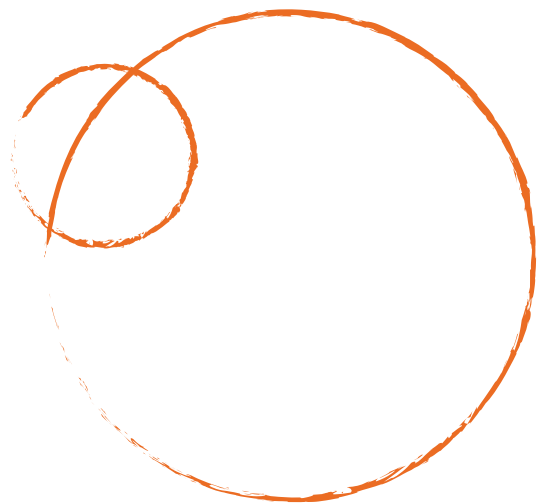


Hoja Informativa

Encefalomiелitis Aguda Diseminada

EMAD



Revisado el 5/27/2021 | La información en esta hoja informativa ha sido revisada y aprobada por los miembros del Consejo Médico y Científico de SRNA.

La **encefalomielitis aguda diseminada (EMAD)** es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central poco frecuente. Se piensa que la EMAD es un trastorno autoinmune en el cual el sistema inmunitario del cuerpo ataca a su propio tejido cerebral impulsado por un estímulo ambiental en una persona susceptible genéticamente. En muchos casos, se cree que la EMAD se desencadena como respuesta a una infección o, en menor proporción, a una vacuna. Por esta razón, a veces, se clasifica a la EMAD como encefalomielitis aguda diseminada posinfecciosa y posvacuna.





Epidemiología

De acuerdo con un estudio publicado en 2008, la incidencia estimada de la EMAD en California es de 0.4 cada 100,000 habitantes anualmente y entre 3 y 6 casos de EMAD son vistos por año en los centros médicos regionales de los EE. UU., el Reino Unido y Australia¹. La EMAD es más común en niños y adolescentes que en adultos y no parece tener una incidencia más alta en individuos masculinos o femeninos ni una frecuencia mayor en un grupo étnico en particular.

Posinfecciosa

En aproximadamente el 50-75% de los casos de EMAD, el ataque inflamatorio es precedido por una infección viral o bacteriana. Se ha asociado a un gran número de virus con estas infecciones, como sarampión, paperas, rubéola, varicela-zóster, virus Epstein-Barr (VEM), citomegalovirus (CMV), herpes simple, hepatitis A, influenza y enterovirus. Se observó una distribución estacional que indica que la mayoría de los casos de EMAD ocurre en invierno y primavera. El síndrome inflamatorio y los síntomas neurológicos suelen aparecer un par de semanas después de la enfermedad viral o bacteriana. En la mayor parte de los casos, no se aísla ningún agente infeccioso.

Posvacunatoria

Menos del 5% de los casos de EMAD ocurren luego de una vacuna.¹ Si bien se reportó una asociación temporal entre inmunización y desmielinización inflamatoria, no se probó una relación causal directa. La EMAD posvacuna ha sido asociada con la inmunización contra estas entidades: rabia, hepatitis B, influenza, encefalitis japonesa, difteria/tosferina/tétanos, sarampión, paperas, rubéola, neumococo, polio, viruela y varicela. Actualmente, las vacunas que más se asocian con la EMAD posvacuna son aquellas contra el sarampión, las paperas y la rubéola. La incidencia de EMAD asociada con la vacuna contra el sarampión es de 1 a 2 en un millón. Los síntomas neurológicos suelen aparecer entre los 4 y los 13 días posteriores a la vacunación.



Signos y síntomas

Los síntomas neurológicos iniciales de la EMAD incluyen fiebre, dolor de cabeza y vómito. Una característica de la EMAD es la encefalopatía (funcionamiento anormal del cerebro). Generalmente, se desarrolla de manera rápida y resulta en síntomas tales como: alteración de estado de conciencia, disfunción cognitiva aguda, cambios en el comportamiento y convulsiones, en más o menos un tercio de los casos. Esta alteración de la conciencia puede manifestarse como somnolencia, letargo o coma.

