



MÓDULO 3

# Diagnóstico y Evaluación de la EM



## Título del Módulo de FMC Diagnóstico y Evaluación de la EM

### Objetivos de Aprendizaje

Después de completar esta actividad, el participante debería ser capaz de:

- Describir el examen neurológico y su función en el diagnóstico de la EM
- Comprender el concepto de la diseminación en tiempo y espacio que se describe en los Criterios de McDonald
- Hablar sobre los componentes críticos del diagnóstico diferencial en la EM
- Describir los Criterios de McDonald en relación con un diagnóstico de EM
- Examinar los efectos de las revisiones de 2010 de los Criterios de McDonald
- Explicar los resultados de la imagen por resonancia magnética (RM) y su relevancia para un diagnóstico de EM
- Analizar la importancia de la presencia de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo (LCR)
- Describir las pruebas de potencial evocado y su importancia
- Identificar una brote de EM
- Diferenciar la recaída de la progresión de la enfermedad y otras afecciones no relacionadas con la EM
- Describir las herramientas de evaluación de EDSS, MSFC y MSSS
- Analizar cómo estas herramientas ayudan a monitorizar el progreso de la enfermedad en la EM

### Destinatarios

Esta actividad se ha desarrollado para satisfacer las necesidades educativas de los enfermeros que tienen interés en optimizar la gestión de los pacientes con EM.

### Acreditación

Activitat acreditada pel Consell Català de Formació Continuada de les Professions Sanitàries – Comisión de Formación Continuada del Sistema Nacional de Salud del 8 de desembre de 2012 al 8 de desembre de 2013.

Esta actividad de educación continuada ha sido aprobada por el Consejo Internacional de Enfermeras (ICN) para la obtención de Créditos Internacionales para la Formación Continuada en Enfermería (ICNEC) hasta el 31 de enero de 2016.

### Asignación de Créditos

El Consejo Internacional de Enfermería le asignan a este material un límite máximo de 30 créditos. Ha estat acreditada pel Consell Català de Formació Continuada de les Professions Sanitàries, amb 7 crèdits. Al completar este curso (es decir, los 5 módulos), podrá descargar el certificado virtual del colegio.

Tiempo estimado para la realización de este módulo: 5 horas

### Divulgación de Usos no Aprobados

Esta actividad educativa puede contener información de usos publicados o de investigación para determinados agentes que no están aprobados por la EMEA o las autoridades reguladoras locales. El CCFCPS, el ICN, la EANN, la EMSP, la RIMS, la IOMSN, el SCI y Novartis no recomiendan el uso de ningún agente con usos distintos de las indicaciones aprobadas.

Las opiniones expresadas en el programa educativo son las del profesorado y no representan necesariamente el punto de vista del CCFCPS, el ICN, la EANN, la EMSP, la RIMS, la IOMSN, el SCI y Novartis. Consulte la información oficial de las prescripciones de cada producto en su país para ver las indicaciones aprobadas, las contraindicaciones y las advertencias.

### Método de Participación

No se cobran tarifas por participar y recibir los créditos FMC de este curso. Durante el periodo de a Enero 2013 a Diciembre, 2015, los participantes deberán: (1) leer los objetivos de aprendizaje y las divulgaciones del profesorado; (2) participar en todas las actividades educativas, constituidas por cinco módulos principales; (3) realizar una evaluación al final de cada módulo en el que elegirán la respuesta correcta para cada pregunta; y (4) completar el formulario de evaluación en línea. Una vez que se hayan realizado correctamente las cinco evaluaciones al final de cada módulo (con un 75% o más de respuestas correctas) y los formularios de evaluación en línea, se le proporcionará una declaración de los créditos que podrá descargar, guardar e imprimir.

### Exención de Responsabilidad

Los participantes tienen la responsabilidad implícita de utilizar la información nueva que han adquirido para mejorar tanto los resultados de los pacientes como su desarrollo profesional. La información que aparece en este curso no pretende servir como pauta para la gestión de los pacientes. Los procedimientos, medicamentos y otros temas relacionados con el diagnóstico o tratamiento incluidos o sugeridos en este programa no deben ser utilizados por los enfermeros sin la evaluación de las condiciones del paciente y las posibles contraindicaciones o peligros del uso, la revisión de toda la información aplicable del fabricante acerca de los productos y las recomendaciones de otros expertos.

### Declaración de Beca

Esta actividad está respaldada por una beca educativa de Novartis Pharma AG.

## Contenido: Módulo 3

### Diagnóstico y Evaluación de la EM

#### 1.0 Introducción

#### 2.0 Examen Neurológico

##### 2.1 Objetivos de Aprendizaje

##### 2.2 Evaluaciones Neurológicas

###### 2.2.1 Diagnóstico Diferencial

###### 2.2.2 Síndrome Clínico Aislado

###### 2.2.3 Síndrome Radiológico Aislado

##### 2.3 Resumen

#### 3.0 Criterios de Diagnóstico

##### 3.1 Objetivos de Aprendizaje

##### 3.2 Introducción

##### 3.3 Criterios de McDonald

###### 3.3.1 Criterios de McDonald de 2010

##### 3.4 Resumen

#### 4.0 Investigaciones y Pruebas

##### 4.1 Objetivos de Aprendizaje

##### 4.2 Imagen por Resonancia Magnética

##### 4.3 Punción Lumbar y Análisis del Líquido Cefalorraquídeo (LCR)

##### 4.4 Pruebas de Potenciales Evocados

##### 4.5 Pruebas de Laboratorio y Biomarcadores

##### 4.6 Resumen

#### 5.0 Identificación del Brote

##### 5.1 Objetivos de Aprendizaje

##### 5.2 Cómo Identificar un Brote

##### 5.3 Resumen

#### 6.0 Herramientas para Evaluar el Progreso

##### 6.1 Objetivos de Aprendizaje

##### 6.2 Introducción

##### 6.3 Escala Ampliada del Estado de Discapacidad

##### 6.4 Escala Funcional Compuesta de EM

##### 6.5 Escala de Gravedad de EM

##### 6.6 Resumen

#### Resumen del Módulo

#### Referencias Completas



## MÓDULO 3

### Diagnóstico y Evaluación de la EM



#### 1 Introducción del Módulo

##### Intro

Las encuestas de personas con EM indican que la mayoría de estas sienten que no reciben suficiente apoyo para entender y encontrarle sentido a su diagnóstico<sup>1</sup>. Si bien los enfoques para comunicar el diagnóstico han mejorado en la medida que los médicos están mejor educados, aún es posible mejorar. En consecuencia, es importante que la enfermera especializada en EM pueda explicar a la persona el diagnóstico, los exámenes que se realizan durante el proceso de diagnóstico y las posibles intervenciones futuras después de la consulta con el neurólogo. Esto le da poder de decisión a la persona y ayudará a construir la confianza y la comunicación necesarias para optimizar la atención del paciente.



Las encuestas acerca de personas con EM indican que la mayoría de estas sienten que no reciben suficiente apoyo para entender y encontrarle sentido a su diagnóstico.

Los criterios diagnósticos de la EM evolucionaron considerablemente para alinearse con la disponibilidad de RM, desde los primeros criterios de Poser de orientación clínica que se introdujeron en 1983 hasta los criterios de McDonald publicados en 2001 y 2005, y actualizados en 2010<sup>2-5</sup>. Trabajar con una persona que se sospecha que tiene EM para llegar a un diagnóstico preciso implica mucho más que controlar una lista de criterios. Existen muchos factores del “mundo real” que se deben tener en cuenta, como la variabilidad de los resultados de la RM entre centros, los pacientes cuya presentación no se ajusta perfectamente a los criterios diagnósticos, además del trastorno emocional y la carga socioeconómica que acarrea este diagnóstico para los pacientes y sus familiares.

En este módulo se explican los criterios junto con las herramientas de diagnóstico relacionadas, sus resultados y las consecuencias de manera que una enfermera especializada en EM pueda entenderlos e interpretarlos con facilidad y luego transmitirlos a una persona que padece de EM. Esto es importante no solo desde el punto de vista del intercambio de información, sino también del desarrollo vital de una relación de iguales basada en la confianza entre dicha persona y la enfermera especializada en EM.

Además, a medida que la persona con EM avanza a partir del diagnóstico, es importante que se identifique cualquier signo de brote en el paciente y que se diferencien de otros factores relacionados, pero que no son necesariamente relevantes desde el punto de vista clínico, como las infecciones urinarias. El identificar un brote, y poder comenzar el tratamiento lo antes posible, puede reducir el impacto de ese brote (el tiempo hasta la recuperación y el nivel potencial del efecto del brote). Saber cuándo ocurrió un brote, así como sus efectos y consecuencias, puede ayudar a construir el historial del paciente e indicar la actividad de la enfermedad. Es por esto que llevar un historial preciso y tomar notas es un aspecto importante del rol de la enfermera especializada en EM.



Llevar un historial preciso y tomar notas es un aspecto importante del rol de la enfermera especializada en EM.



