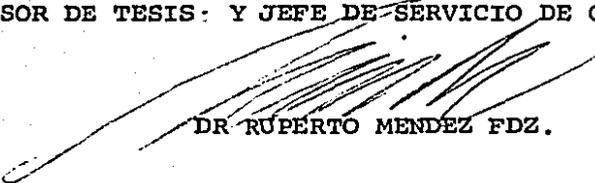
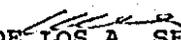


11234
2 ej. 30

ASESOR DE TESIS: Y JEFE DE SERVICIO DE OFTALMOLOGIA:


DR. RUPERTO MENDEZ FDZ.

JEFE DE ENSEÑANZA DEL HOSPITAL REGIONAL 20 DE NOVIEMBRE:


DRA. MA. DE LOS A. SEGURA ROLDAN



JEFATURA
DE ENSEÑANZA

COORDINADOR DE INVESTIGACION. H. R 20 DE NOVIEMBRE:


DR. LUIS FELIPE MONTAÑO


JEFATURA DE INVESTIGACION
Y ENSEÑANZA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

NEUROMIELITIS OPTICA: ENFERMEDAD DE DEVIC.

*Dra. Silvia Moguel Ancheita.

La neuromielitis óptica o enfermedad de Devic se considera una manifestación aguda de Esclerosis Múltiple, caracterizada por pérdida visual bilateral severa y rápida, acompañada de paraplejia. Su curso es agresivo y su pronóstico pobre. Sin embargo es posible realizar un diagnóstico precoz con los estudios de gabinete actuales.

Se presenta un caso de enfermedad de Devic en una mujer de 34 años de edad, con seguimiento durante dos años

La neuromielitis óptica fué descrita como entidad patológica en 1894 por Gault y conocida como enfermedad de Devic. Actualmente se le considera una variante de Esclerosis Múltiple, predominando hallazgos a nivel de los nervios ópticos y médula espinal. El término de neuromielitis óptica determina un curso más agresivo y un pronóstico desfavorable (1, 2).

Aunque se considera una entidad rara, se han establecido lugares de alto riesgo en Estados Unidos y Europa (3), y se le diagnostica con gran frecuencia en Japón (4).

Estudios recientes sobre la enfermedad determinan su carácter inmunológico por el hallazgo de anticuerpos específicos (5, 6); y se ha facilitado su diagnóstico con los métodos

*Médico Residente de 3er. año y Jefe de Residentes del Servicio de Oftalmología. H.R. "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E.

actuales, entre ellos los potenciales evocados visuales, la tomografía axial computada y la resonancia magnética (7, 8, 9).

PRESENTACION DE UN CASO.-

Paciente femenina de 34 años de edad referida por neurología a nuestro Servicio de Neurooftalmología, por haber iniciado su padecimiento en julio de 1986 con dolor en los movimientos oculares, y midriasis además de polaquiuria, tenesmo vesical y disuria; una semana después sufre disminución severa y súbita de la agudeza visual de ambos ojos e incontinen-
cia urinaria; cuatro días más tarde se agrega pérdida de la fuerza muscular en extremidades inferiores con disestesias de carácter urente en muslos y sensación de choque eléctrico desde región lumbar.

A la exploración física observamos su incapacidad de ambulación por disminución severa de fuerza muscular de extremidades inferiores, hiperestesia cutánea e hiperreflexia generalizada con reflejo plantar extensor bilateral.

En la revisión oftalmológica observamos: agudeza visual de ojo derecho de cuenta dedos a 20 cms., y en ojo izquierdo de cuenta dedos a 50 cms., el segmento anterior es normal - con midriasis media de ambos ojos y fenómeno de Marcus Gunn pupilar en ojo derecho; en fondo de ojo observamos palidez -

de papilas, sin excavación fisiológica ni pulso venoso, dispersión pigmentaria macular y ausencia de reflejo foveolar en ambos ojos. La movilidad ocular estaba conservada, V y VII - pares craneales íntegros. Y la campimetría limitada a 10 grados centrales.

