

Capítulo 15 - ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Silvia Alconchel Gracia, Yolanda Bravo Anguiano, Carmen Cerdeño Gomez

Casi un tercio de los pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple (EM), han sido diagnosticados en los servicios de urgencias de los hospitales. Por eso, los médicos de urgencias cobran especial relevancia en esta enfermedad y deben ser capaces de sospechar que un paciente sin clínica neurológica previa puede presentar un primer brote de EM.

DEFINICIÓN

La EM es una enfermedad crónica del SNC, progresiva, que se caracteriza por la inflamación crónica y la destrucción selectiva de la mielina de dicho SNC, permaneciendo el sistema nervioso periférico indemne.

La lesión típica, desde el punto de vista anatomopatológico, se denomina placa, siendo lesiones multifocales inflamatorias en la sustancia blanca.

EPIDEMIOLOGÍA

En España, la tasa de incidencia esta entre 2,65 y 3/100.000 habitantes y año.

Suele diagnosticarse entre los 20 y 40 años, con pico máximo entre los 26 y los 31, y casi dos veces más frecuente en mujeres.

ETIOLOGÍA

Se piensa que la etiología es autoinmune, aunque está determinada también por cierta predisposición genética y por factores ambientales.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

No existe un patrón típico de presentación en esta enfermedad, siendo la variabilidad de los síntomas una característica muy importante, ya que dependen de la localización de las lesiones desmielinizantes.

El médico de urgencias debe de conocer bien todo el abanico de manifestaciones clínicas de la EM, para poder realizar un diagnóstico precoz, ya que esta precocidad, es el método mas efectivo para combatirla.

Los pacientes que inician el tratamiento en fases tempranas de la enfermedad, experimentan reducción notable en el número de brotes, y tienen mayor probabilidad de permanecer durante más tiempo activos e independientes.

Por lo tanto, se debe de sospechar EM en todo paciente que ha presentado un cuadro de defecto neurológico focal de más de 24 horas de duración, de instauración relativamente aguda, y sin clínica neurológica previa.

SÍNTOMAS

ALTERACIÓN DE LA SENSIBILIDAD

Es el síntoma más frecuente en el comienzo de la enfermedad, presentándolo hasta el 45% de los pacientes. El paciente presenta hipoestesias, parestesias o acorchamiento de uno o varios miembros.

ALTERACIÓN MOTORA

Esta alteración se puede presentar como pérdida de fuerza en uno o varios miembros, más frecuentemente en los inferiores. Algunos pacientes la refieren como pesadez, rigidez, debilidad o torpeza en la extremidad.

NEURITIS ÓPTICA

La neuritis óptica retrobulbar (es decir, con afectación del nervio óptico por detrás de la lamina cribosa) es el cuadro de inicio de EM en la quinta parte de los casos, y es muy frecuentemente enviado a los servicios de oftalmología sin evaluación neurológica.

Se manifiesta como pérdida de agudeza visual, trastornos campimétricos monoculares, visión borrosa o con niebla, en especial en el campo visual central, a veces acompañada de dolor retrorbitario que aumenta con el movimiento ocular.

El fenómeno de Uthoff se observa en pacientes con EM con compromiso del nervio óptico, y consiste en visión borrosa cuando el paciente hace ejercicio o se acalora de forma importante.

Cuando se diagnostica una neuritis óptica en el adulto, de causa idiopática, el riesgo de desarrollar EM es del 50%.

ALTERACIÓN DEL TRONCO CEREBRAL

Estos síntomas son menos frecuentes que los anteriores, sobre todo al comienzo de la enfermedad. Puede aparecer parálisis facial nuclear (cen-

tral), vértigo, diplopía por alteración de la motilidad ocular, nistagmo o síntomas faciales de dolor (neuralgia del trigémino), entumecimiento, debilidad, hemiespasma o miocimia (movimientos musculares serpiginosos).

ALTERACIÓN CEREBELOSA

Es una afectación muy característica pero muy poco frecuente al principio de la enfermedad, aunque si se hace muy frecuente una vez esta establecida la misma. Los pacientes cuya enfermedad se inicia con síntomas cerebelosos, tienen un peor pronóstico.

