

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Epidemiología

- Distribución geográfica: rara en el trópico, mas incidencia en latitudes altas al norte y sur del Ecuador.
- Persona joven 20- 40 años.
- Predominio femenino (2:1).
- Predominio en caucásicos. En negros y en oriente también conserva distribución geográfica.

ETIOPATOGENIA

- AMBIENTAL - VIRAL - INMUNE (mimetismo molecular entre Ag. Virales y proteínas de la mielina).

¿Cuál es lo cierto.....?

- Similitudes entre EM y EAE.
- Otras anomalías inmunes en estos pacientes.
- Desgraciado protocolo con IFN- Gamma.
- Observación: Mas fcte. En mujeres, efectos sobre el embarazo y curso en brotes.

Impacto de la Enfermedad

- **SEGUNDA CAUSA DE DISCAPACIDAD JUVENIL, DESPUÉS DE LOS ACCIDENTES VEHICULARES.**
- Limitación AVD: sociales, personales, laborales.
- Depresión reactiva.
- Discriminación social/laboral.

DEFINICIONES

Esclerosis múltiple

- Brote ó recaída.
- Tasa brotes.
- E.D.S.S (escala de Kurtzke expandida).
- Remisión.
- Diseminación en tiempo.
- Diseminación en el espacio.
- Progresión.
- Síndrome desmielinizante aislado.

Formas Clínicas



Primaria progresiva

Progresiva recurrente

Brotos y remisiones

Secundaria progresiva

Formas de inicio

NERVIO ÓPTICO - TRONCO - MEDULA

Neuritis óptica	Mielitis
Déficit motor, sensitivo	
Diplopia (OIN), vértigo	
Cerebeloso: ataxia,	
Dismetría, temblor	

- Raro: esfínteres, Trastorno cognitivo

Neuritis óptica

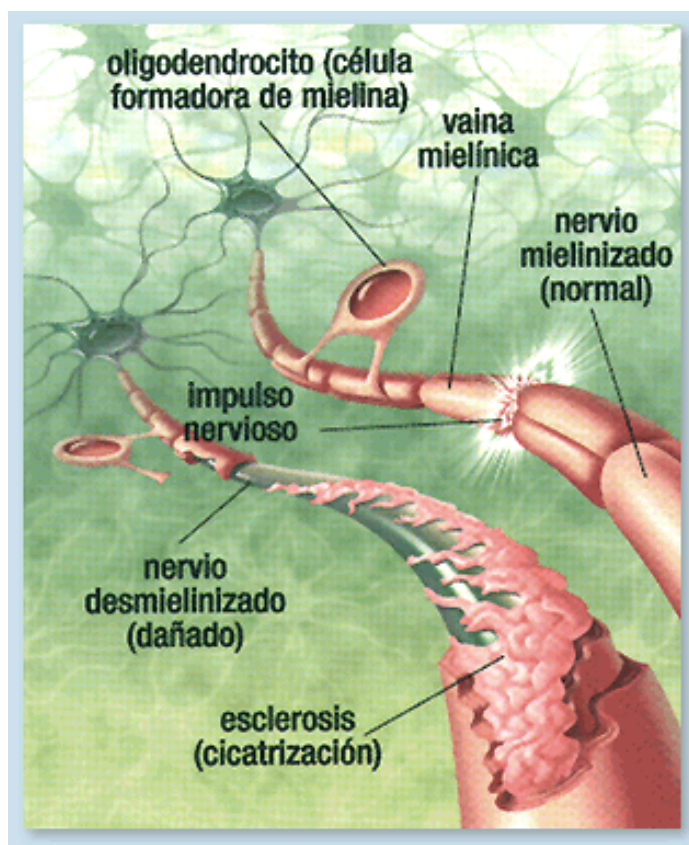
- Unilateral
- Infrecuente Papilitis
- Retrobulbar
- Dolor
- Déficit inicial percepción colores (rojo)
- Escotoma centrocecal
- Atrofia óptica (temporal)
- Potencial evocado visual
- P100.