De acuerdo con el Servicio de Neurología y con el diagnóstico probable de enfermedad de Devic se inició tratamiento con esteroides, recibiendo como dosis máxima 200 mg. diarios de prednisona y aplicaciones retrobulbares de dexametasona - en solución en ambos ojos.

Al empezar a mejorar se estableció dosis de reducción de esteroides y se completaron estudios. La punción de líquido cefalorraquídeo lo demostró en agua de roca, presión 90 mm - H₂O, 73 cels., 100 linfocitos, proteínas 96mg/100 ml. IgG sérica 6.64 mg; IgA 1.1 mg; IgM 1.0; antígenos de histocompatibilidad y anticuerpos circulantes negativos. Tomografía computada de cráneo normal.

Aunque su visión máxima alcanzada después del tratamiento fué de 20/60 bilateral obtenidos al tercer mes, la campimetría nunca fue mayor de 20 grados centrales.

Se indicó medicina de rehabilitación lográndose lentamente la bipedestación y marcha con pasos cortos. Se agregó vértigo secundario a otitis media, la cual fue tratada.

Al cuarto mes de control, con dosis mínima de esteroides (10 mg diarios de prednisona) se detectó aumento constante de la tensión intraocular en ambos ojos, sin registrarse cambios en el ángulo por lo que se diagnóstico glaucoma secundario a esteroides, que fue controlado adecuadamente con betabloqueadores locales.

En la fundoscopia de control que se realizó al 6o. mes se observó un único cambio: envainamiento acentuado de las venas retinianas.

A los 14 meses de diagnosticada la enfermedad, ya sin tratamiento, hubo recaída con disminución de la visión, la cual respondió favorablemente a esteroides (60 mg) y subsecuente reducción y dosis de mantenimiento. Una vez controlada, se realizaron potenciales evocados visuales de patrón reversible que registraron componentes con latencias muy prolongadas y de muy bajo voltaje, especialmente en el ojo derecho.

Actualmente, dos años después, es una paciente ambulatoria, incapacitada permanentemente al desempeño de su profesión como secretaria; su agudeza visual es de 20/60 bilateral con campimetría a 20 grados centrales y glaucoma secundario a esteroides, controlado.

DISCUSION.-

La neuromielitis óptica se considera actualmente como una manifestación de la esclerosis múltiple, es frecuente en jóvenes (10) especialmente entre los 20 y 39 años de edad, con leve predominio en el sexo femenino. Generalmente del 17 al 30 por cien son mayores de 40 años y solo del 2 al 7 por cien son mayores de 50 años, se ha reportado un caso en un paciente de 73 años (1). Esta enfermedad fue inicialmente descrita por Abutt en 1870 pero mejor estudiada por Devic en 1894, posteriormente por Goulden (1914), Beck (1927) y por Stansbury (1949). (2).

Es difícil diferenciar la neuritis óptica provocada por una esclerosis múltiple diseminada de la neuromielitis óptica para lo que se ha sugerido los siguientes datos:

- 1).- La neuritis óptica no afecta en la generalidad a niños menores de 10 años a diferencia de la enfermedad de Devic que puede hallarse a cualquier edad.
- 2).- la enfermedad de Devic siempre es bilateral.
- 3).- su consecuencia: la ceguera bilateral es frecuente.
- 4).- en Devic el cerebro es raramente afectado a diferencia de la esclerosis diseminada.
- 5) en Devic hay licuefacción con excavación tisular, degeneración histopatológica rara en la esclerosis diseminada.

6).- la gliosis frecuente en la esclerosis no se presenta en la neuromielitis óptica.

7).- las fibras arcuatas persisten íntegras en la subcorteza cerebral en la enfermedad de Devic igual que en la enfermedad de Schilder y a diferencia de la esclerosis múltiple diseminada (2).

