

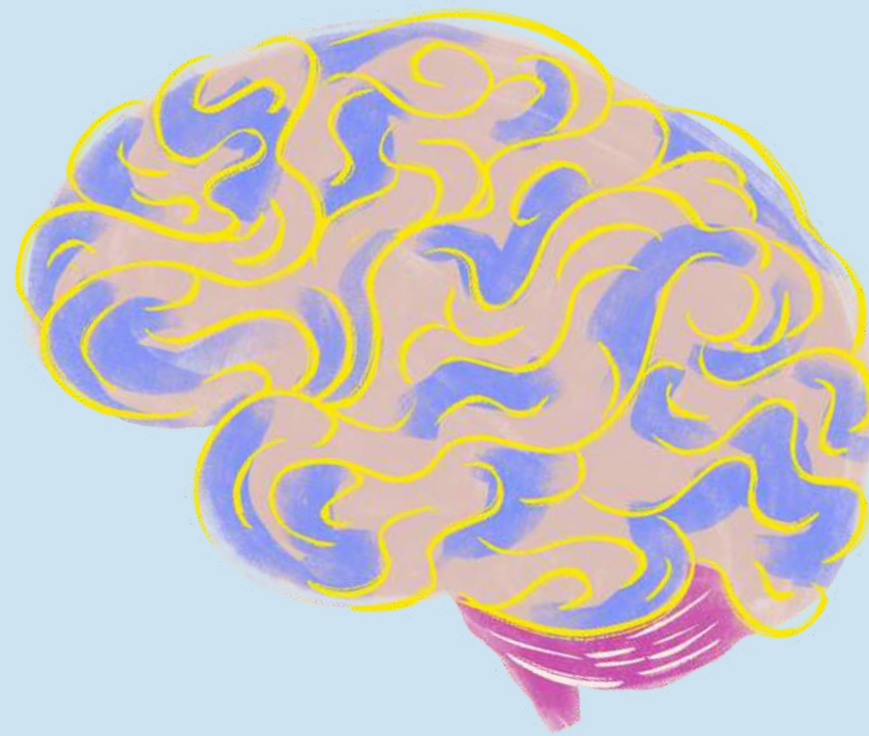
ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Ronaldo Darinel Zavala Villalobos

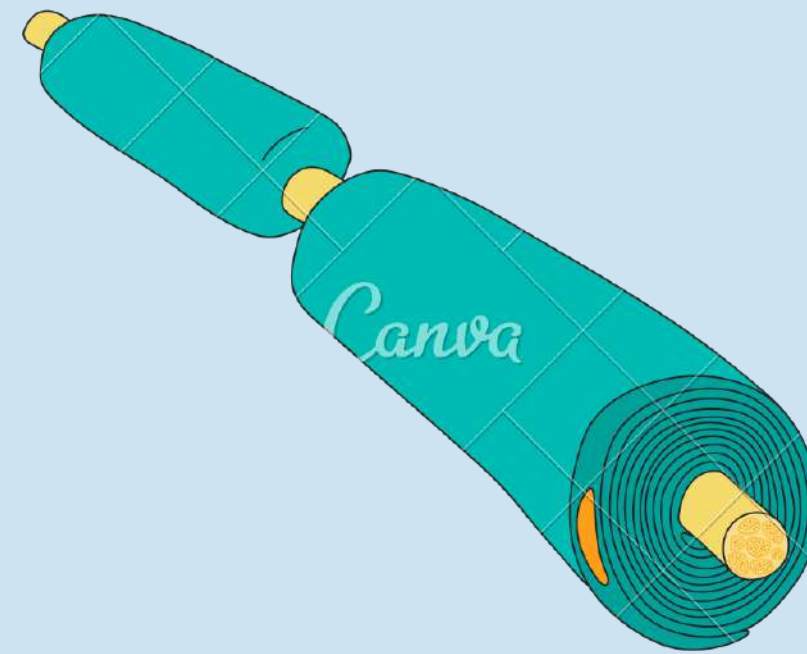
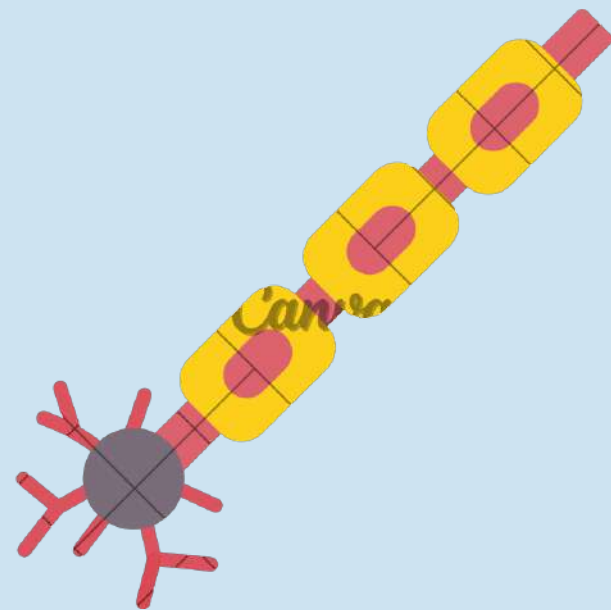
NEUROLOGIA
Dr. Raúl de la Rosa Pacheco

PASIÓN POR EDUCAR

COMITAN DE DOMINGUEZ CHIAPAS

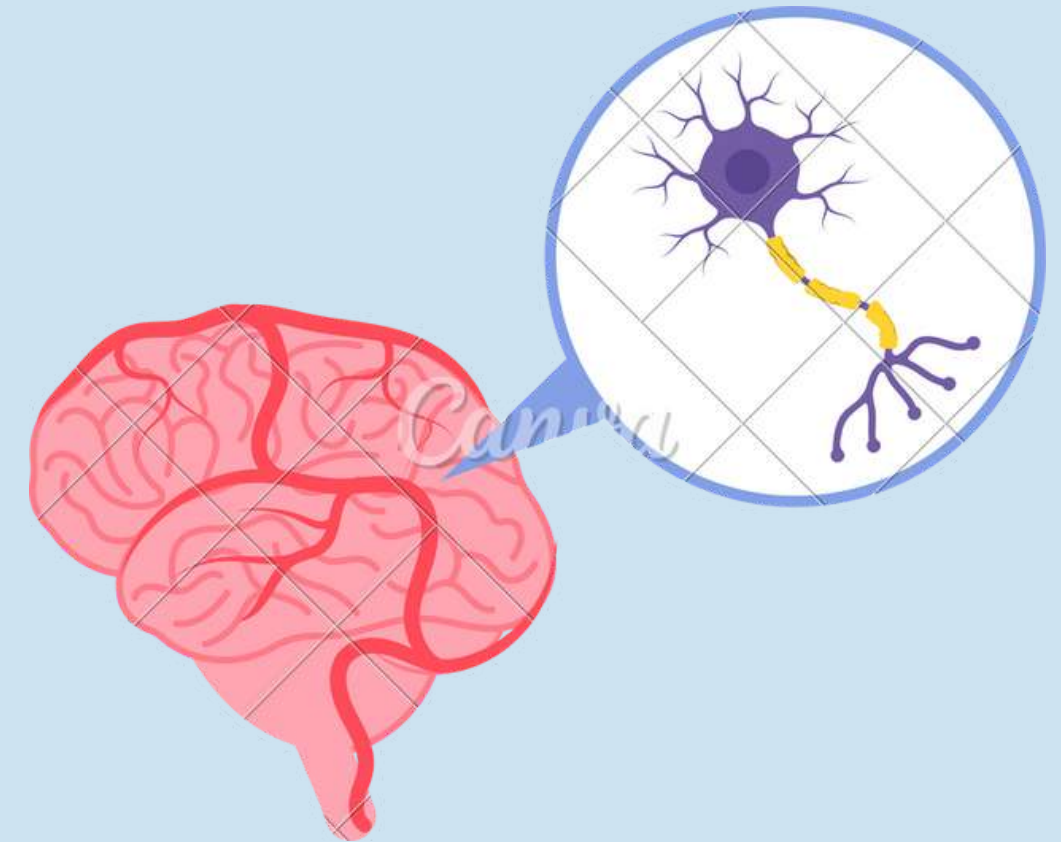


ESCLEROSIS MULTIPLE



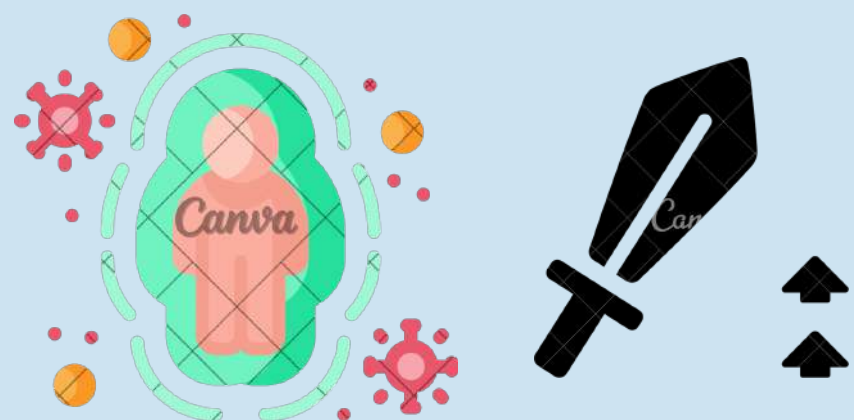
DEFINICIÓN:

Enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central.