El paciente presentaría ataxia, temblor, alteración de la marcha o incoordinación de una o varias extremidades.

SÍNDROME MEDULAR

Los cuadros medulares , ya sean completos o no , deben de hacernos sospechar EM, sobre todo en pacientes menores de 50 años, y una vez excluida la causa traumática y la compresiva. Se presentaría como pérdida de fuerza , sensibilidad, reflejos tendinosos por debajo de un determinado nivel medular y alteraciones autonómicas.

ALTERACIONES ESFINTERIANAS

Es una forma muy rara de comienzo de la enfermedad, pero puede darse. Comprende incontinencia urinaria, urgencia miccional, retención urinaria, incontinencia por rebosamiento...

ALTERACIONES SEXUALES

Al igual que las urinarias, es muy poco frecuente que sea la primera manifestación de la enfermedad, pero puede darse. Se manifiesta como disfunción eréctil o eyaculatoria, anorgasmia...

FATIGA

Es la falta subjetiva de energía física y/o mental percibida por la persona y su familia, y que interfiere en el desarrollo de sus actividades habituales. Suele ser de predominio vespertino. Se exacerba por el aumento de temperatura, el ejercicio, el estrés o la depresión y mejora con el descanso, el sueño y las experiencias positivas.

TRASTORNOS COGNITIVOS

Se produce una mayor afectación de la memoria reciente, de la

función verbal y el razonamiento conceptual. Afecta también a la velocidad de procesamiento de la información.

SÍNTOMAS PSIQUIÁTRICOS

Como síndrome depresivo y trastorno bipolar. Estos son los más frecuentes, aunque también pueden aparecer labilidad emocional, euforia, ansiedad, crisis de pánico, etc....

SÍNTOMAS PAROXÍSTICOS

Estos síntomas es frecuente encontrarlos cuando la enfermedad ya se ha instaurado. Siguen un patrón de inicio agudo, duran menos de 1 minuto y terminan espontáneamente. Se trata de diplopía, ataxia, disartria, prurito episódico, hemiataxia, movimientos involuntarios como espasmos tónicos o neuralgia del trigémino.

Existen una serie de **patrones clínicos** muy sugestivos de EM:

Signo de LHermitte.

Consiste en una sensación fugaz de descarga eléctrica desencadenada por la flexión del cuello y desciende por la espalda hacia los miembros inferiores.

Oftalmoplejia internuclear.

El enfermo tendrá limitación en la aducción de un ojo con nistagmus del ojo contralateral.

Neuralgia del trigémino.

Mielitis transversa aguda.

Son síntomas improbables, pero posibles, al comienzo de la enfermedad, los siguientes:

- Cefalea intensa
- Crisis convulsivas
- Debilidad muscular con amiotrofia, como manifestación secundaria a la afectación de motoneuronas.
- Parestesias en "guante y calcetín".
- Agnosia

- Afasia
- Apraxia
- Hemibalismo
- Disfunción hipotalámica
- Narcolepsia

EXPLORACION FÍSICA

La exploración física revela, en más del 50% de los casos, signos de afectación neurológica. Es por ello que hay que realizar una detallada exploración física en un paciente con sospecha de esclerosis múltiple. Normalmente, los signos encontrados son más extensos de lo que cabe esperar por la anamnesis.

Hay que realizar una buena **exploración ocular** y **fondo de ojo**, y buscar:

- Alteraciones campimétricas.
- Pérdida de la agudeza visual.
- Trastornos de la percepción de los colores.
- Palidez de la papila óptica.
- Edema de papila.
- Alteraciones de los reflejos pupilares.
- Nistagmus.
- Signo de Marcus-Gun: Ambas pupilas son de tamaño similar en condiciones normales. Al examinar las pupilas con la luz, cuando la luz es dirigida al ojo sano ambas pupilas se contraen (reflejo consensual). Cuando se cambia rápidamente la luz del ojo sano al afectado, la pupila de éste empieza a dilatarse a pesar de tener estímulo luminoso.

