ANA KRISTELL GOMEZ CASTILLO

DR. RAUL DE LA ROSA PACHECO

DIAPOSITIVAS

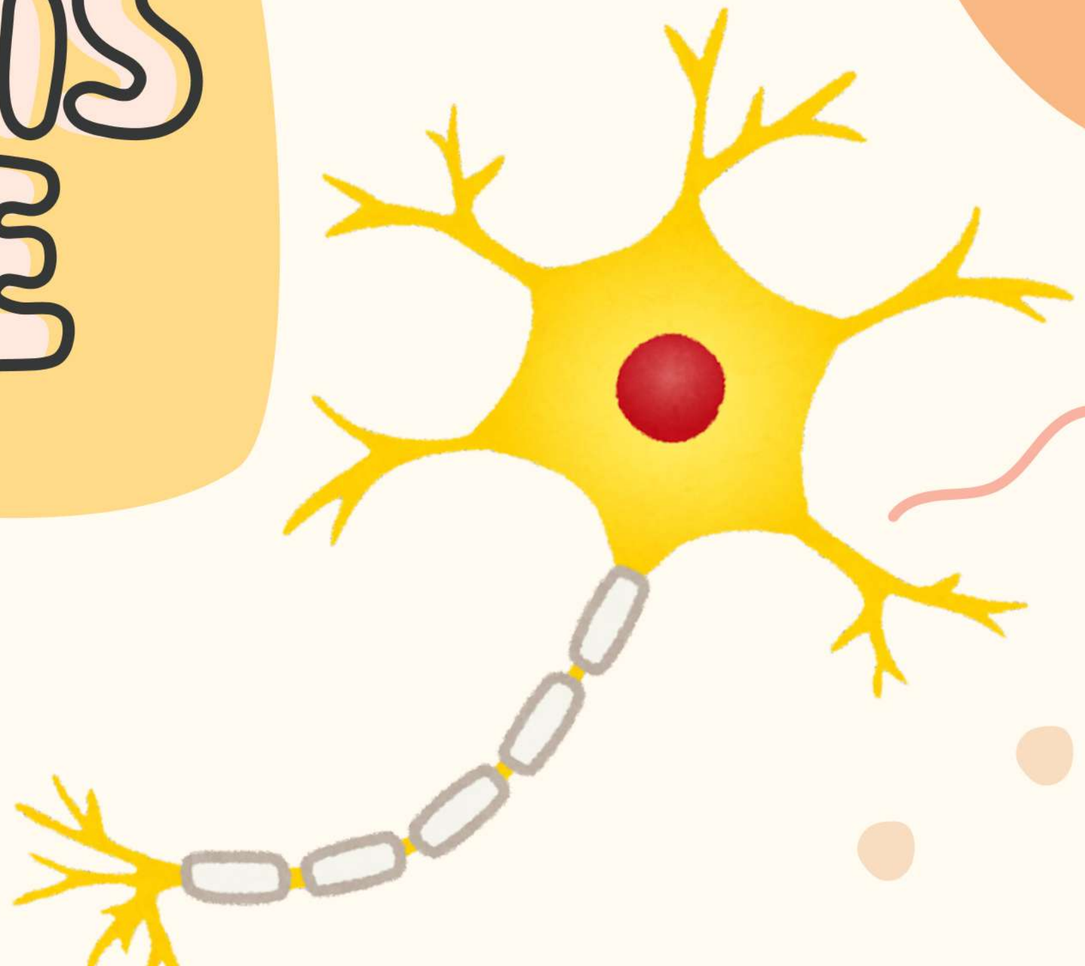
NEUROLOGÍA

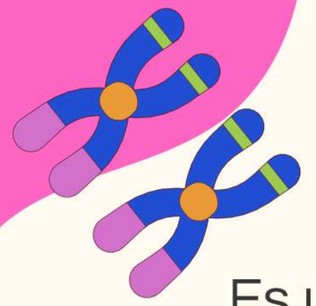
6 B

Comitan de Dominguez, Chipas. A 27 de junio, 2025.

ESCLEROSIS MULTIPLE

NEUROLOGÍA





DEFINICIÓN

Es una enfermedad crónica inflamatoria del sistema nervioso central (SNC) que puede afectar a cualquier edad, predominando en las mujeres

Predispuestas Geneticamente → Expuestos en INFANCIA → A UN AGENTE AMBIENTAL

Disfunción del SI

Acción autolesiva dirigida contra la sustancia blanca

Desmielinización

Defecto en la conducción de los impulsos nerviosos

EPIDEMIOLOGIA

- Puede aparecer en cualquier edad (20 - 40 años)
- Predominio en mujeres
- Raza blanca
- Prevalencia es de 10 a 15 casos/100.000 habitantes
- Incidencia 5 casos/100.000 habitantes al año
- No se hereda, pero el 10% de los afectados tienen un familiar que presenta EM

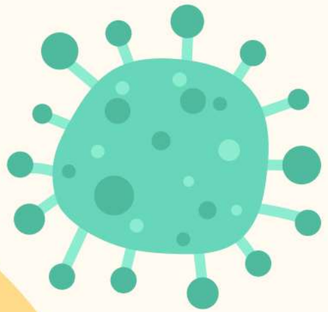
ETIOLOGÍA

Es desconocida pero se sospecha de varios factores

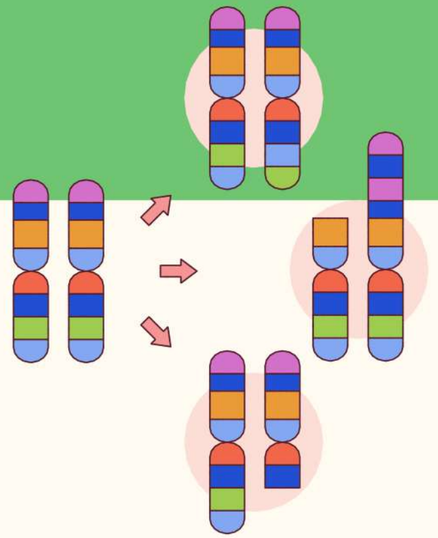
AMBIENTALES

- Infecciones virales
- Bacterianos
- Estrés metabólico.

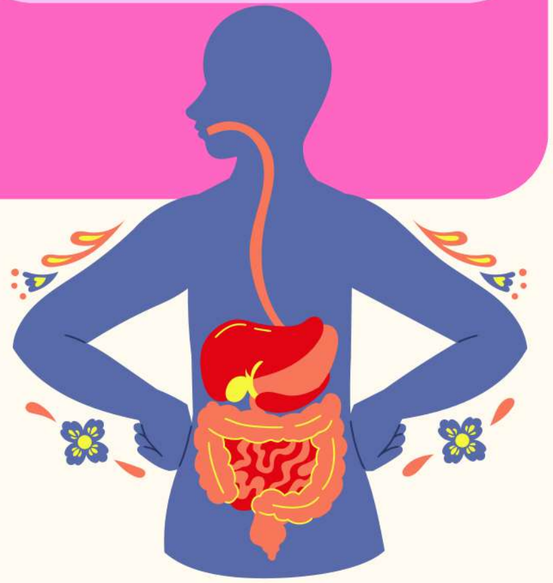
bifidobacterium y akkermansia



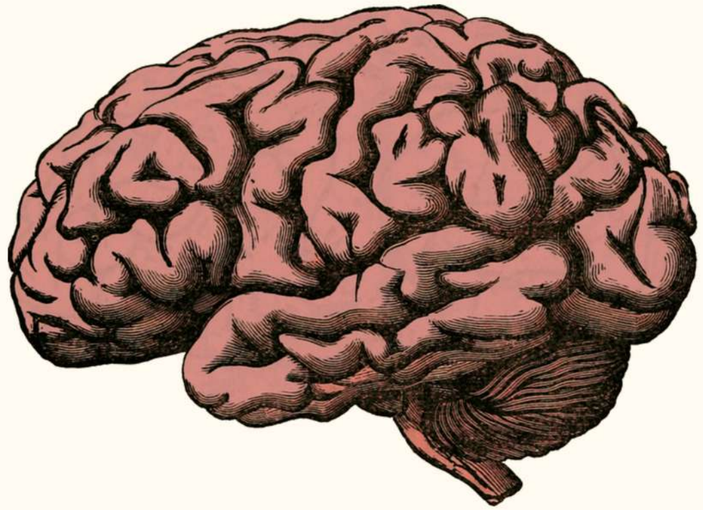
GENETICO

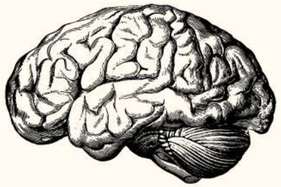


DESREGULACIÓN DEL SISTEMA INMUNE



FISIOPATOLOGÍA





La EM se caracteriza:

- lesiones localizadas (placas)
- Pérdida de mielina

→

Mielina

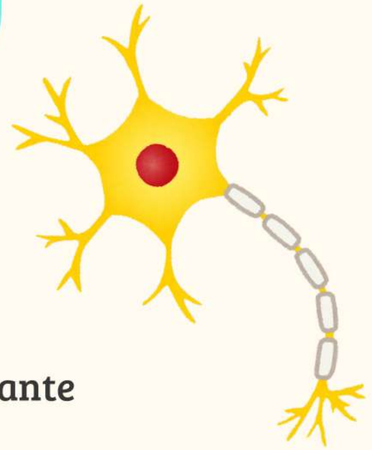
Aislante eléctrico para la vaina de mielina que envuelve las fibras nerviosas

