

# 1

## ¿Qué es la Esclerosis Múltiple Y Cómo se Diagnostica?

HACE CASI CIENTO SETENTA Y CINCO AÑOS MÉDICOS Y PATÓLOGOS describieron un trastorno neurológico crónico asociado con zonas de cicatrización diseminadas en el Sistema Nervioso Central (SNC), el cerebro y la médula espinal. El término *esclerosis múltiple* (EM) se deriva de "esclerosis": placas endurecidas de tejido cicatrizado localizadas en múltiples áreas a través del SNC. Las fibras nerviosas del SNC están cubiertas por una capa de mielina (materia blanca) la cual tiene por función "aislar", algo similar al plástico que recubre los cables eléctricos. Las placas destruyen la mielina alrededor del nervio e interrumpen la transmisión de mensajes que comunican la acción deseada desde el cerebro (centro de mensajes) a través de la médula espinal a las diversas partes del cuerpo. Un ejemplo, es la señal enviada desde el cerebro hasta las piernas para caminar.

Los pacientes con cambios que indican alteraciones en la función del SNC, frecuentemente presentan una historia clínica de episodios de síntomas neurológicos relacionados con múltiples áreas en el cerebro y médula espinal.

A mediados de los 1860s, el Profesor Jean Martin Charcot en el Hôpital Salpêtrière en Paris describió, por primera

vez la EM y el daño (lesiones o placas) en el cerebro y médula espinal en relación a los síntomas que diferencia la EM de otras enfermedades del SNC. El definió claramente los problemas de la EM y nombró esta enfermedad "*sclerose en plaques*", término que aún se utiliza en países de habla francesa.

Bajo el microscopio, las placas se observan como áreas en donde la mielina (el aislante) que recubre normalmente las fibras nerviosas (axones) se encuentra destruída. Aparece una reacción inflamatoria en estas placas con cierta reparación de fibras en placas menos recientes y algunas cicatrices en placas mucho más antiguas. Con el paso de los años pueden ocurrir más episodios y aparecer más placas. Aunque puede haber reparación casi completa, la constante desmielinización, la reparación incompleta y la acumulación de cicatrices conduce a la apariencia de progresión clínica en la mayoría de las personas con EM.

Una vez descubierta la enfermedad ha sido reconocida por médicos en todo el mundo. Es claro que la EM no sólo no es una enfermedad poco común, sino que de hecho, es la enfermedad neurológica más seria y frecuente en jóvenes adultos. La enfermedad sigue diferentes cursos y patrones; a veces, se presenta en más de un miembro de una misma familia, es más común en ciertas zonas del mundo y en las personas de origen caucásico.

Mientras los médicos e investigadores científicos buscan respuestas y saben más sobre la EM, surgen más preguntas y más cosas por aprender. Cada vez hay más científicos trabajando en el problema y más que nunca se destinan fondos para la investigación de la EM.

## ¿Qué Pasa Cuando Ocurre un Ataque de EM?

Hemos definido a la EM como un trastorno neurológico caracterizado por placas de desmielinización diseminadas a través de la materia blanca del SNC. Veamos con mayor detenimiento lo que significan estos términos.

Las cicatrices múltiples que dieron su nombre a la enfermedad son el resultado de la destrucción de la mielina (aislante) que recubre los nervios. Aunque los síntomas (adormecimiento de un miembro, debilidad de una pierna, ó visión borrosa de un ojo) pueden sugerir que se está desarrollando una placa, probablemente existan más de una, ó muchas. Más sorprendente aún, se pueden desarrollar algunas placas sin presentar ningún síntoma.

Al principio hay una inflamación en la placa con células que son vistas con frecuencia en reacciones inmunológicas. Esto condujo a suponer que el episodio de desmielinización ó ataque puede representar una reac-

ción inmunológica del cuerpo hacia alguna materia, como una proteína en la cubierta de la mielina (ver Capítulo 2) ¿Por qué ocurre ésto? Es incierto. Sabemos de otras condiciones en que los mecanismos de defensa normales del organismo que reaccionan contra cuerpos extraños, consideran las proteínas del cuerpo como “extrañas” y reaccionan contra ellas.

