



UNIVERSIDAD DEL SURESTE
CAMPUS TUXTLA



DOCENTE: DRA. MONICA GORDILLO
RENDON

ALUMNOS: CÉSAR ALEXIS GARCÍA
RODRÍGUEZ

LICENCIATURA: MEDICINA HUMANA

SEMESTRE: 6º

MATERIA: NEUROLOGIA

TRABAJO: TABLA COMPARATIVA DE
ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

PATOLOGIA	ESCLEROSIS MÚLTIPLE	NEUROMIELITIS ÓPTICA	ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA	MIELINOLISIS PONTINA	ENFERMEDAD DE BALO
DEFINICION	Es una enfermedad crónica inflamatoria autoinmune caracterizada por desmielinización y pérdida axonal con síntomas progresivos.	Es una enfermedad inflamatoria autoinmune del SNC que se caracteriza clínicamente por ataques recurrentes de neuritis óptica y mielitis transversa (longitudinalmente extendida).	Es un trastorno desmielinizante inflamatorio inmunomediado del SNC. Clínicamente se caracteriza por una encefalopatía aguda asociada a trastornos neurológicos multifocales. .	Es una condición caracterizada por daño neurológico causado por la destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia (desmielinización pontina). Ocasionalmente se encuentran lesiones similares en otras regiones (desmielinización extra - pontina)	*Esclerosis concéntrica de Balo - Rara enfermedad desmielinizante primaria del SNC. -Se observan aéreas concéntricas de desmielinización alternando con zonas indemnes.
ETIOLOGIA	<ul style="list-style-type: none"> Multifactorial -Alelo HLABDRB1*1501 -Agentes virales fam. Herpes *Autoanticuerpos que atacan los antígenos propios -Factor protector: luz solar -Lin Th1 daño celular en EM *Irrupen funcionamiento de mielina *Enlentecimiento, bloqueo de fibras nerviosas *Desmielinización <p>HISTOPATOLOGIA Daño el mecanismo de transmisión de impulsos eléctricos de la célula</p> <p>-Los Macrófagos atacan las vainas de mielina del axón, produciendo el daño axonal desmielinizante. Esta es la acción autoinmune de la enfermedad .</p> <p>4 áreas típicas de afectación:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Periventricular 2. Yuxtacortical 3. Infratentorial 4. Médula espinal 	<p>-Presencia de anticuerpos específicos contra la acuaporina 4 (IgG-AQP4).</p> <p>- Ocurre con asociación con infecciones virales y bacterianas.</p> <p>HISTOPATOLOGIA</p> <p>-Lesiones agudas: Edema y necrosis</p> <p>-Lesiones crónicas: Gliosis y atrofia, Desmielinización extensa, Daño axonal, Afectación sustancia gris y blanca. Infiltrado mononuclear, macrófagos, linfos TCD3+ CD8+</p> <p>PATRONES HISTOLÓGICOS</p> <p>-Cavitario</p> <p>-Desmielinizante</p>	<p>- Se desencadena una reacción cruzada inmunológica cuando se está en contacto con un agente infeccioso o vacuna.</p> <p>- Activación equivocada de linfos T que ataca la mielina, oligodendrocito y la neurona.</p> <p>-infecciones ocurren 1 mes antes del inicio de la enfermedad.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Epstein-Barr • Herpes simple • Varicela zoster • Influenza • Rubeola • Sarampión • Coxsackie • Citomegalovirus <p>-Antecedente de inmunización</p> <p>HISTOPATOLOGIA Macrófagos con mielina en su interior</p> <p>-Infiltrado inflamatorio perivenular en patrón "manguitos perivasculares"</p> <p>-Necrosis</p> <p>-Hemorragia</p> <p>-Daño axonal</p> <p>-Inclusiones citoplasmáticas.</p>	<p>Pacientes alcohólicos crónicos o con enfermedades crónicas acompañadas de desnutrición o desequilibrios hidroelectrolíticos</p> <p>HISTOPATOLOGIA -Destrucción de las vainas de mielina, con cilindroejes y cuerpos neuronales relativamente indemnes, excepto en el centro de la lesión, en la que puede existir necrosis celular.</p> <p>-Comienza en el rafe medial, y afecta parte o toda la base de la protuberancia en forma simétrica.</p> <p>- Se evidencia fagocitosis reactiva y células gliales a través de focos de desmielinización.</p> <p>-No existen lesiones inflamatorias.</p> <p>-Alrededor del 10% de los casos presentan desmielinización extrapontina</p>	<p>La enfermedad es desconocida, comparte características clinicopatológicas con la esclerosis múltiple y la encefalitis aguda diseminada, lo que indica su posible origen autoinmunitario.</p> <p>Fisiopatología Agresión directa de los oligodendrocitos, que presentan núcleos picnóticos, que sugiere la inducción de apoptosis.</p>

