



Universidad Autónoma de Sinaloa
Facultad de Medicina
Licenciatura en Medicina General



Neurología con Clínica

Dr. Bernal Arturo

Integrantes

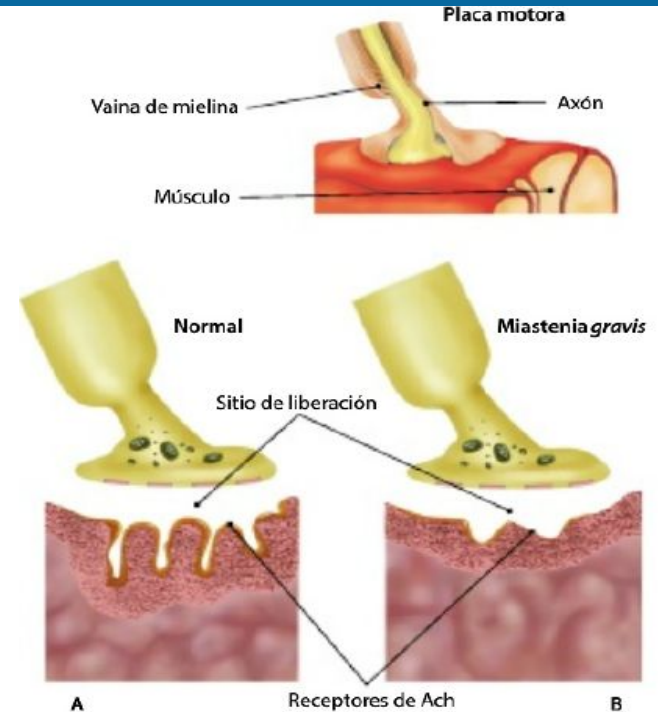
- Cazarez Alvarez Jonathan.
- Lopez Coronado Marcia Desire.
- Muñoz Meza Nahomi Cecilia.
- Rubio Lozoya Aylenn Analy.
- Zambrano Sandoval Lourdes Concepcion.
- Zazueta Nuñez Melissa.

The background features a white canvas with several overlapping rectangular frames in blue and red. In the bottom-left corner, there is a solid blue triangle pointing towards the center. In the bottom-right corner, there is a solid red triangle pointing towards the center. A thin grey horizontal bar is positioned near the bottom edge of the page.

MIASTENIA GRAVIS

Generalidades

Éste es un **trastorno autoinmunitario** adquirido debido a la presencia de **anticuerpos (IgG)** dirigidos **contra el receptor de acetilcolina**. Es una enfermedad que puede presentarse en cualquier edad, con una prevalencia que se estima en 5 a 7.5:100 000 habitantes. Las **mujeres** se afectan con mayor frecuencia entre el **segundo y tercer decenios** de la vida, mientras que los hombres lo hacen con mayor frecuencia entre el **sexto y séptimo**.



A: neuromuscular normal; B: miastenia gravis

Fisiopatología

El defecto principal es una **reducción en el número de receptores de acetilcolina en la unión neuromuscular**. (Nicotínicos). La cantidad de ACh liberada presináptica es normal.

La reducción de AchR produce potenciales de menor amplitud que son **incapaces de desencadenar un potencial de acción** en todas las fibras.

MECANISMOS DE REDUCCIÓN DE NÚMERO DE RECEPTORES

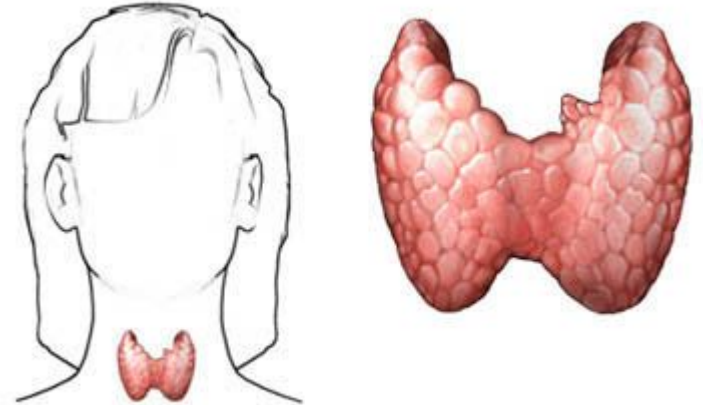
- Bloqueo funcional del sitio de unión
- Destrucción del receptor vía activación del complemento
- Aceleración de la endocitosis del receptor.

Los mecanismos de formación de los anticuerpos no se conocen con certeza, pero existe suficiente evidencia de que el timo, a través de sus linfocitos, desempeña un papel importante en la patogenia de la enfermedad.

Fisiopatología

TIMO:

- En general, **70% tiene hiperplasia folicular**, **15% tiene timomas** y Resto tiene timos histológicamente normales
- De acuerdo con esta hipótesis, el timo contiene **células semejantes a los miocitos** que poseen en su superficie receptores para la acetilcolina. Estas células son vulnerables al daño inmunológico y liberarían la proteína sensibilizante de estímulo antigénico. Los linfocitos del timo (linfocitos T) estimularían a los linfocitos B, los cuales, a su vez, producirían los ACRA.