Porter postuló la posible etiología debida a un virus similar al encontrado en pacientes con síndrome de Creutzfeldt-Jakob, o con Kuru, ambas, enfermedades degenerativas del sistema nervioso central caracterizadas por demencia severa durante la edad adulta. A esta probable etiología viral se -- agrega una respuesta autoinmune al organismo, lesionando los tejidos donde el virus se encuentra inactivo, y que al ser - expuesto permite el contacto de sustancias antigénicas, perpetuando la reacción (11, 12).

Se han establecido lugares de alto riesgo para la Esclerosis Múltiple: noroeste de los Estados Unidos y oeste de Europa, en los que se determina una incidencia de 3: 100 000; - se considera de mediano riesgo a Hawaii e Israel; de estas zo - nas se han tomado pacientes para establecer porcentajes de - frecuencia de neuromielitis óptica en casos de esclerosis múltiple detectándose una relación de 1:8 (3), relación que aumenta considerablemente en Japón, en donde la neuromielitis - óptica es la forma más común de esclerosis múltiple, lo cual-

fue determinado en el Simposium de Asia en 1969 donde demostró el tipo de lesión desmielinizante necrótica, confluyente - del nervio óptico y médula espinal con lesiones multifocales y multifásicas del sistema nervioso central que conduce a la forma clásica de esclerosis múltiple; por lo que se concluyó que la esclerosis múltiple y la enfermedad de Devic son los - extremos de una misma enfermedad (4), postulando que fue apoyado posteriormente por Ebers en 1985 estableciendo un tiempo de 5 a 33 años entre la aparición de la enfermedad óptica y las demás manifestaciones de esclerosis múltiple (6).

La enfermedad de Devic se presenta como una neuritis óptica de tipo retrobulbar con establecimiento súbito, pérdida visual bilateral severa y acompañada de paraplejia: y, a diferencia de los episodios monosintomáticos de neuritis óptica - de la esclerosis múltiple su pronóstico es más desfavorable. Se puede asociar a oftalmoplejia internuclear y se han descrito envainamiento de vasos retinianos (11).

En la histopatología se demuestran placas degenerativas-necróticas, disminución del tamaño del nervio óptico, pérdida de mielina, cavitación y gliosis en el nervio; todo al igual que en la médula espinal.

Se han reportado que los pacientes con neuromielitis óptica que presentan bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo y que tienen antígeno HLA-DR2 positivo, se encuentran

en mayor probabilidad de sufrir las demás manifestaciones de Esclerosis Múltiple (6).

En 1984 Chou demostró la presencia de un anticuerpo ácido-proteico antiglial en un paciente con enfermedad de Devic, en concentraciones más altas en el líquido cefalorraquídeo que en el suero, este hallazgo no ha sido posible demostrarse en otros pacientes en forma más constante, sin embargo no se había determinado antes la presencia de un anticuerpo contra un antígeno cerebral específico en la enfermedad desmielinizante humana (5).

Se ha asociado la positividad de antígeno HLA-3, HLA-7, determinantes genéticos LD-7a y niveles de linfocitos B circulantes en pacientes que desarrollan esclerosis múltiple posterior al ataque de neuromielitis óptica.

Las lesiones desmielinizantes incipientes de la vía visual son de difícil registro en los potenciales evocados ya que la región perifoveal es más resistente a la desmielinización encubriendo la lesión de los conos que son más susceptibles (8), pero una vez establecida la patología, el retardo en la conducción nerviosa produce componentes del registro con latencias anormalmente prolongadas (13), especialmente P100 lo cual puede detectarse en estudios tempranos de las vías visuales cuando aún no hay manifestaciones clínicas aparentes que en pacientes considerados en riesgo puede ser la

primera evidencia de estar afectados (9).