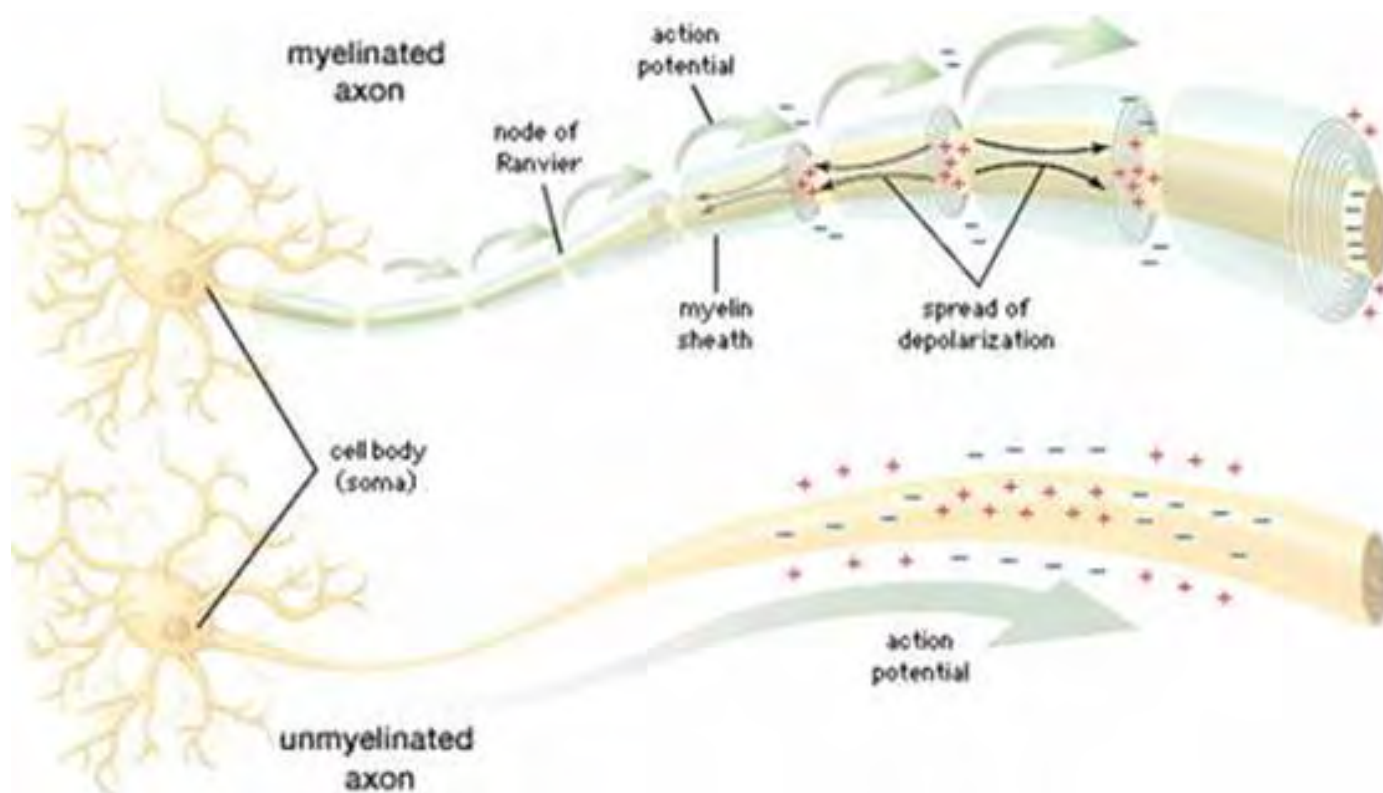
Clínica

- Fatiga
- Fenómeno de Uthoff.
- Oftalmoplejía Internuclear. (O.I.N.)
- Medular: motor/sensitivo/esfínteres/S. de Lhermitte
- Dolor
- Neuralgia trigémino
- Pseudotumoral
- Cognitivo (subcortical): memoria, enlentecimiento psicomotor
- Trastornos del movimiento, TEMBLOR

NUEVOS CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

CLINICA (Recaídas)	Lesiones objetivas	Requerimientos adicionales para el diagnóstico
2 ó más	2 ó más	Ninguna la evidencia clínica es suficiente.
2 ó más	1	Diseminación en el espacio en la RMN ó LCR positivo y 2 o más lesiones consistentes en la RMN ó un nuevo ataque clínico involucrando un sitio diferente.
1 (S.D.A)	2 ó más	Diseminación en el tiempo en la RMN ó segundo ataque clínico
1	1	Diseminación en el espacio en la RMN ó LCR positivo y 2 o más lesiones consistentes en la RMN. Y Diseminación en el tiempo en la RMN ó segundo ataque clínico.
0 (Progresión desde el inicio)	1	LCR Positivo Y Diseminación en el espacio en la RMN Y Diseminación en el tiempo en la RMN





Los sistemas funcionales que valora la escala EDSS son:

- Piramidal – movimientos voluntarios
- Tronco cerebral – responsable de funciones como el movimiento de los ojos y la cara, la deglución, etc.
- Visual.
- Mental - memoria, concentración, humor.
- Cerebeloso – coordinación del movimiento y equilibrio.
- Sensitivo.
- Función de los esfínteres (vesical e intestinal).