Cuadro Clínico

CRITERIOS CLÍNICOS CLAVE	
Criterio	Características
Debilidad y fatiga muscular de distribución típica	Fluctuante, con empeoramiento tras el ejercicio, mejora con el reposo y el sueño. Los px se quejan de mayor debilidad por las tardes. es simétrico a predominio proximal.
Afectación de los músculos extraoculares.	Se afectan al inicio en 50% de los pacientes y posteriormente hasta en 90% de ellos. Las manifestaciones de compromiso ocular más frecuentes son ptosis palpebral y diplopía
Respuesta clínica a los fármacos colinérgicos (anticolinesterásicos).	

- Los **músculos oculares, faciales y bulbares** son los más frecuentes afectados
- Con **preservación** de los reflejos miotáticos, reflejos osteotendinosos y sensoriales.

En casos graves ocurren compromiso respiratorio. Otros grupos musculares afectados con frecuencia son los cervicales, la cintura escapular y pélvica, y los flexores de la cadera.

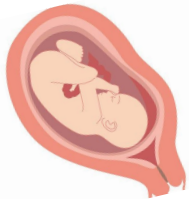
Miastenia Neonatal

Afecta del 10-20% de los hijos de madres miasténicas.

En cerca del 80% de los pacientes los síntomas se presentan desde el momento del nacimiento y desaparecen de 2-4 semanas después.

FISIOPATOLOGÍA

Paso transplacentario de anticuerpos dirigidos contra el receptor de acetilcolina



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dificultad para alimentación con compromiso de la succión y la deglución y presencia de regurgitación.

Otros: hipotonía, debilidad de los movimientos de las extremidades, ausencia de reflejos de Moro y de prensión, dificultad respiratoria, facies inexpresiva, boca abierta y ptosis con oftalmoplejía.

TRATAMIENTO

Administrar 4-10 mg de piridostigmina o 1 a 2 mg de neostigmina, agregando atropina para evitar efectos colaterales.

La mayoría se resuelven espontáneamente después de que los Acs abandonan la circulación.

MIASTENIA CONGÉNITA

Caracterizada por la presencia de tres anormalidades:

1. disminución en el tamaño de las vesículas colinérgicas
2. deficiencia de acetilcolinesterasa
3. alteración del receptor colinérgico.

MIASTENIA JUVENIL

Se presenta en los primeros 16 años de vida.

fisiopatología idéntica a la que se presenta en el adulto.

Principales características clínicas:

- Debilidad asimétrica relacionada con el ejercicio
- compromiso de los músculos oculares
- exacerbación con la fatiga, el embarazo y procesos infecciosos.

MIASTENIA OCULAR

Caracterizada por debilidad aislada de la musculatura ocular y de los párpados.

Parte de estos pacientes evolucionan a forma generalizada.

Mala respuesta a fármacos anticolinesterásicos.

No hay indicación para timectomía, y en algunos casos hay buena respuesta luego de administrar esteroides.



MIASTENIA GENERALIZADA

MODERADA

- Compromiso de los músculos de la extremidades, del tronco y del cráneo, con preservación de los músculos respiratorios
- Baja mortalidad
- Buena respuesta a anticolinesterásicos.

“GRAVE TARDÍA”

Caracterizada por empeoramiento de los síntomas luego de 2 o más años de presentarla de manera generalizada.

En 3-15% de los pacientes se presenta enfermedad tiroidea, en 4
6 artritis reumatoide y 2% lupus.

GRAVE

Pacientes presentan ptosis, disartria, diplopía, disfagia, debilidad en miembros y empeoramiento con el ejercicio.

Algunos pacientes presentan una forma aguda caracterizada por compromiso bulbar y respiratorio rápidamente progresivo.

una parte de estos enfermos presentan timomas y la respuesta anticolinesterásicos es muy mala.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico tiene como base la historia clínica de debilidad y fatiga variables, exacerbadas por la actividad física y mejoradas con el reposo.

Prueba de edrofonio o tensilón: 0.1 a 0.2 mL de solución de edrofonio de 10 mg/mL en 15 seg. Si después de 30 seg. no se observa mejoría de la debilidad muscular o efectos cardiacos indeseables, se deben administrar 0.8-0.9mL, luego se evalúa nuevamente la ptosis, diplopia y las alteraciones de la voz.

No siempre es positiva en pacientes con miastenia

Título de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina: sensibilidad de 87 a 89% en pacientes con miastenia generalizada. y 64% en forma ocular.

Los niveles no se relacionan con la gravedad clínica de la enfermedad

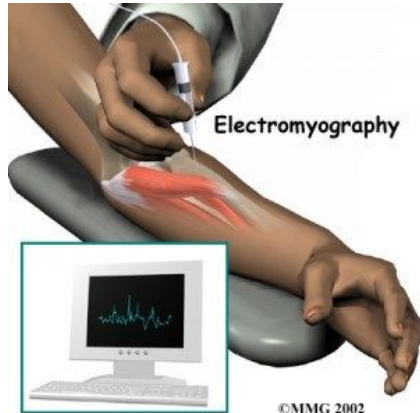


DIAGNÓSTICO

Estudios neurofisiológicos: reducción de la amplitud del potencial de acción muscular superior a 10% en los músculos comprometidos.