→

Neuronas

Las que están específicamente en la médula espinal y en el encéfalo

↓

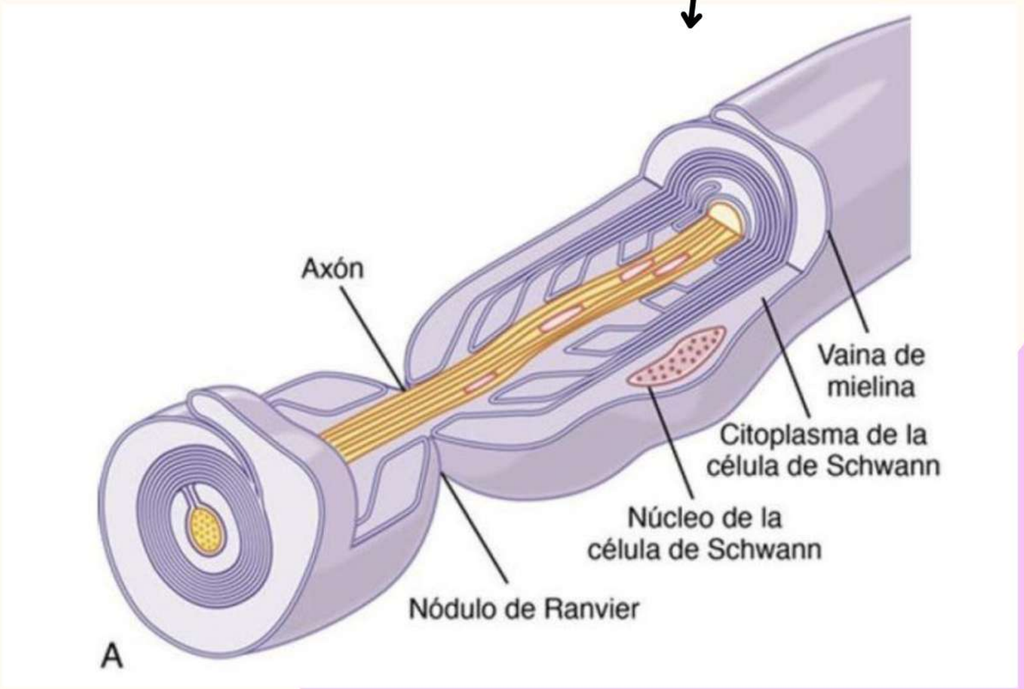


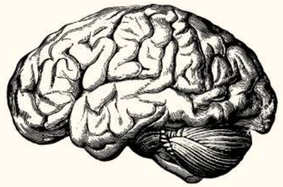
El impulso nervioso viaja a través del Axon

←

La vaina de mielina sería el aislante eléctrico.

- Alrededor del axón cubriéndolo
- Mas gruesa que el propio axón
- Disminuye el flujo eléctrico aprox. 5.000 veces.





Aprox. una vez cada 1 a 3 mm a lo largo de la vaina de mielina

→ Zona no recubierta por mielina

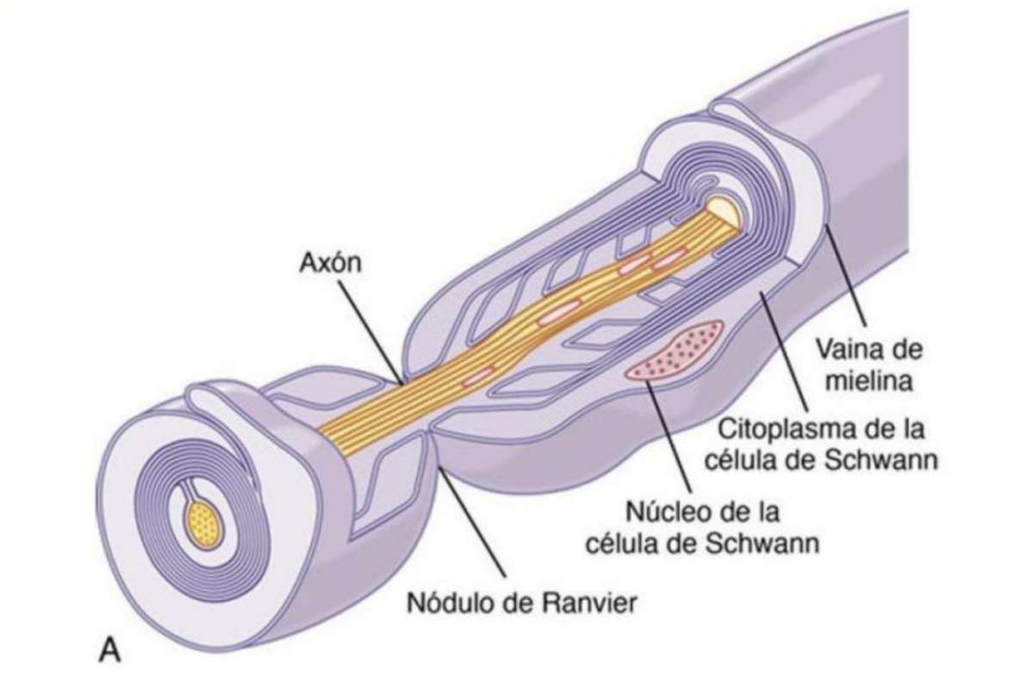
→ 2 a 3 µm de longitud

↓

Los iones pueden seguir fluyendo con facilidad

↓

Nodulo de Ranvier

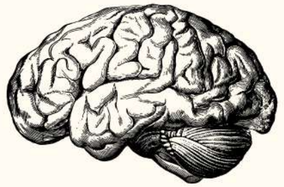


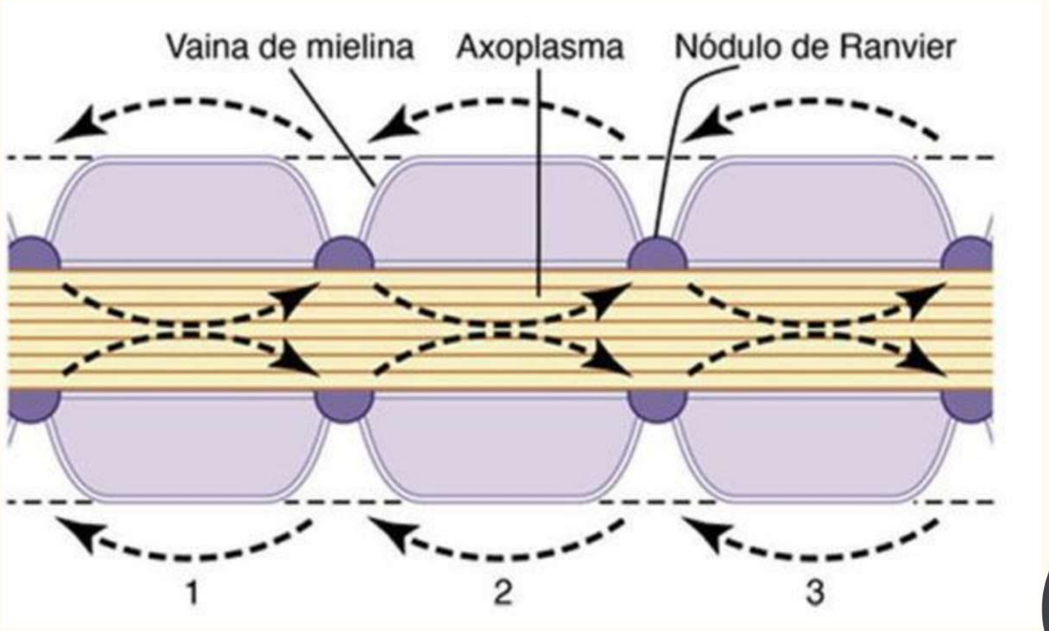
conducción saltatoria

↑

De un nódulo a otro nódulo sucesivo

← Se conduce el impulso nervioso



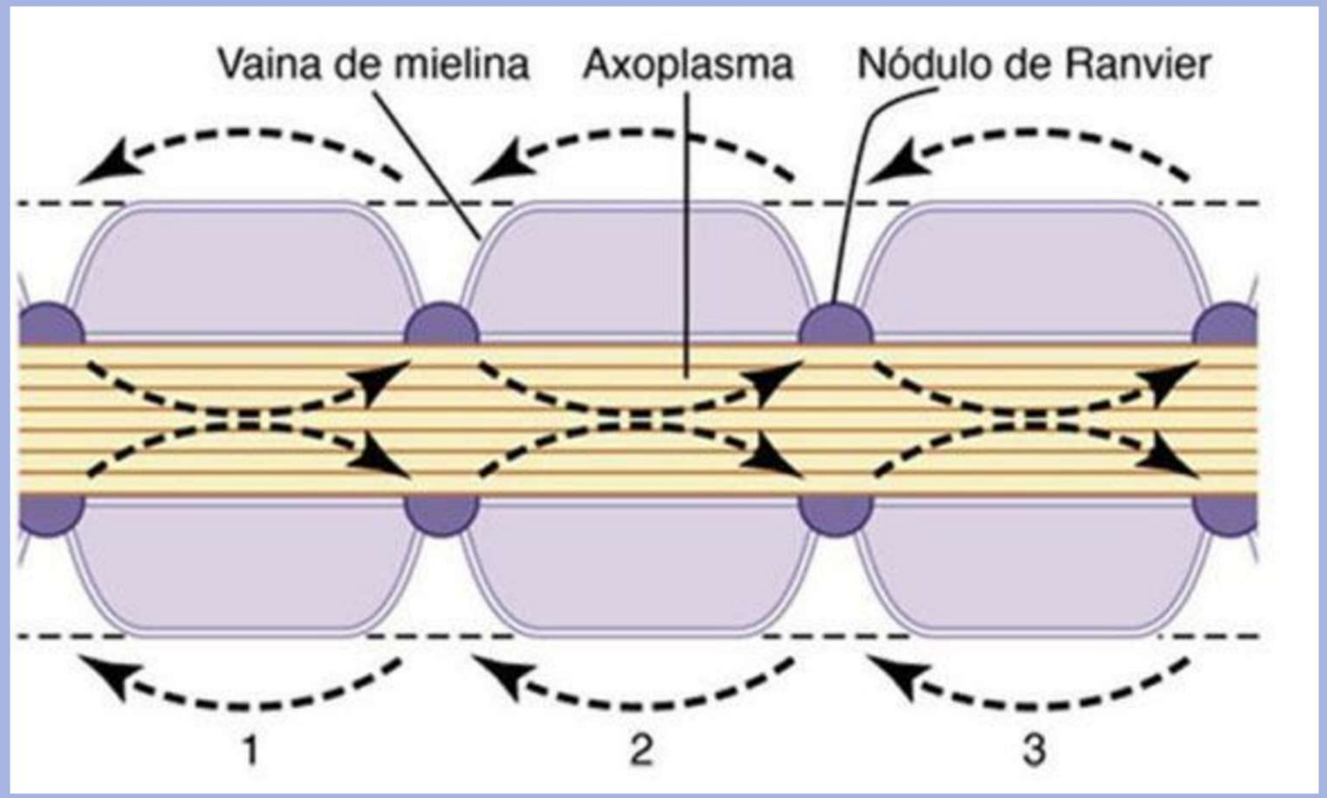


Este proceso es importante en el SN.