Además de la encefalopatía, otras características neurológicas comunes de la EMAD incluyen los signos del tracto piramidal (disminución del movimiento voluntario), la hemiparesia (debilidad muscular en un lado del cuerpo), la ataxia cerebelar (disminución de la coordinación) y las neuropatías craneales (anormalidades en el movimiento de los ojos y la cara). La EMAD es multifocal, lo cual significa que la inflamación puede ocurrir en el cerebro, en los nervios ópticos (neuritis óptica o NO) o en la médula espinal (mielitis transversa o MT). Tanto un niño como un adulto con EMAD puede presentar síntomas de NO como problemas de vista y dolor en los ojos o de MT como anormalidades motoras y sensoriales. Los síntomas de MT dependen de la gravedad



... Signos y síntomas

y el nivel del ataque en la médula espinal. Pueden incluir problemas respiratorios, disfunción intestinal y vesical, debilidad o parálisis muscular, espasticidad, parestesias y dolor en los nervios. Los síntomas de EMAD pueden durar unos días o varias semanas. La severidad máxima del síndrome se alcanza generalmente entre los 4 y los 7 días; los síntomas agudos pueden durar entre 2 y 4 semanas.



Diagnóstico

El diagnóstico de EMAD está basado en características clínicas y radiológicas. Desafortunadamente, no hay un marcador biológico ni una prueba que confirme específicamente la presencia de este trastorno; tampoco se realizaron estudios controlados, aleatorizados y a gran escala con enfoque en el diagnóstico y el tratamiento de la EMAD. Lo que determina el diagnóstico y el tratamiento de este trastorno es, principalmente, la opinión de expertos. Ya que muchas decisiones se basan en la observación clínica, es extremadamente importante que el médico esté familiarizado con la EMAD.

Se considera un diagnóstico de EMAD cuando la persona desarrolla síntomas neurológicos multifocales como confusión, irritabilidad excesiva y alteración del estado de conciencia (encefalopatía); especialmente si estos síntomas aparecen entre 1 y 2 semanas luego de una infección viral/bacteriana o, en raros casos, de una vacunación. El médico especialista debe descartar que se trate de una infección del sistema nervioso central en oposición a una infección que desencadena una respuesta inmune errónea subsecuente. Si se sospecha una neuroinfección, se debe iniciar un tratamiento con antibióticos o antivirales.

Para detectar microorganismos virales o bacterianos, se realizan estudios de laboratorio: hemograma, análisis de cultivo en sangre y en LCR y serológico (de anticuerpos). También se pueden obtener cultivos de virus de muestras nasofaríngeas y fecales. Se deben realizar las pruebas de los anticuerpos mielina oligodendrocito glicoproteína (MOG) y acuaporina-4/neuromielitis óptica (NMO) para determinar la presencia o ausencia de imitadores de la EMAD que puedan causar recaídas de desmielinización.

Además, se busca evidencia de inflamación en el líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante una punción lumbar. Entre los hallazgos comunes en el LCR se incluyen la pleocitosis (aumento del número de glóbulos blancos) o el aumento de la concentración de proteínas, pero un LCR normal no se excluye el diagnóstico de EMAD. La producción de anticuerpos en el LCR se puede medir con las bandas oligoclonales y el índice IgG. Mientras que esto último se asocia más a la esclerosis múltiple (EM), las pruebas pueden dar resultados anormales en casos de EMAD.

Se necesita resonancia magnética del cerebro y la médula espinal para establecer un diagnóstico de EMAD. Las anomalías se definen mejor mediante imágenes potenciadas en T2, secuencias FLAIR y la resonancia magnética con contraste gadolinio.



... Diagnóstico

La ubicación de las anomalías en las resonancias magnéticas va variando. Las lesiones asociadas con la EMAD tienden a ser bilaterales, asimétricas y con márgenes muy poco definidos. Es común encontrar múltiples lesiones en la sustancia blanca profunda y subcortical. También se pueden ver afectadas las estructuras de la sustancia gris profunda y subcortical, sobre todo en niños. Las lesiones por EMAD suelen ser numerosas y grandes, con diámetros de entre <5 mm y 5 cm, aunque también es posible la presentación de pocas lesiones pequeñas. Además, es común encontrar anomalías del tallo cerebral y de la médula espinal en la resonancia magnética de pacientes con EMAD. En la médula espinal, enormes lesiones confluentes intramedulares se pueden extender a través de varios segmentos.

Es posible que la resonancia magnética inicial se vea normal en la etapa temprana de la enfermedad y las anomalías se detecten en estudios posteriores. Luego de la etapa aguda, se suele repetir la resonancia magnética entre 3-6 meses posteriores a la aparición de la EMAD para evaluar cómo evolucionaron las lesiones previas y comprobar si existen nuevas, lo que puede cambiar el diagnóstico a EMAD multifásico (ver más abajo) o a EM.