Afecta a personas jóvenes predispuestas genéticamente y que estarían expuestas en la infancia a un agente ambiental que ocasionaría una disfunción del sistema inmunológico

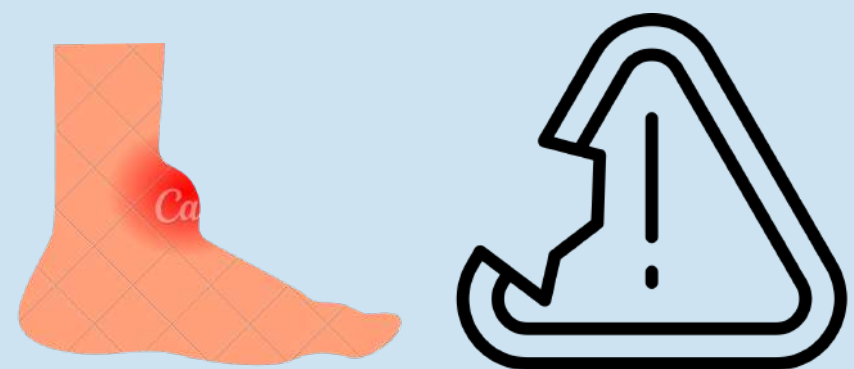
Desarrollando una acción autolesiva dirigida contra la sustancia blanca que produciría un defecto en la conducción de los impulsos nerviosos.



la cubierta protectora de
las células nerviosas



la vaina de mielina



variedad de síntomas
neurológicos

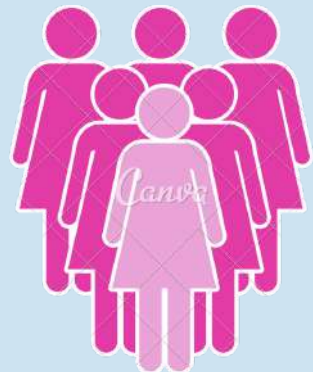
causando

EPIDEMIOLOGÍA:

Es la enfermedad neurológica mas frecuente en adultos jóvenes.

Puede comenzar a cualquier edad siendo rara <10 y >60

Prevalencia mundial de 30 por cada 100,000 hab.



+ afectacion en una proporción estimada de 2:1

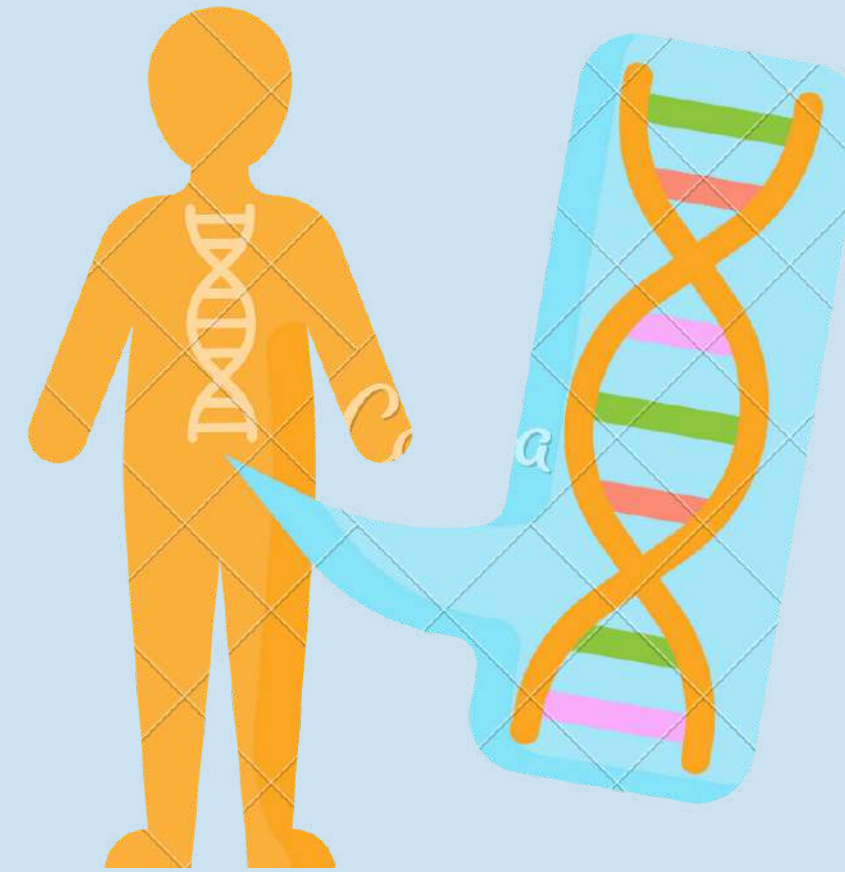


ETIOLOGIA:

La etiología aun no es exacta.

Combinación de una predisposición genética y un factor ambiental, probablemente viral.

Originaría una alteración en la respuesta inmune, sería la causante de la inflamación y desmielinización propias de la enfermedad.



CLINICA:



Los síntomas permanentes de la EM  se deben a bloqueos permanentes de la conducción

Síntomas transitorios  reflejan un descenso de la velocidad de conducción por debajo del umbral de seguridad.

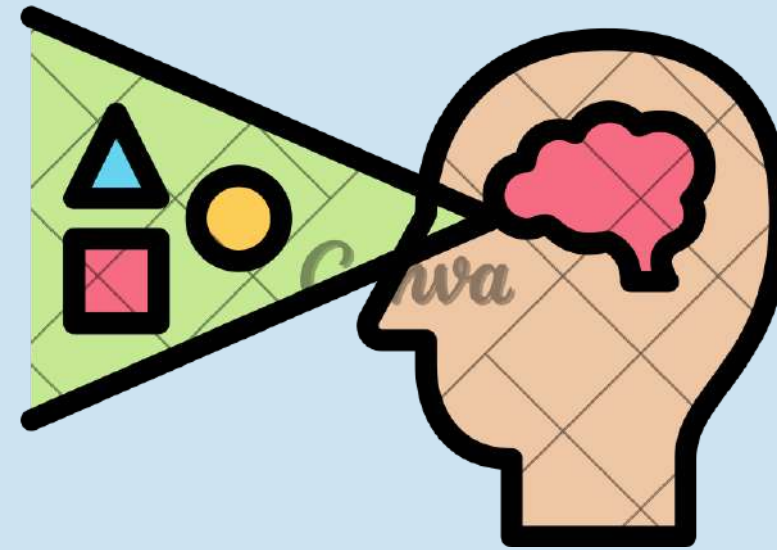
Los síntomas son variables en función de la localización de las lesiones desmielinizantes



- periventriculares
- nervio y quiasma óptico,
- tronco cerebral
- pedúnculos cerebelosos
- médula.

CLINICA:

Las formas de presentación más frecuentes son la neuritis óptica, mielitis y síndromes de tronco cerebral.



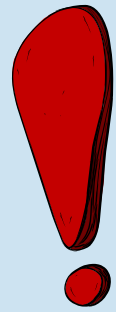
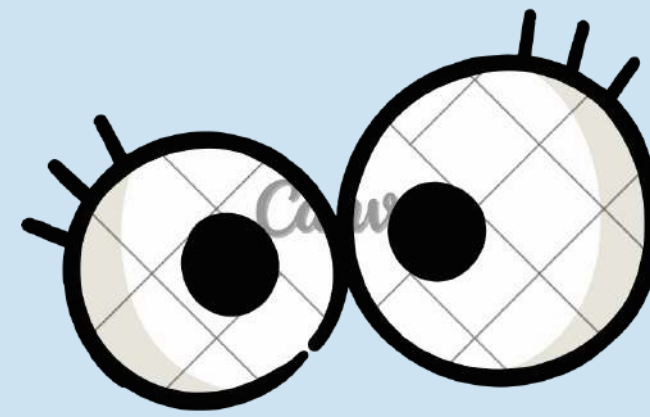
Una considerable proporción de los pacientes con enfermedad de larga evolución presenta en la exploración neurológica



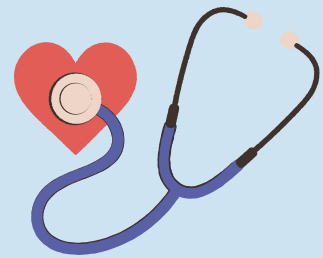
Hiperreflexia, espasticidad, respuesta plantar en extensión, debilidad, ataxia, pérdida de sensibilidad y alteraciones visuales y esfinterianas.