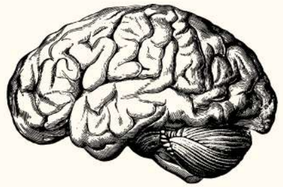
- Hacer que el impulso nervioso salte a intervalos extensos a lo largo del eje de los axones
- Aumenta la velocidad de la transmisión nerviosa entre 5 y 50 veces.

La conducción saltatoria es solamente en una pequeña zona

Se pierden alrededor de 100 veces menos iones



Precisa menos gasto de energía para restablecer las diferencias de concentración de los mismos después de una serie de impulsos nerviosos.



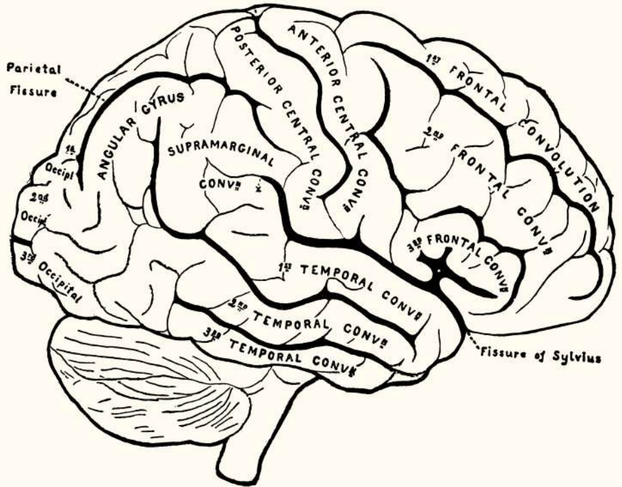
PACIENTES CON EM

Ocurre desmielinización de las células nerviosas → Altera la conducción saltatoria típica de las vías mielinizadas normales → Si la mielina se lesiona o se destruye

↓

La capacidad de los nervios de transmitir los impulsos eléctricos desde el cerebro y se interrumpe.

← Aparición de los síntomas



CLÍNICA

Existe una enorme variabilidad,en función de la localización de las lesiones desmielinizantes que pueden ocurrir a todo lo largo del neuroeje

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

Muestran un amplio espectro de signos y síntomas, relacionados con la gravedad y la forma de presentación de su enfermedad

TRIADA DE CHARCOT

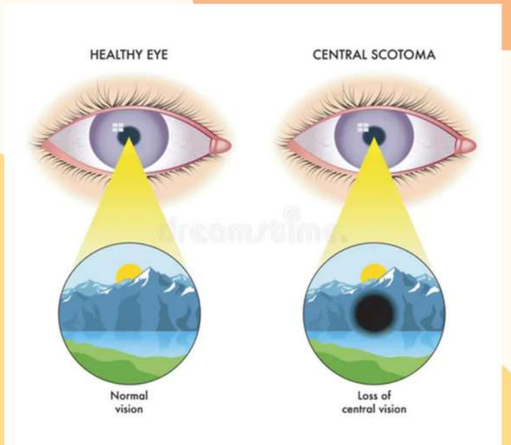
TRASTORNOS VISUALES

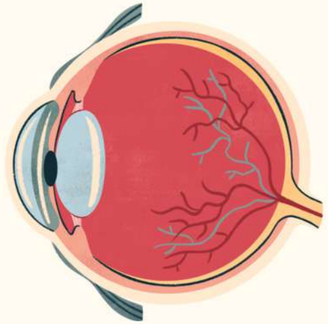
El hallazgo más frecuente es la neuritis óptica

Cursa
con dolor ocular, pérdida de visión con un escotoma central, defecto pupilar aferente y discromatopsia (incorrecta visión del color)

Durante el episodio agudo, el fondo de ojo puede ser normal (neuritis retrobulbar) o bien, mucho más infrecuente, presentar edema de papila (papilitis).

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





SÍNTOMAS MOTORES

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

Es muy frecuente, y se caracteriza por pérdida de fuerza en uno o más miembros.

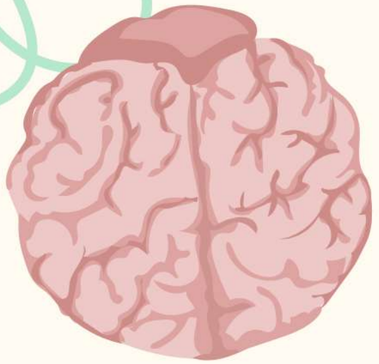
En la exploración se aprecian paresias o parálisis francas, hiperreflexia muscular profunda, ausencia de reflejos cutáneos abdominales y signo de Babinski.

SÍNTOMAS SENSITIVOS

La alteración de la sensibilidad es un síntoma de inicio muy frecuente, consiste en la aparición de sensaciones de hormigueo (parestesias) o disestesias o acorchamiento de uno o más miembros o del tronco

Sugestivas de afección del haz espinotalámico

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



DISFUNCIÓN CEREBELOSA

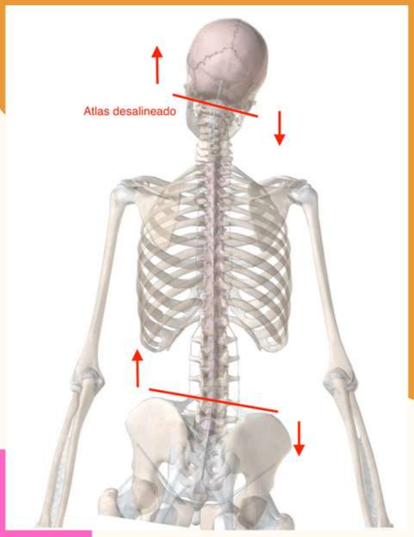
No son frecuentes como forma de inicio de la EM,

En la enfermedad de larga evolución o bien en la EM grave los signos y síntomas cerebelosos son frecuentes

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

Es una de las alteraciones más incapacitantes de la EM.

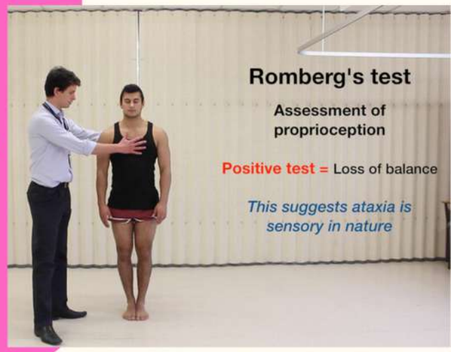
DISFUNCIÓN DEL TRONCO CEREBRAL

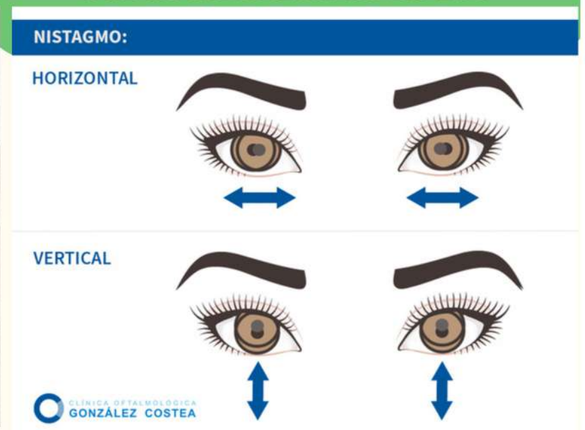


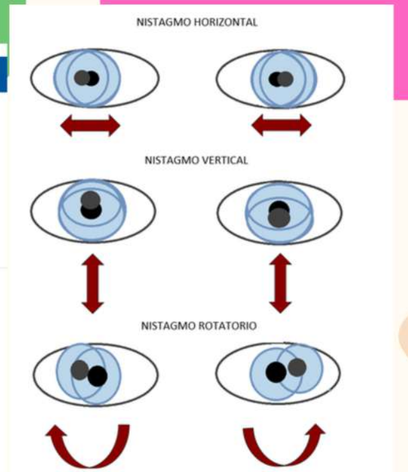
Los síntomas producidos por la disfunción del tronco cerebral, como disartria, diplopía, disfagia o vértigo, pueden ser también la forma de inicio de la enfermedad.