Exploración de los reflejos osteotendinosos:

- Hiperreflexia
- Abolición de los reflejos abdominales
- Clonus de tobillo: aparición de contracciones musculares repetidas y rítmicas al efectuar una flexión dorsal brusca, pasiva y mantenida del pie.
- Signo de Babinsky.

Exploración del tono muscular:

- Debilidad.
- Espasticidad, definida como el aumento del tono muscular con reflejos osteotendinosos exagerados.

Exploración de la sensibilidad:

- Hipoestesia táctil, térmica o dolorosa.
- Disminución de la sensibilidad profunda, con la aparición de Romberg positivo.

Exploración motora:

- Paresias.
- Parálisis francas.

Exploración de los pares craneales:

- Alteraciones de la motilidad ocular.
- Parálisis facial.
- Anosmia.
- Disfagia.

Exploración cerebelosa:

- Ataxia o alteración de la coordinación motora voluntaria y del control postural.
- Temblor de actitud.
- Dismetría.
- Romberg positivo.
- Alteraciones de la marcha.

Exploración del lenguaje:

- Afasia.
- Disartria.

EVOLUCIÓN

Según el curso de la enfermedad, se habla de distintas formas de EM:

Remitente-recurrente: Es la forma de inicio más frecuente. Cursa con brotes, que se definen como la presencia de síntomas neuro-

lógicos producidos por una nueva lesión desmielinizante o por reactivación y crecimiento de una lesión antigua. Los síntomas pueden ser objetivos o subjetivos, presentan una duración mayor de 24 horas, son de instauración aguda y evolución espontánea, en días, hacia la mejoría o la remisión. La duración media de un brote típico es de 6-8 semanas. Dichos brotes alternan con periodos de estabilidad clínica o ausencia de síntomas.

Secundariamente progresiva: Tras un inicio en forma remitente-recurrente, la enfermedad empeora de forma progresiva.

Primariamente progresiva: Cursa con empeoramiento clínico progresivo desde el diagnóstico, sin brotes.

Recurrente-progresiva: Progresiva desde el inicio, cursa con brotes entre los cuales la enfermedad sigue progresando.

Maligna: Curso rápidamente progresivo que lleva a la incapacidad en un periodo corto de tiempo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de EM en urgencias es un diagnóstico de sospecha, sobre todo ante un paciente menor de 50 años que presente un defecto neurológico focal de más de 24 horas de duración y de instauración relativamente aguda.

El diagnóstico se establece fundamentalmente con los hallazgos de la anamnesis y la exploración física.

En EM el diagnóstico precoz es muy importante. Ya hemos comentado que se ha demostrado que la precocidad en el tratamiento, disminuye el número de brotes y la intensidad de los mismos.

El diagnóstico es complejo, y debe ser realizado por un neurólogo. Ante la sospecha, se debería contactar con un neurólogo lo antes posible. Dada la falta de neurólogos de guardia en algunos hospitales, habría que plantear alguna alternativa, de modo que el neurólogo de referencia estudiara al paciente de forma rápida. De cualquier manera, el problema práctico de cómo derivar un paciente con sospecha de EM tras su primer episodio es de difícil solución, y distinto en cada hospital.

La misión del médico de urgencias en el diagnóstico es muy importante, sobre todo para:

- Sospechar la enfermedad.
- Si el paciente ha sido diagnosticado ya, determinar si los síntomas que presenta son secundarios a un nuevo brote, a efecto secundario de la medicación o a progresión de sus síntomas.



Fig. 1. RMN, Secuencia Flair.: Se reconocen múltiples lesiones de hiperseñal de morfología redondeada y ovoidea en secuencias de TR largo, algunas de ellas con hiposeñal en T1 a nivel supratentorial, que sugieren larga evolución.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TAC craneal urgente: Se realiza ante la sospecha y es útil para hacer diagnóstico diferencial y excluir otros procesos.

