

CAPITULO II

MATERIAL Y METODOS

Se hace una revisión retrospectiva de 6 casos diagnosticados de EM durante el período comprendido entre 1992 y 1995 en la Sala Santa Ana, Jesús María y San Luis del Instituto de Ciencias Neurológicas, durante mi formación en la especialidad.

Se usaron los siguientes parámetros para su diagnóstico:

2.1. CRITERIOS DE INCLUSION

Criterios de Shumacher
Criterios de Poser
Criterios de Paty
Criterios de Fazekas

2.2. CRITERIOS DE EXCLUSION

Aquellos que no cumplen los criterios de inclusión.
Pacientes menores de 10 y mayores de 50 años.
Aquellos que presentan enfermedades sistémicas

2.3. Criterios de Shumacher (1965)

A. Definida Clínicamente

1. Dos lesiones separadas del SNC
2. Dos brotes separados
3. Examen neurológico anormal
4. Signos y síntomas de sustancia blanca
5. De 10 a 50 años de edad
6. No otras enfermedades que expliquen los hallazgos

2.4. Criterios de Poser (1983)

A. Definida Clínicamente

- 1.- Dos brotes y evidencia clínica de dos lesiones separadas.
- 2.- Dos brotes y evidencia clínica de una lesión y evidencia paraclínica de otra lesión separada.

A. Definida apoyada por laboratorio

- 1.- Dos brotes, evidencia de una lesión clínica ó paraclínica y LCR: BO/IgG
- 2.- Un brote, evidencia clínica de dos lesiones separadas y LCR: BO/IgG
- 3.- Un brote, evidencia clínica de una lesión y evidencia paraclínica de otra lesión separada y LCR: BO/IgG

C. Probable clínicamente

- 1.- Dos brotes, evidencia clínica de una lesión
- 2.- Un brote y evidencia clínica de dos lesiones separadas.
- 3.- Un brote, evidencia clínica de una lesión y evidencia paraclínica de otra lesión separada.

D. Probable apoyada por laboratorio

- 1.- Dos brotes y LCR: BO/IgG.

2.5. Criterios de Paty (RMN)

1.- Fuertemente sugestiva

- A. Cuatro lesiones (mayor de 3mm) ó
- B. Tres lesiones (una periventricular)

2.- Sugestiva

- A. Tres lesiones ó
- B. Dos lesiones (una periventricular)

3.- Probablemente sugestiva

- A. Dos lesiones ó
- B. Una periventricular

2.6. Criterios de Fazekas (RMN)

(Dos de los tres criterios)

1. Lesión mayor o igual de 6 mm
2. Lesión (s) periventricular (s)
3. Lesión (s) infratentorial (s)

El protocolo más utilizado es el del comité presidido por Poser (1983) que incluye datos clínicos y paraclínicos y define con exactitud los aspectos que desarrolla:

- Brote (recurrencia, recidiva, exacerbación): es la ocurrencia de síntomas de disfunción neurológica de más de 24 horas de duración, aceptándose que este dato sea de carácter subjetivo ó anamnésico. Para aceptar la existencia de dos brotes, éstos deben afectar a diferentes partes del SNC y estar separados por un período de al menos 1 mes.
- Remisión: es una mejoría hasta la desaparición de los síntomas y signos que han estado presentes al menos durante 24 horas. La remisión debe

permanecer un mes como mínimo para ser considerada como tal.

