

**HOSPITAL PROVINCIAL PEDIÁTRICO DOCENTE  
"PEPE PORTILLA"  
PINAR DEL RÍO**

**Esclerosis Múltiple en la adolescencia: Presentación de un Caso  
Multiple sclerosis in adolescence: a case report**

**Ivelín Pérez Cordero<sup>1</sup>, Kenia Robaina Trejo<sup>1</sup>, Ilis Herrera Monterrey<sup>2</sup>, Manuel Herrera Herrera<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Estudiante de tercer año de Medicina. Alumno ayudante de Neurología.

<sup>2</sup>Estudiante de segundo año de Medicina.

<sup>3</sup>Especialista de Primer Grado en Pediatría. Asistente. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla"

**RESUMEN**

**Introducción:** la mielina es una capa aislante que se forma alrededor de los nervios, está compuesta de proteína y sustancias grasas. El propósito de la vaina de mielina es permitir la transmisión rápida y eficiente de impulsos a lo largo de las neuronas. Si la mielina se daña, los impulsos nerviosos se retrasan causando enfermedades.

**Presentación del Caso:** Se trata de una paciente de 15 años con antecedentes de ictericia fisiológica, que presentó como manifestación inicial de su enfermedad cefalea y vómitos. Al examen físico inicial presentó decaimiento, palidez cutánea mucosa, labios pálidos y secos, lengua seca, ojos ligeramente hundidos y diuresis disminuida. La resonancia magnética fue el complementario fundamental que permitió el diagnóstico de la enfermedad.

**Conclusiones:** es infrecuente la aparición de la esclerosis múltiple en los niños debido a que es una enfermedad rara y que predomina en la edad entre los 20 y 40 años. Este caso no presenta ningún factor de riesgo para la enfermedad, su evolución y tratamiento es reservado debido a que no se ha completado totalmente su estudio.

**DeCS:** Esclerosis múltiple; Adolescente.

**ABSTRACT**

**Introduction:** myelin is an insulating layer, or sheath, that forms around nerves. It is made up of protein and fatty substances. The purpose of the myelin sheath is to allow electrical impulses to transmit quickly and efficiently along the nerve cells. If myelin is damaged, the impulses slow down. This can cause diseases.

**Case report:** a 15-year-old patient with a history of physiologic jaundice, presenting vomits and headache during the onset of disease, at physical examination the patient referred weakness, mucous-cutaneous paleness, dry-pale lips, dry tongue, lightly-sunken eyes and

decrease of urine output. Magnetic resonance imaging was the main diagnostic test to make disease diagnosis.

**Conclusions:** the onset of multiple sclerosis is a rare disease in childhood since it prevails between 20-40 years old. This case presented no risk factors for the disease, as the study is not completed, prognosis and treatment are unknown.

**DeCS:** Multiple sclerosis; Adolescent.

---

## INTRODUCCIÓN

Las vainas de mielina, que recubren muchas fibras nerviosas, están compuestas por una capa de lipoproteínas formada en etapas precoces de la vida. La mielina formada por la oligodendroglia en el Sistema Nervioso Central (SNC) difiere química e inmunológicamente de la formada por las células de Schwann, periféricamente, aunque ambos tipos tienen la misma función: facilitar la transmisión de los impulsos nerviosos a lo largo del axón.<sup>1</sup>

La mielina es una sustancia semilíquida, reluciente, de naturaleza lipoproteica y color blanco amarillento, que recubre la inmensa mayoría de los axones del SNC y del periférico, de la misma manera que los cables eléctricos son recubiertos por un material aislante. En su composición, los lípidos más abundantes son los cerebrósidos, fosfolípidos y colesterol, y las proteínas fundamentales, la proteína proteolipídica, la proteína básica de la mielina y la glucoproteína relacionada con la mielina. En el sistema nervioso periférico, la mielina es producida por las células de Schwann, que rodean al axón, mientras que en el SNC, la producción de la mielina corre a cargo de la oligodendroglia.<sup>2</sup>

