



Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central

O. Fernández, V. E. Fernández y M. Guerrero

Unidad de Gestión Clínica Neurociencias. Hospital Universitario Regional. Málaga. España. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Palabras Clave:

- Desmielinización
- Degeneración axonal
- Resonancia magnética
- Líquido cefalorraquídeo
- Potenciales evocados
- Diagnóstico diferencial

Keywords:

- Demyelinating
- Axonal degeneration
- Magnetic resonance imaging
- Cerebral spinal fluid
- Evoked potential
- Differential diagnosis

Resumen

Las enfermedades de la mielina se dividen clásicamente en desmielinizantes o mielinoclásticas, en las que la mielina normal es destruida y enfermedades dismielinizantes o leucodistrofias, en las que una anomalía metabólica de origen genético determina la formación de mielina anormal o un fracaso completo de la mielinización. Las enfermedades desmielinizantes del SNC tienen en común el ser enfermedades inflamatorias idiopáticas que destruyen selectivamente la mielina. Su curso puede ser crónico y con frecuencia recurrente (esclerosis múltiple, etc.) o agudo y monofásico (encefalomielitis aguda diseminada, leucoencefalitis aguda hemorrágica, etc.), pudiendo distribuirse en el SNC de forma difusa o localizada, lo que permite su clasificación. La esclerosis múltiple la más característica de las enfermedades desmielinizantes del SNC.

Abstract

Demyelinating diseases of the central nervous system

Myelin diseases have been classically classified into two types: demyelinating or myelinoclastic diseases (characterized by myelin destruction), and demyelinating or leukodystrophic diseases (as the result of the formation of chemically abnormal myelin or complete failure of myelination). CNS demyelinating diseases are idiopathic inflammatory diseases that are associated with selective destruction of myelin sheaths. Clinically, demyelinating diseases can take any of the following forms: chronic and frequently relapsing (multiple sclerosis, etc.), acute and monophasic (acute disseminated encephalomyelitis, acute hemorrhagic leukoencephalitis, etc.). Demyelinating diseases are classified taking into account its CNS distribution (diffuse or localized). Multiple sclerosis (MS) is the most common demyelinating disease of the central nervous system.

Concepto y clasificación

Los axones, tanto en el sistema nervioso central (SNC) como periférico (SNP), presentan una envoltura formada por la aposición sucesiva de capas concéntricas de la membrana de los oligodendrocitos en el SNC y de las células de Schwann en el SNP. La resultante es una estructura multilamelar de composición lipoproteica llamada mielina, que se interrumpe de forma segmentaria en los nodos de Ranvier. La mielina actúa como un aislante, permitiendo los intercambios iónicos en estos nodos, posibilitando una conducción más rápida de

los potenciales de acción, a través de la llamada conducción saltatoria.

Las enfermedades de la mielina se dividen clásicamente en desmielinizantes o mielinoclásticas, en las que la mielina normal es destruida y enfermedades dismielinizantes o leucodistrofias, en las que una anomalía metabólica de origen genético determina la formación de mielina anormal o un fracaso completo de la mielinización.

Las enfermedades desmielinizantes del SNC tienen en común el ser enfermedades inflamatorias idiopáticas que destruyen selectivamente la mielina. Su curso puede ser cró-

TABLA 1

Clasificación de las enfermedades desmielinizantes inflamatorias idiopáticas del sistema nervioso central**Crónicas (con frecuencia recurrentes)**

Difusas

Esclerosis múltiple

Por su curso

Recurrente-remitente

Primariamente progresiva

Secundariamente progresiva

Progresiva-recurrente

Por su gravedad

Fulminante (Marburg)

Benigna

Localizadas

Enfermedad de Devic

Enfermedad de Baló

Mielitis recurrente

Agudas (monofásicas)

Difusas

Encefalomiélitis aguda diseminada (EMAD)

Leucoencefalitis aguda hemorrágica (LEAH)

Localizadas

Neuritis óptica

Mielopatía transversa

nico y con frecuencia recurrente (esclerosis múltiple, etc.) o agudo y monofásico (encefalomiélitis aguda diseminada, leucoencefalitis aguda hemorrágica, etc.), pudiendo distribuirse en el SNC de forma difusa o localizada, lo que permite su clasificación (tabla 1).