No es necesario realizar una punción lumbar en urgencias a menos que exista sospecha de meningitis.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El listado de patologías que pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial con EM es extremadamente extenso. Cualquier pato-

logía que pueda presentarse como un déficit neurológico del SNC, podría plantear el diagnóstico diferencial con EM. Entre ellas:

- Otras enfermedades desmielinizantes.
- Vasculitis que comprometan el sistema nervioso.
- Neurosífilis.
- Enfermedad de Behcet.
- LES
- PAN
- Sarcoidosis
- Enfermedad de Lyme

Pero sobre todo, ante un primer cuadro neurológico sospechoso de EM, hay que hacer el diagnóstico diferencial con enfermedades frecuentemente vistas en los servicios de urgencias, como:

- Enfermedad cerebrovascular.
- Enfermedad psiquiátrica. Se presentan como depresión, ansiedad, irritabilidad...
- Miastenia gravis, sobre todo en pacientes cuyo síntoma principal es la fatiga.
- Tumores cerebrales primarios o metástasis cerebrales.
- Encefalomielitis aguda.
- Tumores medulares.
- Síndromes medulares, de otra etiología, como compresiva o traumática.
- Infartos lacunares.
- Demencia

TRATAMIENTO

Los corticosteroides durante los brotes es el tratamiento de elección para disminuir la duración y gravedad de los mismos. Disminuyen la inflamación y mejoran la conducción a través de áreas desmielinizadas. No se ha demostrado que influyan en la historia natural de la enfermedad ni en la discapacidad final.

Metilprednisolona intravenosa, un gramo al día, diluida en 250 cc

de suero salino al 0,9%, a pasar en una hora durante 3 a 5 días.

Existen tratamientos que modifican favorablemente la evolución de la enfermedad, reduciendo la tasa anual de brotes y retrasando el tiempo de progresión hacia la incapacidad. Entre ellos destaca el interferon (Betaferon, Avonex, Rebif). Este tratamiento se administra por parte de neurología. Es interesante conocer los efectos secundarios del mismo: reacciones cutáneas en el lugar de la inyección, síndrome pseudogripal, elevación de transaminasas, leucopenia, anemia, aumento de la espasticidad o tendencia a la depresión.

Tras el interferon, y como segunda línea alternativa, se utiliza azatioprina, acetato de glatirámico o mitoxantrona.

En Urgencias, se realiza también tratamiento farmacológico sintomático:

- De la fatiga: Se trata con amantadina 100-300 mg /día.
- Dolor neuropático: amitriptilina, imipramina, carbamacepina, gabapentina...
- Manifestaciones paroxísticas: Carbamacepina, gabapentina, baclofeno...
- Espasticidad: Baclofeno (10-25 mg cada 8 horas) o tiazanidina (4 mg cada 8 horas).
- Ataxia, temblor y nistagmo: Estos síntomas son difíciles de tratar. Se puede utilizar betabloqueantes (propranolol), clonacepan, primidona...
- Alteraciones cognitivas y psiquiátricas: Suele ser frecuente la aparición de síndromes ansiosos, depresivos o bipolares, que pueden ser tratados con fármacos habituales. Para la depresión se recomienda el uso de inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina como primera elección.

BIBLIOGRAFÍA

Arbizu Urdiain T., Arroyo Gonzalez R., Casanova Estruch B., Fernandez Fernandez O., Izquierdo Ayuso G., Montalban Gairin X. El diagnóstico precoz de esclerosis múltiple en urgencias: una necesidad con importantes implicaciones terapéuticas. Emergencias: Revista de la sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. 2011: Vol. 23: 140-145.

Braunwald E., Fauci A., Kasper D., Hauser S., Longo D., Jameson JL. Harrison manual de medicina. 15ª ed. Madrid: Mc Graw Hill Interamericana: 2002.

Hernández Perez MA. Tratamiento sintomático de la esclerosis múltiple. Revista española de esclerosis múltiple. 2007 (4): 5-13.

Jimenez Murillo L., Montero Perez F.J. Medicina de urgencias y emergencias: Guía diagnóstica y protocolos de actuación. 4ª ed. Madrid. Elsevier. 2010.

Servicio de Neurología del Hospital de Navarra. Libro electrónico de Temas de Urgencia. Esclerosis Múltiple. 2008.