## 2 Examen Neurológico

### 2.1 Objetivos de Aprendizaje

Después de la revisión de esta sección, debe ser capaz de:



- Describir el examen neurológico y su función en el diagnóstico de la EM.
- Comprender el concepto de la diseminación en tiempo y espacio que se describe en los Criterios de McDonald.
- Hablar sobre los componentes críticos del diagnóstico diferencial en la EM.

### 2.2 Evaluaciones Neurológicas

El diagnóstico clínico de la EM implica el uso de varias evaluaciones neurológicas. La mayoría de los médicos comienzan con una evaluación del estado mental, seguida por una evaluación de pares craneales, sistema motor, sistema sensitivo, coordinación y marcha. Sin embargo, no hay una secuencia de evaluaciones única y universalmente aceptada que conforme un examen neurológico<sup>6</sup>. También es importante realizar una evaluación inicial del nivel de comprensión en el paciente y el deterioro cognitivo que puede afectar la capacidad de la persona de responder de manera precisa a estas pruebas.



La mayoría de los médicos comienzan con una evaluación del estado mental, seguida por una evaluación de pares craneales, sistema motor, sistema sensitivo, coordinación y marcha.

El **examen de pares craneales** abarca el estudio del fondo de ojo, los campos visuales, el tamaño de la pupila y su reactividad. También se examinan los movimientos extraoculares, la audición y los movimientos faciales.

Para investigar la fuerza muscular, la atrofia y la tonicidad de las extremidades, se realiza un **examen muscular**. Para evaluar la fuerza muscular de las extremidades superiores, se puede verificar la tendencia a la pronación y la fuerza de los músculos extensores y flexores de las muñecas o dedos, así como los músculos proximales. La tendencia a la pronación se observa solicitando a la persona que sostenga ambos brazos totalmente extendidos hacia adelante a la altura de los hombros con las palmas hacia arriba (véase la Figura 1). Una debilidad de las neuronas motoras superiores puede detectarse por medio de una tendencia de los brazos a desviarse en el lado afectado cuando los ojos están cerrados. Pueden utilizarse otras muchas maniobras para detectar déficits de fuerza sutiles.



Figura 1 – Examen de tendencia a la pronación

También se debe comprobar la fuerza de las extremidades inferiores, por ejemplo, haciendo que la persona camine con normalidad y luego sobre los talones y los dedos de los pies. Una evaluación profunda suele abarcar la investigación del aspecto del músculo, tono, fuerza y reflejos, incluso los reflejos de extensión muscular, reflejos cutáneos y reflejos primitivos.

El **examen sensitivo** se emplea para comprobar si el paciente puede sentir el movimiento de la articulación o la posición, la vibración, el tacto leve, el dolor y la temperatura de un objeto en cada extremidad distal. En aquellas personas que cooperan y comprenden bien la evaluación, el examen sensitivo puede ser sumamente útil para establecer la ubicación exacta de una lesión. En cambio, puede ser de poco beneficio en el caso de las personas que no cooperan tanto. Las cinco modalidades sensitivas principales que deben comprobarse en ambas extremidades son: tacto, dolor, temperatura, vibración y posición de la articulación. El tacto leve se evalúa mediante la estimulación de la piel con toques muy suaves con el dedo del examinador o un hisopo de algodón; el dolor se prueba con un alfiler nuevo y la temperatura se evalúa utilizando un objeto metálico que se sumerge en agua fría y caliente. Para evaluar la vibración, se emplea un diapasón que se hace vibrar y se coloca en una prominencia ósea, como el maléolo en el pie o cualquier área que pueda responder a la vibración.



El examen sensitivo puede ser muy útil para establecer la ubicación precisa de una lesión.

**Para comprobar** la coordinación, los exámenes incluyen movimientos rápidos y alternados de los dedos y pies, la maniobra dedo-nariz y la maniobra talón-rodilla. La maniobra dedo-nariz es principalmente una evaluación de la función cerebelosa: se pide al individuo que toque con la punta del dedo índice la nariz y luego el dedo extendido del examinador, que se mueve con cada repetición. El paciente mantiene los ojos abiertos durante la maniobra.

La **marcha** del paciente se examina al observar al paciente mientras camina normalmente, sobre los talones y los pies, y a lo largo de una línea recta, colocando un pie delante del otro (marcha en tándem).

Todas las pruebas descritas se realizarían a una persona que se deriva al neurólogo después de un episodio de alteración neurológica, ya sea sensitiva (p. ej., entumecimiento, parestias, sensación desagradable de rigidez alrededor del tórax: la “sensación de banda abdominal opresiva”) o de cualquier otro tipo (p. ej., neuritis óptica, diplopía, parálisis facial). La presentación clínica inicial de la EM suele denominarse síndrome clínico aislado (SCA) y suele clasificarse de acuerdo con la topografía de las lesiones sospechadas: neuritis óptica, mielitis, síndromes del tronco encefálico o cerebelo, síndromes hemisféricos, síndromes polirregionales u otras. Las pruebas físicas mencionadas, junto con la anamnesis del paciente, despertarían la sospecha clínica de EM y requerirían la realización de una imagen por resonancia magnética (RM) que será muy útil para aumentar la certeza de un diagnóstico definitivo de EM de acuerdo con los criterios diagnósticos ampliamente aceptados. Resumidamente, la RM se utiliza para revelar lesiones en el sistema nervioso central (SNC). Estas lesiones pueden indicar áreas de posible daño a la vaina de mielina en los axones del SNC que se produce en las personas con EM. El diagnóstico de la EM requiere que la RM muestre varias lesiones diseminadas en el tiempo y el espacio. (Más adelante en el módulo, abarcaremos el tema de la RM).



Las lesiones pueden indicar áreas de posible daño a la vaina de mielina en los axones del SNC que se produce en las personas con EM.

La **diseminación en tiempo y espacio** es uno de los indicadores clínicos principales de la EM. Esto significa que los episodios de síntomas o el descubrimiento de lesiones nuevas mediante la RM deberían indicar una evolución diferente en el tiempo (es decir, la cronicidad) y estar ubicados en las diferentes áreas del SNC (cerebro y médula espinal).



La diseminación de lesiones “en el tiempo” se refiere a la evidencia de que hay una mayor cantidad de lesiones a medida que transcurre el tiempo. La diseminación de lesiones “en el espacio” se refiere a la evidencia de que las lesiones de la enfermedad afectan más de una parte del SNC.

Para diagnosticar la EM, se deben reunir un número de factores establecidos originalmente por Schumacher y colegas<sup>7</sup> y modificados por Poser y colegas<sup>2</sup>, actualmente se siguen los detallados en los Criterios de McDonald revisados, que se describirán en más detalle en la siguiente sección de este módulo<sup>5</sup>.

Otras pruebas clínicas que se utilizan para confirmar el diagnóstico de EM son: evaluación del líquido cefalorraquídeo (LCR) para detectar si existen bandas oligoclonales (BOC), potenciales evocados (potenciales demorados que indican daño en la mielina), tomografía de coherencia óptica (TCO) y varios biomarcadores (principalmente para la exclusión o indicación de otro diagnóstico). Estas pruebas se detallarán más adelante en el módulo.

Es importante poder explicar a las personas que las pruebas neurológicas a las que deberán someterse o que ya se realizaron son relevantes para el diagnóstico y por qué lo son. También se debe explicar que la combinación de la evidencia clínica y radiológica (la RM) suele ser necesaria para confirmar el diagnóstico de EM.

### 2.2.1 Diagnóstico Diferencial

Debido a que algunos de los signos y síntomas de EM no son exclusivos de esta enfermedad y también pueden indicar la presencia de otras enfermedades, es importante estar seguros del diagnóstico de EM excluyendo de manera razonable otras alternativas.



Es importante estar seguros del diagnóstico de la EM excluyendo patologías alternativas.

Existen una serie de **alertas** que deben elevar el índice de sospecha sobre el diagnóstico de EM. Estas incluyen: curso progresivo incesante, particularmente en personas más jóvenes; dolor de cabeza fuerte o persistente; características corticales prominentes (convulsiones, afasia, síndromes de inatención); síntomas abruptos o de duración transitoria (de pocos minutos a pocas horas); presencia de neuropatía periférica y afectación de otros sistemas y/u órganos, como cardiovascular, hematológico o reumatológico.

El diagnóstico diferencial de la EM es extenso, por lo que es esencial llevar a cabo una historia clínica precisa y detallada. Revisar la historia clínica del paciente puede ayudar a revelar el diagnóstico correcto. Uno de los puntos clave de todos los criterios diagnósticos es que “no debe haber una mejor explicación para la situación clínica”. Por lo general, las categorías más importantes de enfermedades a tener en cuenta incluyen procesos vasculíticos, metabólicos, neoplásicos y neurodegenerativos. Los análisis de laboratorio de detección de otras causas incluyen hemograma completo, velocidad de eritrosedimentación, niveles de vitamina B12, análisis de autoanticuerpos, niveles de hormona estimulante de la tiroides (TSH) y hormonas tiroideas y, si el historial lo sugiere, el virus de inmunodeficiencia humano (VIH) y los títulos de anticuerpos para Borrelia. De todas formas, la lista de posibles pruebas que se pueden realizar es muy larga y se debe diseñar de acuerdo con la presentación clínica del paciente. En la Tabla 1 se enumeran los diagnósticos diferenciales comunes.