Estudio de electromiografía de fibra única: en pacientes donde los otros estudios son negativos.

Realizar TAC y/o RMN de tórax y mediastino buscando timoma.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cuadro 12-16. Diagnóstico diferencial en el paciente con miastenia grave

- Estados de fatiga crónica
- Miopatías oculares o generalizadas
 - Distrofia muscular orofaríngea
 - Miopatías mitocondriales
- Neuropatías periféricas de tipo axonal o desmielinizante
- Síndromes de tallo encefálico: incluyen la oftalmoplejia internuclear y la parálisis bulbar progresiva
- Neoplásico
 - Vascular
 - Desmielinizante
 - Degenerativo
- Hipertiroidismo y enfermedades metabólicas
- Síndromes extrapiramidales
 - Blefarospasmo
 - Enfermedad de Parkinson
- Síndrome miastémico de Eaton-Lambert
- Botulismo
- Enfermedad de Lyme

TRATAMIENTO

Para el tratamiento de los pacientes pueden utilizarse: agentes anticolinesterásicos, corticosteroides, inmunosupresores, plasmaféresis, timentomía, IGV.

ANTICOLINESTERÁSICOS

Se recomienda utilizar la menor dosis efectiva de bromuro de neostigmina o de piridostigmina (+frec.)

dosis piridostigmina de 30 a 60 mg cada 4-6 horas.

Una respuesta favorable se observa 15 minutos después de la administración de piridostigmina y dura de 3-4 horas.



El uso exagerado de anticolinesterásicos puede ser tóxico para el receptor de acetilcolina pudiendo ocasionar una crisis colinérgica caracterizada por:

- Diarrea
- miosis
- cólicos
- náuseas
- vómito
- sialorrea
- diaforesis
- bradicardia
- aumento en las secreciones pulmonares
- debilidad o parálisis muscular
- fasciculaciones
- espasmo bronquial

TRATAMIENTO

CORTICOESTEROIDES

Se pueden utilizar en pacientes con respuesta irregular a anticolinesterásicos.

Puede utilizarse un esquema de días alternos administrando 25 mg cada 2 días,

Prednisona 60-100 mg/día durante 10 días, para continuar con 100-120 mg en días alternos.

En pacientes con esteroides de forma crónica añadir un agente que permita disminuir la dosis de este fármaco (ej. Azatioprina)

INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA

Algunos pacientes necesitan una infusión mensual, en tanto que aquellos con miastenia aguda se recomienda una dosis de 0.4 g/kg durante 5 días (total de 2 g/kg)

Según estudios el uso concomitante con esteroides tiene un mejor efecto que el uso de plasmaféresis aislada.

Pacientes con deficiencia de IgA pueden presentar reacción anafiláctica al uso de IGIV

TRATAMIENTO

TIMECTOMÍA

En general se recomienda considerar esta opción quirúrgica en pacientes con miastenia grave que se encuentran entre la pubertad y los 60 años de edad. Es importante que el paciente se encuentre en condiciones óptimas antes de la cirugía.

Debido a que la remoción total del timo es fundamental para el pronóstico, hoy día se recomienda utilizar el abordaje esternal con la técnica de Jaretzki.

PLASMAFÉRESIS

Debe considerarse esta modalidad terapéutica en aquellos pacientes que no han respondido a las otras formas de tratamiento incluyendo anticolinesterásicos, esteroides e IGIV.

La plasmaféresis también está indicada antes de la cirugía para optimizar el estado general en aquellos pacientes en quienes existe indicación para la resección quirúrgica de un timoma.

Crisis miastenica

La crisis miasténica se observa en aproximadamente 15 a 20% de los pacientes con miastenia grave, por lo general, dentro de los primeros dos años de evolución de la enfermedad.

Aparición de disfagia o disnea siempre

Presencia de respiración paradójica o de disnea en posición supina

Pueden ser inducidas por eventos tales como infecciones relativamente leves, mal estado nutricional o privación de sueño





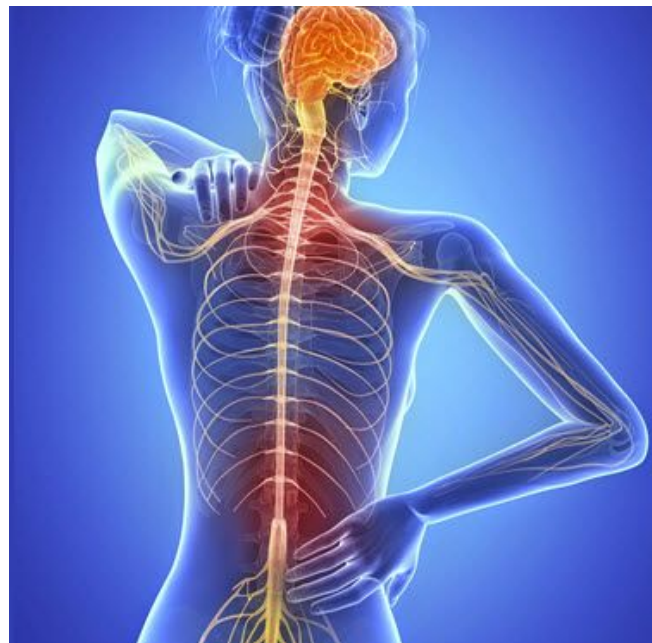
ESCLEROSIS MÚLTIPLE

GENERALIDADES

La **esclerosis múltiple** se conoce como entidad clínico patológica, desde hace más de 100 años.

