

NEUROLOGIA

ESCLEROSIS MULTIPLE
(Reporte de un caso)

Mildred Loría Méndez *

SUMMARY

An unpredictable disease of the central nervous system, multiple sclerosis (MS) can range from relatively benign to somewhat disabling to devastating, as communication between the brain and other parts of the body is disrupted. Many investigators believe MS to be an autoimmune disease. In the case of MS, it is the nerve insulating myelin that comes under assault. Most people experience their first symptoms of MS between the ages of 20 and 40. Most MS patients experience muscle weakness in their extremities and difficulty with coordination and balance. These symptoms may be severe enough to impair walking or

even standing. In the worst cases, MS can produce partial or complete paralysis. Most people with MS also exhibit paresthesias, transitory abnormal sensory feelings such as numbness, prickling, or "pins and needles" sensations. Some may also experience pain. Occasionally, people with MS have hearing loss. Approximately half of all people with MS experience cognitive impairments.

INTRODUCCIÓN

Aunque la esclerosis múltiple (EM) fue diagnosticada inicialmente en 1849, la descripción más antigua conocida de una persona

con posibles síntomas de esclerosis múltiple, data del siglo XIV en Holanda. Es una enfermedad imprevisible del sistema nervioso central, puede variar entre relativamente benigna, y algo incapacitante, hasta devastadora, a medida que se perturba la comunicación entre el cerebro y otras partes del cuerpo(4). La gran mayoría de los pacientes se ven ligeramente afectados, pero, en los casos peores de esclerosis múltiple, una persona puede desarrollar incapacidad para escribir, hablar o caminar. El médico puede diagnosticar la esclerosis múltiple en algunos pacientes poco después de aparecer la enfermedad. En otros casos, no obstante, los médicos no pueden fácilmente identificar la causa de los síntomas, lo que conduce a

* Médico - Cirujano, Universidad Internacional de las Américas. (UIA)

años de incertidumbre y diagnósticos múltiples, caracterizados por la aparición y desaparición de síntomas inexplicables.

El nombre "esclerosis múltiple" significa tanto el número (múltiple) como la condición (esclerosis, del término griego que describe el cicatrizado o endurecimiento) de las áreas en las que se ha eliminado la mielina en el sistema nervioso central(6).

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 45 años de edad, consulta por presentar un cuadro clínico de aproximadamente un año de evolución, de visión borrosa o doble, cambios en la coloración de las manos (palidez, cianosis y eritema), con el frío, sensación de manos edematosas, disfagia baja, regurgitaciones ácidas, tos seca, disnea y constipación de larga data, así como debilidad y parestesias de predominio en miembros inferiores, lo que en ocasiones le dificultaba incluso ponerse de pie. Es referida al Servicio de Emergencias del Hospital Monseñor Sanabria, en donde se diagnostica, esclerosis múltiple. Se interna al Servicio de Medicina Interna del Hospital de Puntarenas en donde se le realiza interconsulta a oftalmología, el cual reporta como hallazgo de importancia al fondo de ojo, una neuritis retrobulbar. El enema baritado por la constipación crónica, demostró divertículos de boca ancha.

DISCUSIÓN

Dada la evolución de la enfermedad y los hallazgos físicos que presento el paciente a su exploración física, se decidió hacer un resumen de su patología. La mayoría de las personas empiezan a sentir los primeros síntomas de esclerosis múltiple entre las edades de 20 y 40 años, pero el diagnóstico frecuentemente tarda en hacerse. Las personas de raza blanca tienen más del doble de probabilidad de contraer la esclerosis múltiple que las de otras razas. En general, las mujeres se ven afectadas por esclerosis múltiple por una tasa casi doble de la de los hombres(10). Es más prevalente en los climas templados-tales como los que se encuentran en la región norte de Estados Unidos, Canadá y Europa-que en las regiones tropicales. Su causa sigue siendo difícil de dilucidar. Muchos investigadores creen que la esclerosis múltiple es una enfermedad del sistema autoinmunológico en la que el cuerpo, mediante su sistema inmunológico, lanza un ataque defensivo contra sus propios tejidos. Evidencia científica, sugiere que los factores genéticos pueden desempeñar un papel en determinar la susceptibilidad de una persona a desarrollar esclerosis múltiple. En la población en general, la probabilidad de adquirir esclerosis múltiple es inferior a una décima de uno por ciento. Sin embargo, si una persona en una fami-