Llevar a cabo una historia clínica precisa y detallada es esencial.

Enfermedades desmielinizantes	Enfermedades dismielinizantes
Neuromielitis óptica (NMO) Encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) postinfecciosa Miелinolisis central pontina Otras leucodistrofias (p. ej., enfermedad de Krabbe)	Lupus eritematoso sistémico Esclerosis sistémica Enfermedad de Behcet Sarcoidosis Degeneración combinada subaguda de la médula espinal Enfermedad cerebrovascular (ictus) Sífilis meningovascular Síndromes paraneoplásicos Ataxias y paraplegias hereditarias Enfermedad de Lyme / neuroborreliosis Miелopatías relacionadas con el SIDA

Tabla 1 – Afecciones con síntomas similares a la esclerosis múltiple

Dos ejemplos específicos son la **neuromielitis óptica (NMO)** y la **encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD)**. Estas dos afecciones pueden considerarse como parte del espectro de la EM de trastornos inflamatorios idiopáticos desmielinizantes. En pacientes que presentan neuritis óptica o miелitis transversa, debe considerarse el diagnóstico de NMO<sup>8,9</sup>. La EMAD, que a veces puede confundirse con un episodio inicial de EM, tiende a ocurrir más comúnmente en niños después de una enfermedad vírica o una vacuna, es monofásica y no muestra una predominancia femenina como la EM.

Los criterios diagnósticos de Wingerchuk de la NMO publicados en 2006<sup>8</sup> establecen que, además de la presencia de una neuritis óptica y/o una miелitis transversa, el diagnóstico de NMO requiere al menos dos de los siguientes criterios que lo respalden:

- una RM cerebral que no cumple con los criterios diagnósticos de EM,
- una lesión en la médula espinal observada en la RM que se extiende a lo largo de tres o más segmentos vertebrales
- seropositividad para anticuerpos anti-NMO (que se dirigen contra el canal de agua acuaporina-4).

Miller y colegas<sup>9</sup> propusieron un conjunto nuevo de criterios diagnósticos para la NMO en el que se necesitan tres criterios principales, junto con al menos un criterio secundario.

Los criterios mayores son los siguientes:

- neuritis óptica,
- miелitis transversa clínicamente completa o incompleta, pero que se extienda en el examen radiológico a lo largo de tres o más segmentos espinales,
- ninguna evidencia de otras afecciones.

Los criterios menores incluyen los siguientes:

- IRM cerebral normal o que no cumple con los criterios de Barkhof,
- anticuerpos anti-NMO positivos.

Además, la presencia de bandas oligoclonales (BOC) en el líquido cefalorraquídeo (LCR) es menos común en personas con NMO que en las que tienen EM y esto ocurre sólo en un 20% de los casos aproximadamente.

La EMAD se caracteriza clínicamente por una encefalopatía subaguda (nivel alterado de conciencia, comportamiento o función cognitiva) con una RM que muestra lesiones cerebrales difusas con realce variable tras la administración de gadolinio. El LCR es más probable que presente pleocitosis, cifras elevadas de leucocitos totales y niveles elevados de proteína, además, es menos probable que haya BOC presentes en la EMAD que en la EM. Miller y colegas<sup>9</sup> propusieron un conjunto de criterios diagnósticos en el que es necesaria la presencia de encefalopatía para el diagnóstico de EMAD y en el que la recurrencia de los síntomas puede ocurrir dentro de un periodo de tres meses, pero no después de un periodo de remisión completa. No es muy infrecuente que un paciente con diagnóstico inicial de EMAD desarrolle luego una forma clásica de EM, lo que enfatiza la teoría del espectro.

Las **comorbilidades** también pueden retrasar el diagnóstico. Un estudio reciente de historiales médicos de más de 9.000 personas con EM mostró que la presencia de afecciones comórbidas (incluidas las comorbilidades vasculares, autoinmunes, musculoesqueléticas, gastrointestinales, visuales o mentales) puede retrasar el diagnóstico de EM entre 1 y 10 años. Los pacientes que presentaban comorbilidades también tuvieron un mayor nivel de discapacidad en el momento del diagnóstico que aquellos que no las presentaban<sup>10</sup>.



La presencia de afecciones comórbidas puede retrasar el diagnóstico de EM entre 1 y 10 años.

En síntesis, es importante reconocer los diagnósticos diferenciales para los pacientes que están realizándose estudios por un posible diagnóstico de EM. También se debe tener en cuenta que las comorbilidades pueden afectar el diagnóstico ya que pueden imitar u ocultar los indicadores de un verdadero diagnóstico de EM. La toma de una historia clínica detallada y disponer de un registro preciso del historial médico del paciente también son muy importantes.

### 2.2.2 Síndrome Clínico Aislado (SCA)

Las personas que presentan un primer episodio neurológico de los que típicamente se observan en la EM, en particular neuritis óptica, miелitis o síndromes del tronco encefálico o cerebelo, se dice que tienen un “**síndrome clínico aislado (SCA) que sugiere EM**”. Estas pueden o no cumplir con los criterios para el diagnóstico de EM (según se define en los Criterios de McDonald de 2010).

#### Síndrome clínico aislado (SCA) que sugiere EM”

En 2008, un panel de expertos publicó una declaración de consenso que sostuvo que la definición de SCA “no incluye las primeras presentaciones que pueden no ser clínicas pero que sí se pueden detectar mediante exámenes paraclínicos y de laboratorio. De acuerdo con la definición actual, el SCA no discrimina entre pacientes que tienen una presentación clínica única con o sin lesiones sintomáticas adicionales en la RM”<sup>9</sup>. Los autores sugerían que estas son dos entidades que tienen pronósticos diferentes. El panel de consenso recomendaba una división más específica del SCA en subcategorías (véase la Tabla 2) para describir mejor los hallazgos clínicos y radiológicos en las etapas más tempranas de la EM. Los cinco tipos de SCA se enumeran en la Tabla 2.

Subcategoría	Descripción
Tipo 1	Clínicamente monofocal; al menos una lesión asintomática en la RM (riesgo alto de EM*)
Tipo 2	Clínicamente multifocal; al menos una lesión asintomática en la RM (riesgo alto de EM)
Tipo 3	Clínicamente monofocal; la RM puede parecer normal; no hay lesiones asintomáticas en la RM (riesgo bajo de EM)
Tipo 4	Clínicamente multifocal; la RM puede parecer normal; sin lesiones asintomáticas en la RM (situación poco común)
Tipo 5	Ninguna presentación clínica que sugiera una enfermedad desmielinizante, pero la RM sugiere EM

Tabla 2 – Subcategorías de síndrome clínico aislado (SCA)





Se dice que las personas que presentan un primer episodio neurológico de los que se observan en la EM tienen un “síndrome clínico aislado (SCA) que sugiere EM”.

En el estudio longitudinal más prolongado de pacientes que presentaron un SCA, Fisniku y colegas hallaron que la presencia de una o más lesiones en la RM inicial estaba asociada con más de un 80% de riesgo de presentar un segundo ataque durante un periodo de seguimiento de 20 años<sup>11</sup>. Hasta un 21% de los pacientes sin lesiones craneales en la RM, pero que presentaban un SCA, desarrollaron un segundo ataque durante el periodo de seguimiento.

### 2.2.3 Síndrome radiológico aislado (SRA)

El síndrome radiológico aislado (SRA) es una entidad nueva puramente radiológica que se ha descrito recientemente<sup>12</sup>. El SRA se emplea para describir la situación en la que un paciente presenta lesiones características de EM en una RM craneal o de la médula espinal que se realizó por otros motivos no relacionados con la sospecha de EM y que no tiene un antecedente previo que pueda sugerir un episodio de desmielinización. Los estudios que han realizado un seguimiento de cohortes de pacientes con SRA durante varios años muestran que alrededor de un tercio de ellos desarrolló ataques clínicos posteriormente<sup>13,14</sup>. Un estudio reciente indicó que las lesiones asintomáticas de la médula espinal pueden ser un indicador de riesgo alto de progresión a EM<sup>15</sup>. No obstante, se necesitan más estudios para confirmar o identificar los factores que podrían ayudar a predecir la conversión a EM en pacientes con SRA.



Las lesiones asintomáticas de la médula espinal pueden ser un indicador de riesgo alto de progresión a EM.