Cuando el episodio de desmielinización se estabiliza, otras células limpian los desperdicios y se inicia la remielinización ó reparación de la mielina. Como resultado, los síntomas que ocurrieron durante el episodio de desmielinización pueden mejorar o desaparecer por completo, aunque puede haber dejado alguna lesión. Sin embargo, la mielina nueva conduce los impulsos de los nervios más lentamente que la mielina normal no afectada. Si un médico hace la prueba de velocidad de conducción en dichos nervios, éstos pueden ser más lentos que los normales.

Este cambio fue utilizado como base para desarrollar pruebas para identificar la enfermedad, incluyendo las pruebas de potenciales evocados visuales, auditivos, del tallo cerebral y sensoriales. Estas son pruebas electrodiagnosticas que miden el tiempo que toma un mensaje como por ejemplo, la luz vista por el ojo al pasar del ojo al área correspondiente a la visión en el cerebro.

Al cabo de muchos años pueden ocurrir episodios de desmielinización acompañados por síntomas de EM. Esto es otra característica de la enfermedad — placas que ocurren no sólo en áreas múltiples del SNC, sino que también eventos múltiples al paso del tiempo.

## El Comportamiento de la Esclerosis Múltiple

El comportamiento de la EM varía de una persona a otra. No sabemos por qué una persona sufre síntomas y problemas progresivos, mientras que otra presenta una enfermedad benigna que le causa discapacidades mínimas a lo largo de su vida. Incluso la EM puede comportarse de una manera diferente en personas de una misma familia. A pesar de que la EM no se puede predecir, se puede clasificar en cuatro categorías comunes, las cuales fueron recientemente definidas por un estudio internacional de expertos en EM:

- *Remitente-Recurrente*—Esta forma de EM se caracteriza por ataques agudos claramente definidos, recuperación total, o con algunos síntomas o secuelas neurológicas después de la recuperación. Los períodos entre recaídas se caracterizan por una ausencia de progresión de la enfermedad.

- *Primaria Progresiva*—La enfermedad muestra progresión de discapacidad desde el principio, con ocasionales ausencias de progresión y mejoría temporal menor.
- *Secundaria Progresiva*—La enfermedad empieza con un proceso remitente-recurrente, seguido por progresión a un paso variable que puede incluir recaídas y mejorías ocasionales.
- *Progresiva-Recurrente*—Este tipo de EM muestra progresión desde su inicio, con recaídas discretas. Es frecuente en gente que desarrolla la enfermedad después de los 40 años de edad.

Además de estas cuatro categorías, existen algunos tipos especiales de EM:

- *Benigna*—Se refiere a una forma benigna de la enfermedad en la que la persona se mantiene completamente funcional en todos los sistemas neurológicos 15 años después del inicio de la enfermedad. Este es el tipo de EM más difícil de "etiquetar", porque requiere de muchos años para determinar el modelo que se está desarrollando. Muchas personas con este tipo de enfermedad tienen, principalmente, síntomas sensoriales o síntomas del tallo cerebral (vértigo, visión doble o adormecimiento facial).
- *Tipos Especiales*—Algunos trastornos que inicialmente involucran desmielinización de un área específica del SNC se consideran como EM ya que, posiblemente, más tarde involucren desmielinización diseminada típica de la EM. Debido a que no todas estas personas tienen EM, sus trastornos son considerados separadamente hasta que haya más información disponible, lo cual puede tomar años. Los dos modelos más comunes son la neuritis óptica y la mielitis transversal.

*Recaídas* pueden ocurrir en cualquier momento y pueden durar días ó meses. No se sabe por qué ocurren y no podemos decir a quién ó cuando ocurrirán. Son muy comunes en las etapas tempranas de la enfermedad y en el tipo remitente-recurrente.

## El Diagnóstico de la Esclerosis Múltiple

Se dice que es muy difícil de diagnosticar la EM, esto es verdad sólo en algunos casos. Muchos pacientes que consultan un neurólogo pueden ser diagnosticados clínicamente, sin lugar a dudas, desde la primera visita.