lia tiene esclerosis múltiple, los familiares de primer grado, tienen una probabilidad de 1 a 3 por ciento de contraer la enfermedad(5). En el caso de los gemelos idénticos, la probabilidad de que el segundo gemelo pueda contraer esclerosis múltiple si el primero la contrae, es de 30 por ciento aproximadamente. Los síntomas de la esclerosis múltiple pueden ser leves o severos, de larga o de corta duración, y pueden aparecer en distintas combinaciones, según el área del sistema nervioso afectada. Una remisión completa o parcial de los síntomas, especialmente en las etapas iniciales de la enfermedad, ocurre en un 70 por ciento, aproximadamente, de los pacientes con esclerosis múltiple(3). El síntoma inicial de la esclerosis múltiple es, a menudo, visión borrosa o doble, distorsión del color rojo-verde o incluso ceguera en un ojo. Inexplicablemente, los problemas visuales tienden a desaparecer en las etapas posteriores de la esclerosis múltiple(7).

La mayoría de los pacientes con esclerosis múltiple experimentan debilidad muscular en las extremidades y dificultad con la coordinación y el equilibrio en algún momento en el curso de la enfermedad. Estos síntomas pueden ser suficientemente severos como para crear dificultad al andar o incluso al ponerse de pie. En los peores casos, la esclerosis múltiple puede producir una parálisis parcial o to-

tal. La espasticidad, aumento involuntario del tono muscular que conduce a rigidez y espasmos es común, al igual que la fatiga. La fatiga puede ser desencadenada por un esfuerzo físico excesivo y mejorar con el descanso, o puede adquirir la forma de un cansancio constante y persistente(9). La mayoría de las personas con esclerosis múltiple presentan también parestesias, en casos raros, también pueden experimentar dolor. A veces ocurre una pérdida de sensación. Otras quejas frecuentes son los impedimentos del habla, los temblores y el mareo. Ocasionalmente, las personas con esclerosis múltiple sufren pérdida de audición(14). Aproximadamente, la mitad de todas las personas que padecen de esclerosis múltiple experimentan deterioro cognoscitivo, tales como dificultad en la concentración, la atención, la memoria y en el enjuiciamiento; pero dichos síntomas son generalmente leves y, con frecuencia, pasan desapercibidos. La depresión, que no está relacionada con los problemas cognoscitivos, es otra característica común. Además, un 10 por ciento de los pacientes sufren trastornos psicóticos más severos, tales como depresión maníaca y paranoia(8). A medida que progresa la enfermedad, la disfunción sexual puede convertirse en un problema. También puede perderse el control de la evacuación y de la orina.

CUADRO 1 Síntomas Posibles de Esclerosis Múltiple

Debilidad muscular
Espasticidad
Deterioro de los sentidos del tacto, dolor, temperatura
Dolor (moderado a severo)
Ataxia
Tremores
Alteraciones del habla
Alteraciones visuales
Vértigo
Disfunción urinaria
Trastornos intestinales
Disfunción sexual
Depresión
Euforia
Anormalidades cognoscitivas
Fatiga

CUADRO 2 Categorías Diagnósticas para la Esclerosis Múltiple (EM)

EM definida

Curso consistente (curso de recaída-remisión con por lo menos dos episodios separados al menos por un mes, o progresión lenta o por pasos de los síntomas durante por lo menos 6 meses)

Signos neurológicos documentados de lesiones en más de un sitio del cerebro o de la materia blanca de la médula espinal
Inicio de los síntomas entre los 10 y 50 años de edad
Ausencia de otra explicación neurológica más probable

EM probable

Historia de síntomas de recaída-remisión

Signos no documentados y solamente una señal actual comúnmente asociada con la EM
Un solo ataque documentado de síntomas con signos de más de una lesión de materia blanca, recuperación buena seguida por síntomas y signos variables
Ausencia de otra explicación neurológica más probable

EM posible

Historia de síntomas de recaída-remisión

Ninguna documentación de signos que establezcan más de una lesión de materia blanca
Ausencia de otra explicación neurológica más probable

Al verse confrontados con un paciente cuyos síntomas, examen neurológico e historial médico indican la presencia de esclerosis múltiple, los médicos utilizan una variedad de técnicas para descartar otros posibles trastornos y realizar una serie de pruebas de laboratorio que, si resultan positivas, confirman el diagnóstico(12). (ver cuadro N° 2) Por ahora, no existe una cura de la esclerosis múltiple. Muchos pacientes obtienen buenos resultados sin ninguna terapia, especialmente puesto que muchos medicamentos tienen efectos secundarios graves y algunos presentan riesgos importantes(1). Las remisiones espontáneas-aquellas que ocurren naturalmente-pueden

hacer difícil determinar los efectos terapéuticos de tratamientos experimentales(11). Sin embargo, la evidencia de que las imágenes de resonancia magnética (MRI) pueden trazar el desarrollo de lesiones, está ayudando ya a los científicos a evaluar nuevas terapias(2).