## 2.3 Resumen



- Existe una serie de pruebas neurológicas que se realiza en personas con una sospecha diagnóstica de EM.
  - Estas pruebas incluyen la evaluación del estado cognitivo, los pares craneales, el sistema motor, el sistema sensitivo, así como la coordinación y la marcha.
  - No hay una secuencia de evaluaciones única y universalmente aceptada que forme un examen neurológico.
- Las pruebas paraclínicas incluyen la evaluación de las bandas oligoclonales (BOC) en el líquido cefalorraquídeo (LCR), los potenciales evocados multimodales (en especial los potenciales evocados visuales) y la RM.
- Conforme a los Criterios de McDonald, las RM pueden confirmar el diagnóstico de EM si se muestra que las lesiones en el sistema nervioso central (SNC) están diseminadas en espacio y tiempo.
- Las alertas que deben despertar dudas sobre un diagnóstico de EM en brotes incluyen las siguientes:
  - curso progresivo incesante,
  - dolor de cabeza fuerte o persistente o características corticales prominentes (convulsiones, afasia, síndromes de inatención),
  - síntomas de inicio abrupto o de duración transitoria,
  - presencia de neuropatía periférica y afectación de otros sistemas y/u órganos, como el cardiovascular, el hematológico o el reumatológico.
- Es importante diferenciar el diagnóstico de EM de otras enfermedades que presentan síntomas similares y pertenecen al espectro de la EM (p. ej., NMO y EMAD).
- Los primeros episodios neurológicos de los que típicamente se observan en la EM suelen describirse como síndrome clínico aislado (SCA).
- La presencia de una o más lesiones en la RM inicial está relacionada con más del 80% de probabilidad de que ocurra un segundo ataque en los 20 años siguientes.
- El síndrome radiológico aislado (SRA) hace referencia a la situación en que una RM craneal o de la médula espinal halla lesiones incidentales características de la EM en personas sin antecedentes previos o actuales de SCA.
- Un tercio de las personas con SRA desarrollan posteriormente ataques de EM.
  - Las lesiones asintomáticas de la médula espinal pueden ser un indicador de riesgo alto de desarrollar ataques del tipo que se observa en la EM en personas con SRA.





## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cómo explicaría la manera en que los resultados de las distintas pruebas de diagnóstico clínicas y paraclínicas permiten al neurólogo confirmar o descartar el diagnóstico de EM?

---

---

---

---

---

¿De qué manera explicaría la diferencia entre EM, SCA y SRA a un paciente?

---

---

---

---

---

¿De qué manera trabaja con sus pacientes para permitirles que entiendan la naturaleza y el objetivo del proceso de diagnóstico?

---

---

---

---

---

## 3 Criterios Diagnóstico

### 3.1 Objetivos de Aprendizaje

Después de la revisión de esta sección, debe ser capaz de:



- Describir los Criterios de McDonald en relación con un diagnóstico de EM
- Examinar los efectos de las revisiones de 2010 de los Criterios de McDonald

### 3.2 Introducción



Tal como se describió, los criterios diagnósticos de EM incluyen el examen clínico y las evaluaciones paraclínicas, con el objetivo principal de demostrar la diseminación de las lesiones en el espacio (DIS) y en el tiempo (DIT) después de que los diagnósticos alternativos se hayan excluido razonablemente. Si bien el diagnóstico se puede basar solo en aspectos clínicos, la RM puede respaldar, complementar e incluso reemplazar algunos criterios clínicos, tal como se enfatizó recientemente en los “Criterios de McDonald” publicados por el Panel internacional para el diagnóstico de la esclerosis múltiple<sup>5</sup>.

### 3.3 Los Criterios de McDonald

Los Criterios de McDonald se introdujeron por primera vez en 2001<sup>3</sup>, pero se modificaron en 2005<sup>4</sup> y 2010<sup>5</sup> con el objetivo de simplificar y acelerar el diagnóstico de la EM sin perder especificidad.

Estos criterios diagnósticos habían sido criticados por “reemplazar la evaluación clínica”; sin embargo, los autores refutaron esto al acentuar en las últimas revisiones que los Criterios de McDonald solo deben aplicarse en las personas con síntomas clínicos que sugieren EM o enfermedad desmielinizante<sup>5</sup>. Los criterios diagnósticos no sustituyen el examen clínico y el historial clínico, sino que pueden validarlos y confirmarlos.



Los criterios diagnósticos no sustituyen el examen clínico y el historial clínico, sino que pueden validarlos y confirmarlos.

Los Criterios de McDonald utilizan las siguientes evaluaciones para respaldar un diagnóstico:

- características clínicas (evidencia de ataques clínicos basados en los síntomas que pueden indicar evidencia de lesiones)

Estas se complementan con los siguientes estudios cuando sea adecuado y estén disponibles:

- RM
- evaluación del líquido ceforraquídeo

### 3.3.1 Los Criterios de McDonald 2010

Recientemente, el Panel internacional para el diagnóstico de la esclerosis múltiple publicó las revisiones de 2010 de los Criterios de McDonald 2005<sup>5</sup>. Las revisiones de 2010 se centraron en simplificar los criterios para mejorar su comprensión y utilidad. Además, el panel evaluó la adecuación de los criterios en poblaciones diferentes a las poblaciones caucásicas occidentales adultas de los que se derivaron estos criterios.

Los cambios en los Criterios de McDonald 2005 que se recomendaron incluyen los siguientes:

- Simplificación de los [criterios de RM para la DIS](#) (véase la Tabla 3).

#### Criterios de RM para la DIS

Los criterios de RM que se usaban previamente se basaban en los criterios de Barkhof/Tintoré, que había sido vistos como difíciles de interpretar por los no especialistas en diagnóstico por la imagen<sup>16-19</sup>. El trabajo de MAGNIMS, presentado por Swanton y colegas<sup>20,21</sup> y resumido por Montalban y colegas<sup>22</sup>, desarrolló un nuevo conjunto de criterios para la demostración de la DIS (Tabla 3) que se adoptó en los Criterios de McDonald 2010 en lugar de los criterios de Barkhof/Tintoré.

La DIS se puede demostrar mediante 1 o más lesiones en T2 <sup>a</sup> en al menos dos de estas cuatro áreas del SNC:
• Periventricular
• Yuxtacortical
• Infratentorial <sup>b</sup>
• Médula espinal <sup>b</sup>

<sup>a</sup> No se necesita demostrar realce con gadolinio de las lesiones para la DIS.

<sup>b</sup> Si un sujeto tiene un síndrome del tronco encefálico o una mielitis, las lesiones sintomáticas se excluyen de los criterios y no contribuyen al recuento de lesiones.

Tabla 3 – Criterios de McDonald 2010 para la RM para la demostración de la DIS<sup>20,21</sup>

- Simplificación de los [criterios de RM para la DIT](#) (véase la Tabla 4).

La DIT puede demostrarse de cualquiera de las dos maneras siguientes:
una o más lesiones nuevas en T2 o realizadas con gadolinio en la IRM de seguimiento, con respecto a una IRM inicial, independientemente del momento en que se hizo la IRM basal o
presencia simultánea de lesiones asintomáticas realizadas y no realizadas con gadolinio en cualquier momento.

Tabla 4 – Criterios de McDonald 2010 para la RM para la demostración de la DIT<sup>22</sup>

#### Criterios de RM para la DIT

En la versión de 2005 de los criterios, se redujo a 30 días el requisito de un plazo de al menos 90 días después del SCA para obtener la primera RM de referencia para comparación con una segunda RM a fin de demostrar una lesión nueva. Tur y colegas<sup>23</sup> demostraron que eliminar por completo este requisito no comprometía la especificidad. Por lo tanto, la revisión actual de los Criterios de McDonald permite utilizar cualquier lesión nueva en T2 para establecer la DIT, independientemente del momento de realización de la RM inicial.

En cuanto a la presencia de lesiones que presentan realce con gadolinio para demostrar la DIT, el trabajo del grupo MAGNIMS también demostró que, en pacientes con un SCA, un solo estudio de IRM cerebral que muestre lesiones realizadas y no realizadas con gadolinio es específico para predecir el desarrollo precoz de un segundo ataque<sup>22,24</sup>. Los Criterios de McDonald 2010 ahora indican que la presencia de lesiones realizadas y no realizadas con gadolinio en la RM inicial puede hacer innecesaria la RM de seguimiento para confirmar la DIT (Tabla 4).

