

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

DOCENTE: DRA. MONICA GORDILLO RENDON

SEXTO SEMESTRE.

ASIGNATURA: NEUROLOGIA.

ALUMNA: YESSICA LIZBETH SANCHEZ SANTIZ.

CUARTO PARCIAL.

TEMA: ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: INTRODUCCION

E. MULTIPLE	EMAD	EDA	E. DE DEVIC	E. DE RICHARDSON	V-MARBURG
Es la enfermedad por alteración de la mielina más frecuente en el S.N.C. Consisten en áreas de desmielinización. Hay daño de los oligodendrocitos con proliferación astrocítica.	Reacción inflamatoria del SNC con compromiso multifocal . Compromete predominantemente la sustancia blanca.	Se caracteriza por una respuesta autoinmune . Comprometiendo a la sustancia blanca del SNC.	Neuromielitis óptica de Devic, era una variante de esclerosis múltiple, en la cual se produce una neuritis óptica bilateral , acompañada de una mielitis transversa .	Es una enfermedad vírica . Se caracteriza por la presencia de múltiples áreas de desmielinización, con preservación relativa de axones .	Forma fulminante . Variante Marburg de Esclerosis Múltiple. Encefalitis periaxial esclerótica . Aguda .
ESCLEROSIS CONCÉNTRICA DE BALO	MIELINOSIS CENTRAL PÓNTINA				
Esta es una variante muy rara de EM, en la cual se observan anillos concéntricos de desmielinización, que alternan con otros de mielina normal .	La lesión compromete toda o parte de la base del puente , produciendo desmielinización importante.				

ENFERMEDAD DESMIELINIZANTES: RANGO DE EDAD

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	RICHADSON/LMP	MARBURG	DE BALO	M.C. PONTINA
20 y 40 años.	Más frecuente en niños que en adultos.	adultos jóvenes: 20-40 años . Niños : 5-15, y raramente antes de los 3 años de edad.	Jóvenes > mujeres de mediana edad 30-40	-	-	-	-

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: PREFERENCIA POR EL SEXO

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	R/LMP	MARBURG	DE BALO	M.C PONTINA
Mujeres 2-3 V>:1 (H)	Más frecuente en niños que en adultos	No existe una diferencia de incidencia por sexos	Más común en mujeres 2:1	-	-	-	-

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: ORIGEN.

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	LMP	MARBURG	DE BALO	M.C.PONTINA
inmunológico. Post-infeccion.	origen viral o a una vacuna ; También esporádicos, sin una causa aparente.	autoinmune	anti-AQP4 o NMO-IgG (mayoría).	Vírica (papovavirus).	Variante EM	Variante EM autoinmune	Osmótica. No inflamatoria.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: PRESENTACION Y CURSO.

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	R/LMP	MARBURG	DE BALO	M.C PONTINA
Recurrente-Remitente. Progresiva Primaria. o Progresiva secundaria.	Monofásico. Multifocal. Post-infeccion.	Post-inmunización. post-infección.	monofásica (30 %) o en brotes (70 %).	Post-infección. (>px inmunocomprometidos)	Aguda y fulminante. Rápida y progresiva. Monofásica.	Monofásica. Remitente-recurrente.	Post-cambios De electrolíticos importantes.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: LOCALIZACION DE LA LESION (SB).

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	R/ LMP	MARBURG	DE BALO	M.C. PONTINA
Perivascular (más frecuente), medula espinal, tallo cerebral, cuerpo caloso, nervios ópticos.	Tallo cerebral, la médula espinal, el nervio óptico, o el cerebelo. Sustancia blanca.	Sustancia blanca (parietooccipital, corona radiada, cerebelo, tronco del encéfalo, médula espinal y nervios ópticos) y sustancia gris (a nivel de: ganglios basales y el tálamo).	nervio óptico y medula espinal	Sustancia blanca (más frecuentemente) de los hemisferios cerebrales, pero pueden afectar al cerebelo, tronco y médula.	Predominio en tallo cerebral y sustancia blanca de los hemisferios.	lesiones en la sustancia blanca subcortical supratentorial.	Toda o parte de la base del puente. Puede afectar el segmento pónico y ascender hasta el mesencéfalo.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: FISIOPATOLOGIA