A partir del siglo XIX aparece una descripción de la enfermedad, cuando se informó el caso de Santa Ledwina de Schiedman, quien presentó una sintomatología **consistente en parálisis de una extremidad, disfagia, trastornos sensitivos y problemas visuales**

Aproximadamente de 350 000 a 450 000 individuos se les ha diagnosticado esclerosis múltiple en EUA, 1 000 000 a nivel mundial, con un estimativo de 10 000 nuevos casos diagnosticados en EUA anualmente



FACTORES

FACTORES GENÉTICOS

Por muchos años se ha sospechado susceptibilidad genética a la esclerosis múltiple:

- Parientes muy cercanos a pacientes que la padecen tienen un cierto riesgo de desarrollarla.
- Cerca de **10 a 15%** de los pacientes con EM tendrán un familiar afectado **1%** de los hijos o hermanos de pacientes con esclerosis múltiple tendrán riesgo de desarrollar esta enfermedad desmielinizante.

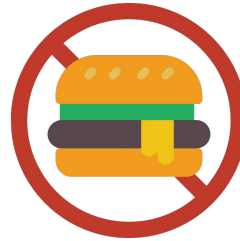
- Variaciones en los genes **HLA en el cromosoma 6p21**.

*El hallazgo de relación entre estos genes y la **EM** refuerza la hipótesis que polimorfismos en genes relacionados con la regulación inmunitaria son importantes para la aparición de la enfermedad

FACTORES

FACTORES AMBIENTALES

- Ambiente
- Clima
- Vegetación
- Dieta
- Cigarrillo
- Radiación solar
- Virus de Epstein-Barr la mayoría son seropositivos para este virus, en la población general sólo de 5 a 10% presentan anticuerpos contra el VEB



FACTORES

ASPECTOS INMUNOLÓGICOS

- La lesión patológica más característica de la esclerosis múltiple, es la placa de desmielinización
- Ésta ocurre más en la sustancia blanca, especialmente en la región periventricular, el nervio óptico, el tallo encefálico, el cerebelo y la médula espinal
- El número total de linfocitos T es normal en pacientes con esta enfermedad, pero durante un ataque agudo éstos se reducen
- los linfocitos T4 cooperadores como los T8 supresores están presentes en esta lesión
- síntesis de IgG dentro de la barrera hematoencefálica, incluso durante periodos de remisión
- Disminución de células T CD4+/CD25+ y CD8+ reguladoras, que pueden estar disminuidas en los pacientes con EM. El acetato de glatiramer puede aumentar la cantidad de células de este tipo

PATOLOGÍA

La **esclerosis múltiple** es una enfermedad inflamatoria en la que existe reacción linfocitaria y mononuclear en el parénquima del **SNC**, se produce desmielinización importante con conservación de los axones y daño de los oligodendrocitos con proliferación astrocítica.

Los hallazgos anteriores junto con la pérdida de la mielina constituyen la placa de desmielinización.

Estas placas también pueden encontrarse en la sustancia gris, principalmente en localización subpial. Las placas aisladas rara vez miden más de **1.5 cm**.

Las características histológicas de las lesiones agudas de la EM incluyen:

- márgenes no definidos
- hipercelularidad
- infiltración perivascular importante por linfocitos pequeños
- edema del parénquima
- pérdida de la mielina y de los oligodendrocitos daño axonal difuso
- células plasmáticas
- macrófagos con mielina fagocitada
- astrocitos hipertróficos y poca o ninguna cicatrización astrogliar

ASPECTOS CLÍNICOS

Recaída y Remisión (RR):

85% de los enfermos tienen esta forma antes de los 40 años de edad, tienen en promedio un episodio de disfunción neurológica por año, seguida por una secuela o recuperación total de su cuadro clínico, separada de otra recaída por un periodo asintomático. El 50% pasan a esclerosis múltiple secundariamente progresiva en el curso de los siguientes 10 años y 80% a los 20 años.

Recaída y Remisión (RR):

Se observa en un 15% después de los 50 años, 40% de las formas presentan recaídas, se caracteriza por una evolución lenta de la enfermedad o asociada a episodios de recaída.

El 10 y 15% desarrollan los primeros síntomas entre los 40 y 50 años:

- Deterioro progresivo de la marcha.
- Escasas lesiones desmielinizantes en la resonancia magnética cerebral.