Presentación clínica	Datos adicionales necesarios para el diagnóstico de EM
Dos o más ataques <sup>a</sup> ; evidencia clínica objetiva de dos o más lesiones o evidencia clínica objetiva de una lesión con evidencia razonable de la existencia de un ataque anterior <sup>b</sup>	Ninguna <sup>c</sup>
Dos o más ataques <sup>a</sup> ; evidencia clínica objetiva de una lesión	<b>Diseminación en espacio, demostrada por:</b> Una o más lesiones en T2 en al menos dos de las cuatro regiones del SNC típicas de la EM (periventricular, yuxtacortical, infratentorial y médula espinal) <sup>d</sup> ; o Esperar un futuro ataque clínico <sup>a</sup> que afecte a una parte diferente del SNC
1 ataque <sup>a</sup> ; evidencia clínica objetiva de dos o más lesiones	<b>Diseminación en tiempo, demostrada por:</b> Presencia simultánea de lesiones asintomáticas realizadas y no realizadas con gadolinio en cualquier momento; o Una lesión nueva en T2 y una o más lesiones realizadas con gadolinio en la RM de seguimiento, independientemente del momento, en referencia a una RM inicial; o Esperar un segundo ataque clínico <sup>a</sup>
Un ataque <sup>a</sup> ; evidencia clínica objetiva de una lesión (Síndrome clínico aislado)	<b>Diseminación en espacio y tiempo, demostrada por:</b> Para DIS Una o más lesiones en T2 en al menos dos de las cuatro regiones del SNC típicas de la EM (periventricular, yuxtacortical, infratentorial y médula espinal) <sup>d</sup> ; o Esperar un segundo ataque clínico <sup>a</sup> que afecte a una zona diferente del SNC; y Para DIT: Presencia simultánea de lesiones asintomáticas realizadas y no realizadas con gadolinio en cualquier momento; o Una lesión nueva en T2 y una o más lesiones realizadas con gadolinio en la RM de seguimiento, independientemente del momento, en referencia a una RM inicial; o Esperar un segundo ataque clínico <sup>a</sup>
Indicios de progresión neurológica insidiosa de la EM (EMPP)	<b>Un año de la progresión de la enfermedad</b> (determinada de forma retrospectiva o prospectiva) junto con dos o tres de los siguientes criterios <sup>d</sup> : <ol style="list-style-type: none"><li>1. Evidencia de DIS en el cerebro basada en una o más lesiones en T2 en las regiones características de la EM (periventricular, yuxtacortical e infratentorial)</li><li>2. Evidencia de DIS en la médula espinal basada en dos o más lesiones en T2 en la médula</li><li>3. LCR positivo (evidencia de isoelectroenfoco de bandas oligoclonales y/o índice elevado de IgG)</li></ol>

Si se cumplen los criterios y no hay ninguna explicación más satisfactoria para los síntomas clínicos, el diagnóstico es "EM". Si se sospecha que puede ser esta enfermedad, pero no se cumplen todos los criterios, el diagnóstico es "posible EM". Si otro diagnóstico consigue la evaluación que mejor explica la presentación clínica, entonces el diagnóstico es "ausencia de EM".

**a.** Un ataque (recalda o exacerbación) se define como el conjunto de sucesos típicos, comunicados por el paciente u observados de manera objetiva, de un episodio inflamatorio desmielinizante grave en el SNC, actual o anterior, con una duración de al menos 24 horas y en ausencia de fiebre o infección. Debe documentarse con un examen neurológico de ese momento. Cuando existen episodios anteriores con síntomas y características de evolución para la EM, pero para los que no existe documentación de los datos neurológicos objetivos, se pueden proporcionar evidencias razonables de un episodio desmielinizante previo. Sin embargo, los informes de los síntomas paroxísticos (anteriores o actuales) deben consistir en múltiples episodios ocurridos en más de 24 horas. Antes de poder realizar un diagnóstico definitivo de EM, al menos debe haber un ataque correlacionado con las conclusiones de un examen neurológico, la respuesta a los potenciales evocados visuales (en el caso de los pacientes que presenten perturbaciones visuales anteriores) o la RM observada en la desmielinización en el área del SNC afectada en el informe previo de los síntomas neurológicos.

**b.** Es más seguro el diagnóstico clínico basado en observaciones clínicas objetivas de dos ataques. La evidencia razonable de un ataque anterior, en ausencia de datos neurológicos objetivos y documentados, puede incluir episodios anteriores con síntomas y características de evolución para un episodio inflamatorio desmielinizante. No obstante, al menos un ataque debe estar respaldado por datos objetivos.

**c.** No se necesitan pruebas adicionales. Sin embargo, es aconsejable que cualquier diagnóstico de EM se realice con acceso a las imágenes basadas en estos criterios. Si las imágenes u otras pruebas (como el LCR) dan resultados negativos, es necesario tomar muchas precauciones antes de hacer un diagnóstico de EM y hay que considerar otros diagnósticos alternativos. No debe haber una explicación más apropiada para la presentación clínica y hay que proporcionar evidencias objetivas que apoyen un diagnóstico de EM.

**d.** Las lesiones realizadas con gadolinio no son necesarias. Se excluyen las lesiones sintomáticas de las consideraciones en los pacientes con tronco encefálico de síndromes de médula espinal.

EM=Esclerosis múltiple; SNC=Sistema nervioso central; RM=Imagen por resonancia magnética; DIS=Diseminación en espacio (DIS); DIT=Diseminación en tiempo; EMPP=Esclerosis múltiple primaria-progresiva; LCR=Líquido cefalorraquídeo; IgG=Inmunoglobulina G.

Tabla 5 – Criterios de McDonald 2010 para el diagnóstico de EM

En los Criterios de McDonald 2010, el panel señala que estos criterios no se validaron por completo en las poblaciones asiáticas y latinoamericanas, y sugiere que se necesitan estudios adicionales para confirmar la sensibilidad y especificidad en estas poblaciones, en particular con respecto al problema del diagnóstico diferencial de otras afecciones, como la neuromielitis óptica y enfermedades infecciosas que pueden ser más prevalentes en algunas áreas de estas regiones.

El uso de los Criterios de McDonald 2010 puede permitir un diagnóstico más rápido de la EM, algo que puede evitar gran parte de la ansiedad del paciente cuando el proceso diagnóstico se prolonga. La sensibilidad y especificidad del diagnóstico de EM debe ser equivalente o mejor con los criterios de 2010 que con los criterios de 2005, de modo que el nivel de confianza en el diagnóstico debe seguir siendo alto. Esto permite que la enfermera especializada en EM pueda garantizar a los pacientes diagnosticados de EM que su diagnóstico es correcto.



El uso de los Criterios de McDonald 2010 puede permitir un diagnóstico más rápido de la EM.

Si bien la enfermera especializada en EM por lo general no está involucrada en la determinación del diagnóstico final, conocer los criterios aplicados puede ser útil en las conversaciones con los pacientes diagnosticados con EM en los días y las semanas después de que el neurólogo confirmó el diagnóstico.

Por último, se debe reiterar que los criterios diagnósticos solo se deben aplicar en casos en que la persona haya experimentado un SCA típico. Los pacientes que no tienen síntomas específicos o resultados no específicos en la RM se deben derivar a centros de EM secundarios o terciarios donde estén disponibles.



Los criterios diagnósticos solo se deben aplicar en casos en que la persona haya experimentado un SCA típico.

### 3.4 Resumen



- Los Criterios de McDonald sólo deben aplicarse a las personas que tienen síntomas clínicos de los que típicamente observan en la EM
- Estos criterios permiten tres diagnósticos posibles:
  - EM
  - “posible EM”
  - “no es EM”.
- Las revisiones de 2010 de los Criterios de McDonald simplificaron la definición de DIS y DIT, lo que permite un diagnóstico más rápido y simple de EM, conservando un nivel elevado de sensibilidad y especificidad. Esto permite que la enfermera especializada en EM transmita confianza a la persona respecto a la certeza del diagnóstico alcanzado.



#### Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cuáles fueron las innovaciones principales en las revisiones de los Criterios de McDonald y qué significaron para los neurólogos y personas con EM?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## 4 Investigaciones y Pruebas

### 4.1 Objetivos de Aprendizaje

Después de la revisión de esta sección, debe ser capaz de:



- Explicar los resultados de las pruebas de imagen por resonancia magnética (RM) y su relevancia para un diagnóstico de EM
- Analizar la importancia de la presencia de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo (LCR)
- Describir las pruebas de potenciales evocados y su importancia.

### 4.2 Imagen por Resonancia Magnética (RM)

Los mecanismos de la RM son sumamente complejos. En síntesis, la RM mide el comportamiento de los átomos de hidrógeno (llamados protones) en el agua de los tejidos corporales durante la exposición a un campo magnético potente. La tecnología de RM permite convertir áreas de tejido específicas, incluidos los tejidos blandos, en imágenes tridimensionales que ayudan a determinar el tipo de tejido que está presente<sup>25</sup>.



La tecnología de RM permite convertir áreas de tejido específicas en imágenes tridimensionales.

La RM se utiliza para descubrir, con una sensibilidad alta, anomalías macroscópicas del tejido en personas que tienen EM. La mayoría de los estudios de investigación en el campo de la EM se realizaron con **escáneres de 1,5 teslas** (tesla es la unidad de la potencia del campo magnético), que también son los escáneres que se utilizan más comúnmente para fines clínicos.



La RM se utiliza para descubrir anomalías macroscópicas del tejido en personas con EM.

#### Escáneres de 1,5 teslas

En la actualidad, los equipos más potentes, de 3 teslas, están ganando terreno en los centros de investigación e instalaciones clínicas. Sin embargo, su valor añadido para el diagnóstico de EM aún no está establecido completamente<sup>26</sup>. Los escáneres con potencias de campo magnético de más de 3 teslas se suelen utilizar solo para fines de investigación.



Las secuencias de RM convencionales, como las de doble eco (densidad protónica y potenciada en T2), la de atenuación de líquido por inversión-recuperación (FLAIR) y la potenciada en T1 (con o sin administración de un agente de contraste a base de gadolinio) (véase la Figura 2), brindan información importante para diagnosticar la EM, comprender su historia natural y evaluar la eficacia del tratamiento.



## Consejo de Enfermería:

¿Cómo explicaría la función de la RM para el diagnóstico de la EM y qué pueden mostrar los resultados?