- Evidencia clínica de una lesión: presencia de algún signo clínico anormal en la exploración neurológica, aceptándose como tal si el dato procede de la historia clínica, aunque no se halle en el momento de ver al paciente, siempre que haya sido recogido por un clínico competente.
- Evidencia paraclínica de una lesión: la demostración de una lesión en el SNC, haya ó no dado lugar a síntomas-signos, es aceptada. Incluye los resultados obtenidos del estudio de los potenciales evocados, técnicas de neuroimagen y valoración neurológica realizada por un experto.
- Exclusiones: deben excluirse los síntomas y signos secundarios a la alteración del sistema nervioso periférico (SNP). La cefalea, convulsiones, depresión o alteraciones de la conciencia no deben en principio aceptarse como debido a EM.
- Lesiones separadas: se consideran a aquellas que involucran a distintas partes del neuroeje. Así por ejemplo, la neuritis óptica si afecta a ambos ojos y ocurre con un intervalo de menos de 15 días entre uno y otro ojo, no es índice de existencia de lesiones separadas.
- Apoyo de laboratorio: este término se refiere a la existencia de síntesis intratecal de IgG y a la existencia de bandas oligoclonales en el LCR.

2.7. PRESENTACION DE CASOS :

Caso 1: JMC, varón de 19 años, natural y procedente de Lima, estudiante, que ingresa por presentar 2 meses antes, visión borrosa progresiva, paresia y parestesia de miembros inferiores asociado a marcada inestabilidad y discretos

transtornos esfinterianos. Al examen clínico se encuentra una paraparesia espástica con hiperreflexia generalizada, Clonus, Babinski y Hoffman bilateral e incoordinación cerebelar así como neuritis óptica bilateral.

El LCR mostraba incremento de IgG y ausencia de BO.

Los PEV mostraban ausencia de ondas P100 en ambos Ojos.

La RMN de encéfalo (1998) mostró imágenes hiperintensas en

T2,FLAIR a nivel de sustancia blanca periventricular, en los ganglios basales y sobre todo en mesencéfalo, protuberancia, pedúnculos cerebrales y bulbo, en las estructuras de la fosa posterior se observan de mayor tamaño y causando aumento de diámetro, en T1 hipointensas sin variación de señal en la fase contrastada, en relación con estudio previo del año 93 se observa que las lesiones de fosa posterior se han incrementado y las supratentoriales han disminuído en número y tamaño.

El paciente reingreso 1 año después por cuadro de amaurosis fluctuante, ataxia e incoordinación cerebelosa quedando con moderada incapacidad funcional.

Caso 2 : MAG, mujer de 26 años, natural de Piura, procedente de Trujillo, estudiante, que ingresa por presentar 9 meses antes, parestesia distal de miembro superior derecho que posteriormente compromete íntegramente. Tres meses después se bilateraliza y presenta sensación de corriente eléctrica a la flexión del cuello. Tres meses después hemidistonía derecha asociado a dolor. Al examen clínico paresia braquial derecha, hiperreflexia de miembros inferiores. Hipoestesia superficial y profunda de miembros superiores. No Babinski.

No se realizó estudio de LCR.

Los PEV y PEA así como la TAC fueron normales.

La RMN de columna cervical (1994) sin gadolinio mostraba un área extensa intramedular hiperintensa en T2 desde C2 hasta C7, a nivel de cordón posterior y parte de cordón lateral derecho.

Paciente reingresa por recaída progresiva 3 meses después con hemiparesia derecha, incoordinación cerebelosa, Babinski y Clonus bilateral quedando con gran incapacidad para valerse por si misma.

Caso 3: MMG, mujer de 33 años, natural y procedente de Lima, ocupación su casa, con antecedente de haber presentado hace 16 años paraparesia que remitió al cabo de meses, posteriormente hace 12 años hemiparesia izquierda que remitió en 3 semanas. Ingresa por presentar 8 meses antes trastornos para la marcha y 2 semanas antes diplopía transitoria. Al examen clínico discreta paraparesia espástica, paresia de miembro superior derecho y Babinski bilateral.

El LCR mostraba incremento de IgG y ausencia de BO.

Los PEV mostraban onda P100 con latencia prolongada en ambos ojos.

La RMN de encéfalo (1995) mostraba zonas de hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2, de tamaño variable, ubicadas en sustancia blanca peri y supraventricular, en disposición perpendicular al eje mayor, algunas aisladas y otras confluentes. Zonas con las mismas señales también se encuentran en calota izquierda de mesencéfalo, en ambos pedúnculos cerebelosos medios a predominio izquierdo y en ambos hemisferios cerebelosos.