- 1.0: Sin discapacidad, signos mínimos en un SF (es decir, grado 1 en cualquier función que no sea la mental).
- 1.5: Sin discapacidad, signos mínimos en más de un SF (más de un grado 1 en cualquier función que no sea la cerebral).
- 2.0: Discapacidad mínima en un SF (grado 2 en uno de ellos y 0 ó 1 en el resto).
- 2.5: Discapacidad mínima en dos SF (grado 2 en dos SF y 0 ó 1 en el resto).
- 3.0: Discapacidad moderada en un SF (grado 3 en un SF y 0 ó 1 en el resto), o discapacidad leve en 3 ó 4 SF (grado 2 en 3 ó 4 SF y 0 ó 1 en el resto), aunque con plena capacidad de deambulación.
- 3.5: Plena capacidad de deambulación con discapacidad moderada en un SF (un grado 3) y grado 2 en 1 ó 2 SF, grado 3 en dos SF o grado 2 en 5 SF (0 ó 1 en el resto).
- **4.0: Plena capacidad de deambulación sin ayuda, autosuficiencia durante un período máximo de 12 horas diarias pese a una discapacidad relativamente grave de grado 4 en un SF (0 ó 1 en el resto) o bien una combinación de grados menores que excedan los límites establecidos en los puntos anteriores. Capacidad para andar unos 500 metros sin ayuda ni descanso.**
- 5.0: Capacidad para andar unos 200 metros sin ayuda ni descanso. Discapacidad lo suficientemente grave como para afectar a la actividad diaria habitual (por ejemplo, para trabajar la jornada completa sin medidas especiales). Equivalente a un grado 5 en un solo SF y 0 ó 1 en el resto, o una combinación de grados menores que suelen superar las especificaciones del punto 4.0.
- 5.5: Capacidad para andar unos 100 metros sin ayuda ni descanso; discapacidad lo suficientemente grave como para impedir la actividad diaria habitual. (Equivalente a un grado 5 en un solo SF y 0 ó 1 en el resto o una combinación de grados menores que suelen superar a los del punto 4.0).

- 6.0: Necesidad de ayuda ocasional o constante unilateral (bastón, muleta o corsé) para andar unos 100 metros con o sin descanso (Equivalente a combinaciones de más de dos grados 3 en los SF).
- 6.5: Necesidad de ayuda bilateral constante (bastones, muletas o corsé) para andar unos 20 metros sin descansar. (Equivalente a combinaciones de más de dos grados 3 en los SF).
- **7.0: Incapaz de andar más de 5 metros incluso con ayuda; limitado esencialmente a permanecer en silla de ruedas; capaz de desplazarse solo en la silla de ruedas y de levantarse de ella; permanece en la silla de ruedas unas 12 horas diarias. (Equivale a combinaciones de más de un grado 4 en los SF y, muy raramente, a un grado 5 de la función piramidal únicamente).**
- 7.5: Incapaz de dar unos cuantos pasos; limitado a permanecer en silla de ruedas; puede necesitar ayuda para levantarse de la silla; capaz de desplazarse solo en la silla, aunque no todo el día; puede necesitar una silla de ruedas con motor. (Equivale a combinaciones de más de un grado 4 de los SF).
- 8.0: Limitado esencialmente a estar en cama o sentado o a ser trasladado en silla de ruedas, aunque puede permanecer fuera de la cama gran parte del día; capaz de realizar gran parte del aseo personal; puede utilizar las manos eficazmente. (Equivale a combinaciones de grado 4 en varios sistemas).
- 8.5: Limitado a permanecer en cama gran parte del día; puede utilizar parcialmente las manos y realizar algunas labores de aseo personal. (Equivale a combinaciones de grado 4 en varios sistemas).
- **9.0: Paciente encamado e inválido; puede comunicarse y comer. (Equivale a combinaciones de grado 4 en la mayoría de los sistemas).**
- 9.5: Paciente encamado e inválido total, incapaz de comunicarse eficazmente y de comer o de deglutir. (Equivale a combinaciones de grado 4 en casi todos los sistemas).
- 10.0: Muerte por EM.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