Existen situaciones que son más difíciles, especialmente cuando el paciente tiene problemas menores, ó no muestra anomalías al momento del examen físico, ó tiene un síntoma como adormecimiento, lo cual es muy común en muchas otras situaciones más benignas y pasajeras.

El diagnóstico de la EM lo hace un médico, frecuentemente un neurólogo, quien elabora una detallada historia de los síntomas y problemas del paciente, seguido de un examen físico y neurológico completo. Dos cosas pueden ayudar al proceso del diagnóstico.

Lo primero es formar un criterio para establecer el diagnóstico. Aunque los términos pueden sonar muy generales, el paciente del que se sospecha tiene EM es clasificado por el médico como "posible EM", "probable EM" ó "EM definitiva". Cuando el neurólogo dice que la persona tiene ésta última, quiere decir que el o ella se encuentra dentro del grupo de edad típico de la EM y que ha sufrido más de un brote o ataque de síntomas en áreas múltiples de la materia blanca del SNC; en algunos casos, en lugar de ataques, habrá habido progresión por un largo período de tiempo, caracterizado por cambios típicos en muchas áreas de la materia blanca del SNC.

Cuando una persona no presenta todos los aspectos de "EM definitiva", el ó ella pueden ser clasificados como "probable EM", ya que otras condiciones determinan improbabilidad y otros factores serán evidentes con el tiempo.

Ejemplos comunes de pacientes que son clasificados inicialmente como "probable EM" son aquellos que presentan su primer síntoma (aunque todavía no es *múltiple* en el número de brotes y no es progresivo a largo plazo) ó aquellos que han tenido brotes repetidamente en un solo lugar (aunque no *múltiple* en las áreas involucradas).

La segunda ayuda para el neurólogo es una serie de análisis que pueden confirmar la sospecha de EM. Recuerde, sin embargo, que el diagnóstico es una decisión clínica y que no hay una prueba que muestre de una manera definitiva que se trata de EM. El examen puede tan sólo sugerir cambios que son compatibles con el diagnóstico y el neurólogo lo utiliza para formarse un juicio clínico. Ningún examen es totalmente exacto, pero son muy útiles en la mayoría de los casos.

## Examen Clínico

Consta principalmente de tres partes:

(1) *Historia*. La historia incluye no solamente la relacionada a sus síntomas, sino que también a todo lo concerniente a su salud en general a

lo largo de su vida: operaciones, accidentes, enfermedades en su familia, información sobre sus ocupaciones y/o profesión y otros detalles. Esta es la parte más importante del examen. El neurólogo, frecuentemente, hace su diagnóstico durante esta parte de la valoración, aún antes de la exploración neurológica o las pruebas de diagnóstico, las cuales son utilizadas para confirmar las sospechas del neurólogo.

(2) *Exploración*. Para completar el panorama de su salud y para entender mejor sus síntomas, el neurólogo lleva a cabo una exploración física general que incluye: escuchar el tórax y el corazón, tomar la presión arterial, examinar sus músculos y piel; también efectúa una inspección neurológica que incluye: examen de los ojos, los nervios craneales de cabeza y cara, fuerza, sensibilidad y vibraciones de varias partes del cuerpo, reflejos, equilibrio y marcha. Algunas veces el paciente se sorprende de que sus pies y abdomen sean examinados cuando su problema es el adormecimiento de una mano. Sin embargo, este examen general proporciona un panorama del SNC de la persona y ayuda a identificar otras condiciones que pudieran explicar los síntomas que está experimentando.

(3) *Pruebas*. Una serie de pruebas puede ayudar a confirmar que la EM pudiera estar presente y también a identificar otros problemas parecidos a los síntomas de la EM. Es tan evidente la EM en algunos pacientes cuando están siendo valorados que no es necesario efectuar las pruebas, ó solamente una de ellas puede usarse para confirmar la presencia de la enfermedad y descartar otros problemas que pudieran causar sospecha.