El diagnóstico de la EM trata fundamentalmente sobre la propagación de lesiones en tiempo y espacio. A pesar de que esto lo puede establecer clínicamente un neurólogo, solo se puede considerar como definitivo cuando las pruebas se confirman en una imagen por resonancia magnética. Una imagen por resonancia magnética puede mostrar las lesiones sintomáticas o asintomáticas profundas en la sustancia blanca, en diferentes partes del sistema nervioso. También mostrará las lesiones antiguas para probar la propagación a lo largo del tiempo, aunque tal vez sería necesario realizar varias exploraciones para confirmar esto.

La presencia de lesiones en una imagen por resonancia magnética se ha vuelto cada vez más importante en la última década y destaca en los criterios de diagnóstico más recientes que determinan un diagnóstico de EM definitivo. Es necesario que exista un cierto número de lesiones de un tamaño particular en algunas partes del sistema nervioso para que se pueda realizar un diagnóstico definitivo.

Una imagen por resonancia magnética puede proporcionar la información adicional necesaria para aclarar el cuadro médico si al paciente se le inyecta un agente de contraste llamado gadolinio (Gd), que permite visualizar los daños de la barrera hematoencefálica, que es un hallazgo patológico común de EM. El gadolinio realza la mayoría de las lesiones de EM más nuevas y, por ello, es una medida fiable de lesiones nuevas, activas o inflamatorias.



Las secuencias de RM convencionales brindan información importante para diagnosticar la EM, comprender su historia natural y evaluar la eficacia del tratamiento.

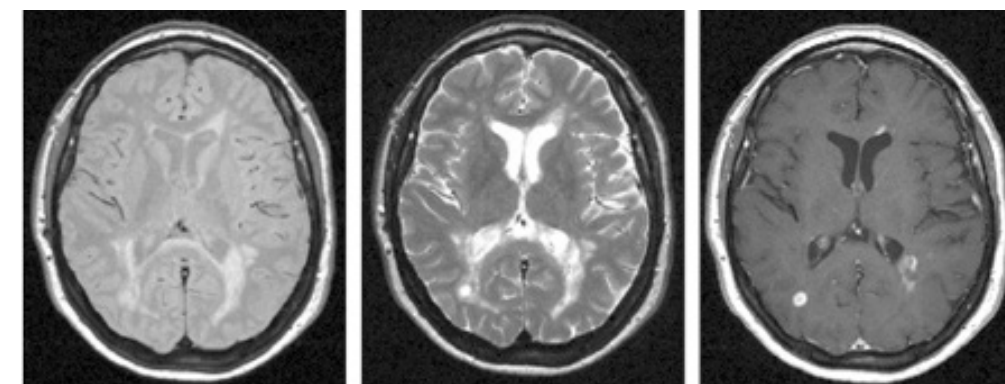


Figura 2 – Imágenes de RM del cerebro en diferentes secuencias: (a) densidad protónica, (b) potenciada en T2 y (c) potenciada en T1 realzada con gadolinio de un paciente de 37 años con EMRR

En (a) se observan múltiples lesiones hiperintensas que sugieren una enfermedad multifocal de la sustancia blanca. Estas lesiones también son visibles en (b) y algunas de estas tienen realce tras la administración de contraste en (c) lo cual indica una disrupción local de la barrera hematoencefálica.

Las imágenes de doble eco y FLAIR tienen una alta sensibilidad para la detección de lesiones de EM (daños a la mielina y/o pérdida de axones en el SNC), que aparecen como áreas localizadas de hiperintensidad o zonas de luz blanca en estos tipos de imágenes (véase la Figura 2).

No obstante, existe una falta de especificidad debido a la naturaleza patológica heterogénea de dichas lesiones hiperintensas. Las áreas de edema, inflamación, desmielinización, remielinización, gliosis y pérdida axonal llevan a una apariencia similar de hiperintensidad en imágenes de doble eco y FLAIR (véase la Figura 3).

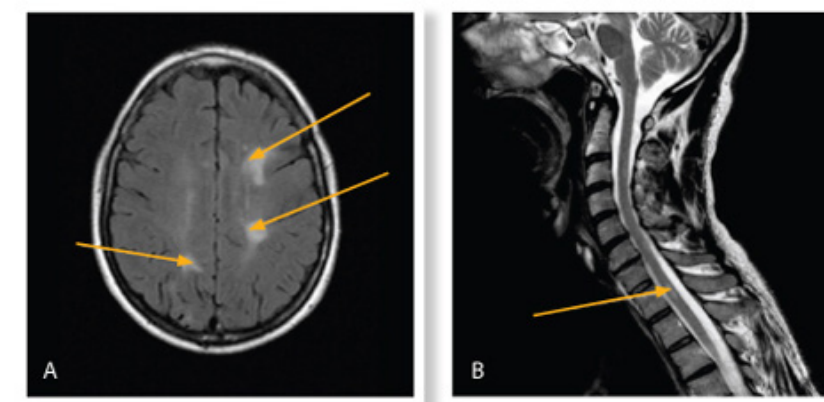


Figura 3 – RM que muestra una lesión inflamatoria de EM en una persona recientemente diagnosticada, con entumecimiento en una pierna. A: Lesiones en el cerebro; B: Lesión de la médula espinal responsable de la pierna entumecida.

La RM potenciada en T1 realizada con gadolinio permite que las lesiones activas se distingan de las lesiones inactivas. Generalmente, el gadolinio no puede pasar por la barrera hematoencefálica; sin embargo, en los estados inflamatorios se produce un aumento de permeabilidad que permite que pase el gadolinio, lo que genera un realce de las lesiones.



La RM potenciada en T1 realizada con gadolinio permite que las lesiones activas se distingan de las lesiones inactivas.

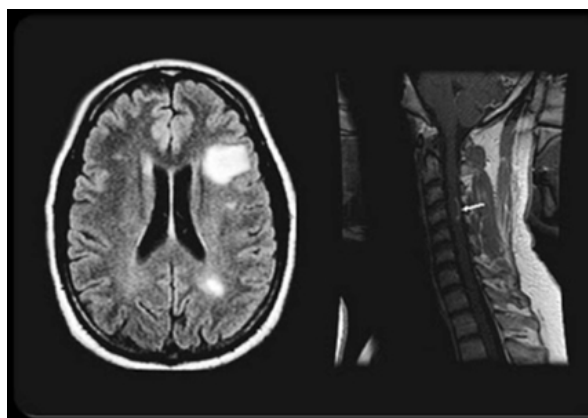


Figura 4 – RM de pacientes

A la izquierda se presenta una RM del cerebro de un hombre de 35 años con esclerosis múltiple recurrente-remitente que muestra múltiples lesiones con hiperintensidad de señal en T2 y una gran lesión en la sustancia blanca. La imagen de la derecha muestra la médula espinal cervical de una mujer de 27 años con desmielinización y una placa de esclerosis múltiple (véase la flecha).

Otra variación de la RM (imágenes potenciadas en T1 antes y después del contraste) destaca lesiones que aparecen constantemente oscuras en lugar de los áreas de luz blanca descritas anteriormente (estas lesiones se conocen también como “agujeros negros”). Estos “agujeros negros” se asocian a un daño tisular más grave (desmielinización y pérdida axonal), en comparación con las lesiones que no aparecen oscuras en las imágenes potenciadas en T1<sup>27</sup>.

Las técnicas de RM descritas anteriormente a menudo se denominan “convencionales” y las tecnologías de imagen más nuevas se denominan “**no convencionales**”<sup>28</sup>.

Es importante resaltar que, a pesar de la indiscutida utilidad de la RM en el diagnóstico y tratamiento de personas con EM, las correlaciones clínico-radiológicas están aún lejos de ser perfectas y dan origen al término “**paradoja clínico-radiológica**”<sup>29</sup>.

Las técnicas de **imagen “no convencionales”** pueden dar una perspectiva más profunda de la patología de la EM. Estas han sido útiles para demostrar el daño del tejido cerebral conocido como de “aparición normal”. Las mediciones del volumen cerebral (mediciones de atrofia) por lo general se citan entre las técnicas no convencionales, pero se han utilizado en muchos ensayos clínicos así como en entornos clínicos y se están convirtiendo en “convencionales”. En la Tabla 6 se enumeran las técnicas no convencionales más relevantes y lo que pueden indicar sobre la patología de la EM, en especial acerca del daño que se observa fuera de las lesiones. En la Tabla 7 se enumeran las ventajas y desventajas principales de las técnicas no convencionales.

Técnica	Nombre abreviado o acrónimo	Descripción
Mediciones del volumen cerebral	Técnicas de atrofia	Cuantifica la pérdida de tejido cerebral
Imagen por transferencia de magnetización	MTI	Marcador de la integridad de la mielina
Imágenes por tensor de difusión	ITD	Marcador de la ruptura de la estructura tisular
Espectroscopia por resonancia magnética de protón	ERM <sup>1</sup> H	Mide las concentraciones de los componentes cerebrales relevantes
RM funcional	RMf	Muestra la actividad cerebral y puede indicar neuroplasticidad

Tabla 6 – Técnicas de imagen no convencionales

Técnica	Ventajas	Desventajas
Técnicas de atrofia	Reproducibilidad	Marcador de daño irreversible
MTI	Especificidad patológica	Información redundante
ERM <sup>1</sup> H	Especificidad patológica	Dificultades técnicas
ITD	Evoluciona a la tractografía	Pocas correlaciones
RMf	Marcador de cambios funcionales	Análisis e interpretación complejos

Tabla 7 – Ventajas y desventajas de las técnicas no convencionales.