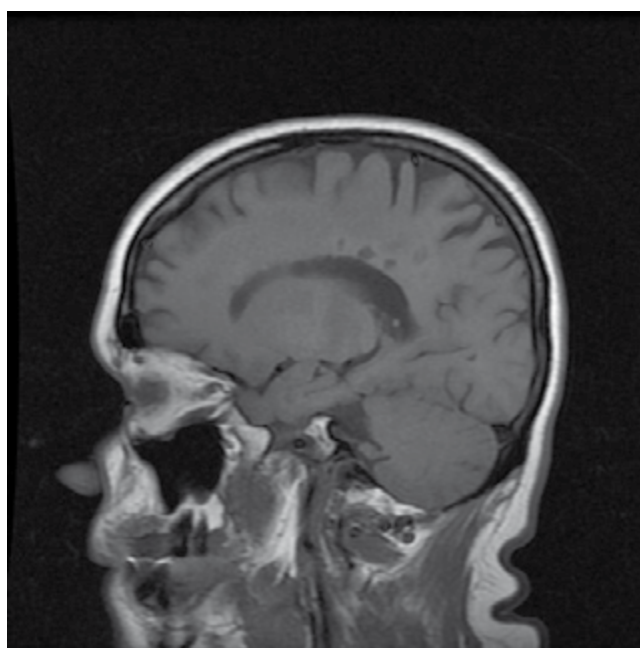
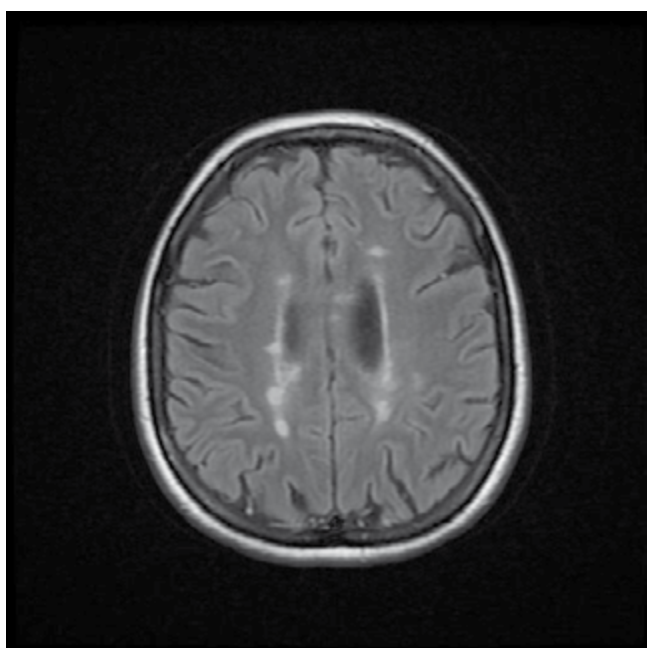
Criterios RM

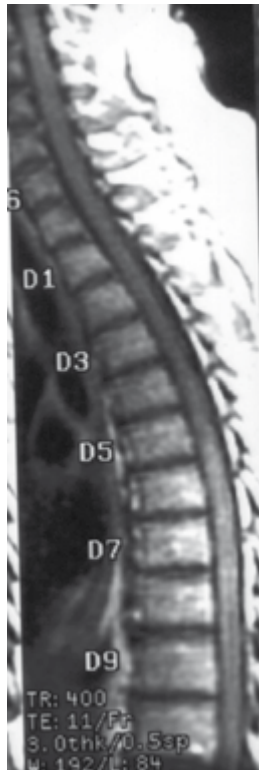
Cerebral (Barkof) 3-4 criterios

- 3 Lesiones periventriculares (3 mm)
- 1 lesión captante de gadolinio ó 9 en T2
- 1 lesión infratentorial
- 1 lesión Yuxtacortical

Medular:

- 1 lesión T2, sin edema, < 2 cuerpos vertebrales (lateral o posterior)
- 2 lesiones: suficiente

