



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

6° A

MATERIA:
NEUROLOGÍA

TRABAJO:
NEUROMIELITIS ÓPTICA 2

DOCENTE:
DR. JOSÉ LUIS GORDILLO GUILLÉN

ALUMNO (A):
YANETH ORTIZ ALFARO

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS, 22 DE NOVIEMBRE DEL 2021.

Trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (Neuromielitis óptica 2)

El término neuromielitis óptica fue descrito por primera vez por Eugene Devic y Fernand Gault en 1894, es una enfermedad poco común del sistema nervioso central mediada por anticuerpos.

Los segmentos largos de inflamación de la médula espinal (mielitis) neuritis óptica grave o episodios de vómito e hipo intratables son presencias clásicas de la enfermedad y pueden alertar al médico sobre el diagnóstico.

Introducción

Los datos experimentales sugieren que los AQP4-Abs inducen la producción de interleucina-6, en los astrocitos que presentan o expresan AQP4-Abs y que la señalización de IL-6 a las células endoteliales reduce la función de la barrera hematoencefálica.

Se produce una infiltración de granulocitos, acompañada de daño de oligodendrocitos y desmielinización.

El astrocito se vuelve impotente, lo que finalmente culmina con los retirados del soporte para la célula circundante como los oligodendrocitos y las neuronas.

AQP4-Abs se encuentra en las regiones en contacto con el astrocito en la barrera hematoencefálica.

La incidencia y prevalencia notificada de NMO se depende de la ubicación y el origen étnico.

Patogénesis

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 líquido cefalorraquídeo y 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, las células parietales del estómago, las vías respiratorias, las glándulas secretoras y el músculo esquelético.

Sin embargo, estos órganos están relativamente protegidos del daño mediado por anticuerpos debido a los inhibidores locales del complemento que están ausentes en el cerebro.

Los AQP4-Abs son predominantemente del isotipo IgG1. Los datos experimentales sugieren que los AQP4-Abs inducen la producción de Interleucina-6 (IL-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 unidos al dominio extracelular del receptor AQP4-Abs dan como resultado daño astrocítico mediado por células y complemento, además de la internalización del transportador de glutamato EAAT-2. El astrocito se procesa posteriormente sin poder en última instancia, culminando en la retirada del agua para las células tales como oligodendrocitos

y desmielinización. A diferencia de la EM, la desmielinización que se observa en NMOSD es un evento secundario y se produce como consecuencia del daño primario a los astrakitos.

Factores epidemiológicos y genéticos

La incidencia y la prevalencia notificadas de NMOSD dependen de una ubicación geográfica y el origen étnico. Los asiáticos y los de ascendencia africana corren un mayor riesgo, con altas tasas de mortalidad informadas en estos últimos años. La incidencia y prevalencia de NMOSD varía de 0.05 a 0.40 y de 0.52 a 4.4 por 100,000 personas, respectivamente.

Presentación clínica

Estos involucran regiones del sistema nervioso central (SNC) donde AQP4 se expresa con mayor abundancia; médula espinal (mielitis transversa longitudinalmente extensa) y nervio óptico (neuritis óptica), médula dorsal (síndrome del área postrema), tronco encefálico (síndromes agudos del tronco encefálico) y tálamo / hipotálamo (síndromes diencefálicos agudos). Los ataques suelen ser graves y a menudo, alcanzan el punto más bajo en menos de una semana. La LETM generalmente consiste en una inflamación que afecta a la sustancia gris central, que se extiende del o sobre tres o más cuerpos vertebrales contiguos. LETM a menudo resulta en paraplejía o tetraplejía dependiendo del nivel de la médula espinal involucrada.

Consideraciones Diagnósticas

La presencia de una o más series características clínicas centrales (LETM, ON, APS, síndrome del tronco encefálico sintomático, diencefálico o síndromos cerebrales) con AQP4-Abs es suficiente para hacer un diagnóstico de (MOSD) NMOSD.

En casos seronegativos, los criterios son más estrictos y también deben cumplirse los requisitos de resonancia magnética.

Tratamiento agudo

El tratamiento agudo de un ataque de NMOSD consiste en dosis altas de esteroides (HDS) típicamente 1 gramo de metilprednisolona intravenosa al día durante 5 días; luego se continúa con la prednisolona vía oral 1 mg/kg durante semanas, con disminución gradual. El tratamiento temprano es ideal y con déficit neurológicos severos si no hay mejoría iniciar con el recambio plasmático.

Tratamiento a largo plazo

Sin tratamiento, el 50% de los pacientes con NMOSD serán usuarios de sillas de ruedas y ciegos, y un tercio habrá muerto dentro de los 5 años de su primer ataque; por lo tanto, en el primer ataque se trata con inmunosupresión a largo plazo. Los inmunosupresores de primera línea más utilizados son el metotrexato de metilato (MTX; 2 a 3 g/día) y la azatioprina (AZA; 2,5 a 3 mg/kg).