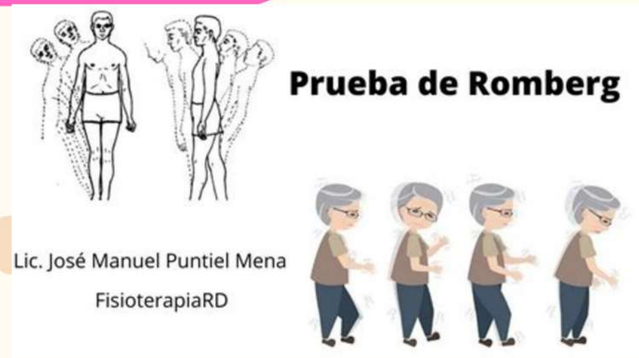
En la exploración, son típicas de la EM la presencia de nistagmo horizontal, vertical, rotatorio o retráctil y la oftalmoplejía internuclear, característica de la EM

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







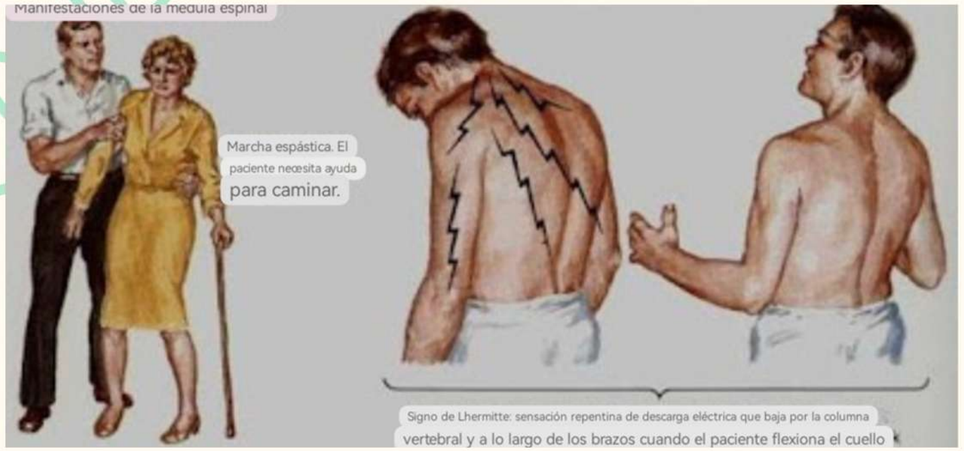


ALTERACIONES VESICALES, INTESTINALES Y SEXUALES

70% de los pacientes presentan clínica de disfunción esfinteriana

Diferentes AU, vejiga espástica, frecuentes (urgencial) y una combinación de ambos tipos de vejiga (disinergia vesical), que es la alteración más frecuente en la EM.

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



OTROS

Síndromes paroxísticos

Se dan en un 1-4% px con EM, son muy característico de la enfermedad.
Estos síntomas pueden ser intensos, de breve duración (de segundos a minutos) y estereotipados.
Los más frecuentes son: neuralgia del trigémino, crisis tónicas, disartria, ataxia, parestesias, prurito y diplopía.

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.

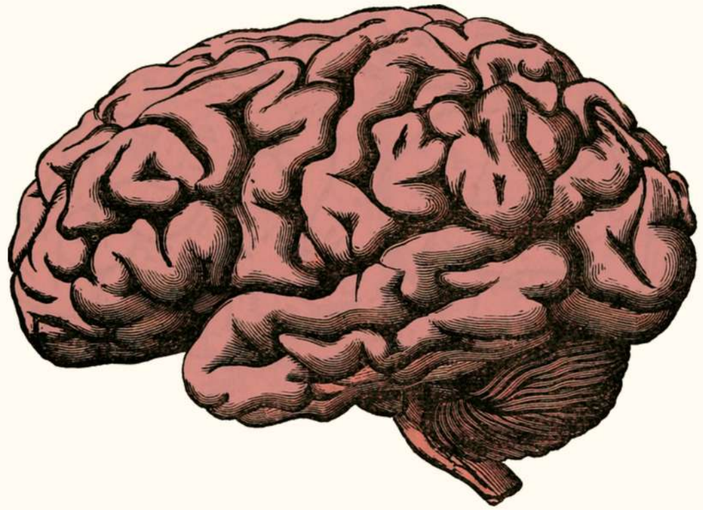
EPISODIOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

- convulsión febril
- migraña
- vértigo paroxístico benigno
- espasmo del sollozo
- síncope
- tics
- trastornos del sueño.
- Pseudocrisis
- masturbación

- Diskinesias paroxísticas
- Ataxia episódica±miokimia
- Hiperekplexia
- Mioclonias del sueño
- Spasmus Nutans
- Shuddering attacks
- Sindr Sandiffer

TIPOS CLÍNICOS

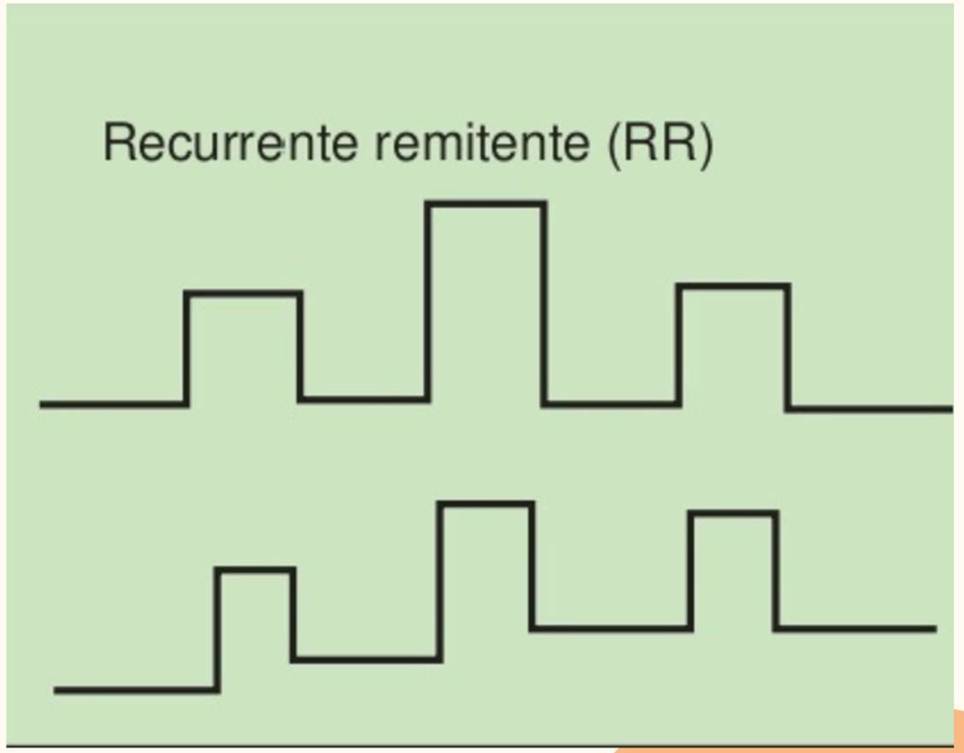
PERFIL TEMPORAL DE LOS BROTES Y LA PROGRESIÓN



RECURRENTE-REMITENTE

Brotes de la enfermedad claramente definidas con recuperación completa o con secuela.

85%

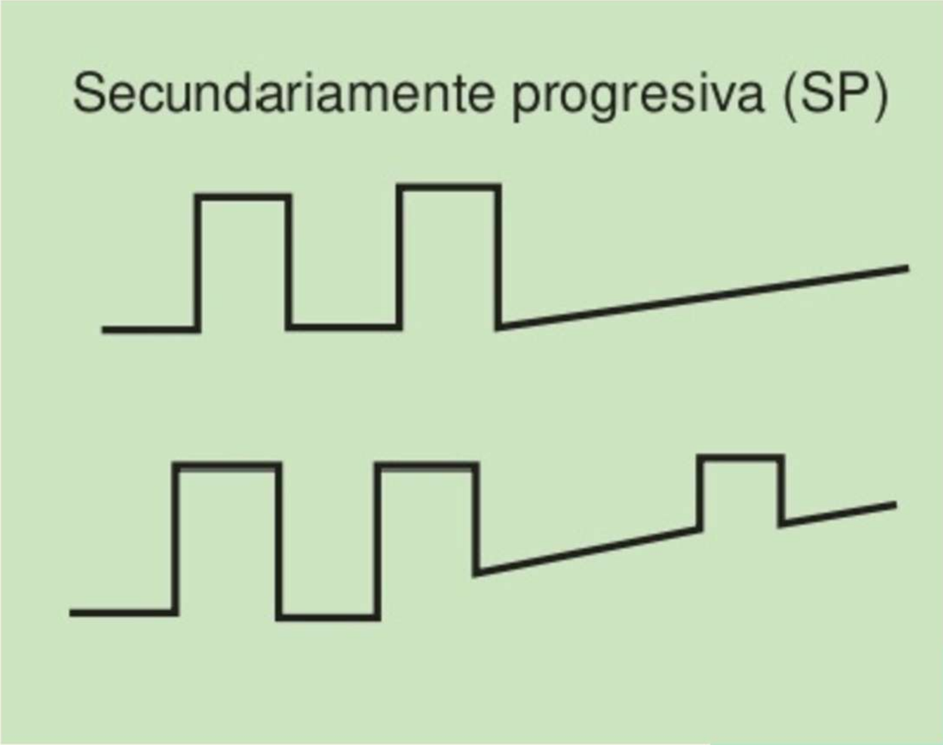


SECUNDARIAMENTE PROGRESIVA (SP)

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 a un curso secundariamente progresivo.

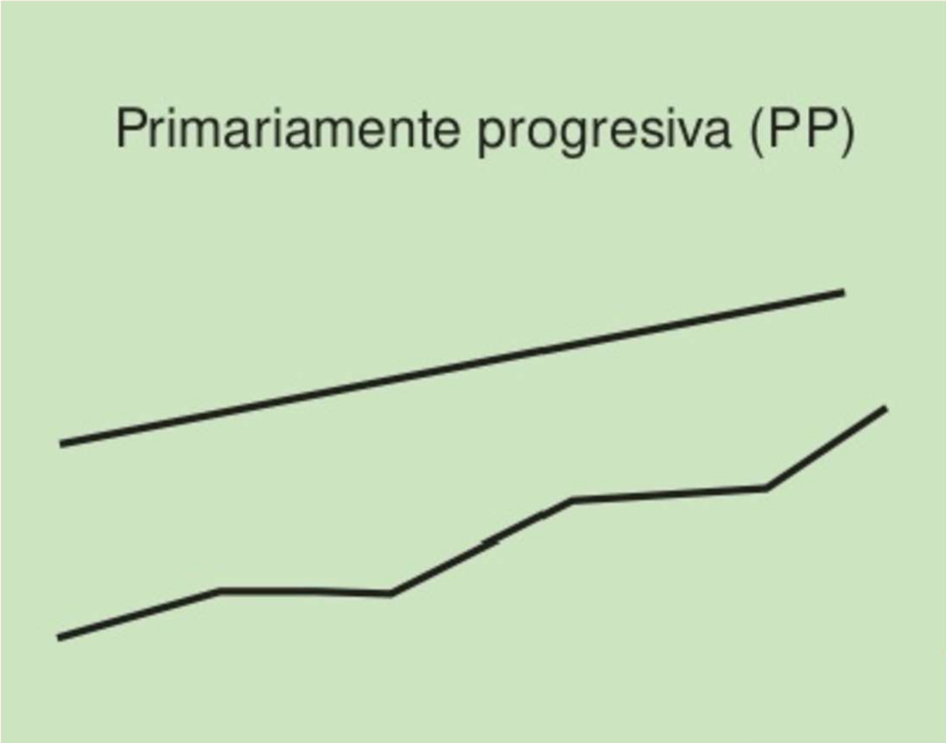


PRIMARIAMENTE PROGRESIVA

Progresión de la enfermedad desde el inicio, con estabilizaciones ocasionales y mejorías menores temporales

No presentan brotes.