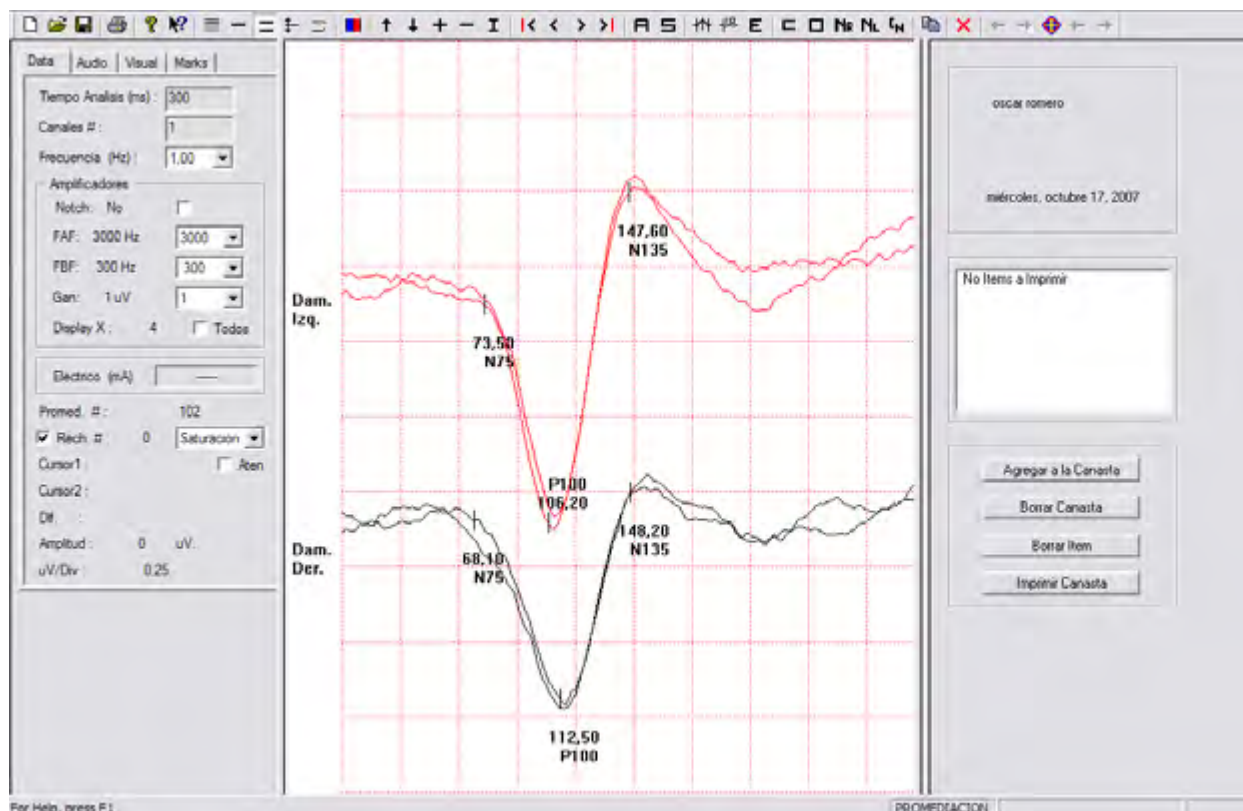




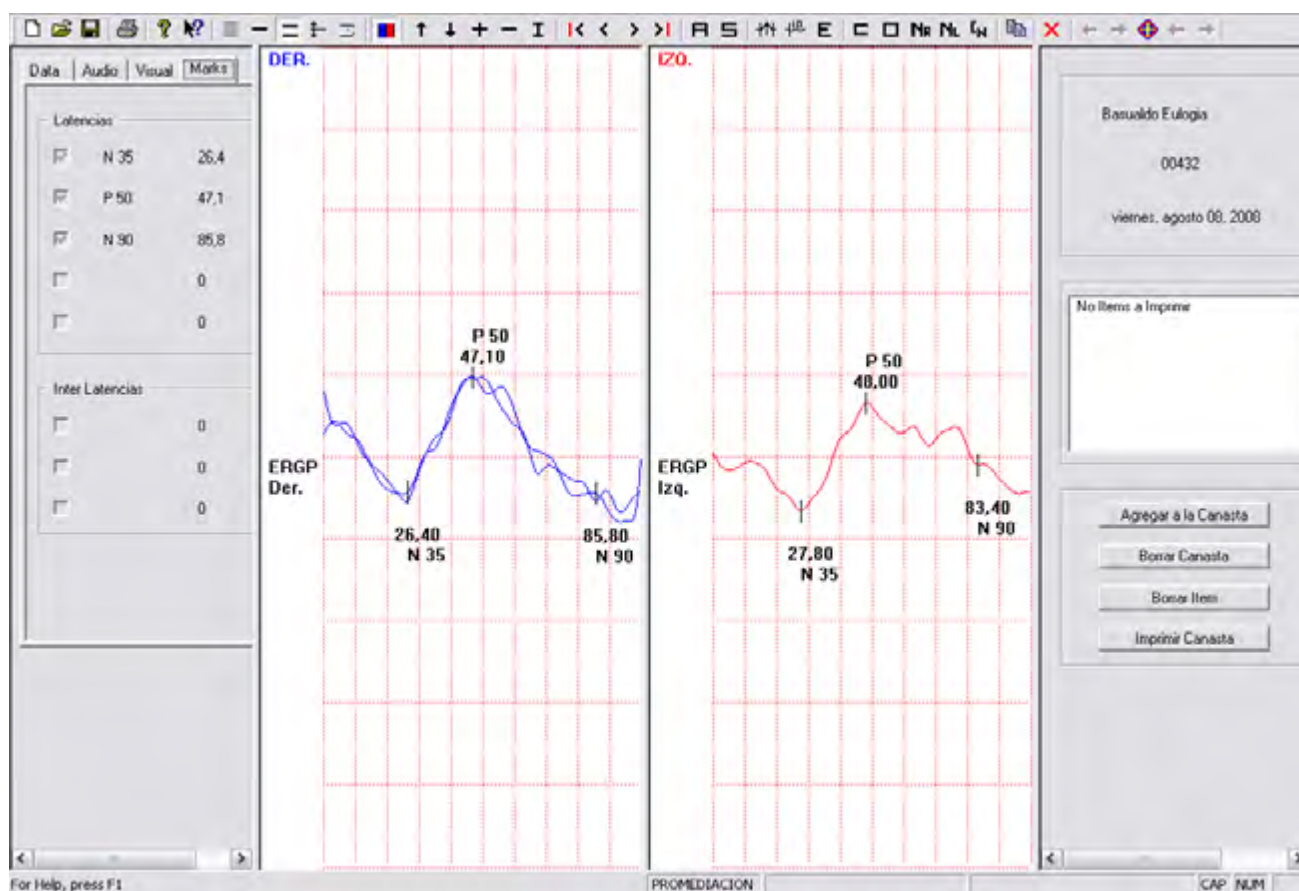
Potenciales Evocados

- Visuales: muy sensibles, útiles para determinar diseminación en espacio
- Somestésicos: sensibles, no aportan información salvo que existan dudas sobre afectación sensitiva
- Auditivos: no sensibles, escasa utilidad

PEV- PATTAERN



ERG - PATTERN



Diagnóstico Diferencial

- Inflamatorias: LES, ENF. Antifosfolipidos, Sjögren, PAN, Behçet, paraneo.
- Infecciosas: borrelia, lúes, brucella, HIV, HTLV-I, LMP.
- Granulomatosas: sarcoidosis.
- Deg combinada subag, Chiari, isquemia (ACV, CADASIL), leucodistrofias.
- Mitocondriales (Leber).

Otras pruebas para DD

- Laboratorio: coagulación, factores vasculares.
- VES, PCR, VDRL, FAN, Anca-P, Anca-C.
- serologías: lues, borrelia, brucella, HIV, CMV, Toxoplasmosis.
- HTLV-I.
- ANTICARDIOLIPINAS Ig. M, Ig. G.
- Acido láctico.

PRONÓSTICO

- Benigna: 30%.
- Maligna (Marburg).
- Discapacidad severa: 50% A 10 años.
- Factores Pronóstico:
 - favorables: inicio precoz, mujer, inicio sensitivo o visual, forma en brotes (inflamación)
 - desfavorables: inicio en mayores de 40 años, varón, inicio motor o cerebeloso, recurrencia precoz, progresivo.

Tratamiento

- Tratamiento “modificador curso enfermedad”.
- Tratamiento brote.
- Tratamiento sintomático.
- Atención integral, multidisciplinar: unidades especializadas, asociaciones enfermos, centros rehabilitación neurológica.