E.M	EMAD	EDA	DEVIC	LMP	MARBURG	DE BALO	MC PONTINA
Mediado por células T. Lesiones inflamatorias del SNC: reacción linfocitaria y mononuclear en el parénquima del SNC, produciéndose una desmielinización importante con conservación de los axones, llamadas placas. Hay daño de los oligodendrocitos	Reacción inflamatoria del SNC, observándose infiltrados multifocales de monocitos y una vasculomielinopatía. -Se acompaña de focos de desmielinización. - Es común el compromiso del nervio periférico y las raíces nerviosas. - También puede observarse	Sensibilización de linfocitos contra el tejido encefálico debido a una reacción cruzada entre antígenos infecciosos o agentes de inmunización y antígenos cerebrales, esto produce una repuesta inflamatoria directa que compromete la	Mediado por células B. Presencia de Anticuerpos antiacuaporina-4 (anti-AQP4 o NMO-IgG), muy sensibles y específicos, presentes en el 70 % de los pacientes con NMO, y que se encuentran en una minoría de quienes padecen EM.	La leucoencefalopatía multifocal progresiva, con múltiples áreas de desmielinización, con preservación relativa de axones, y sin infiltrados inflamatorios.	Presencia de extensas lesiones desmielinizantes por proceso inmunológico agresivo.	Lesiones consistentes en anillos concéntricos de desmielinización alternados con sustancia blanca normal.	Desmielinización no inflamatoria, que involucra la protuberancia secundaria a inflamación o edema neuronal en pacientes con hiponatremia grave sometidos a reemplazo rápido de sodio, el cual se considera el principal mecanismo fisiopatológico.

con proliferación astrocítica.	compromiso del nervio óptico.	sustancia blanca del SNC. - Las lesiones en la sustancia blanca y puede también la sustancia gris.					
--------------------------------	--------------------------------------	---	--	--	--	--	--

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: CUADRO CLINICO

PATOLOGIA	S. GENERAL	ALT.	MOTOR	SENSITIVO	OPTICO	S.S.AS	EVOLUCION	TIEMPO
ESCLEROSIS MULTIPLE	fatiga. Cefalea.	equilibrio y marcha , dismetría extremidades. déficits cognitivos : al aprendizaje, la memoria reciente, y al proceso de la información más que al lenguaje (p. normal), deterioro intelectual leve. trastornos afectivos : depresión.	Espasticidad Dificultades para caminar, Pérdida de destreza, Espasmos, Hemiparesia. Ataxia axial o de tronco. Disartria. Espasmos dolorosos en flexión. hipersensibilidad a la presión sobre el globo ocular. *No paraparecia.	Parestesias (hormigueos). Sensación de constricción, Pérdida de la sensibilidad térmica, Síndrome de las piernas inquietas	neuritis óptica pérdida de visión brusca : visión borrosa.	signos piramidales. fenómeno de Uhthoff signo de Lhermitte *No mielitis transversa.	aumento del tono flexor. agudeza visual se recupera. Dolor ocular o Supraorbitario (empeora al mov. O solo en mov.)	-semanas tras ataque inicial.
EMAD	Cefalea. Vómitos. Fiebre. Neumonía.	Convulsiones. Alt conciencia : delirio, confusión, desorientación.	Hemiparesia o paraparecia aguda. Ataxia cerebelosa. Afasia. Corea. Distónia.	Trastorno sensitivo focal.	Perdida de la visión	Meningismo (triada: C.RN.FB.) Mielitis transversa	-	-
EDA	cuadro febril: cefaleas, convulsiones y encefalopatía	Autónoma : disfunción vesical.	cuadriparesia o paraparesia.	pérdida de la sensibilidad por debajo de la lesión.	-	-	Progresión/recuperación neurológica	días o semanas,

DEVIC				dolor ocular: unilateral.	pérdida de agudeza visual	Mielitis transversa	Nefasto Recaídas Ceguera uno o ambos ojos.	primeros tres a cinco años
LMP/R	-	Estado de alerta. Alt capacidades cognitivas, lenguaje, Visuales, personalidad y demencia. Dificultades con la marcha y el equilibrio, descoordinación de los movimientos de las extremidades.	hemiparesia progresiva marcha, equilibrio, disartria. Ataxia.	-	defectos de campo visual hemianopsia unilateral	-	Tetraplejía	-
BALO	-	disfunción neurológica focal	hemiparesia derecha, espasticidad (MI), temblor postural y cinético (MS). Ataxia, Temblor postural.	-	Alt agudeza visual.	Signo piramidal Babinski chaddock	Fatal ← Primariamente progresivo	-
V.PONTINA	asintomáticas	Confusión Anomalías del comportamiento.	Disartria disfagia. Temblores (reposo). Alt. fuerza y tono. Paraparesia o cuadriparesias. hiperreflexia. dislalia.	-	-	hiponatremia ROT'S ausentes. signo de Babinski bilateral. Síntomas seudobulbares.	Rápida.	segundo y sexto día.
MARBURG	-	deterioro del estado de conciencia. Alt. Visual.	hemiplejia, afasia, espasticidad. Plejia. Ataxia.	-	Hemianopsia	-	fulminante	duración corta, de algunos meses,