#### Paradoja clínico-radiológica

Se presume que existe una clara relación entre la magnitud y la velocidad de desarrollo de anomalías en la RM, y el estado clínico y el desarrollo de discapacidad. Si bien puede parecer obvio que los pacientes que desarrollan lesiones nuevas están peor que los que no tienen lesiones nuevas, la relación entre los hallazgos clínicos y la magnitud de la afectación radiológica es generalmente baja. Varios factores de confusión, que incluyen el uso de escalas clínicas inadecuadas, la falta de especificidad histopatológica (en especial para la pérdida axonal), la ausencia de valoración de la afectación de la médula espinal, la subestimación del daño al tejido cerebral aparentemente normal (sustancia blanca y gris) y los efectos de enmascaramiento de la adaptación cortical pueden contribuir a esta aparente paradoja clínico-radiológica<sup>29</sup>.

### 4.3 Punción Lumbar y Análisis del Líquido Cefalorraquídeo (LCR)

El análisis del líquido cefalorraquídeo puede realizarse para ayudar a establecer un diagnóstico de EM cuando los hallazgos clínicos o radiológicos son escasos o dudosos. La muestra de LCR se obtiene mediante punción lumbar.



Se puede realizar un análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) para ayudar a establecer un diagnóstico de EM.



Figura 5 – Muestra de LCR que se toma mediante una punción lumbar

Una **punción lumbar** es un procedimiento para obtener una muestra de LCR en una zona inferior al cono medular. Se lleva a cabo al insertar una aguja hueca en la parte inferior del canal espinal para extraer una muestra.

El análisis de LCR permite la detección de anomalías en la composición que puede indicar EM; también es útil para excluir otras condiciones que pueden imitar la EM. Las anomalías más comunes reflejan la presencia de síntesis intratecal de inmunoglobulinas (presencia de bandas oligoclonales (BOC), aumento de velocidad de síntesis e índice de IgG). Sin embargo, no todas las personas con EM tienen LCR anormal y, si bien la presencia de un líquido cefalorraquídeo normal puede generar dudas acerca del diagnóstico, no descarta la EM.



El análisis de LCR permite la detección de anomalías en la composición que pueden indicar EM; pero no todas las personas con EM tienen LCR anormal.

Las BOC están compuestas por un grupo de proteínas que pueden separarse mediante electroforesis de la IgG del LCR (véase la Figura 4). Los antígenos que provocan la producción de BOC aún no se han identificado. Hasta un 90% de las personas con EM remitente-recurrente tienen BOC en su LCR (esta cifra puede ser un poco inferior en la EM

primaria-progresiva) y para que esto indique un diagnóstico de EM, debe haber al menos dos bandas presentes en el LCR, que no estén presentes en el suero<sup>30</sup>.



Hasta un 90% de las personas con EM recurrente-remitente presentan bandas oligoclonales en su LCR.

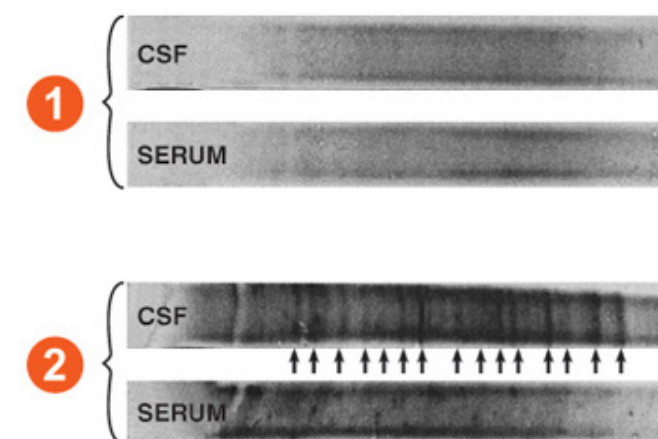


Figura 6 – Diferentes patrones de LCR/suero en electroforesis en gel isoelectrónico<sup>31</sup>

(1) Patrón normal que muestra ausencia de bandas claras; (2) patrón de bandas oligoclonales típico en el LCR (pero no en suero) de una persona con EM clínicamente definida.

Otro marcador de la producción de IgG intratecal es el índice de IgG en relación con el IgG sérico. Un índice de IgG en LCR superior a 0,7 es anormal y puede estar elevado en alrededor del 75% de las personas con EM<sup>32</sup>. El nivel de proteína básica de mielina puede ser normal en personas con EM y, aunque esté elevado, es un marcador muy inespecífico que no resulta útil para el diagnóstico.

Los parámetros de rutina en el LCR, es decir, el recuento de células y el análisis bioquímico, generalmente son normales o sólo, en ocasiones, ligeramente elevados en las personas con EM. Si el recuento leucocitario es de más de 50 células/ml o el nivel de proteínas está claramente elevado, se deben considerar diagnósticos alternativos<sup>33</sup>. Una excepción notable es el LCR en la NMO, que a menudo puede tener recuentos leucocitarios elevados y niveles de proteína elevados y, menos frecuentemente, presentar BOC<sup>34</sup>.

La presencia de BOC no se requiere en la actualidad para un diagnóstico de EM recurrente-remitente y puede ser necesaria solo en el diagnóstico de la EM primaria-progresiva de acuerdo con los Criterios de McDonald 2010. Sin embargo, el análisis de LCR puede utilizarse de todas formas para brindar información sobre el pronóstico, guiar el diagnóstico diferencial y aumentar nuestra certeza diagnóstica<sup>35</sup>.



El análisis de LCR puede utilizarse para brindar información sobre el pronóstico, guiar el diagnóstico diferencial y aumentar nuestra certeza diagnóstica.



#### 4.4 Pruebas de Potenciales Evocados

Como la pérdida de la vaina de mielina en la EM hace más lenta la conducción nerviosa, una velocidad de conducción inferior a la normal indica que la vía sometida a prueba está afectada. Las pruebas de potenciales evocados (PE) son pruebas eléctricas simples que miden el tiempo que tardan los nervios en responder a la estimulación (p. ej., cuánto tardan los impulsos nerviosos del ojo, oído o piel en llegar al cerebro). La utilidad principal de la prueba de PE es ayudar a descubrir evidencia de lesiones asintomáticas del SNC.



Las pruebas de potenciales evocados son pruebas eléctricas simples que miden el tiempo que tardan los nervios en responder a la estimulación.

Las modalidades de PE utilizadas con más frecuencia son: **potenciales evocados visuales (PEV), potenciales evocados somatosensitivos (PESS) y potenciales auditivos de tronco cerebral (PEATC)**. Los PEV podían contribuir en algunos casos concretos al diagnóstico de EM según las revisiones anteriores de los Criterios de McDonald, pero ya no aparecen en los algoritmos de diagnóstico de las revisiones de 2010 de estos criterios.

La prueba de PEV es la más útil en el proceso diagnóstico de EM porque puede brindar evidencia objetiva de una lesión del nervio óptico que puede no observarse en una RM<sup>1</sup>. Por lo general, existe un retraso de 100 milisegundos (denominado la onda P100) entre el momento en que la luz entra en el ojo y que la señal llega al cerebro. En la EM, la onda P100 puede estar ausente, retrasada o distorsionada, según la gravedad del daño al nervio. Para registrar el PEV, el sujeto tiene electrodos que permiten la grabación ubicados sobre la corteza occipital y luego se le pide que mire un patrón de tablero de ajedrez que se va alternando en una pantalla. Las anomalías en la conducción se suelen detectar a pesar de que haya una prueba de agudeza visual normal o en pacientes que no recuerdan episodios de neuritis óptica en el pasado. En consecuencia, esto puede considerarse como evidencia retrospectiva de un evento neurológico anterior<sup>36</sup>. En pacientes con antecedentes de neuritis óptica, el PEV es anormal en un 90% de las veces pero, en promedio, el PEV puede ser anormal en más del 50% de los pacientes que no tienen ningún antecedente de neuritis óptica<sup>37</sup>.

**Potenciales evocados visuales (PEV), potenciales evocados somatosensitivos (PESS) y potenciales auditivos de tronco cerebral (PEATC).**

Aunque no estén incluidos en los algoritmos de diagnóstico actuales, las pautas de la American Academy of Neurology para los PE indican que los PEV se recomienda como “probablemente útil” para identificar pacientes en riesgo de desarrollar EM, los PESS es “posiblemente útil” y hay “insuficiente evidencia” para recomendar los PEATC para este propósito<sup>38</sup>.