Al diagnosticar EMAD, es importante considerar otros trastornos inflamatorios desmielinizantes como la esclerosis múltiple (EM), el trastorno de espectro neuromielitis óptica (NMOSD) y la enfermedad de anticuerpo MOG (MOGAD), en la cual se puede dar una presentación muy parecida a la de la EMAD que signifique el comienzo de una enfermedad desmielinizante con recaídas.

Criterios de diagnóstico

Un artículo importante publicado por el International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group propone criterios de diagnóstico y recomendaciones de tratamiento que facilitan la toma de decisiones médicas y formaliza la investigación de la EMAD en niños.²

Los criterios principales son:

- › Un primer ataque clínico de la enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central con inicio agudo o subagudo, características neurológicas polisintomáticas y encefalopatía.
- › Lesiones visibles en la resonancia magnética del cerebro, focales o multifocales, principalmente en la sustancia blanca, sin evidencia de cambios previos.
- › Encefalopatía como síntoma, con su aparición desde el inicio de la enfermedad (la definición de encefalopatía incluye cambios en el comportamiento, como irritabilidad, y cambios graves en el nivel de conciencia, como el coma).

Estas características sirven para distinguir la EMAD de otros síndromes aislados clínicamente y que tienen un mayor riesgo de recurrencia y subsecuente diagnóstico de EM. Los autores del artículo definen tres categorías diferentes de EMAD:

- › EMAD monofásico, un episodio individual que puede extenderse por un período de hasta tres meses. Cualquier cambio o síntoma nuevo durante este período de tres meses, se considera parte del mismo evento. También forman parte del mismo episodio aquellos síntomas que se manifiestan durante la fase de destete de esteroides, así como dentro del primer mes desde que se completó dicho tratamiento. Los episodios de EMAD recurrente y multifásico deben ocurrir más de tres meses luego del evento inicial y más de un mes luego de completar el tratamiento con esteroides.



... Diagnóstico

- › EMAD recurrente, un ataque posterior que presenta los mismos síntomas que el episodio inicial. La resonancia magnética muestra cambios similares al del ataque inicial; puede no haber lesiones nuevas, pero sí un aumento del tamaño de las lesiones del episodio original.
- › EMAD multifásico, un ataque que afecta nuevas áreas del sistema nervioso central diferentes al episodio inicial. Deben existir signos de encefalopatía, pero los síntomas y los cambios de neuroimagen deben estar en áreas nuevas. En la resonancia magnética puede haber evidencia de lesiones nuevas y resolución, parcial o completa, de las lesiones asociadas con el primer episodio.

Los médicos del International Pediatric MS Study Group aportan orientación con respecto a las variables que distinguen EMAD de EM. La EMAD ocurre con más frecuencia en generaciones más jóvenes (<10 años) y no parece haber diferencia entre incidencia masculina y femenina. La EM ocurre con más frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes y la incidencia femenina es mayor que la masculina. Pacientes con EMAD reportan una enfermedad previa parecida a la gripe, lo cual no es tan común en pacientes con EM. Para cumplir con el diagnóstico de EMAD, se requiere la presencia de encefalopatía, ya que ésta es rara en presentaciones iniciales de EM. Con EMAD, pueden ocurrir convulsiones, que son menos frecuentes con EM. En la EMAD, un evento supone síntomas limitados a tres meses; en la EM, pueden ocurrir eventos discretos separados de los demás por cuatro semanas, como mínimo. La resonancia magnética de EMAD evidencia grandes lesiones en las sustancias gris y blanca frecuentemente; las de EM suelen mostrar lesiones ovaladas, bien definidas y más pequeñas. Ambos tipos de lesiones pueden presentar captación de contraste en la resonancia magnética. Con el tiempo, las lesiones de la EMAD se pueden resolver por completo, mientras que las de la EM pueden disminuir, pero no desaparecer y, sin tratamiento, se desarrollarán nuevas. La pleocitosis (presencia de un número de células mayor que el normal) en el LCR es variable para la EMAD, pero muy poco probable en la EM (casi siempre, el conteo de glóbulos blancos es <50). Finalmente, la presencia de bandas oligoclonales en el LCR es variable para la EMAD, pero muy frecuente en la EM.



