiелitis diseminada aguda se puede tratar con corticoesteroides administrados por vía intravenosa.

Los concentrados de inmunoglobulinas y la plasmaféresis también pueden ser eficaces. Estos tratamientos pueden usarse con corticosteroides o sin ellos. Los concentrados de inmunoglobulinas consisten en anticuerpos obtenidos de la sangre de personas con un sistema inmunitario normal. En el intercambio de plasma se extrae la sangre, se retiran los anticuerpos anómalos y se devuelve la sangre al organismo.

- Adrenoleucodistrofia y adrenomiелoneuropatía

La adrenoleucodistrofia y la adrenomiелoneuropatía son trastornos metabólicos hereditarios poco frecuentes. En estos trastornos, las grasas no se descomponen de la forma habitual. Estas grasas se acumulan principalmente en el encéfalo, la médula espinal y las glándulas suprarrenales. En el cerebro, causan desmielinización de los nervios.

La adrenoleucodistrofia afecta a los niños pequeños, generalmente entre los 4 y los 8 años de edad. Durante la adolescencia o la primera edad adulta puede aparecer una forma más leve de la enfermedad que se desarrolla más lentamente.

La adrenomiелoneuropatía es una forma más leve. Comienza cuando los hombres tienen entre 20 y 30 años.

En estas enfermedades, la desmielinización generalizada suele ir acompañada de una disfunción de las glándulas suprarrenales. Aparecen trastornos del comportamiento, de la audición y la vista. Finalmente se produce deterioro mental, contracciones musculares involuntarias y descoordinadas (espasticidad), y ceguera. Algunos niños con adrenoleucodistrofia están totalmente incapacitados o mueren 2 a 3 años después del diagnóstico. A menudo, los adultos con adrenomieloneuropatía detectan inicialmente que tienen un problema al notar que sus piernas se debilitan y se vuelven más rígidas, que pierden el control de su vejiga o intestinos (incontinencia) y/o que desarrollan disfunción eréctil.

El diagnóstico de la adrenoleucodistrofia o de la adrenomieloneuropatía se confirma mediante pruebas genéticas.

No se conoce ningún tratamiento que cure ninguna de estas enfermedades. Los complementos dietéticos que contienen trioleato de glicerol y trierucato de glicerol (conocidos como aceite de Lorenzo) pueden ser beneficiosos, pero se necesitan más estudios que lo confirmen. Cuando está afectada la glándula suprarrenal (pero no el encéfalo), el tratamiento con hormonas suprarrenales puede salvar la vida. En la actualidad muchos expertos recomiendan el trasplante de células madre si el encéfalo está afectado.

- Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber produce una desmielinización que desencadena una pérdida parcial de visión, La neuropatía óptica hereditaria de Leber es más habitual en varones. Por lo general, los síntomas comienzan entre los 15 y los 35 años de edad. Este trastorno se hereda a través de la madre y parece que los genes defectuosos están localizados en las mitocondrias (las estructuras de las células que les proporcionan energía).

La visión puede ser borrosa en un solo ojo o en ambos ojos a la vez. Sin embargo, si la visión en un ojo se ve afectada, la visión en el otro ojo comienza a perderse en cuestión de semanas o meses. La agudeza visual y la visión del color se deterioran con el tiempo.

Algunos sujetos también tienen problemas cardíacos o síntomas musculares (como contracciones musculares involuntarias, debilidad o espasmos musculares), que pueden parecerse a los síntomas de la esclerosis múltiple.

Con frecuencia el médico puede diagnosticar la neuropatía óptica hereditaria de Leber basándose en los síntomas y en los resultados de la exploración física. Las pruebas permiten identificar algunos de los genes anómalos implicados en los trastornos. Se puede realizar una electrocardiografía para detectar problemas cardíacos.

No existe un tratamiento establecido para la neuropatía óptica hereditaria de Leber. Sin embargo, algunas pruebas sugieren que los medicamentos idebenona y ubiquinona pueden mejorar la visión en personas con neuropatía óptica hereditaria de Leber, pero no pueden revertir el daño ya causado al nervio óptico.

Limitar el consumo de alcohol y abstenerse de todo tipo de tabaco son medidas que pueden ser beneficiosas. El alcohol y el tabaco pueden afectar a las mitocondrias, que es donde se encuentra el gen que causa la neuropatía óptica hereditaria de Leber.

- Conclusión

En la conclusión podremos encontrar distintas enfermedades desmielinizantes además de eso habrán distintas formas de deteriorarnos y pueden presentarse de una manera rápida acabando con nuestro sistema nervioso, es necesario tener un cheque constantemente para poder detectar a tiempo esta enfermedad y poder darle un tratamiento correcto

- Opinión

Hay diversas formas de combatir estas enfermedades o al menos para controlarlas mi opinión sería mantener un chequeo formal cada determinado tiempo para poder controlar la enfermedad