<p>CUADRO CLINICO</p>	<p>Afectación de estructuras del SNC: Nervio óptico, tallo cerebral, medula espinal, cerebelo. -Neuritis óptica -Oftalmoparesia internuclear -Limitación para realizar mov oculares (diplopía) -Neuralgia del trigémino -Mielitis -Fatiga -Disartria paroxística -Convulsiones tónicas -Pérdida del tono muscular -Afasia paroxística -Espasticidad -Disfunción cognitiva -Disfunción urinaria, nicturia -Disfunción eréctil, anorgasmia -Signo de Lhermitte</p> <p>Neuritis óptica: Disminución de la agudeza visual progresiva en horas o días, en uno o los dos ojos + dolor periorbitario relacionado con la movilidad ocular. -Desaturación colores rojo y verde</p> <p>Mielitis Proceso inflamatorio de la medula espinal. Muchas etiologías. -Afección motora, sensitiva + afección de esfínteres.</p> <p>Afección tallo cerebral -Núcleos de los nervios oculomotores -Fascículo longitudinalmedial -Centros superiores</p>	<p>3/4 px 1era manifestación es neuritis óptica. -Unilateral 65-85% -Intervalo entre síntomas visuales y medulares es variable (días-años) -Singultus (disnea)</p> <p>Neuritisoptica+neuromielitis óptica es más severa 40% con pérdida visual. -5 años px ciegos -Dolor ocular -Paredes vasculares engrosadas hasta la periferia de la retina (fondo de ojo)</p> <p>Inflamación de med espinal es simétrica -Afecta tractos sensoriales y motores</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tetraplejía • Paraplejía • Disfunción del esfínter <p>-Signo de Lhermitte (sensación de descarga eléctrica en espalda al flexionarla cabeza) -Dolor radicular 33%</p>	<p>Síntomas aparecen a los 4 días o 2 semanas después de la infección o aplicación de la vacuna. -Inicialmente Fiebre, cefalea, vómitos -Cuadro neurológico depende de la localización de la lesión en SNC -Encefalopatía -Sx piramidal: hemiplejía, ataxia -Mononeuropatía craneal -Mielitis -Afasia -Sx hemisensitivo</p>	<p>-Tetraparesia progresiva subaguda -Paralisis pseudobulbar con disartria. -Imposibilidad de protuir la lengua. -Paralisis parcial o completa de los movimientos oculares horizontales. -Alteraciones pupilares. -Babinsjy bilateral -ROT aumentados -Síndrome de enclaustramiento (locked in syndrome) -Posturas anormales -Paralisis respiratorias -Alteración de la conciencia</p>	<p>-Se manifiesta como una encefalopatía subaguda con signos de disfunción neurológica focal. -El curso clínico es monofásico en la mayor parte de los pacientes, con evolución rápida hacia la mortalidad semanas a meses después de su inicio. -Los pacientes con un cuadro de encefalopatía progresiva, asociado a HTE. - No provoca compromiso infratentorial.</p>
<p>CLASIFICACION</p>	<p>1. Remitente recurrente:</p>	<p>1. Monofásico -Ocurrencia de los</p>		<p>1. Desmielinización pontina:</p>	