Tratamientos agudos

Las estrategias para el tratamiento de la EMAD derivan, en su mayoría, de la opinión de médicos experimentados, estudios descriptivos de población y reportes de comités de expertos. No hay tratamientos para la EMAD aguda que cumplan con el estándar de atención y hayan sido probados por ensayos aleatorizados controlados contra placebo.³ Los pacientes con EMAD suelen tener fiebre, signos meníngeos, encefalopatía aguda e inflamación en la sangre y en el LCR, por lo cual es importante considerar, como primera medida, el uso de antibióticos o antivirales (p. ej., aciclovir) hasta que se descarte la infección como causa. Un tratamiento muy frecuente para la EMAD es el uso de corticoesteroides intravenosos a dosis altas por 3-5 días, los cuales son compatibles con antibióticos y con el aciclovir. El intercambio de plasma (PLEX) se debe considerar para el tratamiento de presentaciones de EMAD muy agresivas o cuando la respuesta a los corticoesteroides es limitada. La inmunoglobulina intravenosa (IVIG) es una opción si no se puede utilizar PLEX o está contraindicado. Hay evidencia moderada que apoya la recomendación de corticoesteroides y PLEX. Hay poca evidencia que apoya la recomendación de IVIG.



... Tratamientos agudos

No existen estudios que comparen tratamientos de IVIG con los corticoesteroides o con el intercambio de plasma y sigue en debate si se deben utilizar PLEX o IVIG al comienzo o solo cuando fallan los corticoesteroides.



Pronóstico y control

El pronóstico para la mayoría de las personas con EMAD es bueno. El proceso de recuperación puede tomar de cuatro a seis semanas, pero la mayoría de las personas con EMAD se recuperan bastante bien. Entre el 60 y el 90% de ellos no queda con limitaciones neurológicas. Aquellos con síntomas residuales pueden presentar debilidad, alteraciones sensoriales, disfunción intestinal/vesical, dolores de cabeza frecuentes y problemas neurocognitivos y de comportamiento. Curiosamente, ni la ubicación ni la extensión de las lesiones inflamatorias parecen tener valor predictivo alguno en el resultado. La resonancia magnética de seguimiento muestra la resolución parcial o total de las anomalías en la mayoría de los casos de EMAD. Aquellos que dieron positivo para anticuerpos MOG son poco propensos a recibir un diagnóstico de esclerosis múltiple o de NMOSD más adelante, pero sí pueden tener recaídas de EMAD, neuritis óptica y mielitis transversa.



Cuidados a largo plazo

El seguimiento clínico a largo plazo y mediante resonancia magnética ayudan a confiar en el diagnóstico de EMAD. Si se presentan recaídas con lesiones nuevas en las imágenes, el diagnóstico no es compatible con EMAD monofásica y se modificará de acuerdo con sus características clínicas para pasar a ser EMAD multifásica o EM. No existe un consenso, pero se suele recomendar que las personas con EMAD reciban un seguimiento mediante resonancia magnética por un período de hasta cinco años para confirmar que no hay actividad inflamatoria nueva luego del ataque inicial de EMAD (y, p. ej., descartar la EM).

Después de la fase aguda, se recomienda la rehabilitación (tanto psicológica como física) para mejorar las habilidades funcionales y prevenir complicaciones secundarias por la falta de movilidad. Existe muy poca literatura médica que trate específicamente la rehabilitación posterior a la EMAD. Sin embargo, se ha escrito mucho sobre la recuperación general luego de una lesión de la médula espinal (LME) y se puede aplicar aquí. Los problemas físicos son: control intestinal y vesical, disfunción sexual, mantenimiento de la integridad de la piel, espasticidad, dificultad en actividades de la vida diaria (como vestirse), movilidad y dolor.

Es importante comenzar con terapia ocupacional y física en la etapa inicial de la recuperación para prevenir los problemas derivados de la inactividad, como la erosión cutánea y las contracturas de tejidos blandos, que disminuyen el rango de movimiento. Durante esta etapa, un elemento importante son las férulas hechas a medida, que ayudan a la persona a mantener una posición adecuada de aquellas partes del cuerpo que no puede mover.

El control de la EMAD a largo plazo requiere atender una variedad de problemas. Estos son los efectos residuales de cualquier lesión cerebral o medular, incluyendo la EMAD. Además de



... Cuidados a largo plazo

los problemas médicos crónicos, están las dificultades continuas que enfrentan los pacientes y sus familias; p. ej., comprar el equipo adecuado, volver a la escuela, resocialización en la comunidad y lidiar con los efectos psicológicos de este trastorno. Durante la primera etapa de recuperación, la educación familiar resulta esencial para poder crear un plan estratégico que contemple los conflictos de regresar a la comunidad y ser independiente.