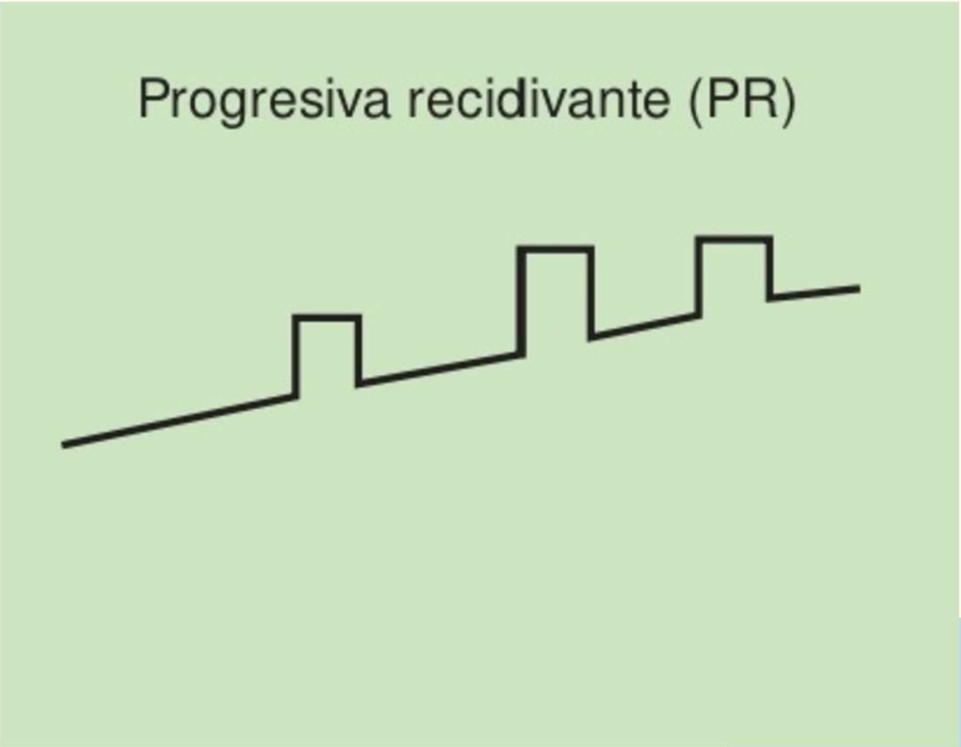
15%



PROGRESIVA RECIDIVANTE

Enfermedad progresiva desde el inicio con brotes durante su evolución posterior

Muy infrecuente.



DIAGNÓSTICO

El dx es clínico de EM se realiza tomando en consideración la existencia

- Criterios clínicos de diseminación espacial (existencia de síntomas y signos que indiquen la existencia de dos lesiones independientes en el SNC)

- Dispersión temporal (dos o más episodios de disfunción neurológica).

CRITERIOS CLÍNICOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE EM

Los criterios de 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.

CRITERIOS CLÍNICOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La diseminación en el tiempo es un buen marcador para la EM

Los criterios de Poser de un paciente que padece una EM clínicamente definida es si presenta diseminación temporal (dos brotes) y diseminación espacial (dos lesiones en el neuroeje).

- Después de un primer brote es posible establecer el diagnóstico de la enfermedad con apoyo de laboratorio

- Se define brote como la ocurrencia de síntomas de disfunción neurológica de más de 24 horas de duración.
- La remisión es una mejoría hasta la desaparición de los síntomas y signos que han estado presentes al menos durante 24 horas

CRITERIOS DE POSER

TABLA 2
Criterios de Poser para el diagnóstico de esclerosis múltiple (1983)

CATEGORÍA	BROTES	EVIDENCIA CLÍNICA	EVIDENCIA PARACLÍNICA	LCR: IgG/BOC
Esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD)				
EMCD A1	2	2		
EMCD A2	2	1 y	1	
Esclerosis múltiple definida con apoyo de laboratorio (EMDAL)				
EMDAL B1	2	1 o	1	+
EMDAL B2	1	2		+
EMDAL B3	1	1 y	1	+
Esclerosis múltiple clínicamente probable (EMCP)				
EMCP C1	2	1		
EMCP C2	1	2		
EMCP C3	1	1 y	1	
Esclerosis múltiple probable con apoyo de laboratorio (EMPAD)				
EMPAD D1	2			+

LCR: líquido cefalorraquídeo; BOC: bandas oligoclonales.

CRITERIOS CLÍNICOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE EM

- Los criterios clínicos más utilizados son los criterios diagnósticos de McDonald

En estos criterios se define un brote como un episodio de alteraciones neurológicas sugestivas de la EM que dura más de 24 h.
Estas lesiones se pueden objetivar mediante la realización de una exploración neurológica.

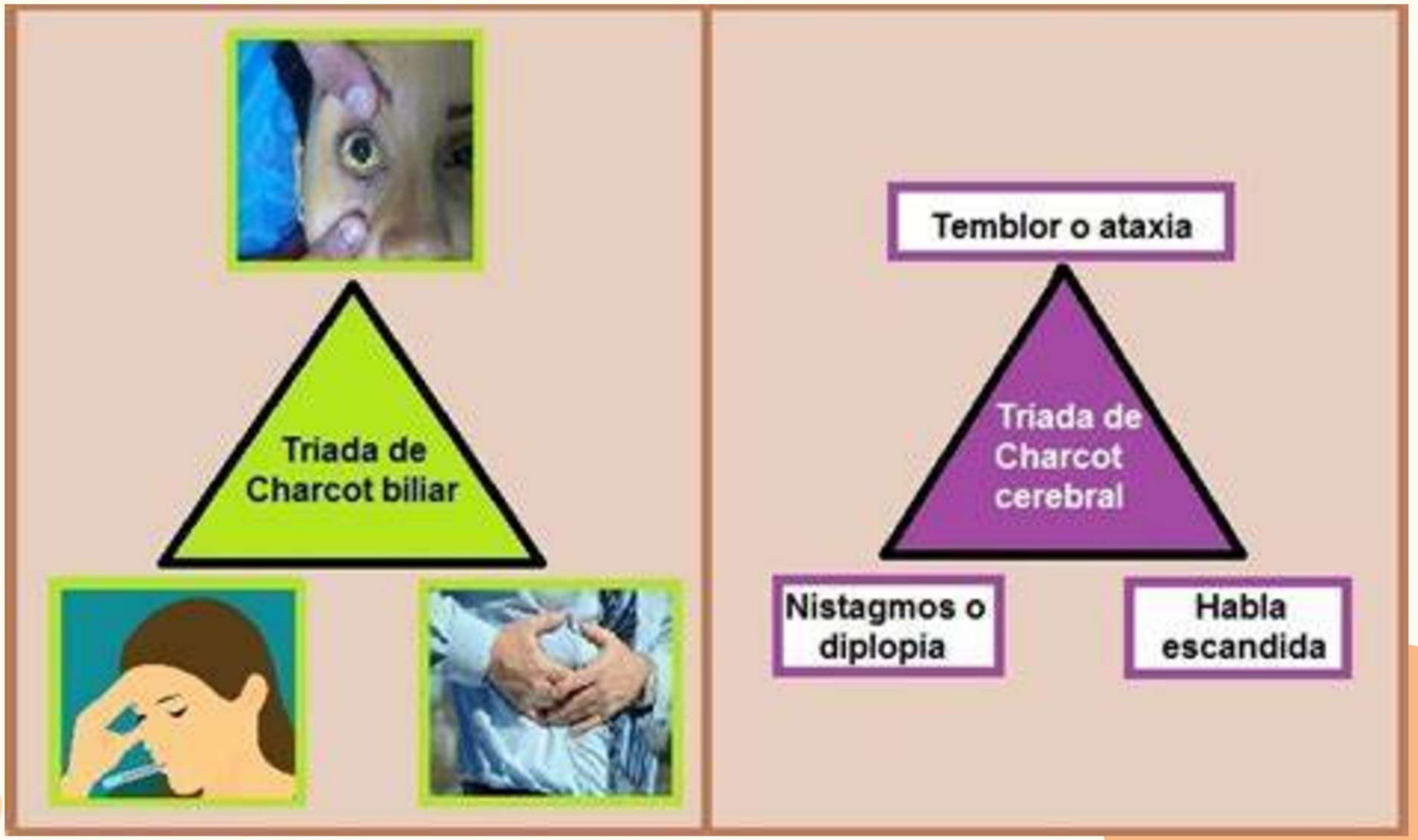
Tabla 1 Enfermedades que pueden mostrar síntomas semejantes a los de la esclerosis múltiple