	<p>Periodos de actividad con síntomas neurológicos, mejoran, después recaen.</p> <p>-1 o mas lesiones asintomáticas en al menos 2 de las 4 topografías (periventricular, yuxtacortical, intratentorial, medular) + RM con lesiones.</p> <p>2. Primaria progresiva: Bandas oligoclonales en LCR. Progresión de 1 año, sin brotes o remisiones.</p>	<p>eventos en 1 mes.</p> <p>-Incapacitante</p> <p>-Sobrevivencia 90% a 5 años</p> <p>2. Recurrente</p> <p>-Ocurrencia de los eventos en 3 meses.</p> <p>-Sobrevivencia del 70%</p>		<p>Destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia.</p> <p>2. esmielinización extra pontina: lesiones similares en otras regiones: tálamo, núcleo subtalámico, cuerpo geniculado externo, putamen, globo pálido, cápsula interna, sustancia blanca del cerebelo y capas profundas de la corteza cerebral.</p>	
DIAGNOSTICO	<p>Resonancia magnética (lesiones desmielinizantes)</p> <p>-T1, hipointenso (blanco).</p> <p>-T2, hiperintenso (negro).</p> <p>Lesiones redondas, ovaladas, bordes definidos, menos de 5 mm.</p> <p>Ubicación: región periventricular, tallo cerebral, medula espinal</p> <p>**Diseminación en espacio y tiempo.</p> <p>- Análisis LCR: búsqueda de Ig intratecales. Potenciales evocados visuales: medir respuesta de vía visual</p>	<p>-RM: Lesiones largas en la medula que se extienden a través de 3 o más segmentos vertebrales.</p> <p>-Secuencia FLAIR: lesiones menos de 3 mm-</p> <p>-Fase aguda: captación de gadolinio, edema, necrosis.</p> <p>-LCR: Análisis citoquímico, Pleocitosis mixta de linfos y polimorfonucleares Recuento celular +50/MI -Niveles elevados de proteína 14-3-3 -AQP-4 se expresa en los nervios ópticos, el hipotálamo, el tallo cerebral y la sustancia gris de la medula espinal.</p> <p>-Detecta BOC 35% y desaparecen durante el curso de la enfermedad.</p>	<p>-Estudios de laboratorio son normales: LCR</p> <p>-Elevación momentánea de leucos.</p> <p>-RM: lesiones típicas 80% px Hiperintensidades en secuencias T2 y FLAIR, patrón moteado, diseminadas, asimétricas, bordes mal definidos</p>	<p>- El diagnóstico de certeza de esta entidad es anatomopatológico</p> <p>-TC de cerebro: normal o evidenciar alteraciones como lesiones de baja densidad en regiones pontinas y extrapontinas, sin efecto de masa.</p> <p>-RMN de cerebro: mayor sensibilidad y especificidad para confirmar el diagnóstico. En algunos casos puede visualizarse en la RMN cerebral una característica lesión en "alas de murciélago" en la base protuberancial.</p> <p>-Examen del LCR suele ser normal, o mostrar una ligera hiperproteinorraquia</p>	<p>El diagnóstico mediante la anatomía patológica específica.</p> <p>-RM: encontramos la imagen típica en "capas de cebolla", de anillos concéntricos hipointensos en secuencias T1 e hiperintensos en T2, alternando con sustancia blanca normal isointensa; tras la inyección de gadolinio las capas desmielinizadas muestran un realce en anillo.</p> <p>-Espectroscopia: incremento del pico de colina con un descenso de N-acetilaspártato, incremento del recambio membranoso y el daño neuronal.</p> <p>-LCR se puede encontrar un incremento del índice de IgG y bandas oligoclonales.</p>

TRATAMIENTO	1. Tx inmunomodulador: -Interferón -Acetato de glatirámero -Natalizumab -Fingolimod -Terifunomida 2. Tx de las recaídas -Metilpednisona intravenosa 3. Tx sintomático -Mejorar síntomas	Recuperación incompleta -Discapacidad progresiva -50% px con ceguera FARMACOS -Corticoesteroides: metilprednisolona -Plasmaféresis -IgG intravenosa	-No hay un tx específico *Esteroides *Ig intravenosas *Plasmaféresis	No existe un tratamiento específico de la enfermedad. -Fisioterapia -Glucocorticoides -Pacientes con manifestaciones extrapiramidales: administración de agentes dopaminérgicos	En algunos casos hay beneficio de: -Corticoides -Plasmaféresis -Inmunosupresión.
--------------------	---	---	--	--	--

BIBLIOGRAFIA:

- Neurología elemental. Fernando Baringagarrementeria, Luis Dávila Maldonado, Minerva López, Alejandro Marfil. Academia Mexicana de Neurología, A.C. Elviesier.
- ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES. Andrea Savransky. Hospital de Pediatría. Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina. Actualización en neurología infantil V MEDICINA 2018; Vol. 78 (Supl. II): 75-81.
- Enfermedades desmielinizantes y dismielinizantes. Jaime Toro. Cap 11.
 - <https://plataformaeducativauds.com.mx/assets/biblioteca/00192bd514aeba7780e5e1965ef59f87.pdf>
- Mielinolisis central y periférica de la protuberancia: presentación de un caso y revisión de la literatura. Jaime Madinaveitia Turcotta, Jaime Laventman Grimbergb , Gabriel Fraind Mayac.
- <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-esclerosis-concentrica-balo-S0213485310001696>