Finalmente, los estudios más modernos pueden demostrar la localización de las lesiones desmielinizantes en el trayecto de la vía óptica intracerebral. La tomografía computada puede identificar del 13 al 49 por cien de los casos de esclerosis múltiple; y la resonancia magnética tiene una sensibilidad del 75 al 100 por cien para demostrar lesiones muy pequeñas y tempranas (7).

RESUMEN.-

La neuromielitis óptica o enfermedad de Devic, ahora considerada una variante severa de la esclerosis múltiple, tiene un curso progresivo y un pronóstico desfavorable. Se le ha asociado a elementos inmunológicos que ayudan a establecer el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad. Los métodos de gabinete actuales han logrado registrar el sitio de lesión en vía óptica hasta en el 100 por cien de los casos.

La enfermedad de Devic debe diferenciarse de las manifestaciones monosintomáticas de neuritis óptica que pueden presentarse en la esclerosis múltiple y que son de mejor pronóstico que la primera.

Se presenta un caso de una paciente de 34 años de edad con enfermedad de Devic y su seguimiento durante dos años.

R E F E R E N C I A S

- 1.- Filley, C.M.; Sternberg, P.E.: Neuromyelitis optica in the elderly. Arch. Neurol. 1984; 41:670-672.
- 2.- Walsh, F.B.; Fletcher, H.W.: Heredofamilial and degenerative disease. En Walsh, F.B. ed.; Clinical Neurophthalmology, Vol 1. Baltimore, The William and Wilkins Co. 1969 p. 995-1000.
- 3.- Kurtzke, J.F.; Optic neuritis or multiple esclerosis. Arch. Neurol. 1985; 42 (7): 704-10.
- 4.- Shibasaki, H.: Clinical studies of multiple sclerosis in Japan: classical multiple sclerosis and Devic's disease. Journal of Neurological Sciences. 1974; 23(2): 215-222.
- 5.- Jen, C.H.; Chou, F.C.: Devic's Sy: Antibody togliial fibrillary acidic protein in cerebrospinal fluid. Neurology (Cleveland). 1984; 34:86-8.
- 6.- Ebers, G.C.: Optic neuritis and multiple sclerosis. Arch Neurol. 1985; 42:702-710.
- 7.- Rosenblatt, M.A.; Behrens, M.M.; Zweifach, P.H.; Forman, S.; Odel, J.G.; Duncan, C.M.; Gross, S.A.: Magnetic resonance imaging of optic tract involvement in multiple sclerosis. Am Ophth. 1987, 104:74-79.
- 8.- Hod, Y.; Pratt, H.; Schacham, S.E.: Comparison of Liber optical and video monitor stimulators in normals and multiple sclerosis patients. Electroencephalography and clinical Neurophysiol. 1986; 64:411-416.
- 9.- Celesia, G.G.: Evoked potential techniques in the evaluation of visual function. J Clin Neurophysiol 1:55-76,1984.
- 10.- Glaser, J.S.: Topical diagnosis: prechiasmal visual pathways. En: Duane and Jaeger ed.; Clinical Ophthalmology, Vol II. Philadelphia, Harper and Row publishers. 1983. p. 45 - 48.
- 11.- Schlaegel, T.F. Jr.; Coles, R.S.: Uveitis and miscellaneous general diseases. En Duane and Jaeger ed.: Clinical Ophthalmology, Vol IV. Philadelphia, Harper and Row publishers 1983. p.11-12.
- 12.- Harter, D.H.; Petersdorf, R.G.: Viral diseases of the central nervous system: aseptic meningitis and encephalitis.- En: Braunwald, E., Isselbacher, K.J. and cols, ed; Harrison's Principles of internal medicine. New York, Mc. Graw Hill-Book co. 1987. p. 1993-1994.
- 13.- Weinstein, G.W.: Visually Evoked Potential. En: Duane and Jaeger, ed.; Clinical Ophthalmology, Vol.III. Philadelphia, Harper and Row publishers. 1983. p.11-14.