La paciente evolucionó favorablemente quedando con una leve disfunción neurológica sobre todo para la deambulaci3n.

Caso 4: EMR, mujer de 19 años, natural de Madre de Dios y procedente de Lima, estudiante, ingresa por presentar hace 6 meses visi3n borrosa por ojo derecho, hace 2 meses

sordera izquierda y vértigos y un mes antes de su ingreso inestabilidad para la marcha. Al examen clínico hemiparesia derecha e hiperreflexia de extremidades e hipoacusia izquierda, amaurosis de ojo derecho. Babinski derecho.

El LCR mostró incremento de IgG y ausencia de BO

Los PEV mostraban ausencia de ondas N75 y P100 en ambos ojos.

Los PEA mostraban onda III y complejo IV y V ausentes en OI así como complejo IV y V ausente en OD.

La RMN de encéfalo (1993) mostraba zonas de hiperseñal en T2 y densidad protónica, en disposición periventricular y perpendicular al eje mayor del encéfalo, ubicadas en la sustancia blanca del cerebro y en escaso número. Estructuras de fosa posterior dentro de lo normal.

La paciente reingresa 1 y 2 años después con paresia y parestesia crural y braquial respectivamente con remisiones casi completas que no generan incapacidad importante.

Caso 5: BFZ, mujer de 33 años, natural de Cañete, procedente de Lima, secretaria, con antecedente de haber presentado hace 4 años paraparesia que remitió en 2 semanas. Ingresó por presentar hace una semana déficit motor en miembro superior izquierdo que posteriormente compromete miembro inferior del mismo lado; posteriormente diplopía y visión borrosa en ojo izquierdo. Al examen clínico hemiparesia e hiperreflexia izquierda con clonus bilateral. No Babinski. Paresia del VI par derecho y discreta disartria.

El LCR mostraba discreto incremento de IgG sin BO.

Los PEV y PEA fueron normales.

La RMN de encéfalo (1995) mostró lesiones redondeadas de hiperseñal en T2, densidad protónica y FLAIR que compromete pedúnculo cerebeloso de lado izquierdo,

protuberancia, pedúnculo cerebral derecho, así como de múltiple distribución periventricular a nivel de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales. La mayoría de estas lesiones no presentan captación de la sustancia de contraste, salvo una localizada en la sustancia blanca subcortical a nivel parietal izquierdo.

La paciente reingresa 8 meses después por monoparesia crural derecha que evolucionó favorablemente.

Caso 6: WBS, varón de 28 años, natural y procedente de San Martín, profesor, que inicia enfermedad hace 3 años en forma brusca con dolor en miembro inferior izquierdo que limita la deambulaci3n. Posteriormente, 5 meses después incoordinaci3n y dificultad para articular palabras. Al examen, d3ficit de atenci3n, hemiparesia izquierda a predominio crural asociado a hiperreflexia, Babinski y clonus bilateral. Ataxia troncal, nistagmo rotatorio y oftalmoplejía internuclear bilateral.

El LCR mostr3 incremento de IgG y ausencia de BO.

Los PEV mostraron ausencia de respuestas evocadas visuales en OI y onda P100 prolongado con marcado hipovoltaje en OD.

Los PEA mostraron ausencia de ondas III y V en ambos oidos.

La RMN de enc3falo (1994) mostr3 prominencia de surcos cerebrales en forma difusa, que se asocia a dilataci3n sim3trica del sistema ventricular, hallazgos en relaci3n con signos de atrofia cerebral. Presencia de im3genes de distinta configuraci3n, que se comportan como hiperseñal en T2 e hiposeñal en T1, algunas de ellas de configuraci3n ovalada y otras de configuraci3n irregular que varían entre 5 mm y 2 cm de diámetro, distribuidas a nivel de sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, ganglios basales y tronco cerebral y cerebelo.

El paciente evolucion3 t3rpidamente en forma progresiva presentando gran incapacidad y minusvalía.