TRASTORNOS VISUALES:



El hallazgo mas frecuente es la neuritis óptica



Cursa: dolor ocular, pérdida de visión con escotoma central, defecto pupilar aferente y discromaptosia.

Episodio agudo

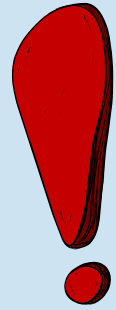


El fondo de ojo puede ser normal o bien mucho más infrecuente presentar edema de papila

La alteración visual empeora con el ejercicio y el calor (fenómeno de Uthoff).



SINTOMAS MOTORES:



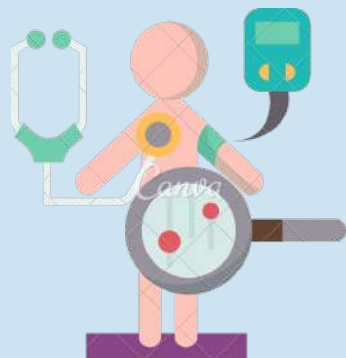
La pérdida de fuerza puede ser poco intensa manifestándose inicialmente sólo con el esfuerzo o en condiciones de aumento de temperatura ambiental.



En otros pacientes, la debilidad motora puede ser intensa, impidiendo la deambulación.

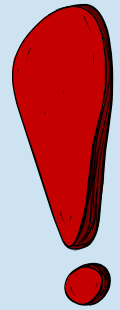


El déficit motor es muy frecuente, y se caracteriza por pérdida de fuerza en uno o más miembros



se aprecian paresias o parálisis francas, hiperreflexia muscular profunda, ausencia de reflejos cutáneos abdominales y signo de Babinski.

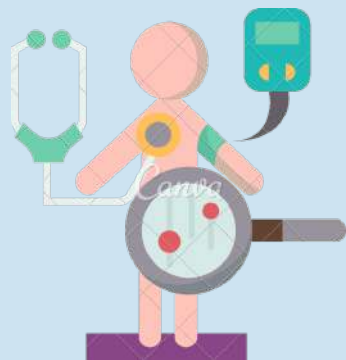
SINTOMAS SENSITIVOS:



La alteración de la sensibilidad es un síntoma de inicio muy frecuente

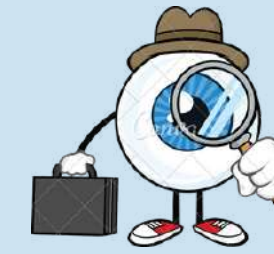
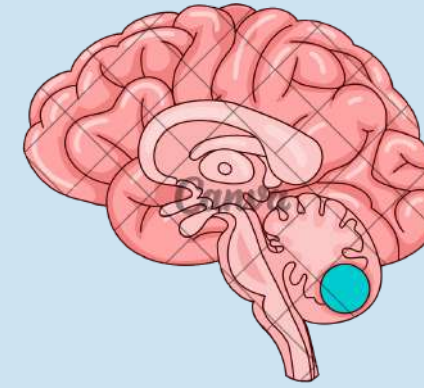


Consiste en: aparición de sensaciones de hormigueo, o disestesias de uno o más miembros o del tronco, sugestivas de afección del haz espinotalámico; así como sensación de banda constrictiva en el tronco o los miembros, indicando afección de los cordones posteriores.

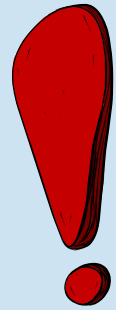


hipoestesia táctil, térmica y dolorosa, o disminución de la sensibilidad profunda, posicional y vibratoria, así como signo de Romberg con frecuencia positivo.

DISFUNCIÓN CEREBELOSA:



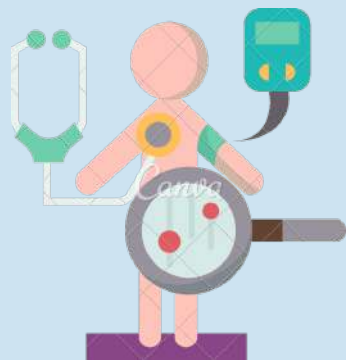
alteración + incapacitante



Los signos y síntomas cerebelosos no son frecuentes como forma de inicio de la EM.

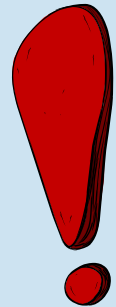


sí en la enfermedad de larga evolución o bien en la EM grave

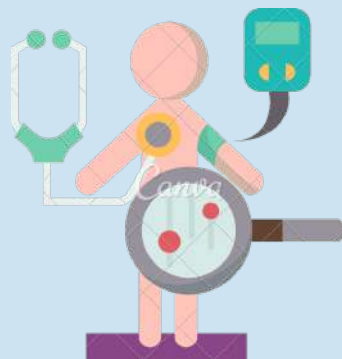


Se puede presentar en forma de disartria cerebelosa (lenguaje escándido), incoordinación motora de los miembros o inestabilidad en la marcha.

DISFUNCIÓN DEL TRONCO CEREBRAL :



Disartria, diplopía, disfagia o vértigo, pueden ser también la forma de inicio de la enfermedad.

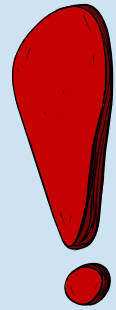
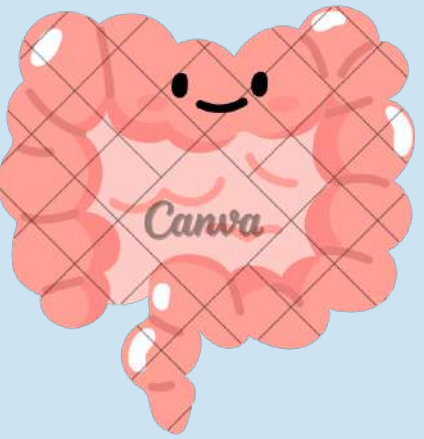


presencia de nistagmo horizontal, vertical, rotatorio o retráctil y la oftalmoplejía internuclear, característica de la EM



es típico el temblor intencional, dismetría, ataxia de los miembros o del tronco, con inestabilidad en el test de Romberg y en la marcha.

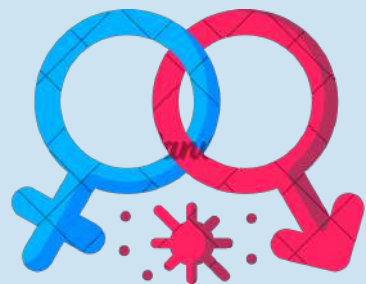
ALTERACIONES VESICALES, INTESTINAL Y SEXUAL:



70% de los pacientes presentan clínica de disfunción esfinteriana.

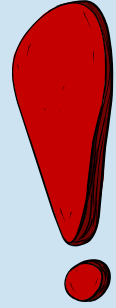


- vejiga espástica, en la que pequeños volúmenes de orina desencadenan la micción, con micciones frecuentes
- vejiga flácida con volúmenes residuales elevados y micción por rebosamiento
- combinación de ambos tipos de vejiga (disinergia vesical), que es la alteración más frecuente en la EM.

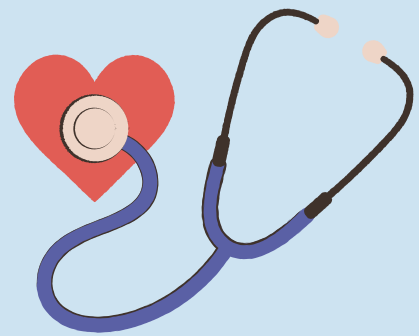


50% de los pacientes presenta alteraciones sexuales, impotencia y dificultades en la eyaculación en los varones y anorgasmia en las mujeres.

AFECCIÓN COGNITIVA:

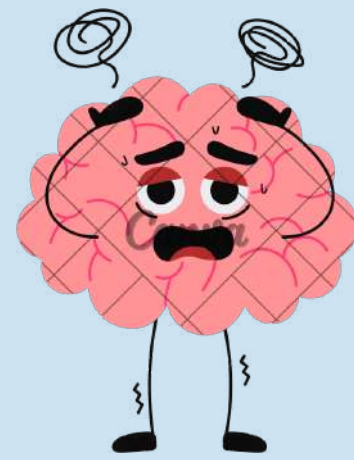


La existencia de un deterioro neuropsicológico en la EM aparece en un 40-70% de pacientes.



Implicando principalmente la memoria reciente, atención mantenida, fluencia verbal, razonamiento conceptual y percepción espacial visual

OTROS:



Fatiga. La existencia de una fatiga excesiva es un síntoma corriente en los pacientes con EM, muy exacerbada por el calor.



Signo de Lhermitte. Sensación de calambre eléctrico descendiendo por la espalda a los miembros inferiores al flexionar el cuello.