## Exámenes

### IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA (IRM)

Hace algunas décadas la IRM hubiera parecido como algo de ciencia ficción — una prueba que reproduce la imagen del cerebro tan sólo con permanecer acostado(a) dentro de una computadora gigante, la cual hace girar las moléculas en el cuerpo momentáneamente; minutos más tarde, produce una imagen impresionante del sistema nervioso que parece una fotografía en blanco y negro salida de un libro de texto de anatomía. La IRM es particularmente importante para detectar las áreas afectadas por la enfermedad en el sistema nervioso y se ha vuelto el examen más preciso y útil para observar los cambios que se presentan en el proceso de la EM.

El examen de la IRM se efectúa mientras el paciente permanece acostado en una mesa que se mueve dentro de un espacio tubular de una

gran máquina que tiene un imán. La persona debe estar muy quieta mientras el imán envía información a una computadora que recibe miles de pequeños mensajes y los utiliza para generar imágenes, las cuales son como cortes laterales a muchos niveles a través del cerebro ó de la médula espinal ó de cualquier otra región donde se dirija el "scanner". El procedimiento no causa molestias y el "scanner" cada vez se vuelve más rápido. Unas cuantas personas experimentan un sentimiento de claustrofobia al encontrarse en un espacio reducido. La mayoría de las personas lo toleran bien, especialmente, cuando son informados de antemano sobre el procedimiento, su importancia y cuando reciben apoyo del personal que llevará a cabo el estudio. Sin embargo, si se experimentan molestias agudas, éstas pueden ser reducidas por una pequeña dosis de sedante.

La IRM es un asombroso avance de la tecnología que ayuda a diagnosticar muchas enfermedades y es muy útil en la investigación. Sin embargo, existen algunas desventajas, ya que debido a la complejidad del equipo y el personal que se necesita para operarlo, el estudio resulta bastante costoso; además en algunos casos, como en pacientes en etapa inicial y que han tenido pocos síntomas y leves, el estudio no siempre es aconsejable.

El estudio no 'muestra EM', pero indica cambios que pudieran ser debidos a la EM. Debemos recordar que, ocasionalmente, otros problemas pueden causar cambios similares y es por ello que el examen clínico es tan útil para indicar si se debieran considerar otro tipo de problemas ó si se trata de un caso típico de EM.

Finalmente, aunque la IRM puede confirmar el diagnóstico, no nos dice todo lo que el paciente y el médico quisieran saber. Como por ejemplo, si la enfermedad es benigna ó si ha progresado ó si está empeorando (esto lo determina el estudio clínico). Además, el continuo avance en la tecnología de la IRM nos permitirá responder éstas y muchas otras preguntas.

#### LÍQUIDO CEFALORAQUÍDEO (LCR)

El líquido cefaloraquídeo (LCR) rodea el cerebro y la médula espinal y llena algunas cavidades dentro del sistema nervioso. Una aguja muy fina se inserta en la espalda baja (al final de la médula espinal) para extraer una muestra de este líquido claro para examinar las células, las proteínas y los electrolitos. Si el radiólogo necesita ver el espacio por el cual fluye el LCR, se efectúa una mielografía, para lo cual se inyecta un medio de contraste en el canal medular y se toma una placa de rayos X. Este

procedimiento se lleva a cabo si se sospecha que un disco está presionando la médula, ó la existencia de un tumor.

Una serie de estudios se pueden efectuar con el LCR, pero el más útil para la EM sirve para examinar las proteínas por la presencia de *bandas oligoclonales*. Aproximadamente nueve de cada diez pacientes con un patrón bien definido de EM tienen bandas en el LCR, pero desafortunadamente, este patrón es menos común en casos iniciales o muy benignos. Frecuentemente, el LCR es examinado si la IRM no ha sido muy útil, pero la imagen clínica aún sugiere EM.

Muchas personas han escuchado que una punción lumbar PL es dolorosa, pero en realidad, no causa muchas molestias y normalmente no es necesario hospitalización. Cerca de una tercera parte de los pacientes experimentan dolor de cabeza cuando se incorporan después de efectuado el estudio, el cual puede durar algunos días. Para minimizar estos efectos secundarios se aconseja acostarse boca abajo para facilitar que cierre el lugar donde se hizo la punción, así como ingerir abundantes líquidos a fin de reemplazar el LCR perdido y en caso necesario analgésico.