Muchos trastornos metabólicos congénitos (p. ej. fenilcetonuria y otras aminoacidurias, las enfermedades de Tay-Sachs, Niemann-Pick y Gaucher, el síndrome de Hurler, la enfermedad de Krabbe y otras leucodistrofias) afectan el desarrollo de las vainas de mielina, principalmente en el SNC. A menos que el defecto bioquímico pueda ser corregido o compensado, aparece déficit neurológico permanente y a menudo extenso.<sup>1</sup>

La desmielinización en épocas más tardías de la vida es una característica de muchos trastornos neurológicos. Puede ser debida a afectación de los nervios o la mielina por lesión local, isquemia, agentes tóxicos o trastornos metabólicos. La pérdida extensa de mielina suele continuarse con degeneración axonal y muchas veces con degeneración de los cuerpos neuronales, pudiendo ser ambos irreversibles. Sin embargo, en muchas ocasiones se produce una remielinización que puede reparar, regenerar y recuperar completamente la función nerviosa de forma rápida. La recuperación generalmente aparece tras desmielinización segmentaria, que caracteriza a muchas neuropatías periféricas; este proceso puede justificar las exacerbaciones y remisiones de la esclerosis múltiple (EM). La

desmielinización central (es decir, de la médula espinal, el cerebro o los nervios ópticos) es el hallazgo principal en los trastornos desmielinizantes primarios, cuya etiología es desconocida. El mejor conocido es la esclerosis múltiple (EM).<sup>1</sup>

Las enfermedades con daño primario de la mielina pueden ser divididas en dos grandes grupos:<sup>2</sup>

1. Las leucodistrofias dadas por trastornos metabólicos.
2. Las enfermedades desmielinizantes mielinoclásicas en la cual la mielina se desintegra.

Desde el punto de vista anatomopatológico, los criterios son:<sup>2</sup>

- Destrucción de las vainas de mielina de las fibras nerviosas.
- Relativa indemnidad de los otros elementos (axones, soma neuronal)
- Infiltrado inflamatorio de distribución perivascular.
- Distribución peculiar de las lesiones, frecuentemente perivenosas y en sustancia blanca.
- Ausencia relativa de degeneración secundaria o walleriana de las vías nerviosas.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente femenina de 15 años de edad y color de piel blanca.

Motivo de consulta o ingreso: dolor de cabeza y vómitos.

Historia de la enfermedad actual: Paciente femenina de 15 años de edad y color de piel blanca, que ingresa el 30 de diciembre del 2012 en el Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla" de Pinar del Río por presentar hacía 9 días cefalea en el lado derecho de la cabeza, que se aliviaba con dipirona. Se mantuvo con cefalea ocasional hasta el día del ingreso. En la madrugada aparece cefalea intensa, acompañada de numerosos vómitos líquidos, sequedad de piel y mucosas, pliegue cutáneo y anorexia; se constata que presentaba deshidratación. Se decide administrar hidratación parenteral con solución lactato de Ringer.

Durante su estancia hospitalaria mejoran los síntomas y es dada de alta el 31 de diciembre del 2012.

Reingresa el 2 de enero del 2013 con cefalea intensa, acompañada de náuseas y vómitos, al inicio con restos de alimentos y posteriormente líquidos. La paciente refiere que después del

vomito cedía la cefalea. Refiere además anorexia, mareos y astenia. Al ingreso se encuentran signos de deshidratación y se le administra hidratación parenteral.

Dado el cortejo sintomático se decide ingreso prolongado para mejor estudio y tratamiento.

Antecedentes patológicos personales:

Perinatales – negativo. Caída del cordón a los 5 días.

Postnatales – negativo. Íctero fisiológico.

Antecedentes patológicos familiares:

Migraña – madre.

Alergia a medicamentos: no refiere.

Operaciones: no refiere.

Hábitos tóxicos: no refiere.

Transfusiones: no refiere.

Vacunación: actualizada.

Adaptación: adecuada para su edad.

Menarquia: A los 10 años. Ciclo menstrual cada 28 días.

#### *Examen físico*

Decaimiento, palidez cutánea mucosa, labios pálidos y secos, lengua seca, ojos ligeramente hundidos y diuresis disminuida.

Durante su ingreso: continua con vómitos, náuseas y aparece dolor en epigastrio. Se interpreta como una gastroduodenitis y se inicia el tratamiento.