CUADRO 3

Drogas Utilizadas para Tratar la Esclerosis Múltiple

Drogas actualmente disponibles a los pacientes

Esteroides

Hormona adrenocorticotrópica (ACTH)

Prednisona

Prednisolona

Metilprednisolona

Betametasona

Dexametasona

I interferones

Interferones beta (Abones, Betaseron, Rebif)

Copolímero I (Copaxone)

Mitoxantrona (Novatrone)

A algunas terapias experimentales

Interferón alfa

Ciclosporina (Sandimmune)

Ciclofosfamida (Cytoxan)

Metotrexato

Azatioprina (Imuran)

Cladribina (Leustatin)

Aminopiridina, derivados

Rolipram

Interleuquina 4 (IL-4)

Retinoides

Irradiación linfoide total

Anticuerpos monoclonales

Intercambio de plasma o plasmaférésis

Transplante de la médula ósea

Terapia a base de péptidos

Varias vacunas contra la EM

Alimentación de antígenos de proteínas

Factor transformador del crecimiento β (TGF β)

Immunoglobulina intravenosa (IVIg)

BIBLIOGRAFIA

1. Desola J. Oxigenoterapia hiperbárica en el tratamiento de la esclerosis múltiple. *Med Clin (Barc)* 1984;83(13):562.
2. Desola J. Utilización de oxigenoterapia hiperbárica en el tratamiento de la esclerosis múltiple. En: Matías-Guiu J, Bigorra J, ed. *Perspectivas terapéuticas en la esclerosis múltiple*. Fundación Dr. Esteve, Barcelona, 1989;47-56.
3. D.C.Hooper et al. "Prevention of experimental allergic encephalomyelitis by targeting nitric oxide and peroxynitrite: Implications for the treatment of multiple sclerosis" *Proc. natl. Acad. Sci. USA*; Vol 94, pp.2528-2533, March 1997, Medical Sciences.
- 4.D.C.Hooper et al. "local nitric oxide production in viral and autoimmune diseases of the central nervous system" *Proc. natl. Acad. Sci. USA*; Vol 92, pp.5312-5316, June 1995, Medical Sciences.
- 5.García Albea E. Síntomas agudos psiquiátricos y esclerosis múltiple. *Rev. Clin. Esp.* 1987; 181: 168-169.
6. Harrison. *Principios de Medicina Interna*.1994. 13a Edición. Vol I 1309-1310.
7. Herrero JS, Muñoz D, Escriva D, Pérez, Haza MA, Gómez Alonso J. Psicosis y esclerosis múltiple. *Neurología* 1990; 10: 407.
8. Hollender MH, Steckler PP. Multiple sclerosis and schizophrenia: a case report. *Psychiatr. Med.* 1972; 3: 251-257.
9. Hooper et al. "Uric acid, a natural scavenger of peroxynitrite, in experimental allergic encephalomyelitis and multiple sclerosis" *Proc. natl. Acad. Sci.USA*; Vol 95, pp.675-680, January 1998, Medical Sciences.
10. Kolher J, Heilmeyer H, Volk B. Multiple sclerosis presenting as chronic atypical psychosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1988; 51: 281-284.
11. Matthews WB. Multiple sclerosis presenting with acute remitting psychiatric symptoms. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1979; 42:859-863.
12. Surridge D. An investigation into some psychiatric aspects of multiple sclerosis. *Br. J. Psychiat.* 1969; 115: 749-764.
13. Pratt RTC. An investigation of the psychiatric aspects of disseminated sclerosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1951; 14: 326-335.
14. Templer Di, Cappelletti GG, Kaufman I. Schizophrenia and multiple sclerosis. Distribution in Italy. *Br. J. Psychiat.*; 1988, 153: 389-390.

RESUMEN

La esclerosis múltiple, es una enfermedad desmielinizante, con afectación de múltiples órganos y sistemas. Tiene una amplia variedad clínica. Su etiología es desconocida, aunque existen varias teorías inmunitarias y genéticas. Se presenta a continuación el caso

clínico de una paciente de 45 años, quien consultó por síntomas varios afectando diversos sistemas de aproximadamente un año de evolución. Se somete a diversos estudios, diagnosticándose esclerosis múltiple. En este artículo se hace una revisión de la esclerosis múltiple. Y sus variaciones clínicas.