

# **UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

## **Licenciatura en Medicina Humana**

### **Neurología.**

Trabajo:  
**Neuro mielitis óptica 2.**

Docente:  
**Dr. José Luis Gordillo Guillen.**

Alumno:  
**Mario Alberto Gordillo Martínez.**

Semestre y Grupo:  
**6° "A"**

**Comitán de Domínguez, Chiapas 23 de Noviembre del  
2021.**

## Neuro Mielitis optica 2.

El trastorno del espectro de la neoromielitis optica (NMOSD) es una enfermedad poco común del sistema nervioso central mediada por anticuerpos. En el Reino Unido, los pacientes a menudo se presentan y son evaluados primero en los departamentos de emergencia o unidades medicas de ayudos (AMU).

El diagnostico y el tratamiento temprano son importantes para reducir el riesgo de discapacidad a largo plazo y muerte. La optica termino neoromielitis (derivado de neuro-myelite optique aigue) fue descrita por primera vez por Eugene Devic y su estudiante de doctorado Fernand Gaul en 1894.

La enfermedad por lo tanto se hizo referencia anteriormente como la enfermedad de Devic. Hasta hace poco, no estaba clara si la neoromielitis optica era una enfermedad separada o simplemente una forma más grave de la esclerosis multiple (EM) "optica-espinal". No fue hasta el 2004 cuando se identifico el objeto antigenico putativo, el canal de agua de la acuaporina-4 y las 2 enfermedades pudieron distinguirse de manera confiable mediante la detección de AQP4-Abs.

## Patogenesis.

AQP4 es el canal de agua más ampliamente expresado en el cerebro, la médula espinal y los nervios ópticos. Dentro de cerebro AQP4 se localiza en regiones en contacto con el líquido cefalorraquídeo y se localiza especialmente 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 predominantes del isotipo IgG1, los datos experimentales sugieren que los AQP4-Abs inducen a las células endoteliales a reducir la función de barrera hematoencefálica. Una vez unidas al dominio extracelular y complementos, además de la internalización del transportador del glutamato EAAT-2. El astrocito se procesa posteriormente sin poder, en últimas instancias, culminado en la retirada del apoyo para las células tales como oligodendrocitos y neuronas circundantes.



## Factores epidemiológicos y genéticos.

La incidencia y la prevalencia notificada de NMOSD dependen de la ubicación geográfica y el orden etiológico. Las asiáticas y las de descendencia africana corren una mayor riesgo, con alta tasa de mortalidad informada en los últimos años. La incidencia y prevalencia de NMOSD varía de 0,05 a 0,46 y de 0,52 a 4,4 por 100.000 personas, respectivamente. A diferencia de la EM, no se ha comprobado un gradiente de latitud para la prevalencia de NMOSD. Como ocurre con muchas enfermedades autoinmunes las mujeres son más susceptibles que los hombres (3:1-9:1). Una base hormonal femenina para esta asociación puede ser factor, pero requiere más estudios.

## Presentación clínica.

Los criterios de diagnóstico del 2015 para NMOSD, que incorpora las presentaciones clínicas clásicas de la enfermedad, estos involucran regiones del sistema nervioso central (SNC) donde AQP4 se expresa con mayor abundancia, médula espinal (mielitis transversa longitudinalmente extensa), nervio óptico (neuritis óptica) médula dorsal (síndrome del área postrema) tronco encefálico (síndrome agudo del tronco encefálico) y talamo/hipotálamo (síndromes diencefálicos agudos, por narcolepsia sintomática).

### Consideraciones diagnósticas

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

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

### Tratamiento agudo

El tratamiento agudo de un ataque NMOSD consiste en dosis altas de esteroides (HDS, típicamente 1 gramo de metiprednisolona intravenosa al día durante 5 días. Luego se continúa con prednisolona oral 1 mg/kg durante semanas, seguido de una disminución gradual durante meses. El tratamiento temporal es ideal y con déficit neurológico severo, si no observa mejoría a los pocos días de HDS, se debe comenzar el reemplazo plasmático (PLEX: 5 ciclos).

### Tratamiento a largo plazo

Sin tratamiento, aproximadamente el 50% de los pacientes con NMOSD serán usuarios de sillas de ruedas y ciegos, un tercio habrá muerto dentro de los 5 años de su primer ataque. Por lo tanto tratamos a todos los pacientes con AQP4 Abs en su primer ataque con inmunosupresión a largo plazo.