Problemas neurocognitivos

Las personas que tuvieron EMAD pueden presentar problemas de atención, de memoria a corto plazo, de toma de decisiones y de velocidad de procesamiento, que afectan su capacidad de volver al estado de funcionamiento anterior en la escuela o en el trabajo. Una evaluación neuropsicológica sirve para cuantificar estos problemas cognitivos y también para recibir recomendaciones con respecto al trabajo y a la escuela, como solicitar una extensión del tiempo de entrega de las tareas o descansos periódicos.

Problemas de visión

Los pacientes que tuvieron inflamación del nervio óptico pueden tener pérdida de visión residual. Posiblemente, noten la vista borrosa, con pérdida de color, problemas de percepción de la profundidad o halos alrededor de las luces por la noche. Además, aquellos pacientes que recuperan completamente la visión posterior a la neuritis óptica pueden experimentar, de forma pasajera, la pérdida de esta en momentos de estrés, cansancio o exposición al calor.

Función vesical

La función vesical se ve casi siempre perjudicada, así sea de manera pasajera, en pacientes con inflamación de la médula espinal (MT). Inmediatamente luego de la aparición de la MT, suele haber un período de depresión o pérdida de la actividad neural bajo la lesión, conocido como "spinal shock", que dura unas 3 semanas. Después de este período, la vejiga se ve afectada por dos posibles problemas. Puede volverse demasiado sensible y querer vaciarse teniendo apenas un poco de orina o bien relativamente insensible provocando que la vejiga se extienda de más y se llene de más. Una vejiga muy distendida es más propensa a infecciones del tracto urinario y puede resultar peligrosa para los riñones. Dependiendo de la disfunción, los tratamientos pueden incluir micción por horario, medicamentos, un catéter externo para hombres (conectado a un condón) y una almohadilla para mujeres, cateterismo intermitente y la estimulación eléctrica. Para algunas personas, puede ser adecuada la opción quirúrgica. Algunos problemas vesicales comunes son la incontinencia, la frecuencia, la nicturia (orinar frecuentemente por la noche), la vacilación y la retención. Tratar la incontinencia, la frecuencia y la nicturia es, en general, más fácil que tratar la vacilación y la retención, donde el cateterismo intermitente es básico para su manejo. Para prevenir complicaciones graves, es imperativo trabajar con un buen urólogo, particularmente uno que entienda sobre enfermedades de la médula espinal. Se necesita realizar un estudio urodinámico para determinar la retención y el riesgo de infecciones del tracto urinario (ITU), sobre todo si existe un historial de ITU, y para orientar al urólogo hacia el mejor procedimiento.

Función intestinal

Otra área de preocupación es el control de la función intestinal. Es común que lesiones de la médula espinal lleven a problemas para evacuar las heces, aunque también pueden llevar a la incontinencia fecal. Las conexiones neurológicas de la defecación son parecidas a las de la vejiga. Muchas personas que no tienen control intestinal voluntario pueden lograrlo a través de dietas, el consumo estratégico de laxantes y fibra y la técnica de estimulación rectal. Otros métodos son: los supositorios, la irrigación anal y los medicamentos orales. Una dieta rica en fibra, la ingesta apropiada de líquidos y los medicamentos para regular las evacuaciones



... Cuidados a largo plazo

intestinales son la clave del éxito. Se recomienda visitar regularmente a especialistas para hacer ajustes al programa de tratamiento intestinal y prevenir complicaciones potencialmente graves. Existen algunas opciones quirúrgicas, pero casi nunca resultan necesarias.

Disfunción sexual

La disfunción sexual presenta síndromes de inervación y análogos a los de la disfunción vesical. Los tratamientos para la disfunción sexual en adultos con EMAD deben tomar en cuenta el funcionamiento previo a la aparición de la EMAD. Son de extrema importancia la educación y el asesoramiento sobre los cambios físicos y neurológicos que provoca la EMAD en el funcionamiento sexual. Por las similitudes de inervación entre las funciones vesical y sexual, se debe instar a los pacientes con disfunción sexual a que vacíen su vejiga antes de comenzar el estímulo sexual para prevenir la incontinencia inoportuna. Los tratamientos básicos para la disfunción sexual masculina son los inhibidores de la fosfodiesterasa cGMP 5, que les permiten a los hombres con MT mantener una erección adecuada durante el coito mediante una combinación de mecanismos psicogénicos y reflejos. El mismo tipo de medicamento, aunque es menos efectivo en mujeres, ayuda a incrementar el funcionamiento sexual de estas. Las drogas orales más comunes para la disfunción eréctil son: Viagra (sildenafil), Levitra (vardenafil) y Cialis (tadalafil). La experiencia sexual se ve afectada por las lesiones medulares, sin embargo, la sensualidad y el orgasmo siguen siendo posibles. Existen lubricantes y otras herramientas para asistir en la erección, la eyaculación y la fertilidad. Una actitud de experimentación permisiva puede ayudar a acostumbrarse a la sexualidad alterada, en caso de que los demás métodos ya no sirvan.