Continúa con cefalea y vómitos por lo que es valorada por neurología el 7 de enero.

El 8 de enero presenta vómitos, desviación de la comisura labial hacia la derecha, manos adormecidas y mareos.

Al examen físico se constata asimetría facial (parálisis facial central izquierda)

Fondo de ojo (FO): borramiento de los bordes de la pupila en ambos ojos que se encuentra en retroceso, vasos ligeramente tortuosos, mácula de buena coloración. El 9 de enero continúa con desviación de la comisura labial hacia la derecha, aparecen dificultades para la marcha y disminución de la fuerza muscular en el hemicuerpo izquierdo. Al examen físico presenta parálisis central izquierda, torpeza motora, arrastra miembro inferior izquierdo, hemiparesia izquierda y parestesias en el hemicuerpo izquierdo.

FO: pupila de bordes ligeramente borrosos, vasos ligeramente tortuosos, mácula de buena coloración.

16 de enero del 2013: FO – pupila de bordes definidos, vasos de calibre normal, pequeño engrosamiento del vaso del ojo derecho (mayor que días anteriores), mácula de buena coloración.

### *Complementarios*

<b>Hemograma</b>	<b>Ingreso</b>	<b>Día 16 de enero</b>
Hemoglobina (g/L)	11,8	13,1
Hematócrito (L/L)	0,37	0,37
Leucocitos (x 10 <sup>9</sup> /L)	11,3	12,4
Polimorfonucleares neutrófilos	0,84	0,84
Linfocitos	0,14	0,14
Monocitos	0,02	0,02
Velocidad de Eritrosedimentación (mm/h)	17	17

Complementario fundamental que permitió el diagnóstico: Resonancia magnética.

Transaminasas glutámico pirúvica y oxalacética de 5 y 2 U, respectivamente: Al ingreso.

Ultrasonografía abdominal: pelvis bífida, doble sistema excretor del riñón derecho.

Tomografía axial computarizada de cráneo: imagen hipodensa en el lóbulo frontal derecho que impresiona isquémica.

Resonancia magnética nuclear: presencia de pequeñas imágenes hipodensa que ocupan desde el plexo hasta el esplénico del cuerpo caloso y otras imágenes similares por encima del cuerpo caloso y otras que se visualizan mejor en sustancia blanca periventricular, sugestiva de enfermedad degenerativa del SNC (Esclerosis Múltiple).

Estudio de conducción nerviosa: sugiere integridad anatomofuncional de los nervios periféricos explorados, sólo tibial izquierdo con prolongación de la latencia distal con daño mielínico de dicho nervio.

## **DISCUSIÓN**

La esclerosis múltiple (EM) afecta más a las mujeres que a los hombres. El trastorno se diagnostica con mayor frecuencia entre los 20 y 40 años de edad. <sup>3</sup>

La esclerosis múltiple es causada por el daño a la vaina de mielina, la cubierta protectora que rodea las neuronas. Cuando esta cubierta de los nervios se daña, los impulsos nerviosos disminuyen o se detienen. El daño al nervio es causado por inflamación, la cual ocurre cuando las células inmunitarias del propio cuerpo atacan el sistema nervioso. Esto puede ocurrir a lo largo de cualquier área del cerebro, el nervio óptico o la médula espinal.<sup>4</sup>

No se sabe exactamente qué hace que esto suceda. El pensamiento más frecuente es que los culpables son un virus o un defecto genético, o ambos. Es posible que los factores ambientales tengan alguna influencia.<sup>4</sup>

Se es ligeramente más propenso a contraer esta enfermedad si se tienen antecedentes familiares de EM o vive en una parte del mundo donde ésta es más común. <sup>3</sup>

La incidencia familiar y la asociación con ciertos alotipos HLA sugieren una susceptibilidad genética. El ambiente también puede influir, ya que la EM es más frecuente en climas templados (1/2.000) que en los trópicos (1/10.000). Se ha relacionado con el área geográfica en la que el paciente ha pasado los primeros 15 años de su vida, el cambio de ubicación después de los 15 años no altera el riesgo.<sup>5</sup>

