

Neurorrelaxión Óptica

El trastorno del espectro de la neurorrelaxión óptica es una enfermedad poco común del Sistema Nervioso Central mediada por anticuerpos.

Los segmentos largos de inflamación de la médula espinal, neurorrelaxión óptica grave y/o episodios de vómitos tipo intractable son presentaciones clásicas de la enfermedad y pueden alertar al médico sobre el diagnóstico. Se menciona que particularmente en el Reino Unido los pacientes a menudo se presentan y son evaluados primero en urgencias.

El gen AQP4 es el canal de agua más ampliamente expresado en el cerebro, la médula espinal y los nervios ópticos. Dentro del cerebro AQP4 se localiza en regiones en contacto con el LCR, se localiza específicamente en los procesos del pie de los astrocitos en la barrera hematoencefálica.

AQP4: También está presente en los conductos colectores del riñón, células parietales del estómago, vías respiratorias, glándulas secretoras y músculo esquelético. Sin embargo están protegidos.

La incidencia y la prevalencia notificada de esta patología depende de su ubicación geográfica y el origen étnico pues los asiáticos y de descendencia americana corren un mayor riesgo, con altas tasas de mortalidad informada en los últimos años.

La incidencia y prevalencia varía de 0.5 a 0.40 y de .32 a 4.4 por cada 100000 personas.

La presentación clínica suelen involucrar regiones del sistema nervioso central donde de Aquapunta y se expresa con mayor abundancia:

- Medula espinal (Mielitis transversa longitudinal)
- Nervio óptico (Neuritis óptica)
- Medula dorsal (Sx de áreas posteriores)
- Tronco encefálico (Síndromes agudos del tronco E.)
- Tálamo / Hipotálamo (Sx encefálicas agudas)

Los ataques suelen ser graves y a menudo alcanzan el punto más bajo en menos de una semana (LETM) suele ser la presentación más específica.

Los AQP4, son predominantes del Iso tipo 1q91. Los datos experimentales sugieren que las AQP4-Abs inducen a la producción de Interleucina 6 en astrocitos que expresan AQP4 y que la señalización de IL-6 a las células endoteliales reduce la función de la barrera hematoencefálica.

Una vez que se han unido los dominios extracelular del receptor de acorapama 4, los acorapama 4-Abs dan como resultado daño astrocítico mediado por células y complementos, además de la internalización del transportador de Glutamato EAAT-2.

El astrocito se expresa posteriormente sin poder, en la última instancia, culminando en la retirada de apoyo para las células tales como los oligodendrocitos y neurona circundante. Se produce una infiltración de granulocitos, acompañada de daño de oligodendrocitos y desmielinización. A diferencia de la EM, la desmielinización que se observa en NMO2D es un evento secundario y se produce como consecuencia del daño primario a los astrocitos.

La mielitis transversa longitudinal, generalmente consiste en una inflamación que afecta la sustancia gris central, que se extiende sobre 3 o más cuerpos vertebrales contiguos, a menudo resulta en paraplejía o tetraplejía dependiendo del nivel de la médula espinal involucrada. El nivel sensorial y la afectación de la vejiga son características útiles para distinguir de otras causas de debilidad de evolución rápida.

Para su diagnóstico, aparte de la AQP4-Ab's se necesita 1 o más de las 6 características clínicas siguientes:

- LETM
- APS
- ON
- Síndrome del tronco encefálico sintomático
- Síndromes cerebrales
- Diencefálico

Se hace o dice que el diagnóstico ha sido confirmado. El tratamiento consiste en dosis altas de esteroides (1gr. Methylprednisolona IV/día durante 5 días.)