Erosión cutánea

La erosión cutánea sucede cuando la piel se presiona por mucho tiempo porque no se tiene sensibilidad o fuerza para cambiar de postura según sea necesario. Al estar sentado, se debe cambiar de posición cada 15 minutos. Para ello, hay que ponerse de pie, levantar el cuerpo mientras se presionan los apoyabrazos o bien inclinarse y cambiar el peso de lugar. Las sillas de ruedas pueden equiparse con mecanismos de reclinación o inclinación en el espacio para redistribuir el peso. También existe una variedad de almohadones que ayudan a minimizar la presión de la silla. Un área de piel rojiza que no empalidece cuando se la toca puede indicar el comienzo de una úlcera por presión. Una buena nutrición, la vitamina C y evitar la humedad nos ayudan a mejorar la salud de la piel. Las úlceras por presión son mucho más fáciles de prevenir que de curar.

Espasticidad

La espasticidad implica rigidez y espasmos musculares y es un problema muy difícil de manejar. Se necesita un nivel de hipertonia muscular para controlar el movimiento, pero, cuando el nivel es muy alto, puede resultar en molestias (principalmente, al despertar) o en espasmos dolorosos incontrolables. Cuando sucede esto último, cambios pequeños pueden desencadenar una espasticidad dolorosa: los cambios de posición, de temperatura, de humedad o la presencia de infecciones. La clave es no perder la flexibilidad, ejercitarse, estirar todos los días e incluso utilizar férulas si es necesario. Estas se recomiendan para tobillos, muñecas y codos. También se aconseja seguir un programa para fortalecer apropiadamente los músculos espásticos, sumado a un régimen de ejercicios aeróbicos. Estas intervenciones están respaldadas por tratamientos adicionales como relajantes musculares (p. ej., diazepam, baclofen, dantrolene, tizanidina), inyecciones de toxina botulínica terapéuticas y yesos seriados. En casos de espasticidad severa, se puede considerar una bomba de baclofeno, la cual le da la medicación necesaria directamente a la médula espinal. La meta del tratamiento es mejorar



... Cuidados a largo plazo

la función de la persona en las tareas específicas del día a día (alimentarse, vestirse, bañarse, higienizarse, moverse) mediante la ampliación del rango de movimiento de sus articulaciones, la enseñanza de estrategias compensatorias y el alivio del dolor. Sin tratamiento, la espasticidad severa puede llevar a contracturas en los músculos y las articulaciones afectadas e impactar en la movilidad, la rehabilitación y la independencia.

Dolor Los cambios en la sensibilidad pueden manifestarse como adormecimiento o como sensaciones dolorosas, denominadas dolor neuropático. Este dolor se describe de muchas maneras, como quemazón, pellizco, pinchazo o cosquilleo. Tener una sensación de dolor significa que la señal nerviosa se está recibiendo, pero de manera inapropiada. Puede mejorar con el paso del tiempo y existe una larga lista de medicamentos que lo tratan. Ningún medicamento funciona para todos por igual, por lo que puede ser frustrante el ensayo de prueba y error hasta que se encuentre el adecuado. También se han utilizado terapias alternativas como la acupuntura y la meditación, con distintos niveles de éxito.

El cuerpo se está reparando de manera constante. Sin embargo, una vez que se daña el sistema nervioso central, siempre quedarán rastros de ese daño, que se pueden evidenciar en la resonancia magnética. Son posibles también cambios clínicos en síntomas antiguos, especialmente cuando se produce una infección, estrés, calor (fenómeno de Uhthoff), ciclo menstrual y cualquier factor que aumente la temperatura del cuerpo o lo desvíe de su curso habitual. Es importante saber que esto no deriva de una nueva actividad inflamatoria y, por lo tanto, no significa que la condición haya empeorado.