Los síntomas se desarrollan en horas en un 40% de los enfermos, durante varios días en 30% y durante semanas a meses en 20% de los pacientes.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Allison y Millar propusieron criterios para el diagnóstico en 1954, algunos principios básicos fundamentales que prevalecen:

1. Diseminación de las lesiones en el tiempo y el espacio y que afectan de manera principal la sustancia blanca.
2. Anormalidades objetivas al examen neurológico demostradas preferiblemente al momento de valorar al paciente aunque no necesariamente.
3. Curso temporal, consistente en recaídas que duran por lo menos 24 h y que están separadas por un periodo de uno o más meses o que la enfermedad evoluciona, produciendo discapacidad por un periodo mínimo de seis meses.
4. Ausencia de otro diagnóstico que explique mejor los síntomas.
5. El diagnóstico definitivo o comprobado de EM sólo puede hacerse por patología.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Los criterios para el diagnóstico de esclerosis múltiple más utilizados son los de McDonald

Criterios para el diagnóstico de la EM según McDonald et al.

Ataques clínicos	Lesiones objetivas clínicamente	Requerimientos adicionales	Requerimientos adicionales Revisión de Amsterdam (2005)
2 o más	2 o más	2 o más	2 o más
2 o más	1	Diseminación en el espacio (clínica o por RM) o LCR positivo y 2 o más lesiones en RM	Clarificación en cuanto a considerar las lesiones medulares
1	2 o más	Diseminación en tiempo (clínica o por RM)	Lesiones nuevas en T2 después de 3 meses del ataque que cumplen con la diseminación en el tiempo
1 (presentación monosintomática)	1	Diseminación en el espacio (clínica o por RM) o LCR positivo y 2 o más lesiones en RM	Clarificación en cuanto a considerar las lesiones medulares
1 (evolución de la enfermedad desde su inicio)	1	Diseminación en tiempo (RM) evolución por 1 año y LCR + diseminación en el espacio (RM cerebral/médula, potenciales evocados visuales +)	Progresión por 1 año y 2 de 3 de: – 9 lesiones cerebrales en T2 y potenciales visuales + – 2 lesiones T2 en médula – LCR positivo

MÉTODOS PARACLÍNICOS

Los más utilizados son el estudio de LCR, RM cerebral.

Estudio del LCR

Incluye una electroforesis de proteínas donde se puede observar un aumento en las inmunoglobulinas, en especial IgG con un índice de globulinas y proteínas totales mayores a 0.25 en 67% de los casos.

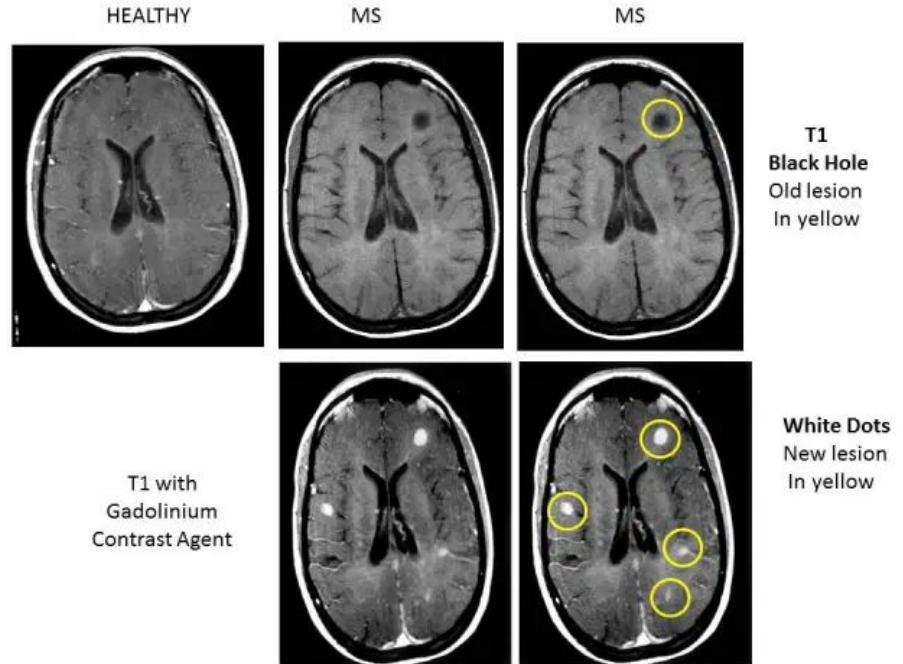
La RM por espectroscopia es un procedimiento de utilidad en el diagnóstico de la EM, investiga la presencia de metabolitos y moléculas diferentes al agua en los protones,

La capa de fibras nerviosas de la retina, contiene axones no mielinizados, puede visualizarse mediante métodos no invasivos, es la única parte del sistema nervioso central en la que se puede medir la pérdida axonal, el grosor de dicha capa está reducida en la neuritis óptica y en la EM. Puede medirse mediante una tomografía óptica

MÉTODOS PARACLÍNICOS

RM cerebral

Procedimiento diagnóstico más importante, positiva entre el 55 a 100% de los pacientes. El dato más característico son las lesiones desmielinizantes periventriculares confluentes con compromiso del cuerpo caloso y estructuras infratentoriales, las lesiones son ovoides.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

EM remitente recurrente (EMRR)

Aproximadamente el 85% de las personas que padecen EM se les diagnostica inicialmente la EM remitente recurrente.

SEGURIDAD



TIEMPO

Se caracteriza por ataques claramente definidos de la función neurológica (recidivas) seguidos de periodos de recuperación parcial o completa (remisiones), durante los cuales no se produce progresión de la enfermedad.