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES: DIAGNOSTICO, HALLAZGOS

ESTUDIOS	RM	LABORATORIO	TRATAMIENTO
EM	sustancia blanca subcortical y profunda por áreas de hiperintensidad con tendencia a la confluencia, y extensión hacia el cuerpo calloso	LCR: aumento en las globulinas , con un índice globulinas/proteínas totales mayor de 0,15 en 67% de los casos. presencia de proteína básica de la Mielina (caract). BOC FRECUENTE	METILPREDNISOLONA ACTH INTERFERON BETA
EMAD	hiperintensas en T2 y FLAIR bilaterales, asimétricas, de gran tamaño y de bordes irregulares	LCR: BOC FRECUENTE y aumento de globulinas pleocitosis e hiperproteíorraquia.	METILPREDNISOLONA PREDNISONA Ig. G
EDA	Lesión grande, poco definido en SB supratentorial, + lesiones confluentes medular. difusas, asimétricas y bilaterales	BOC INFRECUENTE	METILPREDNISOLONA PREDNISONA Ig. G
LMP	gran intensidad; áreas hiperintensas de distribución asimétrica cortico-subcortical	LCR puede ser normal O LCR muestra anomalías inespecíficas.	SINTOMATICO
DEVIC	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 - hiperintensa en T2 de los nervios ópticos o realce con contraste de los mismos en T1. - expansiva en múltiples segmentos.	BOC INFRECUENTE anti AQP4 PRESENTE	METILPREDNISOLONA PREDNISOLONA NO INTERFERON BETA
BALO	anillos concéntricos hipo e isointensos en la secuencia T1, hiperintensos en la secuencia T2, mostrando reforzamiento a la aplicación de gadolinio. " Capas de cebolla "	BOC PRESENTE Y IgG AUMENTADA.	CORTICOESTEROIDES PLASMAFERESIS No hay evidencia sobre el tratamiento con inmunosupresores a largo plazo
PONTINA	TC: alteraciones hipodensas . RM: lesiones hiperintensas en la región de la protuberancia central o estructuras extrapontinas asociadas en secuencias potenciadas en T2 e hipointensas en secuencias potenciadas en T1.	- HIPONATREMIA	SINTOMATICA prevenirse evitando los cambios agudos del valor plasmático de sodio en los pacientes con hiponatremia.

MARBURG	localización, tamaño y progresión de las placas de desmielinización. efecto de masa	LCR: hiperproteínorraquia , con la presencia de BOC	ESTEROIDES INMUNOSUPRESOR PLASMAFERESIS
----------------	--	---	--

EM: Esclerosis múltiple. EMAD: Encefalomiелitis aguda diseminada. EDA: Encefalitis desmielinizante aguda. E.DE DEVIC: enfermedad de Devic / neuromielitis óptica. LMP: Leucoencefalopatía multifocal progresiva / Enfermedad de Richardson. MARBURG: Variante monofásica aguda de EM. DE BALO: enfermedad de Balo o esclerosis concéntrica.

(-) no se encontró información.

Rojo: difencian.

Morado: coinciden

Bibliografía:

ADAMS Y VÍCTOR PRINCIPIOS DE NEUROLOGÍA 9º ED.

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-87482012000200006

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2016000200009

<https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-esclerosis-concentrica-balo-S0213485310001696>

<https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-esclerosis-concentrica-balo-S0213485310001696>

<http://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2018/03/Desmielinizacion-del-Sistema-Nervioso.pdf>

<https://www.medicinabuenaosaires.com/indices-de-2010-a-2018/volumen-78-ano-2018-suplemento-2-indice/enfermedades-desmielinizantes/>

https://www.seap.es/documents/228448/529389/05_Sanchez.pdf

<https://www.msmanuals.com/es-mx/profesional/trastornos-neuro%C3%B3gicos/infecciones-cerebrales/leucoencefalopat%C3%ADa-multifocal-progresiva-lmp>

www.neurorgs.com - Unidad de Neurocirugía RGS: ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES (Sistema Nervioso Central y Sistema Nervioso Periférico).

Artículo inédito tomado de la obra Neurología: Enfermedades desmielinizantes y dismielinizantes, Jaime Toro, CAP 11