	Tipo de enfermedades
Genéticas	Malformación cerebrovascular, vasculopatía cerebrovascular hereditaria, paraparesia espástica hereditaria, degeneración espinocerebelosa, enfermedad por depósitos lisosomales, enfermedad mitocondrial, deficiencia nutricional, academia orgánica, enfermedad de los peroxisomas, enfermedad de Wilson
Infecciosas	Infecciones por virus, incluyendo polio, rubéola, VIH y herpes. Infecciones bacterianas, incluyendo las producidas por *Brucella* y espiroquetas
Inflamatorias	Enfermedad de Behçet, enfermedad colágeno-vascular, *miastenia gravis*, sarcoidosis del sistema nervioso
Metabólicas	Deficiencia de vitamina B_{12}, deficiencia de ácido fólico, deficiencia de vitamina E
Neoplásicas	Linfoma intravascular, cáncer metastásico, síndrome paraneoplásico, tumor cerebral primario
Estructurales	Quiste aracnoideo, aracnoiditis, malformación de Arnold-Chiari, espondilosis o hernia de disco, malformación vascular, siringomielia
Vasculares	Síndrome antifosfolípido, CADASIL, enfermedad de Eales, enfermedad cerebrovascular, vasculopatía retrococlear de Susa, migraña, vasculitis
Intoxicaciones	Óxido nitroso, mielinólisis pontina central, leucoencefalopatía posquimioterapia, neuropatía por radiación, toxicidad por clioquinol con mielopatía subaguda y neuritis óptica, tricloroetileno
Miscelánea	Síndrome de fatiga crónica, leucoencefalopatía con desvanecimiento de materia blanca, neuritis sensitiva migratoria, neuroretinitis, neuropatía periférica, desorden de los plexos braquial o lumbosacro, histiocitosis sistémica

Fuente: Criterios diagnósticos de McDonald et al.[1].

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

COLANGITIS



EM

TRATAMIENTO

- No existe ningún tratamiento eficaz que frene completamente la evolución de la EM.
- A esto hay que anadir que estos tampoco tienen efecto sobre las lesiones ya establecidas

- A falta de fármacos que estimulen y promuevan la remielinización, el tratamiento de la EM se puede dividir en varias categorías:

  - Tratamiento de los brotes
  - Tratamiento modificador de la enfermedad
  - Tratamiento sintomático

TRATAMIENTO DE LOS BROTES

- Los glucocorticoides representan la primera línea ante la aparición de un brote

Se administran por vía intravenosa a altas dosis durante 3-5 días.

TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD

- Interferón beta (IFN-)
- Acetato de glatiramer
- Natalizumab
- Mitoxantrona

- A pesar de ser menos eficaces, se pueden usar otros fármacos inmunosupresores como corticoides, azatioprina, metotrexate o ciclofosfamida.

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

- Espasticidad: Se puede tratar con baclofeno (oral o intratecal), gabapentina, tizanidina, toxina botulínica o rizotomía como última opción.

- Fatiga: Evitar fx que la agravan, como las elevadas temperaturas o el dolor, planificar las actividades diarias con pausas para descansar. El único fármaco que ha demostrado ser eficaz es la amantadina.

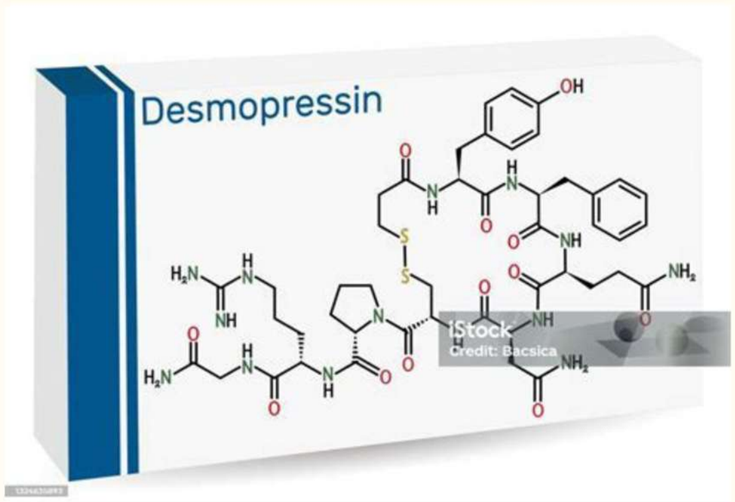
- Dolor: Dependiendo del tipo de dolor se pueden usar tanto antiepilépticos como la carbamacepina o antidepresivos tricíclicos como la amitriptilina.

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

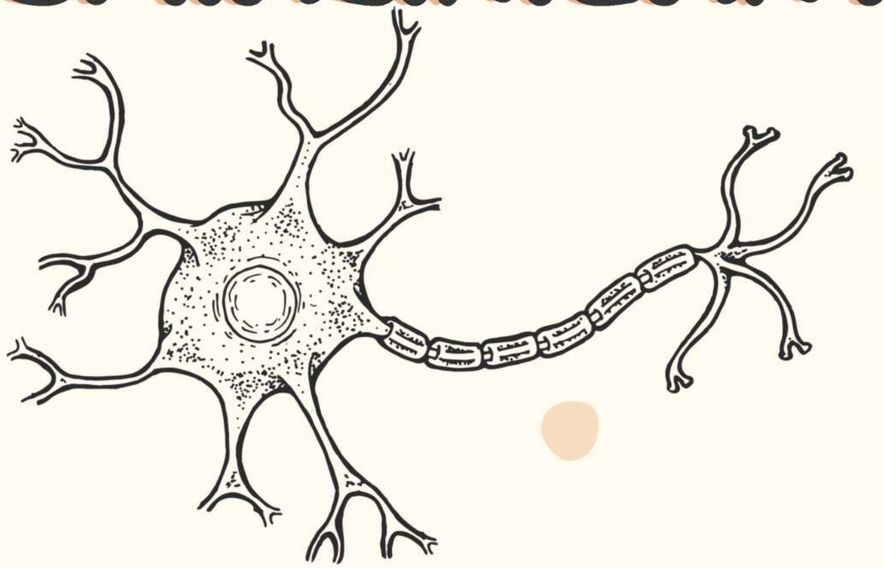
- Disfunción vesical: Se administrarán anticolinérgicos para evitar la hiperreflexia del detrusor.
- También puede ser efectiva la administración de toxina botulínica. Si no hay repuesta la desmopresina es una buena opción.
- En cuanto a la hiperreflexia uretral, los fármacos de primea línea son los alfa-bloqueantes como la tamsulosina o la doxazosina. Como complemento a la medicación se pueden usar empapadores o colectores urinarios.

Ataxia y temblor: Se usarán isoniacida, carbamacepina o levetiracetam.

Depresión: Los fármacos elegidos son los antidepresivos tricíclicos o los ISRS como fluoxetina o paroxetina junto con terapia cognitivo conductual.

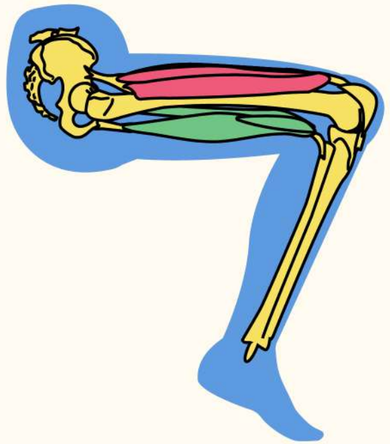


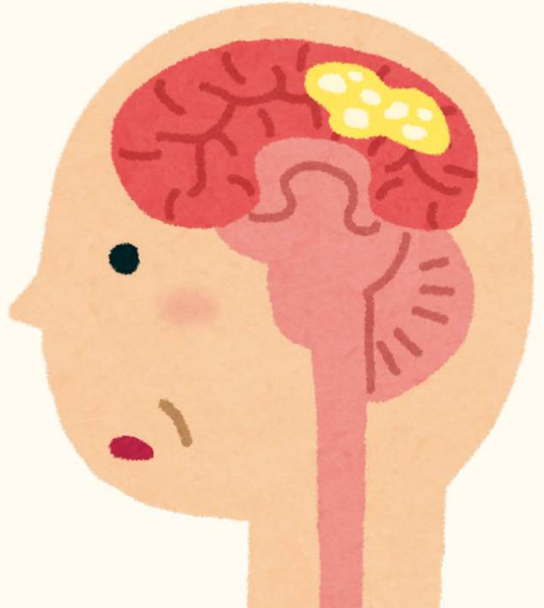
OTRAS ENFERMEDADES DESMIALINIZANTES



BALÓ

ESCLEROSIS CONCÉNTRICA DE BALÓ





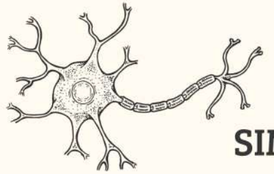
BALÓ

ES UNA ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE POCO FRECUENTE

SE DESCONOCE SUS VERDADERAS INCIDENCIA Y PREVALENCIA

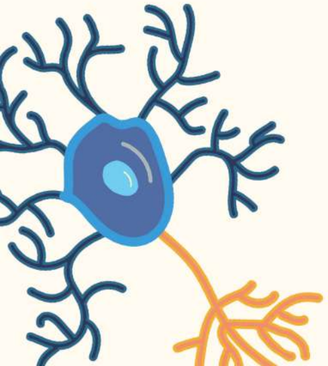
- ASIATICOS Y EN FILIPINAS

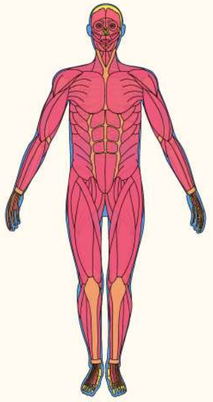
CURSO CLÍNICO GRAVE Y DE RÁPIDA EVOLUCIÓN Y POR CAMBIOS INUSUALES EN EL SISTEMA NERVIOSO