#### ESTUDIOS DE POTENCIALES EVOCADOS

El principio de los Estudios de Potenciales Evocados (EPE) es simple. Los nervios que han experimentado desmielinización conducen impulsos más lentamente de lo normal, aún cuando hayan sido sanados y remielinizados. Los EPE miden la proporción y la forma del impulso al pasar a través de nervios específicos.

Los *Estudios Potenciales Evocados Visuales* evalúan el envío de mensajes a través de los nervios ópticos detrás del ojo. Para estimular el sistema visual, se le puede pedir al paciente que vea la televisión que muestra una pantalla de puntos, o algún otro modelo que cambie rápidamente, produciendo un estímulo que pasa del sistema visual a la corteza occipital del cerebro (localizado en la parte posterior del cráneo) donde se organiza la visión. Los electrodos sobre el cuero cabelludo miden la forma de la onda y la velocidad del impulso para determinar si uno difiere del otro ó si se presentan cambios característicos en la EM.

La misma idea se aplica al nervio auditivo en pruebas llamadas *potenciales evocados auditivos* ó *respuestas evocadas del tallo cerebral de audición*. Estas pruebas consisten en escuchar sonidos a través de audífonos mientras se mide la forma de la onda y la velocidad del impulso del nervio al pasar del nervio auditivo al área del cerebro relacionada con la audición.

Una tercera variación es el *potencial evocado sensorial*, el cual mide el mismo tipo de conducción cuando se estimula la piel.

### Atenta Espera

Es muy difícil afrontar la incertidumbre y la mayoría de las personas quisieran respuestas a sus problemas aunque no sean agradables y no siempre es posible obtenerlas de una manera precisa y definitiva.

Probablemente en un 10 a 15 por ciento de los casos la respuesta a la pregunta si "¿la causa de estos síntomas es EM?" permanece incierta, aún después de todos los exámenes y pruebas que se hayan efectuado. Para entonces, el neurólogo habrá eliminado la posibilidad de otros serios problemas, tales como un tumor, ó un disco presionando el sistema nervioso. El médico sabrá que la EM podría estar causando los síntomas, pero que otras condiciones podrían ser responsables de los mismos. La incertidumbre puede ser molesta; pero, en ese momento, lo mejor es "esperar y observar", llevando a cabo exámenes periódicos y visitas a su médico en caso de aparecer nuevos problemas ó cambios. El diagnóstico se confirma con el tiempo. Esto requiere de paciencia tanto de la persona que experimenta los síntomas como del médico, pero si ambos acuerdan esperar juntos, el paciente acaba por aceptar su situación, una vez que se le ha confirmado que no se trata de un tumor u otro tipo de problema. En algunos casos, el problema resulta ser otro tipo de problema, frecuentemente una condición benigna y tratable. Cuando no existe una evidencia clara, es mejor esperar que ser prematuramente "etiquetado" como enfermo de EM.

### El Resultado

Cuando una persona desarrolla EM, naturalmente el o ella quieren saber lo que significa en relación a su vida, salud y familia. Desafortunadamente, es imposible tener la certeza y predecir el patrón de síntomas y el curso que tomará la enfermedad. Lo que podemos decir es que el panorama mejora año con año. Aún en el pasado, cuando no había terapia para cambiar la enfermedad, la expectativa de vida de las personas con EM ya se había extendido hasta un rango normal debido al desarrollo de tratamientos como los antibióticos para infecciones de la vejiga y del riñón y terapias para las diversas complicaciones de la enfermedad. Nuevos tratamientos, ahora disponibles, seguramente

cambiarán la tendencia de ataques repetidos, la progresión y la discapacidad, pero aún hay un largo camino por recorrer. La investigación está avanzando rápidamente, aunque para las personas con EM nunca parezca que lo hace con la rapidez deseada; no obstante, vamos en la dirección correcta.