El primer paso para tratar el dolor de manera eficaz es obtener un diagnóstico preciso. Desafortunadamente, esto puede ser muy difícil. Las causas del dolor pueden abarcar la tensión por el uso del cuerpo de forma no habitual, la compresión de un nervio (por ejemplo, el nervio cubital luego de tener el codo apoyado por mucho tiempo) y la disfunción de la médula espinal por el daño de un ataque inflamatorio. El dolor muscular puede tratarse con analgésicos como el acetaminofén (Tylenol), los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos como el naproxeno y el ibuprofeno (Naprosyn, Aleve, Motrin) o con frío y calor. La compresión de un nervio puede tratarse con almohadillas (por ejemplo, bajo el codo, para el nervio cubital) o cambiando de posición.

Resulta muy difícil encontrar tratamientos efectivos para el dolor de nervios. Los mensajes que transmiten los nervios a través de la parte dañada de la médula espinal pueden ser malinterpretados por el cerebro como señales de dolor. Además de los tratamientos ya mencionados, algunos antidepresivos como la amitriptilina (Elavil) y anticonvulsivos como la carbamazepina, la fenitoína o la gabapentina (Tegretol, Dilantin, Neurontin) pueden ayudar. La depresión y el estrés deben evaluarse y manejarse adecuadamente, ya que estos pueden hacer menos tolerable el dolor.

Depresión Se debe educar a las personas con EMAD sobre los efectos que este trastorno puede tener en la regulación del estado de ánimo y también revisarlas periódicamente para detectar síntomas de depresión clínica. Algunas señales de alarma que sugieren depresión son falta de progreso en la rehabilitación y autocuidado, estado de ánimo negativo permanente, falta de



... Cuidados a largo plazo

interés, alejamiento de los círculos sociales o profesionales. En caso de ansiedad de muerte o pensamientos suicidas, se está ante una emergencia psiquiátrica y se debe evaluar y tratar inmediatamente a la persona. En pacientes con EMAD, la depresión es similar a los otros síntomas neurológicos que están mediados por los efectos del sistema inmunitario en el cerebro. La depresión no se debe a una debilidad personal o a que la persona no pueda "superarlo". Puede tener consecuencias devastadoras: no solo empeora las discapacidades físicas (fatiga, dolor, falta de concentración), sino que puede traer consecuencias letales. A pesar de la gravedad del cuadro de depresión en EMAD, se responde muy bien al tratamiento intensivo combinado de psicofármacos e intervención psicoterapéutica. Con el reconocimiento y el tratamiento adecuado de la depresión en EMAD, la remisión completa de los síntomas es el estándar.

Las dificultades por las que pasan los pacientes y sus familias incluyen comprar el equipo adecuado, volver a la escuela o al trabajo, reinsertarse en la sociedad y lidiar con los efectos psicológicos de este trastorno. Es natural sentirse triste o desmoralizado por el diagnóstico de EMAD. Se debe abordar y tratar la incapacidad de moverse y el dolor en un período de tiempo razonable si interfiere en las relaciones y la vida funcional. Muchos temen que la depresión se refleje como una capacidad inadecuada de afrontar el diagnóstico y temen además sentirse débiles. Sin embargo, no es un problema de fortaleza personal y la depresión es más una manifestación fisiológica que se puede tratar. Hablar con un psiquiatra o psicólogo y la administración de medicamentos pueden ayudar. Además, algunos estudios indican que se produce un efecto de sinergia al combinar estas dos intervenciones. Una persona puede recuperarse de la depresión. Sin embargo, la depresión, a veces, puede volverse más resistente al tratamiento.

Fatiga

La fatiga es la falta de energía física o mental. Puede ser el resultado directo de un proceso de enfermedad (fatiga primaria) o un resultado indirecto (fatiga secundaria). En EMAD, la fatiga se considera generalmente como el resultado de una fatiga secundaria. Entre los ejemplos de fatiga secundaria, se incluyen fatiga provocada por los medicamentos, depresión, estrés, patrones de sueño deficientes, infecciones o cambios en el caminar, que aumentan la demanda de energía. La clave es identificar la causa subyacente de la fatiga; p. ej., si uno no está durmiendo bien a causa del dolor, o debido a disfunción vesical o depresión. Es necesario que se identifique y aborde la fatiga porque no dormir de manera constante empeorará todos los demás aspectos de EMAD. Si se gasta demasiada energía por los cambios en el caminar, la fisioterapia puede ayudar a identificar mejores mecanismos del cuerpo que ayudarán a conservar la energía. Cuando ya no se encuentran otras causas que contribuyen a la fatiga, ¡se recomienda DESCANSAR! Si se conserva energía en actividades planificadas y reguladas, estas actividades serán más disfrutables que estresantes. Además, la reorganización del hogar y la oficina puede ayudar a reducir la cantidad de energía gastada para poder ahorrarla para actividades que se disfruten. Además, las rutinas de ejercicio incorporadas en el día pueden ayudar a generar resistencia física y reducir la fatiga en el largo plazo. Además, ¡es una gran manera de reducir el estrés! Pilates, yoga y natación son excelentes actividades, pero la clave es encontrar alguna actividad que disfrute y no excederse.