EM primaria progresiva (EMPP)

Aproximadamente el 10% de las personas con EM se les diagnostica EM Primaria Progresiva.

SEGURIDAD



TIEMPO

Se caracteriza por un empeoramiento gradual de la función neurológica desde el principio, sin recidivas o remisiones diferentes. La fase de progresión puede variar con el tiempo, con mesetas ocasionales y mejorías menores temporales.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

EM secundaria progresiva (EMSP)

Antes de que las terapias modificadoras de enfermedad estuvieran disponibles, aproximadamente el 50% de las personas con EM remitente recurrente desarrollaron EMSP en un período de 10 años.



Tras un período inicial de EM remitente recurrente, muchas presentan un curso de enfermedad secundaria progresiva en el que la enfermedad empeora más gradualmente, con o sin brotes ocasionales, recuperaciones menores (remisiones) o mesetas.

EM remitente recurrente (EMRR)

Aproximadamente el 5% de las personas con EM se les diagnostica EM progresiva recurrente.



Se caracteriza por ataques claramente definidos de las función neurológica (recidivas) seguidos de períodos de recuperación parcial o completa (remisiones), durante los cuales no se produce progresión de la enfermedad.

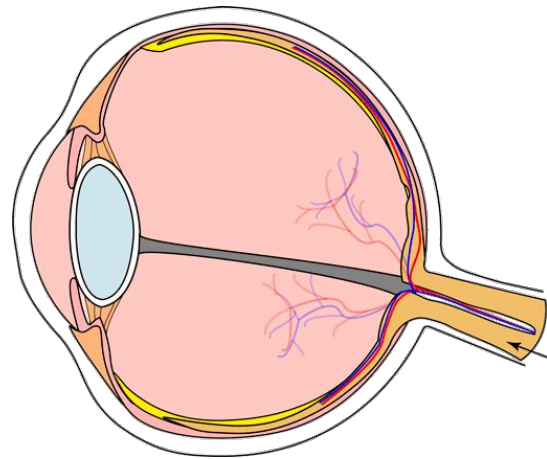
MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Neuritis óptica

- Dolor retroocular con escotomas centrales, temporales, e incluso puede presentarse hemianopsia

También pueden observarse defectos altitudinales. Los pacientes con neuritis óptica y placas de desmielinización en la RM cerebral, además de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo, tienen más propensión a presentarla.

Metilprednisolona, 250 mg cada 6 h durante 3 días, seguido de prednisona 1 mg/kg/día durante 11 días.



La neuritis óptica se presenta como un síntoma inicial de esclerosis múltiple en aproximadamente 16% de los pacientes

Estadísticas antiguas muestran que 14 a 85% de los pacientes con neuritis óptica desarrollan esclerosis múltiple

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Cambios cognitivos y neuropsiquiátricos

La atención y algunas funciones ejecutivas se afectan al inicio. El **razonamiento conceptual y la fluidez verbal** también se afectan. **La memoria de trabajo**, pero también la **memoria remota** pueden comprometerse en alguno de los estadios de la EM.

Desde el punto de vista neuropsiquiátrico también puede observarse **depresión y euforia** en estos pacientes. Los cuadros de demencia que también pueden observarse se correlacionan



Déficit motor

Se produce por compromiso de varias vías, como la corticobulbar, la corticoespinal, la cerebelosa y la sensorial, adicionalmente, la fatiga puede contribuir al compromiso motor.

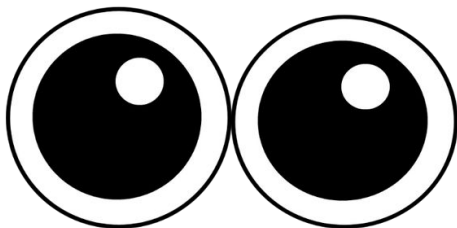
El compromiso motor más frecuente es el de los miembros inferiores, siendo éste asimétrico, seguido de la disminución de la fuerza en una extremidad inferior y una superior muy a menudo del mismo lado. El compromiso aislado de una extremidad superior es raro y el de las extremidades superiores más aún. La discapacidad motora casi nunca es debida sólo a la debilidad

Algunos expertos consideran que las lesiones desmielinizantes sumadas a la difícil situación de los pacientes generan la depresión

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Signo de Lehrmitte

Está caracterizado por **sensación de electricidad que se propaga a lo largo de la columna y hasta los miembros inferiores como respuesta a flexión del cuello**. Se observa como síntoma inicial de esclerosis múltiple en 5% de los pacientes y los enfermos manifiestan presentarlo en algún momento de la enfermedad en 38% de los casos.



Movimientos oculares

La diplopía puede observarse en el curso de la enfermedad hasta en 39% de los casos por compromiso del tallo encefálico. **Se debe principalmente, a la afección del fascículo longitudinal medio, que produce una oftalmoplejía internuclear caracterizada por limitación en la aducción de un ojo con nistagmo del ojo contralateral.**

También puede presentarse un síndrome del uno y medio, en el cual ocurre oftalmoplejía de un lado por compromiso del núcleo del VI par craneal y del fascículo longitudinal medio del lado contralateral. Puede haber nistagmo en todas sus variedades hasta en 56% de los casos al momento del estudio. El nistagmo de torsión hacia abajo se observa en pacientes con compromiso del fascículo longitudinal medio y del VI par craneal

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Vértigo

El vértigo como primer síntoma de esclerosis múltiple es bastante raro, puede verse en 1.7% de los pacientes; junto con diplopía, disartria u otros síntomas de cerebelo o tallo encefálico, puede ser más frecuente.