Tratamiento Modificador curso enfermedad EM-RR

PRIMERA LÍNEA

- Interferón beta (IFNB)
- Copolímero-1
- TERIFLUNOMIDE

Inmunosupresores

- FINGOLIMOD
- Natalizumab
- ALENTUZUMAB
- OTROS

Tratamiento brote

- 5 metilprednisolona 1 gr/día/3-5 días e.v. seguido de pauta oral descendente (cortis orales no indicado)
- Inmunoglobulinas o plasmaféresis en brotes graves
- Efecto: acorta tiempo de recuperación, no efecto en la secuela=>indicación según gravedad

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

FATIGA

- 80 – 90 % de los pacientes presentan este síntoma.
- Causas centrales o periféricas.
- HIPÓTESIS ¿ UTHOFF O PARESIA ?
- SÍNTOMA SUBJETIVO (ESCALAS DE WEINSHENKER, FSS, KRUPP)
- MAYOR EN LOS PACIENTES CON DÉFICIT PIRAMIDAL, SENSITIVO Y CEREBELOSO
- AUMENTA CON EL AUMENTO DE LA ACTIVIDAD FÍSICA Y CON EL AUMENTO DE LA TEMPERATURA AMBIENTAL.
- ESTÁ EN RELACIÓN CON EL EDSS EN FORMA PROPORCIONAL.

NO SE REALCIONA CON LAS ESCALAS DE DEPRESIÓN Y ANGUSTIA

TRATAMIENTO

- Hacerle caso al cuerpo, saber administrar la energía
- Ejercicio fisioterapia respiratoria previa
- Aprovechar los momentos del día frescos
- Tomar un baño frío antes y después de la terapia física.
- Ropas ligeras, fáciles de sacar.
- Hidratación permanente durante los ejercicios.
- Mojarse durante la terapia, la cabeza, las manos.

TTO. MEDICAMENTOSO

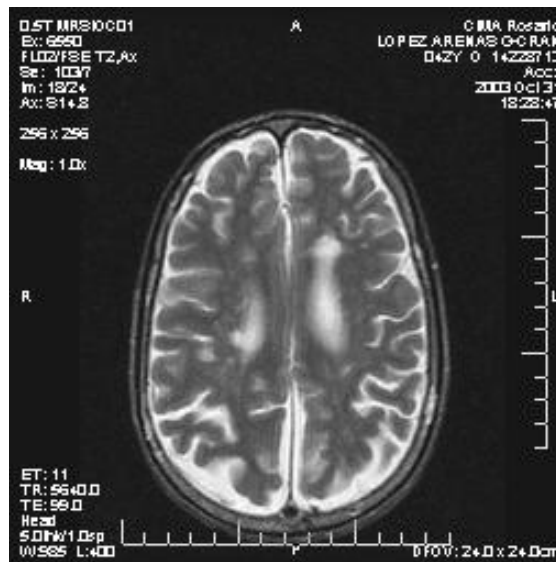
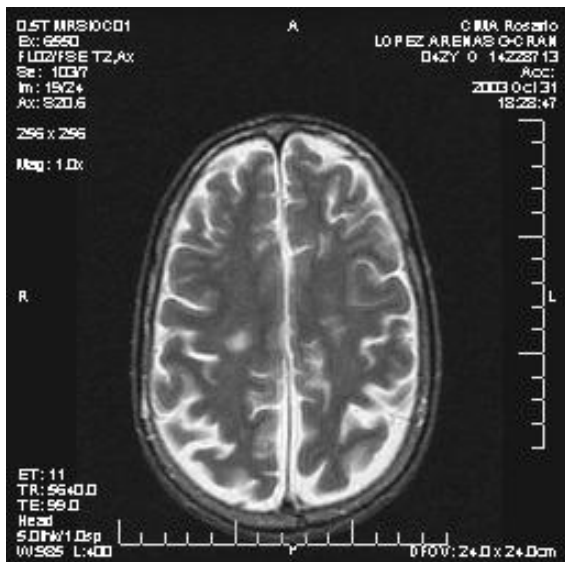
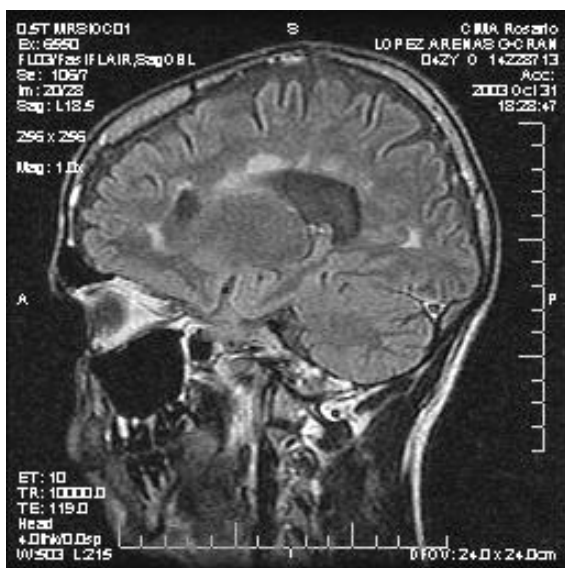
Modafinilo 200 – 400 mg día
 4 aminopiridina 20 -40 mg /día
 Amantadina 200 -300 mg día