Síndromes paroxísticos. Son muy característico de la enfermedad. se caracterizan por ser intensos, de breve duración (seg-min).

- neuralgia del trigémino, crisis tónicas, disartria, ataxia, parestesias, prurito y diplopía.

FORMAS CLÍNICAS DE LA EM:

Se puede subdividir en diferentes tipos clínicos según el perfil temporal de los brotes y la progresión.

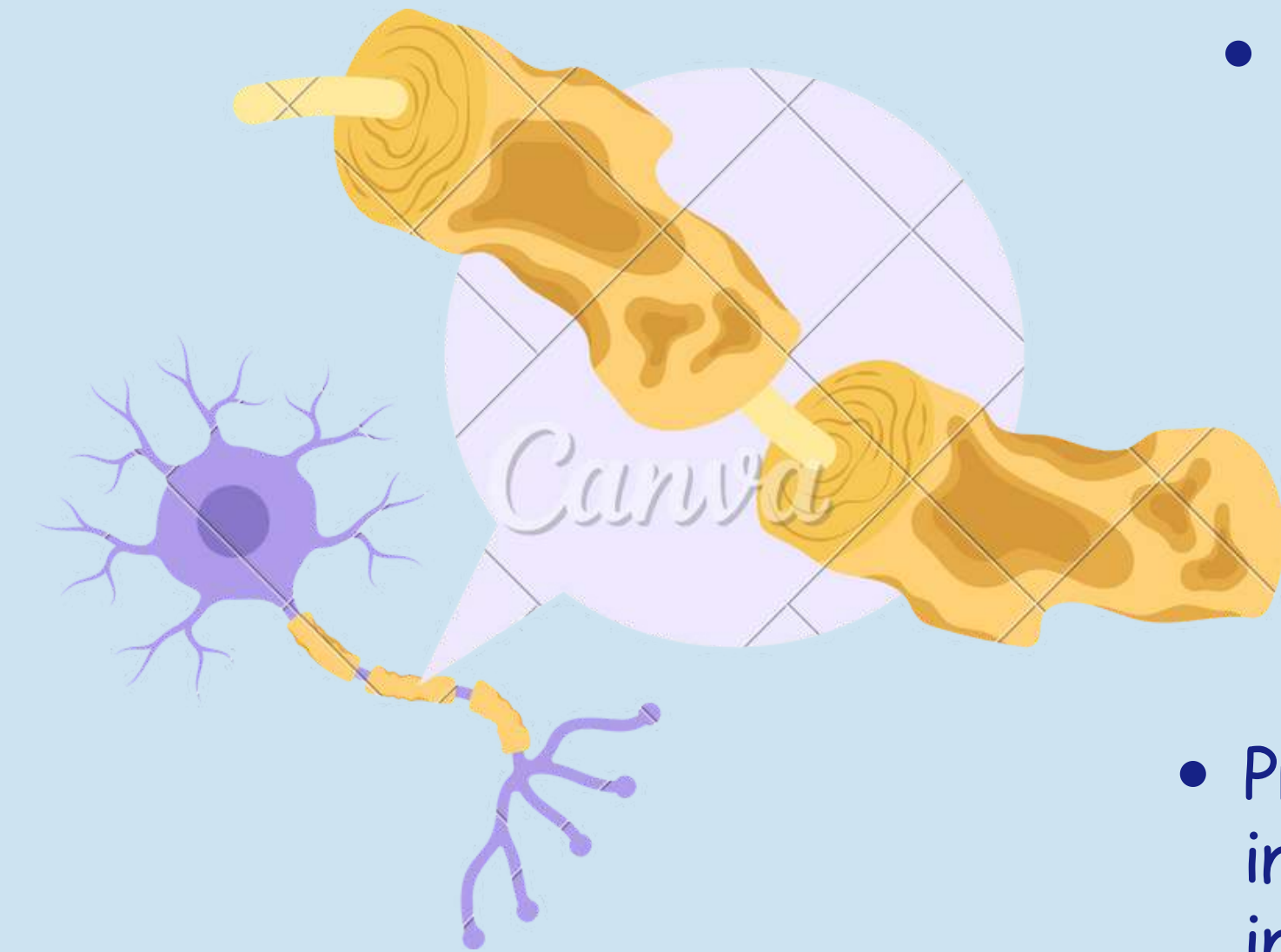
- Recurrente remitente (RR). Brotes de la enfermedad claramente definidos con recuperación completa o con secuela. Representa el 85% de los pacientes
- Secundariamente progresiva (SP). Curso inicial remitente recurrente, seguido de progresión no relacionada con los brotes. Pueden existir brotes superimpuestos. Tras 10 años de enfermedad, el 50% de los pacientes pasa del curso en brotes (remitente recurrente) a un curso secundariamente progresivo.



FORMAS CLÍNICAS DE LA EM:

- Primariamente progresiva (PP). Progresión de la enfermedad desde el inicio, con estabilizaciones ocasionales y mejorías menores temporales. No presentan brotes. Representa el 15% de los pacientes con EM.

- Progresiva recidivante (PR). Enfermedad progresiva desde el inicio con brotes durante su evolución posterior. Muy infrecuente.



DIAGNÓSTICO:

Se basa fundamentalmente en la clínica.

Pero antes se deben excluir todas las causas posibles y es necesario que se cumplan unos criterios de dispersión tanto espacial, es decir, lesiones en diferentes lugares, como temporal, esto es, lesiones en diferentes estadios.

RM y potenciales evocados (dx + rápido y seguro)

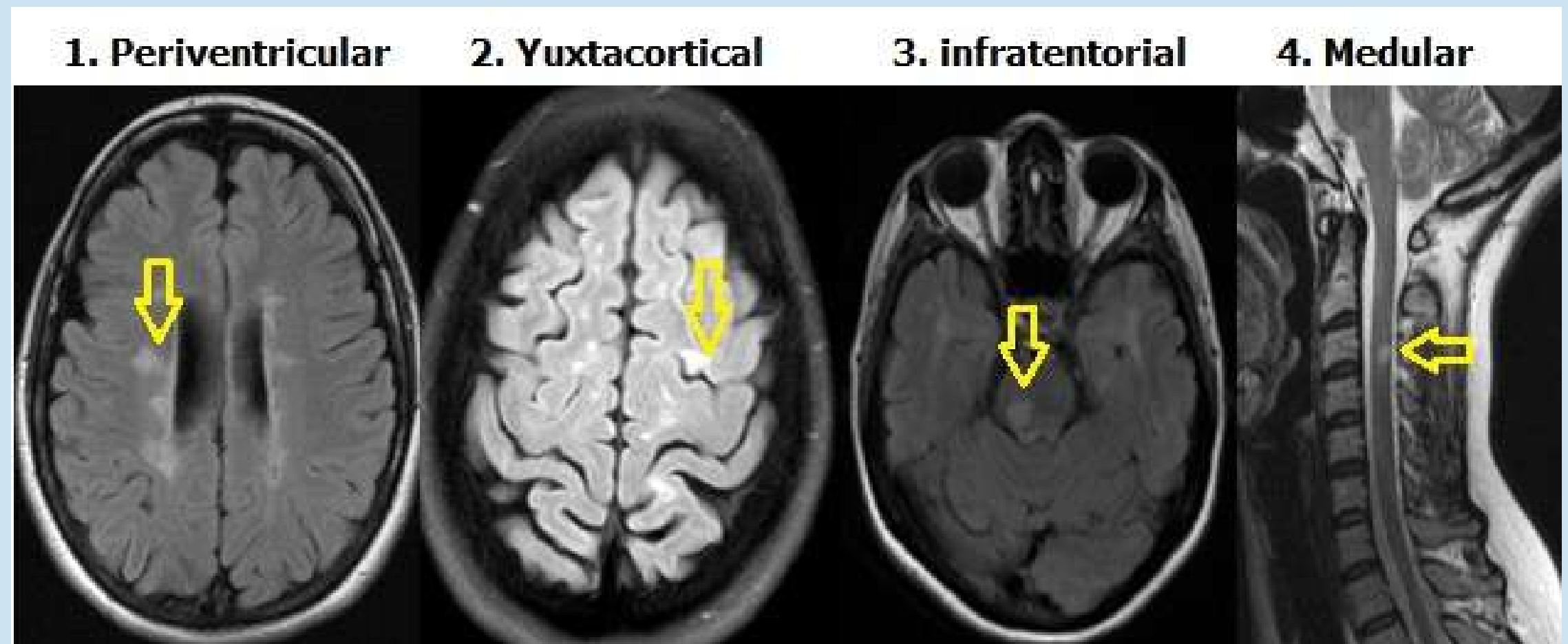


RESONANCIA MAGNÉTICA:

Diseminación en espacio:

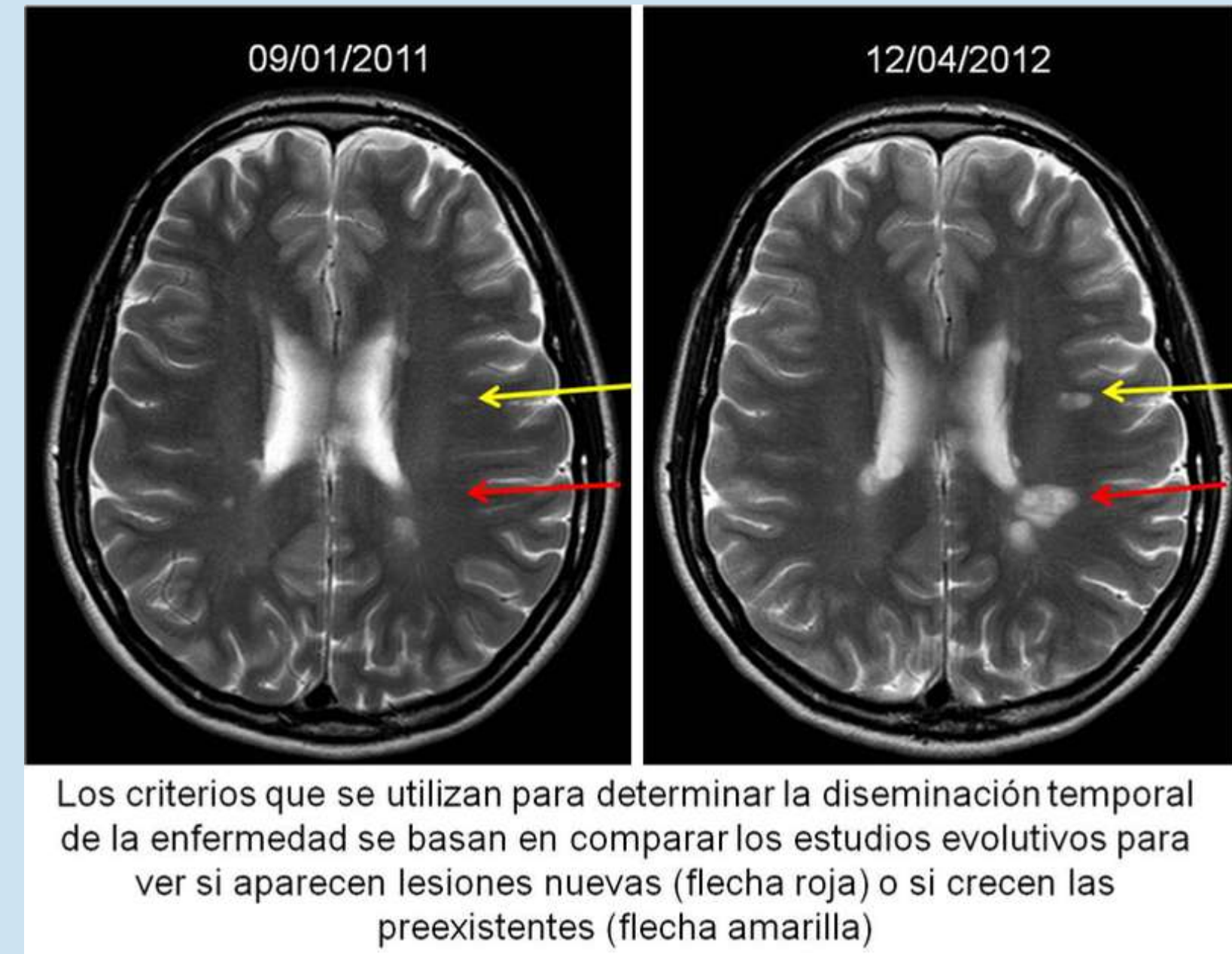
Requiere la existencia de una lesión en T2 en, por lo menos, 2 de las áreas siguientes:

- Periventricular
- Yuxtacortical
- Infratentorial
- Médula espinal



RESONANCIA MAGNÉTICA:

Diseminación en tiempo:



Aparición de una nueva lesión en T2 y/o lesión gadolinio positiva al hacer el seguimiento mediante la RM.

Aparición de lesiones asintomáticas gadolinio positivas y no positivas en cualquier momento.

LCR:

isoelectroenfoque en gel de poliacrilamida (95%) BOC

El estudio de LCR en la EM es de aspecto macroscópico normal.

El número de células es normal- Las proteínas totales son normales o están ligeramente elevadas



Característico es la elevación relativa de las inmunoglobulinas, especialmente la IgG, lo que implica síntesis intratecal.

Presencia de bandas oligoclonales (BOC) en el LCR.

POTENCIALES EVOCADOS:

Son potenciales eléctricos generados en el SNC tras la estimulación de un órgano sensitivo/sensorial periférico.



Los potenciales evocados más usados son los visuales 85% (PEV), los auditivos de tronco cerebral 60% (PEAT) y los somatosensitivos 75% (PESS).

Su utilidad radica en descubrir vías afectas que todavía no han provocado manifestación clínica.



CRITERIO DIAGNÓSTICO: MC DONALD

En estos criterios se define un brote como un episodio de alteraciones neurológicas sugestivas de la EM que dura más de 24 h.

Para definir un segundo brote tiene que pasar un mes o más desde el anterior.

Esclerosis Múltiple

Criterios McDonald para el diagnóstico de EM

Escenario clínico	Datos adicionales
≥2 ataques (recaídas) y ≥2 lesiones clínicas objetivas	Evidencia suficiente (aunque la evidencia adicional es deseable)
≥2 ataques (recaídas) y 1 lesiones clínicas objetivas	Diseminación espacial demostrada por RM o LCR. Ataque clínico futuro que comprometa un sitio diferente
1 ataque (recaídas) y ≥2 lesiones clínicas objetivas	Diseminación temporal demostrada por resonancia magnética o un ataque clínico subsecuente
1 ataque (recaída) y 1 lesiones clínicas objetivas	Diseminación espacial demostrada por RM o LCR. Ataque clínico futuro que comprometa un sitio diferente y diseminación temporal demostrada por RM o un ataque clínico subsecuente

Insidiosa progresión neurológica sugestiva de EM (EM primaria)

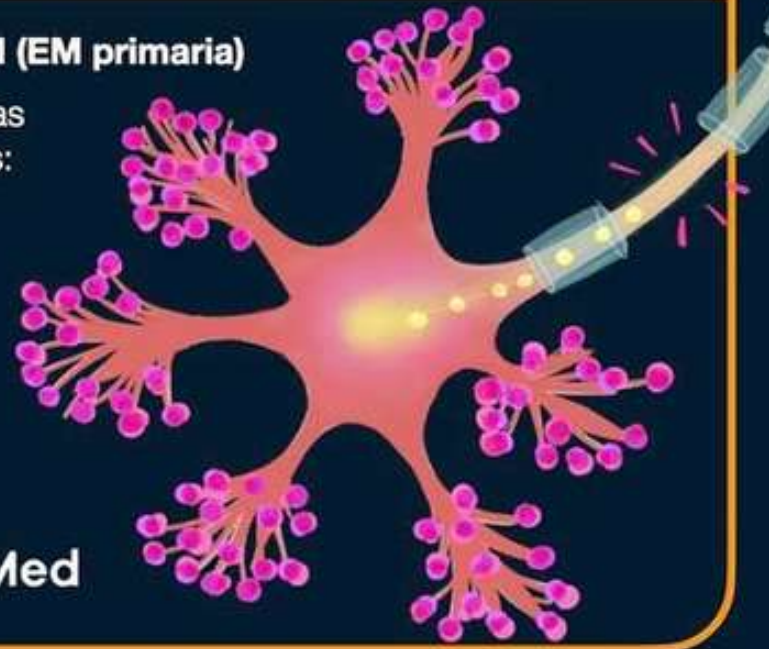
Positividad en el estudio de LCR (presencia de 2 bandas oligoclonales se considera patológico) y los siguientes:

Diseminación en el espacio

- ≥2 lesiones en la médula espinal
- 4-8 lesiones cerebrales y 1 lesión medular
- potenciales evocados positivos con 4-8 lesiones
- potenciales evocados positivos con <4 lesiones y 1 lesión medular

Diseminación en el tiempo

- Positividad en RM
- **Progresión por 1 año**



SPOTLIGHT Med

Lo que presentamos fue únicamente con fines informativos. Siempre debes consultar a un profesional de la salud si tienes alguna inquietud médica.

CRITERIO DIAGNÓSTICO: SCHUMACHER

Para el diagnóstico de la EM asocian la historia natural de la enfermedad y los hallazgos clínicos.

TABLA 1
Criterios de Schumacher para el diagnóstico de esclerosis múltiple

El examen neurológico revela anormalidades objetivas en el sistema nervioso central

La historia indica la afección de una o más partes del SNC

La afección del SNC refleja predominantemente lesión de la sustancia blanca

La afección del SNC sigue uno o dos patrones:

- Dos o más episodios, cada uno con una duración mínima de 24 horas y distanciados aproximadamente un mes
- Progresión lenta o paulatina de los signos y los síntomas en más de 6 meses como mínimo.