... Cuidados a largo plazo

Rehabilitación y actividades de la vida diaria

Se recomienda un programa de fortalecimiento adecuado y un régimen de acondicionamiento aeróbico. Los efectos en la movilidad como resultado de EMAD pueden variar ampliamente; p. ej., de parálisis a debilidad leve. De todas maneras, la terapia física es fundamental para recobrar la función. Dado que los fisioterapeutas tratan muchos tipos diferentes de lesiones y enfermedades, es ideal trabajar con uno que esté especialmente interesado en la rehabilitación de la médula espinal. Es posible que necesite dispositivos de asistencia en caso de debilidad. Puede ser difícil y, a veces, tomar la decisión de usar un dispositivo de asistencia puede requerir un acto de humildad, pero cuando se corre el riesgo de quebrarse la cadera, la cabeza o sufrir los efectos colaterales de perder el trabajo o el salario, es una medida importante y a veces indispensable para mantener la independencia. También es muy importante recordar siempre que se debe ejercitar, en la medida de lo tolerable, para mantener la salud física y la resistencia física.

Las tareas comunes, como vestirse, bañarse, afeitarse y comer, pueden resultarles muy difíciles a las personas con EMAD. Muchos de estos obstáculos pueden ser controlados a través de entrenamiento y equipo especializado. Por ejemplo, esponjas con mango largo pueden facilitar el baño, así como las barras para sostenerse, los asientos de baño portátiles y los cabezales de ducha manuales. Para vestirse, los cordones elásticos para zapatos pueden eliminar la necesidad de amarrarse los zapatos y hay otros dispositivos que pueden ayudar a ponerse los calcetines. Los terapeutas ocupacionales son especialistas en evaluar las necesidades de equipos y ayudar a las personas con funciones limitadas a realizar actividades de la vida diaria. Una evaluación del hogar a cargo de un profesional con experiencia generalmente es útil.

Los terapeutas físicos ayudan con la movilidad y pueden recomendar dispositivos de asistencia para la movilidad para enseñar a las personas a caminar y trasladarse con mayor facilidad. Esto incluye bastones (de apoyo en un punto, pequeños con cuatro patas y largos con cuatro patas) y caminadores (fijos, con ruedas y rollator) y soportes. Para un dispositivo de ortótica personalizado (soporte), se debe recurrir a un técnico de ortótica. A la hora de elegir el soporte, se debe analizar cuidadosamente si se necesita una órtesis de tobillo, si debe ser flexible o rígida y si se necesita un ángulo que tenga la parte del pie en relación con la parte de la pantorrilla. Algunos se pueden beneficiar al usar órtesis para rodilla, tobillo y pie. Se debe evaluar a cada persona de forma individual. Los mejores resultados se obtienen cuando un médico coordina el equipo para que los terapeutas y el técnico ortopeda trabajen en equipo sabiendo lo que se debe lograr. El médico mejor capacitado para asumir esta función es el fisiatra.

Recursos adicionales

Línea de Ayuda de la Mielitis

srna.ngo/helpline

Si tiene dudas sobre la organización y los trastornos neuroinmunes poco frecuentes, visite Myelitis Helpline (línea de ayuda de la mielitis), una herramienta en línea desarrollada por SRNA.

Biblioteca de Recursos

srna.ngo/resources

Para acceder a recursos actualizados sobre trastornos neuroinmunes poco frecuentes, entre ellos videos de simposios, revistas, grabaciones de podcast, resúmenes de investigación publicados, hojas informativas y recursos externos relevantes, visite la Biblioteca de Recursos.



Referencias

- 1 Lotze TE, Chadwick DJ. Acute disseminated encephalomyelitis in children: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis. UpToDate. 2009.
- 2 Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S, et al. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology*. 2007; 68:S7-S12.
- 3 Tunkel AR, Glasser CA, Bloch KC, et al. The Management of Encephalitis: Clinical Practice Guidelines by the Infectious Diseases Society of America. *Clinical Infectious Diseases*. 2008; 47:303-327.