Fenómeno de Uhthoff

Hay pacientes quienes experimentan empeoramiento de sus síntomas al exponerse a temperaturas elevadas como por ejemplo tomar una ducha de agua caliente, fiebre producida por infección, ejercicio prolongado o inclusive al tomar una taza de café o té caliente.

El fenómeno se produce por disminución en la conducción neuronal o inclusive por bloqueo total en la conducción de las fibras desmielinizadas al someterse a temperaturas elevadas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Síntomas sensitivos

Con frecuencia se compromete el periné, las regiones glúteas, o ambos. Puede perderse la sensación para orinar o defecar, al igual que la sensibilidad a nivel genital. Algunos pacientes experimentan sensación de calor cuando se exponen a un estímulo frío.

La sensibilidad cortical rara vez se afecta y se observa sólo en casos de desmielinización masiva a nivel parietal.

Los cambios a nivel propioceptivo con disminución de la sensibilidad posicional y vibratoria son frecuentes y afectan la marcha.



El **dolor** es otra manifestación de la EM, puede presentarse en 35 a 37% de los pacientes con la enfermedad. Puede iniciar como un dolor lumbar que se irradia a miembros inferiores (MMII) o en la región torácica o cervical.

- Es importante anotar que hay pacientes que se quejan de sensación de banda a nivel abdominal o torácico que por lo general se produce por lesión de desmielinización a nivel medular

Puede iniciar como sensación de parestesia o hipoestesia que afecta un pie y luego se propaga a lo largo de toda la extremidad.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Síntomas urinarios

En los casos de disfunción vesical el centro para la micción localizado en el puente provee la regulación para las fases de almacenamiento y evacuación de la vejiga. Cuando esta vía descendente se afecta, el control queda a cargo de la médula sacra sin regulación de los centros superiores.

Los síntomas urinarios están caracterizados por urgencia urinaria, incontinencia producida por vejiga espástica e hiperrefléxica, retención urinaria producida por vejiga flácida con imposibilidad para vaciarse a causa de disinergia del detrusor del esfínter vesical y por la presencia de vejiga espástica queriendo desocuparse contra un esfínter cerrado que predispone a infecciones urinarias.

Síntomas paroxísticos

Los síntomas son generalmente **focales, paroxísticos, presentándose actividad tónica caracterizada por espasmos, disartria, hemianestesia, ataxia, prurito o diplopía**. Pueden observarse durante días a meses. Se diagnostican en ocasiones erróneamente como crisis convulsivas o episodios de isquemia cerebral transitoria. La neuralgia del trigémino es considerada un síntoma paroxístico y su manifestación es igual a la tradicional con excepción de que en los pacientes con EM por lo general es bilateral.

El 90% de los pacientes experimentan compromiso de esfínteres.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Fatiga

Entre 50 y 60% de los enfermos refieren este síntoma como uno de los más significativos. Se describe más como lasitud y falta de energía, tanto física como mental. El calor empeora la fatiga; los pacientes por lo general, amanecen bien y empeoran en las horas de la tarde.

Para el manejo de esta sintomatología se recomienda la amantadina en dosis de 100 mg cada 12 h. También puede usarse la pemolina, aunque es menos activa que la amantadina



Disfunción sexual

Este síntoma casi no se discute con los pacientes que presentan esclerosis múltiple; sin embargo, hacerlo es muy importante.

Los enfermos del sexo masculino por lo general tienen disfunción eréctil con problemas en la eyaculación; las mujeres tienen problemas de lubricación y falta de sensibilidad en el área genital con imposibilidad para alcanzar el orgasmo.

Para el varón con disfunción eréctil el sildenafil es una buena opción, mientras que para las mujeres la aplicación de lubricantes antes de la relación sexual es de gran beneficio.

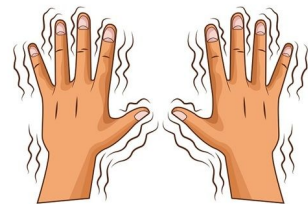


MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Ataxia y temblor

La esclerosis múltiple afecta al cerebelo, en casi 75% de los pacientes produciendo temblor, incoordinación y ataxia.

Se recomienda el uso de isoniazida en dosis de 900 a 1200 mg por día junto con piridoxina, 150 mg por día, para prevenir una neuropatía periférica. La isoniazida previene la degradación del GABA, un neurotransmisor importante del cerebelo. También se indica el uso de clonazepam en dosis de 0.5 mg, 2 veces al día y hasta 1 mg, 3 veces diarias.



Síntomas poco usuales

Dentro de los síntomas poco usuales en la EM figuran la **epilepsia y los cuadros de afasia**. La afasia se observa en procesos desmielinizantes masivos, con lesiones que simulan un tumor cerebral. Las **crisis de disfasia** también se asocian a cuadros de demencia por EM.