Paciente de entre 10 a 50 años al inicio de los síntomas

Estos signos y síntomas no pueden ser debidos a otra enfermedad

Los criterios de Schumacher llevaron a la designación de esclerosis múltiple (EM) clínicamente definida (si se cumplían todos los criterios de Schumacher), EM posible o EM probable.

TRATAMIENTO DEL BROTE AGUDO

EN LAS EXACERBACIONES DE LA EM → GLUCOCORTICOIDES.

- ACELERAN EL RITMO DE RECUPERACIÓN DE LOS BROTES
- NO SE HA DEMOSTRADO QUE ESTOS FÁRMACOS TENGAN INCIDENCIA SOBRE EL GRADO DE RECUPERACIÓN.

METILPRETNISOLONA
IV A ALTAS DOSIS
(1 G DE 6-METILPREDNISOLONA)
EN BOLOS DURANTE 3-5 DÍAS,



SEGUIDAS POR DOSIS DESCENDENTES
ESCALONADAS DE PREDNISONA POR
VÍA ORAL.



TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO

INTERFERONES (IFN)

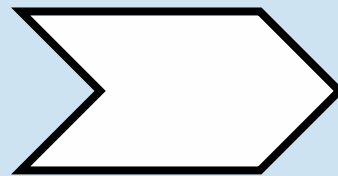


Son un grupo de más de 20 glucoproteínas producidas por células del organismo tras infecciones virales

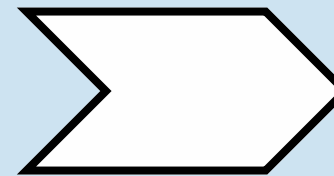
- IFN- β : IFN- β 1b subcutáneo (Betaferon)
- IFN- β 1a subcutáneo (Rebif)
- IFN- β 1a intramuscular (Avonex).



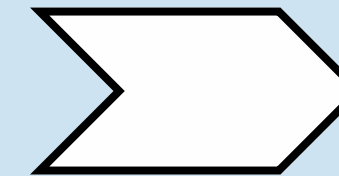
SON
PARCIALMENTE
EFICACES



A DISMINUIR EL NÚMERO
DE BROTES EN UN 30%,
SU INTENSIDAD EN UN
50%,



LA PROGRESIÓN
DE LA
ENFERMEDAD



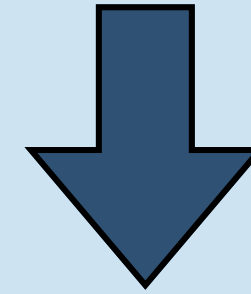
DISMINUYEN LA
APARICIÓN DE LESIONES
ACTIVAS EN LA RM



IFN-β 1B (BETAFERON)

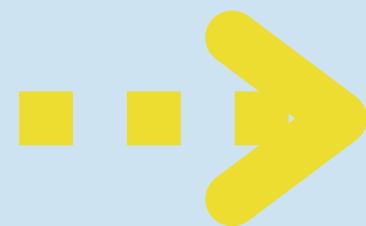
HA DEMOSTRADO SER EFICAZ

- RETRASAR LA PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD.

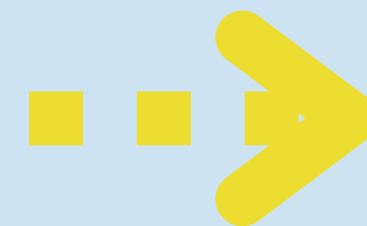


(EMRR) ESCLEROSIS MULTIPLE REMITENTE-RECURRENTE)
(EMSP) ESCLEROSIS MULTIPLE SECUNDARIA -PROGRESIVA

PRINCIPALES EFECTOS
ADVERSOS

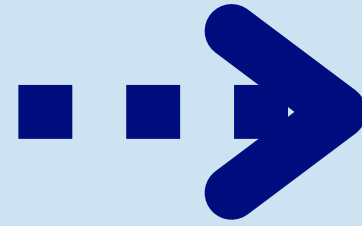


REACCIONES CUTÁNEAS
EN EL PUNTO DE
INYECCIÓN



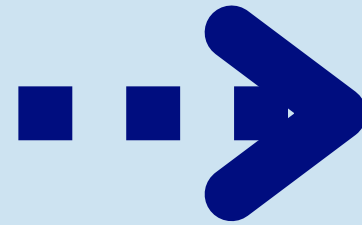
SÍNDROME
SEUDOGRIPAL Y
LINFOPENIA.

COPOLÍMERO I (ACETATO DE GLATIRAMER)



- Produciendo un fenómeno de tolerancia inmunológica

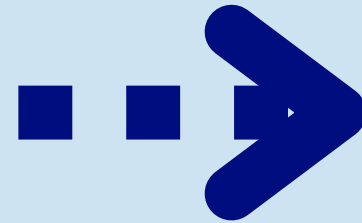
MITOXANTRONA



ANTINEOPLÁSICO

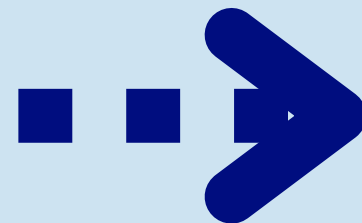
- Cuando otros fármacos no son efectivos.
- Su efecto secundario más temido es la cardiotoxicidad.

**INMUNOGLOBULINAS
INTRAVENOSAS**



- Se ha demostrado que reduce en un 50% el número de brotes.

AZATIOPRINA

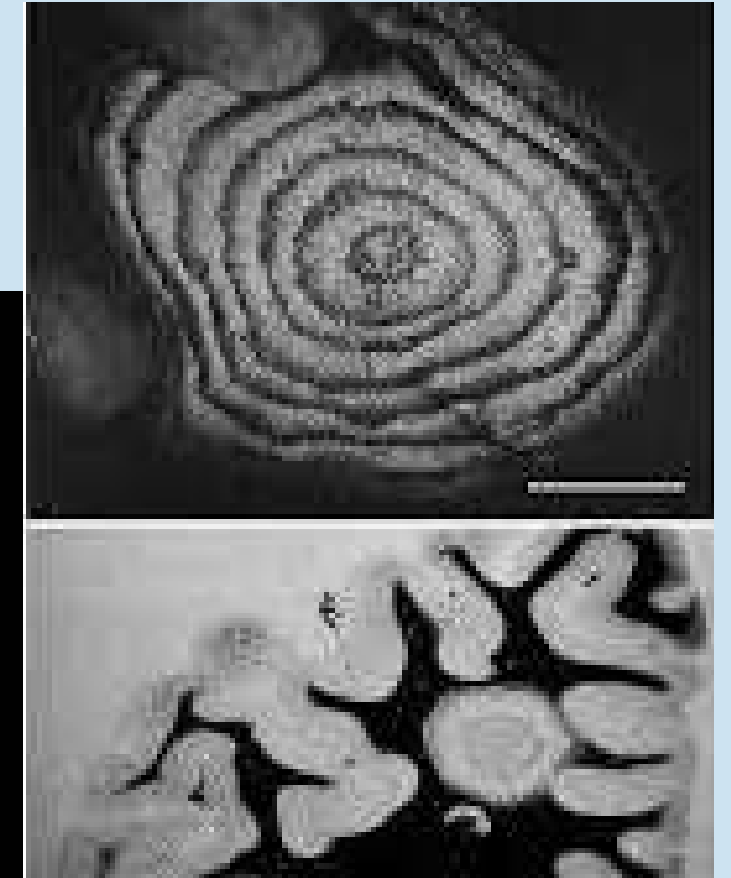


INMUNOSUPRESOR INESPECÍFICO.

- Produce una disminución del número de brotes y un efecto modesto sobre la progresión de la enfermedad²⁵.

ENFERMEDAD DE BALO

- ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE RARA QUE AFECTA EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.
- SE CARACTERIZA POR LA FORMACIÓN DE LESIONES EN FORMA DE CAPAS CONCÉNTRICAS EN LA SUSTANCIA BLANCA
- APARIENCIA DE "CAPAS DE CEBOLLA"
- ESTAS LESIONES SON CAUSADAS POR LA DESTRUCCIÓN DE LA MIELINA, LA CAPA PROTECTORA QUE RECUBRE LAS FIBRAS NERVIOSAS.