Existen otras enfermedades que afectan a la mielina, de origen infeccioso (leucoencefalopatía multifocal progresiva), tóxico metabólico (intoxicación por monóxido de carbono, déficit de vitamina B₁₂, intoxicación por mercurio, ambliopía alcohol-tabaco, mielinólisis central pontina, síndrome de Marchiafava-Bignami, hipoxia, radiación), vascular (enfermedad de Binswanger) y paraneoplásico (encefalitis límbica, degeneración cerebelosa, síndrome opsoclono-mioclono) que se tratan en otros artículo, al no cumplir los criterios que definen al grupo de enfermedades que tratamos en éste.

Epidemiología

La enfermedad más representativa del grupo de enfermedades desmielinizantes del SNC es la esclerosis múltiple (EM). Los estudios epidemiológicos han permitido saber que la EM es la enfermedad neurológica crónica más frecuente en adultos jóvenes en Europa y Norteamérica, que existe un factor genético de susceptibilidad a la enfermedad, y que la existencia de un factor ambiental sería imprescindible para que apareciese la enfermedad, el cual intervendría en la infancia, antes de los 15 años, probablemente en forma de una infección inaparente o de carácter banal.

La epidemiología pretende describir las enfermedades o fenómenos que estudia (epidemiología descriptiva) y analizar (epidemiología analítica) las posibles relaciones de causalidad.

Epidemiología descriptiva

La epidemiología descriptiva permite conocer la frecuencia de las enfermedades, siendo las tasas utilizadas las de incidencia, prevalencia y mortalidad. La tasa de incidencia mide el número de casos nuevos al año por cada unidad de población, soliendo utilizarse la de 100.000 habitantes como denominador. La tasa de prevalencia mide el número de casos vivos por cada 100.000 habitantes en una fecha determinada *a priori*, llamada fecha de prevalencia. La tasa de mortalidad mide el número de fallecimientos por una enfermedad al año por cada 100.000 habitantes.

Prevalencia

Los estudios de prevalencia han permitido apreciar una distribución irregular de la enfermedad a lo largo del mundo, detectándose mayores tasas de prevalencia entre los 40 y 60 grados de latitud norte y apreciándose un fenómeno muy similar en el hemisferio sur. Kurtzke definió zonas de riesgo alto (más de 30 casos/100.000), riesgo medio (5-25) y bajo (menos de 5) en los años 70-80. Posteriormente, al repetirse los estudios y al realizar otros más detallados se han podido apreciar aumentos muy llamativos de las tasas de prevalencia, definiéndose estas zonas de riesgo en más de 100, 50-100 y menos de 50. A pesar de estas variaciones de prevalencia, sigue manteniéndose el gradiente hacia el ecuador detectado en Europa, Estados Unidos, Japón, Australia y Nueva Zelanda^{1,2} (fig. 1).

En los años 70-80, la frecuencia de la EM sólo era parcialmente conocida en los países del sur de Europa. A partir de esa época se han realizado numerosísimos estudios de prevalencia en estos países, habiéndose hallado tasas de prevalencia medias, alrededor de 50 casos/100.000, e incluso en algunos casos alta (como en el caso de Cerdeña donde la prevalencia en 1985 era de 69) y donde parece existir un aumento real de la prevalencia, que en 1997 resultó ser de 145 casos/100.000. Persiste la incógnita de la tasa de prevalencia tan baja de Malta (prevalencia 4 en 1978 y prevalencia 13 en 1999), que probablemente se deba a un diferente origen étnico, a pesar de la escasa distancia con Sicilia, donde el riesgo es medio-alto.

En la España peninsular, se han completado al menos 29 estudios, distinguiéndose claramente dos periodos: de 1968 a 1991, con tasas de prevalencia que oscilaban de 5 a 23 casos/100.000 y de 1994 a 1999, con tasas de prevalencia que han oscilado de 32 a 65 casos/100.000. Estudios posteriores al año 2000 han mostrado cifras aún más elevadas, alrededor de 70-80 casos/100.000. En la España insular se han completado 5 estudios, dos de ellos ya antiguos en Las Palmas de Gran Canaria y Lanzarote, con cifras bajas de prevalencia, similares a las de la España continental para su época y tres que han encontrado también prevalencias similares a las del continente en los últimos estudios: en las islas Baleares, en Menorca 69, y en las Canarias en La Palma 42 y en Las Palmas de Gran Canaria 78 casos/100.000, respectivamente³ (tabla 2 y fig. 2).

Los estudios de "captura y recaptura" son una nueva estrategia epidemiológica que está comenzando a emplearse en la EM. Esta metodología tiene su origen en la biología salva-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3805530>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3805530>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)