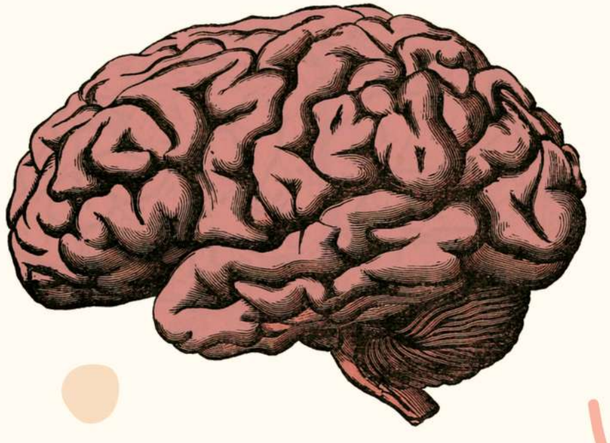


SE PRESENTAN GRANDES PLACAS (LESIONES) SIMILARES A TUMORES QUE DESTRUYEN LA VAINA

- DEBILIDAD MUSCULAR
- PROBLEMAS DE COORDINACIÓN
- ALTERACIONES SENSORIALES
- DEFICIENCIAS COGNITIVAS
- CONVULSIONES





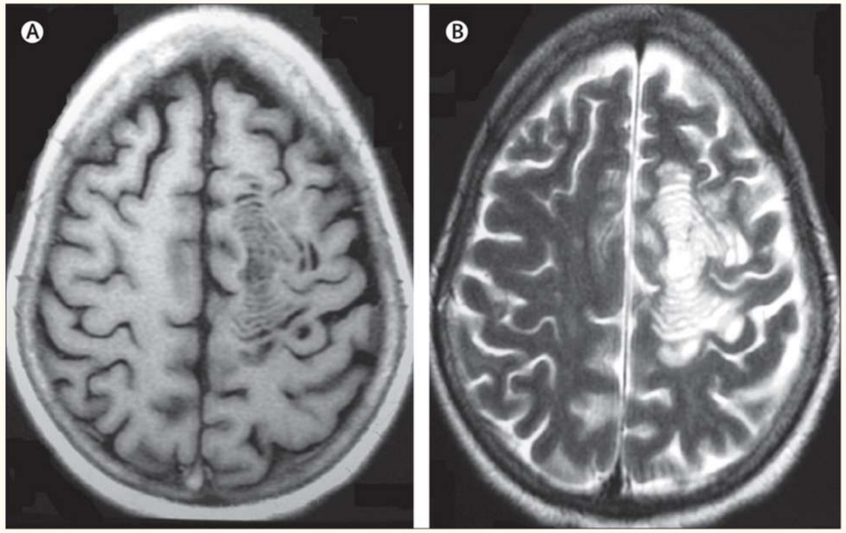


BALÓ

ES UNA ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE POCO FRECUENTE

DIAGNOSTICO

RESONANCIA MAGNETICA



LOS ANILLOS CONCÉNTRICOS CARACTERÍSTICOS DE DESMIELINIZACIÓN

TRATAMIENTO

- NO EXISTE CURA PARA LA ENFERMEDAD DE BALO

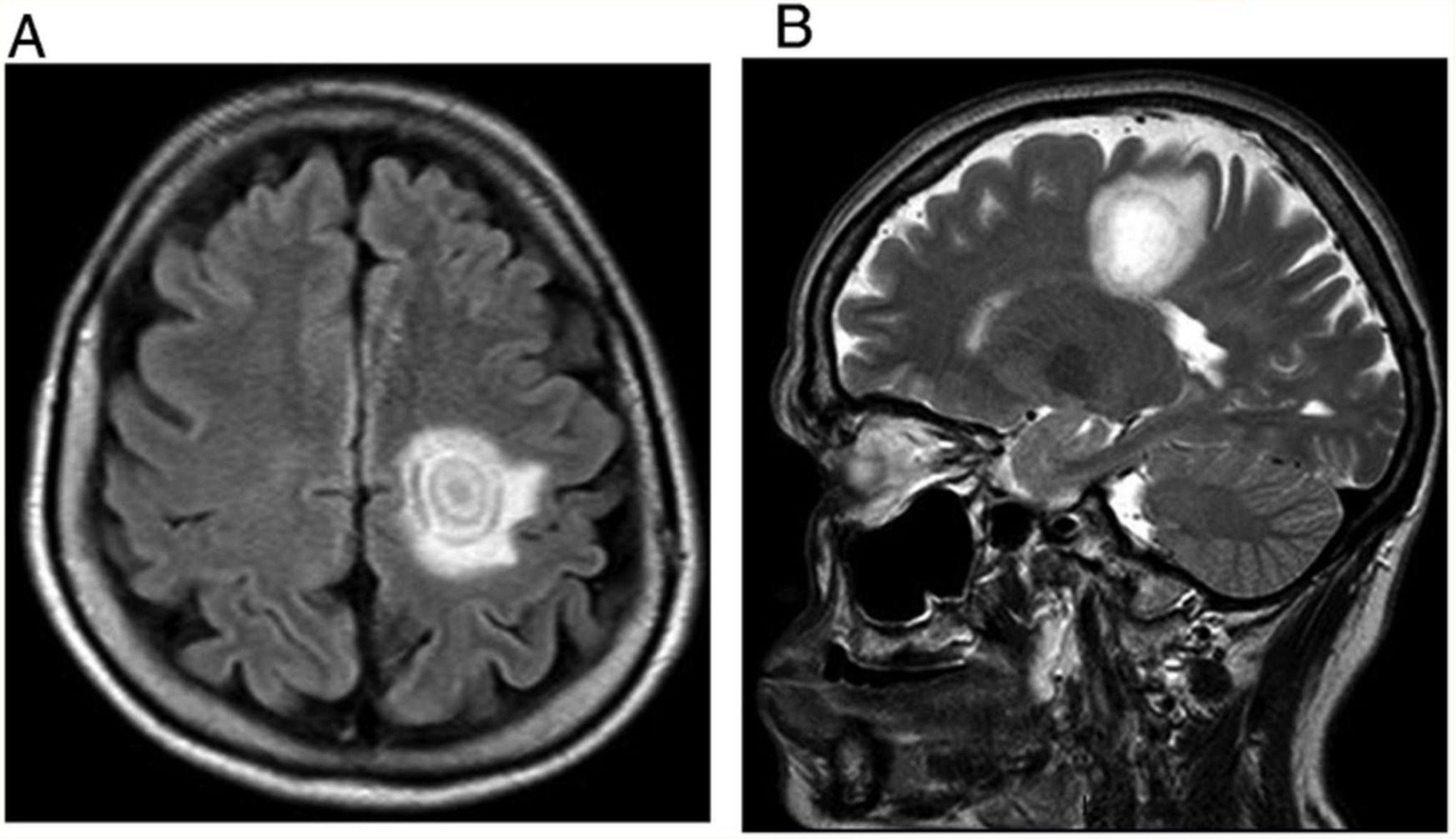
CORTICOSTEROIDES: REDUCIR LA INFLAMACIÓN Y CONTROLAR EPISODIOS AGUDOS

TERAPIAS INMUNOMODULADORAS: LOS MEDICAMENTOS QUE MODIFICAN LA RESPUESTA DEL SI

TERAPIA FÍSICA: AYUDA A MANTENER LA FUERZA MUSCULAR Y LA COORDINACIÓN

BALÓ

RM

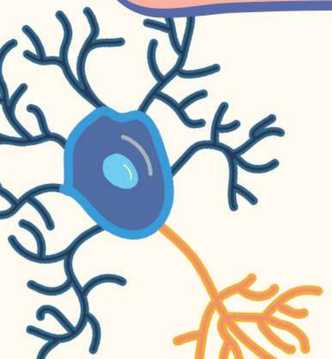


BALÓ Y EM

SON DOS AFECCIONES NEUROLÓGICAS QUE COMPARTEN LA DESMIELINIZACIÓN DE LA MIELINA, PERO TIENEN DIFERENCIAS CLAVE EN SU PATRÓN DE LESIONES Y SU CURSO CLÍNICO.

EM SE CARACTERIZA POR

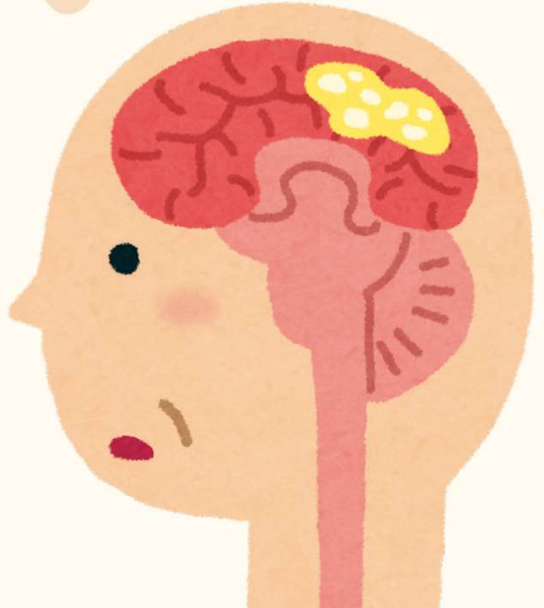
- ÁREAS DE MIELINA DAÑADA QUE SE ALTERNAN CON ÁREAS DE MIELINA RELATIVAMENTE INTACTAS
- PROGRESIÓN PUEDE SER RÁPIDA O LENTA
- PERÍODOS DE REMISIÓN Y RECUPERACIÓN.