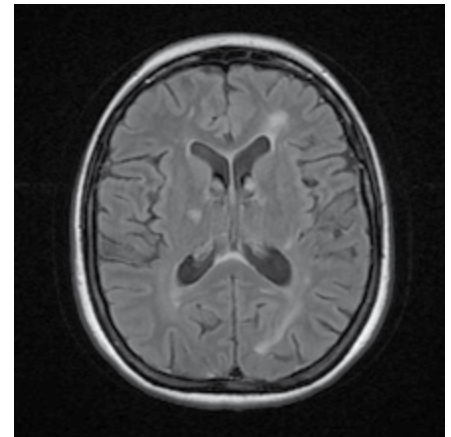
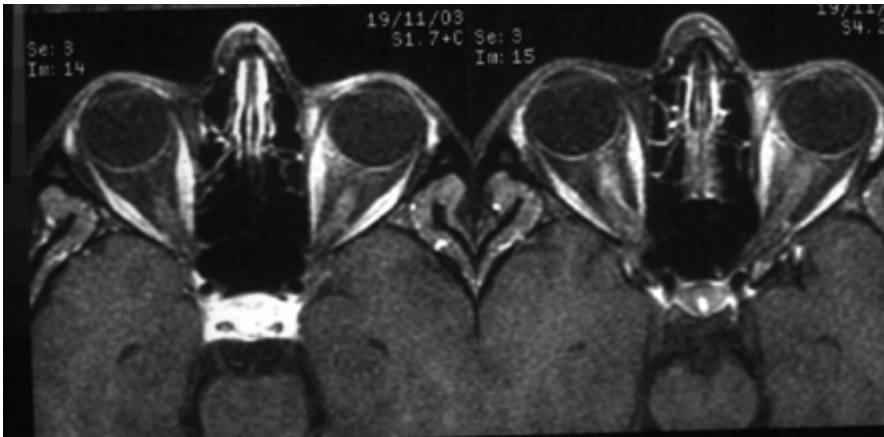
ESPASTICIDAD

- Con la dificultad visual y pérdida de la aferencia sensorial, el paciente puede no reconocer sus malas posturas o puede tener una mala compensación mecánica de su debilidad.
- el dolor, fatiga y cambios bruscos de la temperatura favorecen la espasticidad.
- el mal descanso nocturno y trastornos como la ansiedad y la depresión también la empeoran.

Tratamiento médico

- baclofeno
- tizanidina
- gabapentin
- diazepam
- toxina boltulinica
- baclofeno por bomba intratecal.
- cannabinoides





Tratamiento sintomático

RESUMEN

- Espasticidad: Baclofén, Tizanidina, diazepam.
- Debilidad motora: REHABILITACION FISICA
- Temblor: propranolol, fenobarbital, clonacepam
- Dolor neuropático: anticomociales (carbamacepina, fenitoina, gabapentina)/antidepresivos (amitriptilina, nortriptilina, IRS)/opioides
- Fatiga: amantadina, MODAFINILO, 4 aminopiridina
- Urinario: oxibutina, prazosin, sondajes, masaje
- Estreñimiento: fibra, laxantes naturales
- Sexual: sildefanil, pgE2

TRATAMIENTO INTEGRAL

- Valoración discapacidad física, cognitiva, fatiga, AVD, independencia funcional, calidad de vida, esfera laboral, social...
- Tratamiento médico, RHB (fisioterapia, terapia ocupacional), apoyo psicológico, social, laboral.
- Unidades EM, asociaciones enfermos.