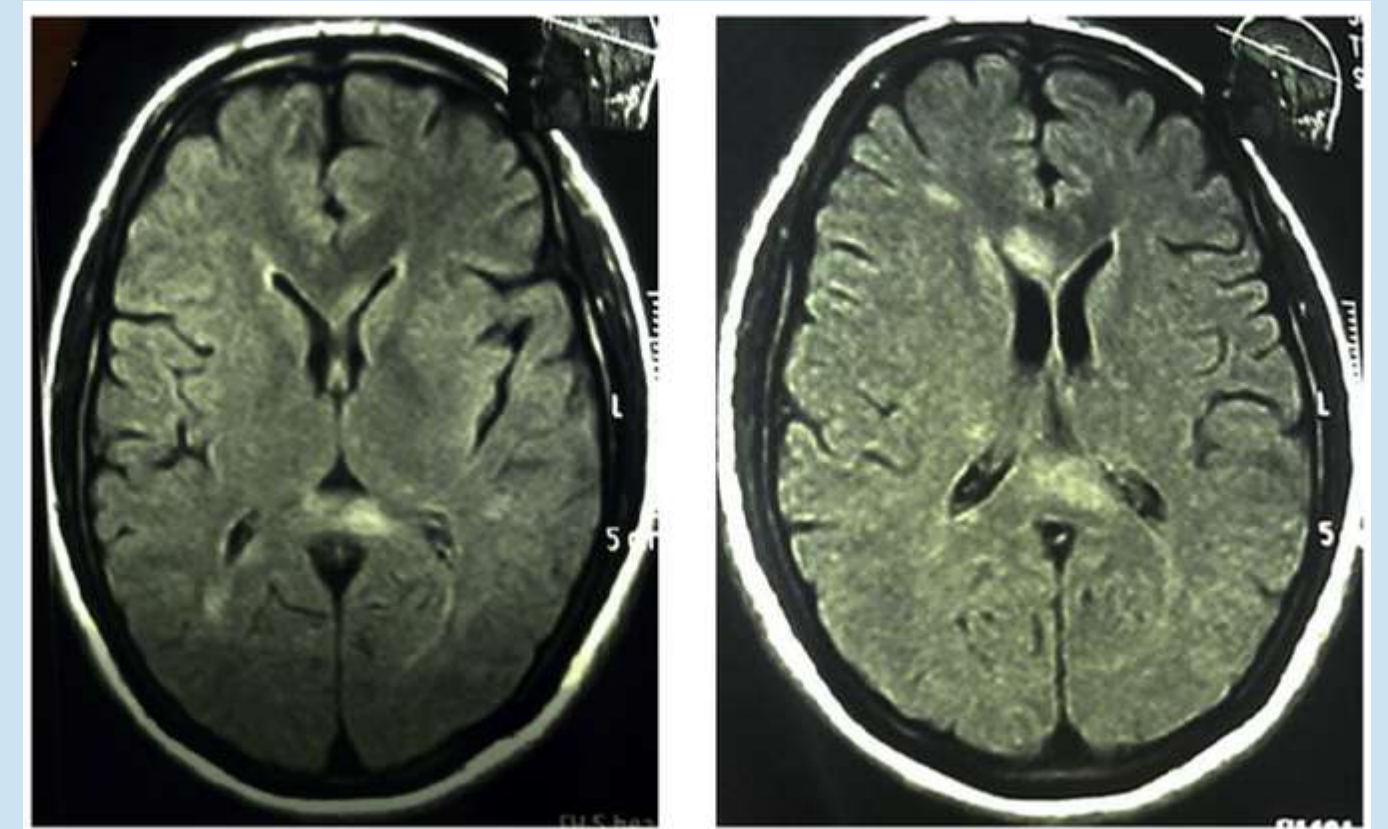


Síntomas neurológicos focales en pacientes jóvenes, alteraciones cognitivas y conductuales que pueden progresar hasta la muerte.

MARCHIAFAVA-BIGNAMI

ENFERMEDAD NEUROLÓGICA POCO FRECUENTE CARACTERIZADA POR LA DESMIELINIZACIÓN Y NECROSIS DEL CUERPO CALLOSO

- ESPECIALMENTE EN PACIENTES CON CONSUMO CRÓNICO DE ALCOHOL Y DESNUTRICIÓN.
- PUEDE CAUSAR SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS Y PSIQUIÁTRICOS
- INCLUYENDO CONFUSIÓN, DÉFICIT DE MEMORIA.
- TRASTORNOS EN EL MOVIMIENTO.
- EL PRONÓSTICO PUEDE VARIAR.
- ALGUNOS PACIENTES PUEDEN RECUPERARSE COMPLETAMENTE, MIENTRAS QUE OTROS PUEDEN SUFRIR DAÑO CEREBRAL RESIDUAL Y DEMENCIA.



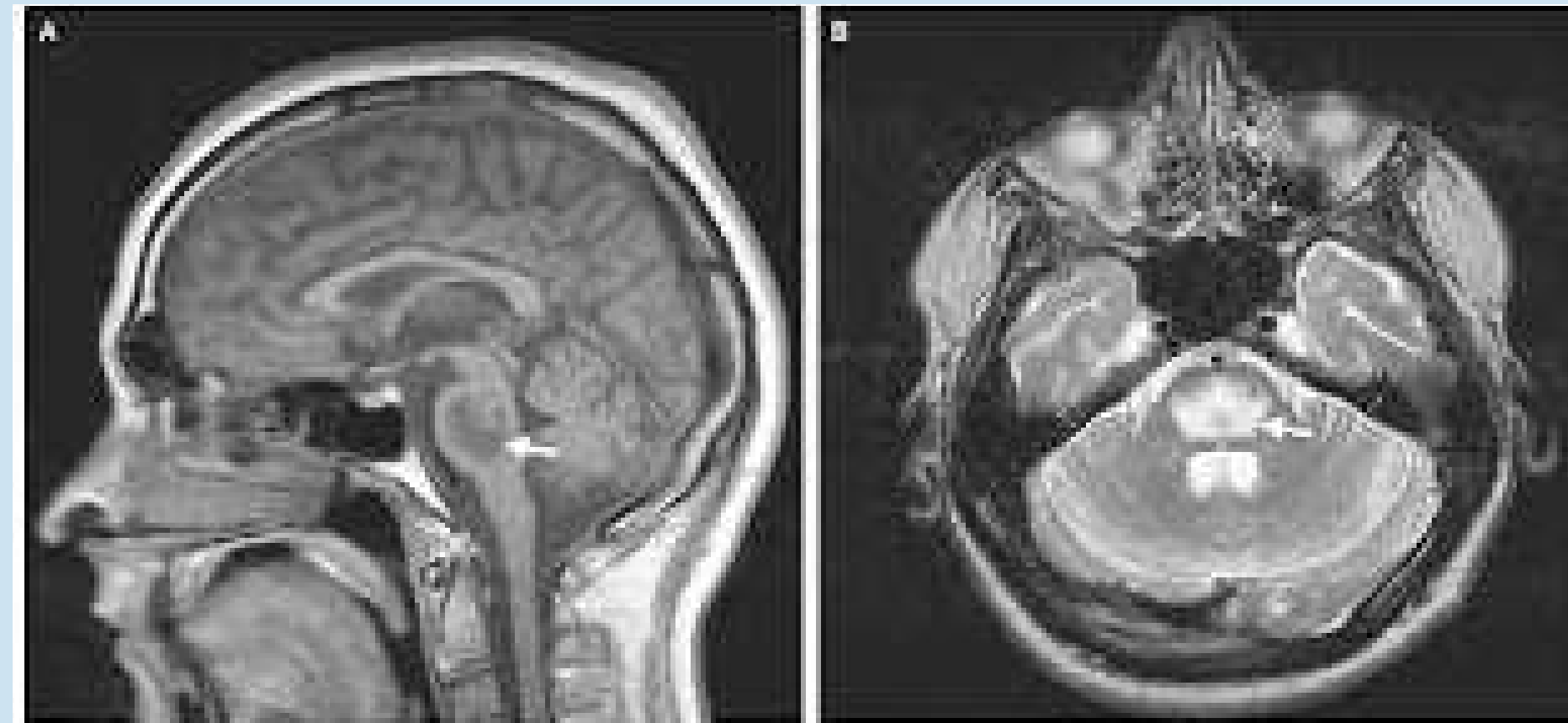
MIELINOLISIS PONTINA

CONDICIÓN NEUROLÓGICA GRAVE CARACTERIZADA POR DAÑO A LA VAINA DE MIELINA EN LA PROTUBERANCIA
(LA PARTE MEDIA DEL TRONCO ENCEFÁLICO)

- Esto ocurre con mayor frecuencia después de la corrección rápida de la HIPONATREMIA.
- Trasplantes de médula ósea, alcoholismo, (vómitos excesivos durante el embarazo).

CLÍNICA

- Debilidad muscular y parálisis
- Problemas de habla y deglución
- Cambios de comportamiento
- Trastornos del movimiento: Pueden incluir parkinsonismo.
- Coma en casos graves.



ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

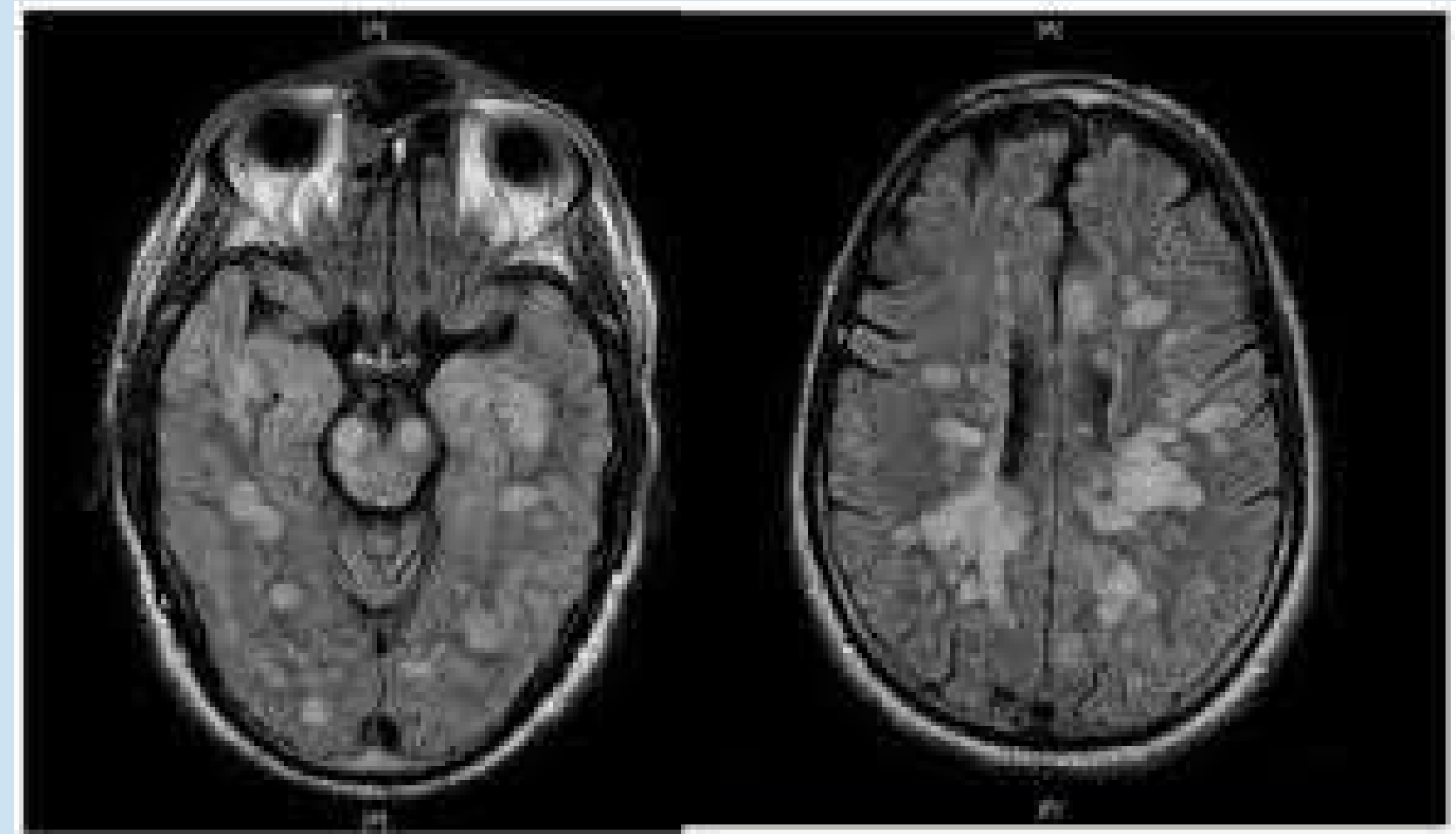
ENFERMEDAD NEUROLÓGICA AUTOINMUNE INFLAMATORIA AGUDA QUE AFECTA TANTO EL CEREBRO COMO LA MÉDULA ESPINAL.

PUEDE OCURRIR TRAS UNA INFECCIÓN VIRAL O BACTERIANA, O EN ALGUNOS CASOS, DESPUÉS DE UNA VACUNACIÓN.

- Puede afectar a todas las edades

CLÍNICA

- Dolor de cabeza, fiebre, confusión, debilidad, entumecimiento
- En algunos casos, problemas de visión o audición.
- El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética
- PRONOSTICO: puede variar en severidad y duración, pero en muchos casos, se produce una recuperación completa



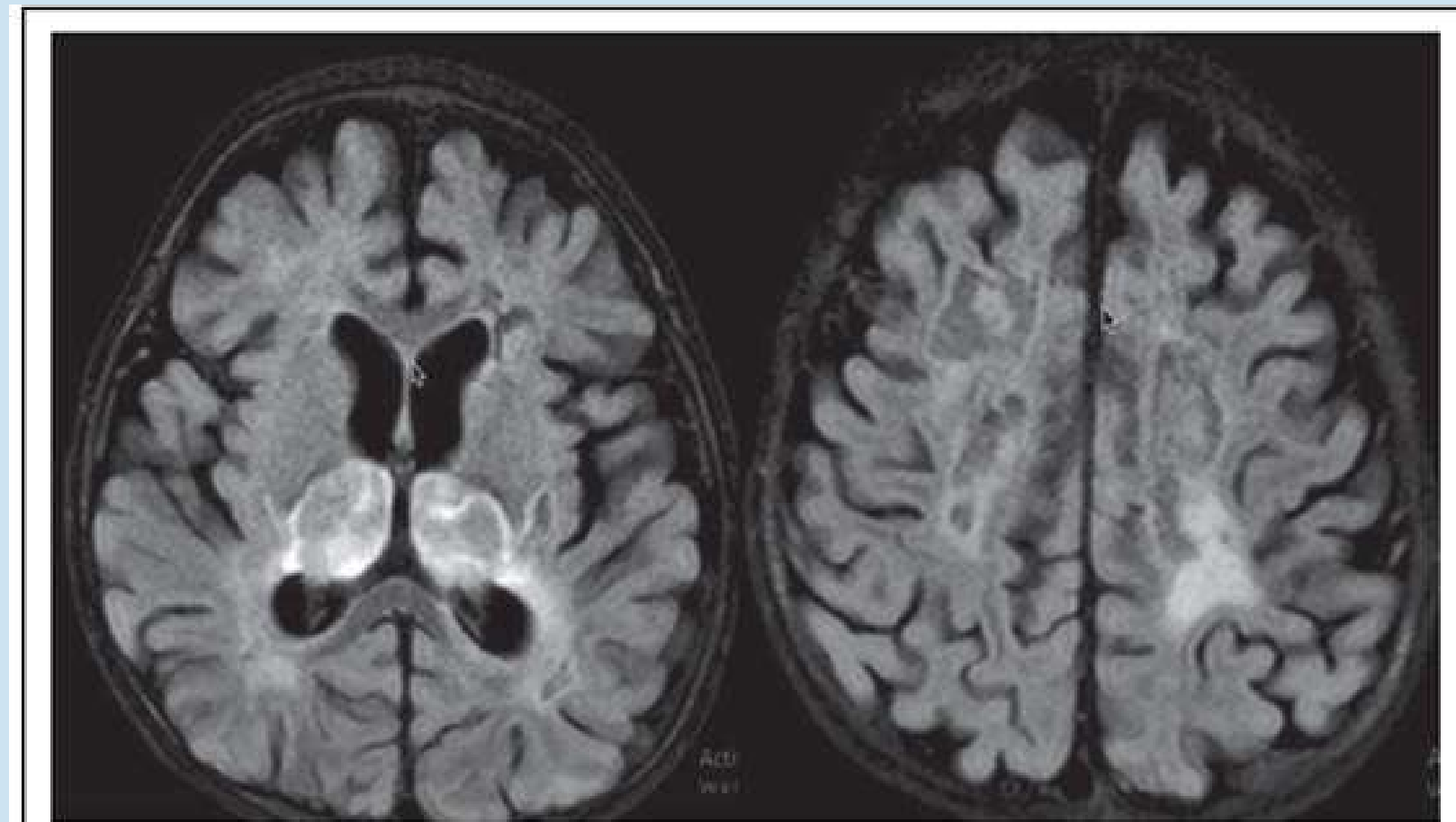
ENCEFALITIS HEMORRÁGICA NECROTIZANTE AGUDA

ENFERMEDAD NEUROLÓGICA GRAVE Y POCO FRECUENTE QUE SE CARACTERIZA POR UNA RÁPIDA PROGRESIÓN DE SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS, COMO CAMBIOS EN EL ESTADO MENTAL, CONVULSIONES Y DÉFICITS NEUROLÓGICOS FOCALES.

- Se asocia a infecciones víricas, especialmente (influenza y parainfluenza)
- Puede manifestarse con lesiones necróticas, simétricas y multifocales en el sistema nervioso central.
- Rápida progresión: deterioro neurológico significativo en cuestión de horas o días.

CLÍNICA

- confusión,
- Depresión de la conciencia
- Convulsiones
- En algunos casos, coma.
- Alta tasa de mortalidad.



¡GRACIAS POR SU ATENCIÓN!