LA ENFERMEDAD DE BALO

- PRESENTA UN PATRÓN DE ÁREAS CONCÉNTRICAS DE MIELINA DAÑADA,
- SU PROGRESIÓN MÁS RÁPIDA Y FATAL

MARCHIAFAVA-BIGNAMI



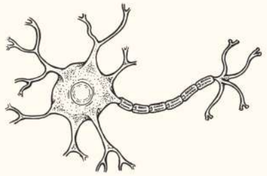
MARCHIAFAVA- BIGNAMI

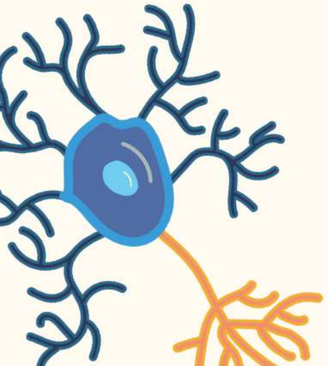
ES UNA DESMIELINIZACIÓN RARA DEL CUERPO CALLOSO QUE SE PRODUCE EN PACIENTES CON TRASTORNO POR INGESTIÓN CRÓNICA DE ALCOHOL

PREDOMINIO EN HOMBRES

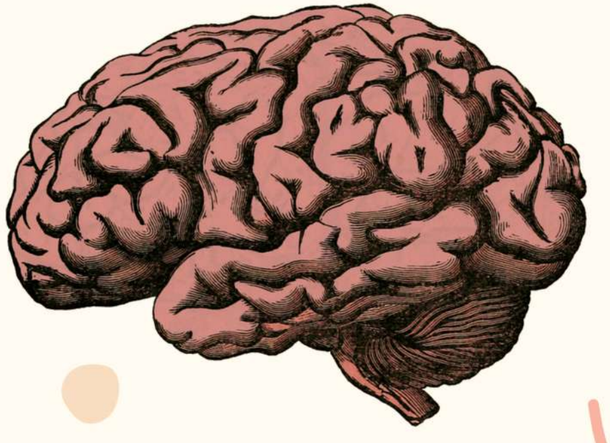
- TASA DE MORTALIDAD DE 20%
- ALCOHOLICOS CRONICOS

- LA PÉRDIDA DE MIELINA
- PUEDE IR ACOMPAÑADA DE DEGENERACIÓN AXONAL





CAMBIO DEL ESTADO MENTAL DE INICIO AGUDO, SUBAGUDO O CRÓNICO QUE ABARCA DESDE LETARGO HASTA COMA, CONVULSIONES, DISFUNCIÓN DE LOS MOVIMIENTOS OCULARES, PÉRDIDA DE LA MEMORIA Y TRASTORNOS DE LA MARCHA.

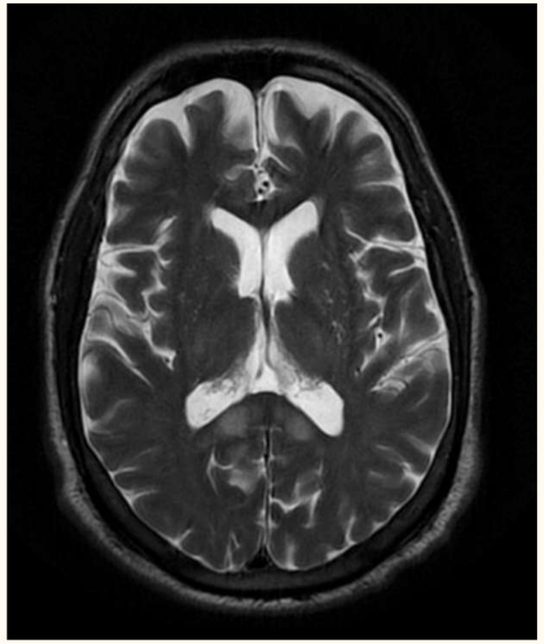


MARCHIAFAVA- BIGNAMI

ES UNA ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE POCO FRECUENTE

DIAGNOSTICO

RESONANCIA MAGNETICA



- TAC
- ANGIOGRAFÍA CEREBRAL

TRATAMIENTO

- NO EXISTE CURA PARA LA ENFERMEDAD

SUPLEMENTO VITAMÍNICO

- COMPLEJO VITAMINICO DEL GRUPO B
- TIAMINA,
- FOLATO,
- OTRAS VITAMINAS
- LA CORRECCIÓN DE LA DESNUTRICIÓN.

MIELINOLISIS PONTINA

MIELINOLISIS PONTINA

Es una disfunción neuronal causada por la destrucción de la capa que cubre las células nerviosas (vaina de mielina) en el tronco del encéfalo (puente de Varolio).

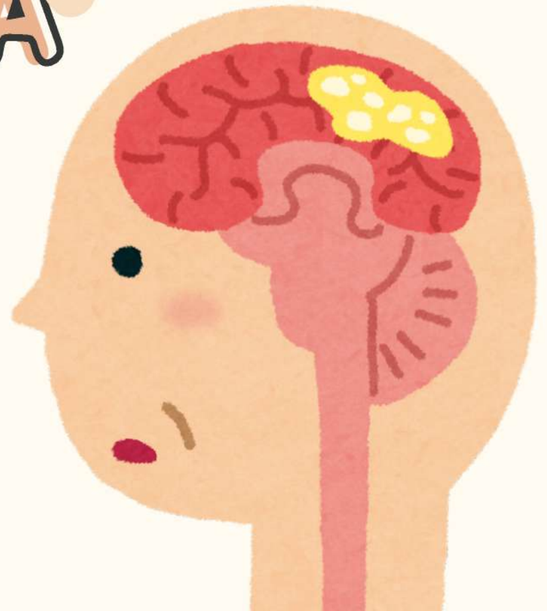
- Alcoholismo
- Mala salud general
- Niveles bajos de sodio
- Desnutrición a raíz de enfe. serias

- Se basa en la historia clínica, la exploración neurológica y los estudios de imagen (Resonancia magnética nuclear RMN)

- Disartria
- Disfagia
- Cuadriparesia
- Síndrome de enclaustramiento
- Convulsiones
- Confusión
- Coma

- No hay cura conocida pero el tratamiento se orienta hacia el alivio de los síntomas.
- La doble visión puede reducirse usando un parche en un ojo.
- La fisioterapia puede ayudar a mantener la fuerza, la movilidad y la función muscular en los brazos y piernas debilitados.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA



ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA

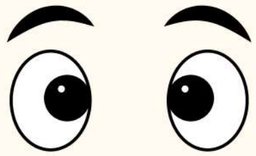
Es una enfermedad inflamatoria de naturaleza autoinmune que compromete la sustancia blanca del SNC y cuya lesión es la desmielinización.

Habitualmente está precedida por procesos infecciosos o la colocación de vacuna

- Mayor frecuencia en varones
- Edad promedio entre los 5 y los 8 años
- Más frecuente en la raza blanca que en la negra
- Relación con el período estacional, presentándose generalmente en invierno o primavera

- El examen de elección para el diagnóstico y para ubicar las áreas de desmielinización del SNC es la RMN cerebral

- Signos piramidales unilaterales o bilaterales
- Hemiplejia aguda
- Ataxia
- Parálisis de los nervios craneales
- Afectación visual o neuritis óptica



- convulsiones
- Compromiso de la médula espinal
- Afectación del habla
- Hemiparestesias
- Afectación del estado mental

- Esteroides
- Inmunoglobulina Intravenosa (IgIV)
- Plasmaféresis

ENCEFALITIS HEMORRÁGICA NECROTIZANTE AGUDA

ENCEFALITIS HEMORRÁGICA NECROTIZANTE AGUDA

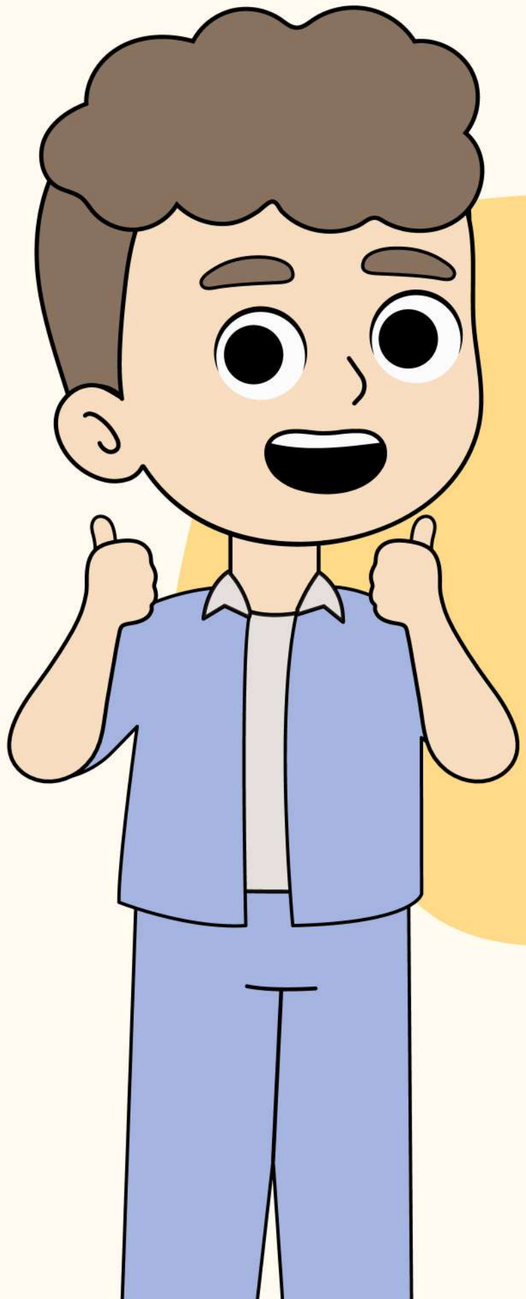
Es rápidamente progresiva que afecta principalmente a niños previamente sanos, asociada a infecciones virales, especialmente por influenza.

Se caracteriza por lesiones necróticas multifocales simétricas en regiones como los tálamos, tronco encefálico, cerebelo y sustancia blanca cerebral

- Fiebre alta
- Convulsiones
- Alteración del estado de conciencia que puede progresar rápidamente al coma.
- Otros signos: disfunción multiorgánica en casos severos.

- Resonancia magnética (RM): Lesiones necróticas multifocales simétricas en tálamos, tronco encefálico, cerebelo y sustancia blanca cerebral.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR)

- Terapias inmunomoduladoras
- Administración de esteroides de alta dosis.
- Inmunoglobulina intravenosa (IVIG).



THANK YOU

REFERENCIA

Revisión de la esclerosis múltiple. SEMERGEN.

Formación Continuada del médico práctico. Esclerosis múltiple.