La epilepsia puede tener prevalencia de hasta 2.3% en los pacientes con EM.

Otro síntoma poco usual es el **estado de coma**, puede presentarse en casos en los que se observa desmielinización grande a nivel del tallo encefálico

TRATAMIENTO

- Actualmente no existe un tratamiento definitivo para la enfermedad.
- Debido a los avances en el conocimiento de la fisiopatogenia de la enfermedad y al importante componente inmunológico de la misma, se ha empleado diversos tratamientos inmunosupresores e inmunomoduladores, para manejo agudo de recaídas y el control de la evolución de la enfermedad a largo plazo.

Hormona adrenocorticotropica (ACTH)	• 80 UI/IM o IV/día durante 7 días • 40 UI/IM o IV/día durante 4 días • 20 UI/IM o IV/día durante 3 días
Metilprednisolona	Se utilizan dosis más altas • 500 a 1000 Mg/día por 5 días

*Se recomienda administrar medicamento en infusión, disolviendo en 100 mL de dextrosa 5%, para ser administrado en 30 min a 1 hr.

TRATAMIENTO

- Ningún medicamento a demostrado que la fase aguda mejore la recuperación a largo plazo.
- Si la sintomatología persiste después del tratamiento, se puede **repetir el ciclo de metilprednisolona**, seguido de la administración de **1Mg/Kg de peso de prednisolona** cada tercer día, recibiendo en un **curso de 8 a 14 semanas**.
- El paciente no responde a esteroides está indicada, **plasmaféresis 7 recambios durante 14 días**.



*El objetivo principal del tratamiento es detener la evolución de la enfermedad y aparición de la discapacidad.

TRATAMIENTO

Interferones

- Es un grupo de medicamentos que a mostrado ser muy **util en el tratamiento de la esclerosis múltiple**, en especial en formas de recaídas y remisión, y está recomendado por la American Academy of Neurology en sus guías de manejo.
- Se ha demostrado que el **interferón disminuye la frecuencia de recaídas y gravedad de la enfermedad**. asimismo disminuye un poco la evolución de la discapacidad.

Interferón β -1b (Betaseron)

Interferón β -1a (Avonex)

Interferón β -1a (Rebif)

INTERFERONES β



TRATAMIENTO

Esclerosis Múltiple tipo RR	● El tratamiento con interferón disminuye la cantidad de exacerbaciones durante el primer año. ● Muestra el efecto modesto y relativamente a corto plazo de los interferones
Esclerosis Múltiple tipo SP	● El interferón β-1b presenta una disminución modesta de la evolución pero esta vez en pacientes que presenten exacerbaciones en la evolución de la enfermedad.

*Hoy en día, no hay terapias aprobadas para el tratamiento de la esclerosis múltiple tipo primariamente progresiva; sin embargo, **el rituximab podría ser una opción.**

TRATAMIENTO

Efectos secundarios del tratamiento con interferón

- Suelen ser leves y tienden a desaparecer con los aos.
- inflamación en el sitio de la aplicación, síntomas sistémicos semejantes a un proceso gripal (malestar general, mialgias, fiebre), rinitis y fatiga.
- anormalidades en el laboratorio, como elevación de las pruebas de función hepática y linfopenia.
- efectos adversos raros como la depresión y se han reportado episodios convulsivos.



TRATAMIENTO

Azatioprina	• Sigue mostrando utilidad en pacientes que no toleren el tratamiento inyectado o en aquellos que su enfermedad empeora. • Segunda línea para EM tipo RR • Disminuye la cantidad de recaídas durante el primer año de tratamiento.
Metotrexato	• Se ha utilizado en recaídas y en la progresión de la enfermedad • Se ha utilizado en combinación con interferón beta- 1a en algunos casos.
Ciclofosfamida	• Se ha utilizado en forma de anécdota en pacientes con la forma progresiva de EM. • Algunos estudios han demostrado que no frena la evolución de la enfermedad.
Inmunoglobulina G	• Mejora en la escala de discapacidad y disminución en las recaídas.
Acetato de glatiramer	• Mejoría en recaídas y remisión; su efectividad es quizá comparable con el interferón. (20 mg por vía SC diarios).
Mitoxantrona	• Empleo en la forma secundaria progresiva con recaídas o en la variedad de recaídas y remisión muy activas.
Natalizumab	• Disminución de las recaídas.

TRATAMIENTO

Tratamiento combinados

- Personas que no responden al tratamiento estándar, se pueden utilizar tratamientos combinados o aumentar la dosis.
- si no hay respuesta pueden cambiarse a glatiramer, mitoxantrona o natalizumab.
- En casos refractarios puede utilizarse un tratamiento combinado.

Programa de rehabilitación

- Es fundamental en el manejo de los pacientes con EM.
- Debe iniciarse desde el diagnóstico de la enfermedad.
- Conocer el grado de discapacidad del paciente.

Tratamiento alternativo

Reconocer que 3 de cada 4 pacientes con EM utiliza uno o más medicamentos alternativos o complementarios, y visita de manera más frecuentes a proveedores de medicina alternativa que a sus médicos .