Se caracteriza por la presencia de placas de desmielinización con destrucción de la oligodendrogía e inflamación perivascular diseminadas en el SNC, fundamentalmente en la sustancia blanca, con predilección por las columnas laterales y posteriores de la médula espinal (especialmente en las regiones cervical y dorsal), los nervios ópticos y las áreas periventriculares. Las vías del mesencéfalo, la protuberancia y el cerebelo también se encuentran afectadas, al igual que la sustancia gris cerebral y medular. Los cuerpos neuronales y los axones están preservados habitualmente, sobre todo en las lesiones recientes. Posteriormente puede aparecer destrucción axonal, principalmente en las vías largas, y gliosis fibrosa que produce esclerosis de los haces de fibras. Pueden coexistir lesiones recientes y antiguas. Las alteraciones químicas de los lípidos y proteínas constituyentes de la mielina se detectan en las placas y alrededor de las mismas. <sup>5</sup>

La enfermedad se caracteriza por varios síntomas y signos de disfunción del SNC, con remisiones y exacerbaciones recurrentes. Los síntomas de presentación más frecuentes son parestesias en una o más extremidades, el tronco o un lado de la cara, debilidad o torpeza

de un miembro inferior o la mano, o trastornos visuales, por ejemplo, amaurosis parcial y dolor en un ojo (neuritis óptica retrobulbar), visión borrosa o escotomas. Otros síntomas precoces comunes son parálisis oculomotora con visión doble (diplopía), debilidad muscular transitoria en uno o más miembros, pesadez o fatigabilidad inusual de un miembro, alteraciones leves de la marcha, dificultad en el control vesical, vértigo y trastornos emocionales leves; todos ellos indican una afectación diseminada del SNC y a veces aparecen meses o años antes de identificarse el trastorno. El calor excesivo (p. ej., clima caluroso, baños calientes, fiebre) puede acentuar los síntomas y signos de la enfermedad. 5 El LCR presenta alteraciones en la mayoría de los pacientes. La IgG puede ser > 13% y los linfocitos y las proteínas pueden estar ligeramente elevados, aunque estos hallazgos no son patognomónicos. Las bandas oligoclonales (que son un índice de síntesis de IgG en la barrera hematoencefálica) pueden detectarse mediante electroforesis del LCR en agarosa en más del 90% de los pacientes con EM, aunque su ausencia no excluye la enfermedad. Los niveles de IgG se correlacionan con la gravedad del trastorno. La proteína básica de la mielina puede estar aumentada en el LCR durante la desmielinización activa. 6

Las remisiones espontáneas y los síntomas fluctuantes de la EM hacen difícil la evaluación de los diferentes tratamientos. La forma principal de tratamiento son los corticoides (prednisona oral, 60 a 100 mg/d con retirada gradual en 2 o 3 sem o metilprednisolona i.v., 500 a 1.000 mg/d durante 3 a 5 d). Los corticoides pueden acortar el período sintomático en las crisis, aunque a veces no previenen la incapacidad a largo plazo. En los pacientes que presentan neuritis óptica aguda grave puede retrasarse el inicio de la EM con macrodosis i.v. de corticoides. El tratamiento con corticoides a largo plazo no suele estar justificado y puede causar numerosas complicaciones médicas, incluyendo osteoporosis y diabetes. Como alternativa, en ocasiones se utiliza ACTH, 40 a 80 U/d im. durante 5 d, con retirada en 2 a 3 semanas. 7

El tratamiento inmunomodulador con interferón-β disminuye la frecuencia de recaídas en la EM y puede ayudar a retrasar la incapacidad potencial. El acetato de glatiramer puede tener beneficios similares en la enfermedad precoz y leve. La gammaglobulina i.v. mensual puede controlar las recaídas en la EM refractaria a los tratamientos convencionales. Los fármacos inmunosupresores (metotrexato, azatioprina, ciclofosfamida, cladribina) en las formas progresivas más graves no han mostrado un beneficio uniforme y tienen riesgos tóxicos significativos. 8

Los tratamientos sintomáticos pueden ayudar a aliviar la espasticidad, la fatiga, la disfunción vesical y los molestos síntomas sensitivos. El ejercicio regular (p. ej., bicicleta estática, cinta andadora, natación, ejercicios de estiramiento muscular) es recomendable incluso en pacientes con la enfermedad avanzada, ya que mejora la condición muscular y cardíaca, reduce la espasticidad y tiene un beneficio psicológico. Los fármacos para tratar la espasticidad (baclofeno, 10 a 20 mg v.o. 3-4/d; tizanidina, 4 a 8 mg v.o. 3/d) deben iniciarse a dosis bajas e incrementarse con precaución hasta que se obtenga respuesta. También son útiles la fisioterapia de entrenamiento para la marcha y los ejercicios de amplitud del movimiento para la debilidad y espasticidad de los miembros. Para el tratamiento de los síntomas sensitivos dolorosos pueden utilizarse múltiples fármacos incluyendo amitriptilina 25 a 75 mg v.o. al acostarse, carbamazepina 200 mg v.o. 3/d y analgésicos opiáceos. El paciente debe mantener una vida tan activa como sea posible, pero evitando los sobreesfuerzos, la fatiga excesiva y la exposición al calor. En cuanto al riesgo de las vacunaciones, no existen datos fiables. <sup>6</sup>

En pacientes muy debilitados deben prevenirse las úlceras por presión y las infecciones del tracto urinario, valorando cuidadosamente la necesidad de sondaje urinario intermitente. Es esencial estimular y tranquilizar al paciente; la depresión clínica debe tratarse mediante el consejo y con antidepresivos. <sup>8</sup>

## **CONCLUSIONES**

Es infrecuente la aparición de la esclerosis múltiple en los niños debido a que es una enfermedad rara y que predomina en la edad entre los 20 y 40 años. Este caso no presenta ningún factor de riesgo para la enfermedad. Su evolución y tratamiento es reservado debido a que no se ha completado totalmente su estudio.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Manual Merck, 10<sup>a</sup> ed., edición del centenario. Sección 14 Neurología, Cap. 180. Enfermedades desmielinizantes. 1999. Editorial Harcourt, SA.
2. Roca Goderich, Reinaldo. Temas de Medicina Interna, Tomo II, 4<sup>a</sup> ed., editorial Ciencias Médicas, año 2007. Cap. 46, pg. 456
3. Calabresi P. Multiple sclerosis and demyelinating conditions of the central nervous system. In: Goldman L, Ausiello D, eds. Cecil Medicine. 23rd ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 436.



4. Carroll WM. Oral therapy for multiple sclerosis--sea change or incremental step? N Engl J Med. 2010 Feb 4; 362(5):456-8. Epub 2010 Jan 20. En: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMe0912019>
5. Goodin DS, Cohen BA, O'Connor P, et al. Assessment: the use of natalizumab (Tysabri) for the treatment of multiple sclerosis (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2008;71(10):766-73. En: <http://www.neurology.org/content/71/10/766.long>
6. Farinotti M, Simi S, Di Pietrantonj C, McDowell N, Brait L, Lupo D, Filippini G. Dietary interventions for multiple sclerosis. Cochrane Database Syst Rev. 2007 Jan 24;(1):CD004192. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD004192.pub2/pdf/standard>
7. Kappos L, Freedman MS, Polman CH, et al. Effect of early versus delayed interferon beta-1b treatment on disability after a first clinical event suggestive of multiple sclerosis: a 3-year follow-up analysis of the BENEFIT study. Lancet. 2007;370(9585):389-97.
8. Marriott JJ, Miyasaki JM, Gronseth G, O'Connor PW. Evidence Report: The efficacy and safety of mitoxantrone (Novantrone) in the treatment of multiple sclerosis: Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2010 May 4; 74(18):1463-70. En: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2871006/>

---

#### ***Datos para correspondencia***

**Ivelín Pérez Cordero.** Estudiante de tercer año de Medicina. Alumno ayudante de Neurología. Facultad de Ciencias Médicas "Ernesto Che Guevara de la Serna" Universidad de Ciencias Médicas. Pinar del Río.

Correo electrónico: [evelin.perez.250592@fcm.pri.sld.cu](mailto:evelin.perez.250592@fcm.pri.sld.cu)

---