#### 4.5 Pruebas de Laboratorio y Biomarcadores

Los análisis de laboratorio como un panel metabólico y un hemograma completo, la velocidad de eritrosedimentación (VES), el nivel de vitamina B12, análisis de ADN bicatenario, el factor reumatoide, el nivel de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) y, si el historial clínico lo sugiere, la determinación del estado serológico para el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y para Borrelia son más bien útiles para excluir un diagnóstico de EM (al indicar otras afecciones) que para ayudar en el diagnóstico positivo de EM<sup>40,41</sup>.



Los análisis de laboratorio generales son útiles para excluir un diagnóstico de EM (al indicar otras afecciones).

La existencia de biomarcadores validados de la actividad de la enfermedad clínica podría ser muy útil en el diagnóstico de EM. Los biomarcadores ayudarían a escoger la terapia inicial, controlar la respuesta a la terapia e incluso ayudar en la predicción a priori del fallo terapéutico.

Tal como se mencionó en esta sección, la presencia de BOC en el LCR es un biomarcador perfectamente validado que es útil en el diagnóstico inicial de EM. El hallazgo de anticuerpos anti-acuaporina-4 en pacientes con NMO identifica a pacientes con una fisiopatología subyacente y un curso clínico fundamentalmente diferentes de la EM.

La utilidad de la determinación de los anticuerpos neutralizantes del interferón-beta (IFN-β) para identificar el fallo del tratamiento y guiar los posibles cambios en la terapia es aún un tema de debate.

Si bien se han descrito numerosos biomarcadores candidatos en suero y LCR, ninguno ha sido validado aún para el uso clínico. La disponibilidad de diferentes tecnologías genéticas y de microarrays de proteínas puede ayudar a identificar biomarcadores candidatos más fiables o patrones de varios biomarcadores, y ofrecer una mejor especificidad. La heterogeneidad de la EM puede exigir la identificación de biomarcadores individualizados para ayudar en el diagnóstico y la terapia<sup>41</sup>.





## Consejo de Enfermería:

¿Cómo explicaría los pasos de estudio hacia el diagnóstico y puede imaginar qué significa el término “diagnóstico clínico” para una persona a la que le están realizando estudios por una posible EM?

El principio a tener en cuenta cuando se diagnostica EM es si la persona cumple el diagnóstico a nivel clínico. Un “diagnóstico clínico” significa que, mediante preguntas y una evaluación neurológica, es evidente que la persona cumple el perfil de alguien con EM, y las pruebas de ello se reflejan en su historial de síntomas y los resultados del examen neurológico. El neurólogo acumulará pruebas del historial y de los exámenes y, si es adecuado, proporcionará un “diagnóstico clínico” a la persona y explicará que existe la necesidad de realizar pruebas de laboratorio para confirmar el cuadro médico.

Puede llevar tiempo realizar estas investigaciones e interpretar los resultados, y este prolongado tiempo de espera representa un periodo de gran incertidumbre para el individuo y su familia. Se podría decir que el diagnóstico solo se puede ofrecer una vez que estén completados todos los exámenes, pero como el diagnóstico de EM es tan importante, es necesario que el neurólogo dé la primera señal de aviso para preparar a la persona acerca del resultado. No existe todavía ninguna prueba de diagnóstico específica para la EM, así que es útil realizar un conjunto de investigaciones en laboratorio, aunque, en muchas ocasiones, no son necesarias todas ellas.

Para aquellas personas que se sospecha que sufren de EM primaria-progresiva, el periodo de diagnóstico puede extenderse debido a que los criterios de diagnóstico sólo se logran una vez que la persona ha demostrado una progresión de la enfermedad con el transcurso del tiempo. Esto puede un periodo extremadamente frustrante para la persona.



## Consejo de Enfermería:

¿Cómo apoyaría a la familia durante este tiempo?

No es sólo la persona a la que se le está realizando el diagnóstico de EM que puede sentirse en una montaña rusa, también se siente así su familia. El tiempo que se demora en diagnosticar la EM puede ser un periodo de miedo, estrés y gran incertidumbre para algunos; por lo tanto, es importante que esto se trate con la familia y que se le dé la oportunidad de hablar y realizar las preguntas que pudieran tener a alguien con conocimientos de la EM y su diagnóstico. A pesar de que es importante consolar a la familia en este periodo, recuerde que nunca se olvidarán (ni perdonarán) una falsa esperanza.

Es importante que el enfermero muestre empatía hacia la familia en este momento, las frases como “este debe ser un momento difícil para usted y su familia” o “es obvio que quiere a su... mucho y que se siente un poco indefenso en este momento...” le dará a la familia el permiso que necesitan para poder hablar con usted y puede fomentar una comunicación bilateral eficaz.

Es importante educar a la familia acerca del proceso involucrado en el diagnóstico de la EM y que sepan que el tiempo de diagnóstico, a veces prolongado, puede representar un momento de incertidumbre. Es también importante explicar que su ser querido puede cambiar de humor y sentirse asustado y frustrado; es posible que descargue esta frustración con su familia. Es posible que los familiares deseen saber qué es lo que pueden hacer para respaldar a su ser querido y puede explicarse el potencial del papel que desempeñan. Podrían (por ejemplo) acompañarlos a las citas ya que “dos pares de oídos son mejores que uno” y también puede ser emocionalmente reconfortante; hable con su ser querido, pero no ofrezca demasiado (ni muy poco) optimismo acerca del resultado de las pruebas. Refuerce cuán fundamental puede ser escuchar a su ser querido; no deberían subestimar lo que pueden hacer para respaldar a sus seres queridos en estos momentos.

Es fundamental que la familia sepa a dónde y a quiénes pueden acudir si desean hablar acerca de sus inquietudes y preocupaciones, y que se les proporcione información sobre organizaciones o personas que comprenden lo que están pasando; esto hace que el miedo sea una experiencia menos solitaria. Estos recursos pueden ser diferentes en los distintos países en los que se dicta el curso. Es fundamental eliminar muchos de los mitos y conceptos equivocados acerca de la EM, así que pregunte a los familiares cuál ha sido su exposición previa a la EM de manera que pueda educar a la familia con información precisa y actualizada. Es importante proporcionar información suficiente a la familia; brindar información minimalista o utilizar jerga profesional seguramente ocasionará ansiedad. Es posible que deseen buscar información acerca del diagnóstico por ellos mismos; por lo tanto “envíelos” a los sitios web o folletos de confianza que le proporcionarán información precisa.

Los padres pueden sentirse culpables si sus hijos están atravesando un diagnóstico de EM y es posible que sientan que deben haber jugado un papel directo en el diagnóstico de sus hijos. Nuevamente, es importante educarlos de forma honesta y precisa, y explicar que esto no se debe a nada que ellos han hecho o no han hecho por su hijo.

## 4.6 Resumen



- Las imágenes de doble eco y FLAIR tienen una alta sensibilidad para la detección de lesiones de EM, que aparecen como áreas focales de hiperintensidad (parches de luz blanca).
- Existe una falta de especificidad debido a la naturaleza patológica heterogénea de las lesiones individuales.
- La RM potenciada en T1 realizada con gadolinio permite que las lesiones activas se distingan de las lesiones inactivas.
- Se requiere de la DIS y DIT para confirmar el diagnóstico de EM.
- Es importante la presencia de lesiones en las RM para el diagnóstico y tratamiento de personas con EM. La correlación entre las lesiones y los aspectos clínicos de brotes o progresión de la discapacidad está lejos de ser perfecta.
- La presencia de BOC en el LCR es un dato que apoya un diagnóstico de esclerosis múltiple primaria-progresiva (EMPP), pero ya no aparece en el algoritmo diagnóstico de la esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).
  - Debe haber al menos dos bandas presentes en el LCR, que no están presentes en el suero.
  - Hasta un 90% de las personas con EMRR tienen BOC en su LCR.
- Las pruebas de PEV pueden ser útiles en el proceso diagnóstico de EM ya que proporcionan evidencia objetiva de una lesión del nervio óptico que puede no ser evidente en una RM. Sin embargo, no aparecen en el algoritmo diagnóstico de EM de acuerdo con las revisiones de 2010 de los Criterios de McDonald.
- Los análisis de laboratorio generales son más bien útiles para excluir un diagnóstico de EM que para confirmarlo.
- Aún no existen biomarcadores probados clínicamente para EM, excepto por:
  - BOC en el LCR, que es un biomarcador validado para el diagnóstico de EM.
  - La presencia de anticuerpos anti-acuaporina-4 indican un diagnóstico de NMO.



## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Qué significa un aumento en la cantidad de lesiones y lesiones en diferentes ubicaciones del SNC para una persona con EM? ¿Cómo se relaciona esto con un diagnóstico de EM?

---

---

---

---

---

---

---

¿Es posible realizar un diagnóstico de EM basándose en la presencia de BOC en el LCR?

---

---

---

---

---

---

---

¿Existen biomarcadores específicos para el diagnóstico de EM o para la exclusión de este diagnóstico?

---

---

---

---

---

---

---



## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cuál es el rol de la enfermera especializada en EM en el proceso diagnóstico?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## 5 Identificación del Brote de EM

### 5.1 Objetivos de Aprendizaje

Después de la revisión de esta sección, debe ser capaz de:



- Identificar un brote de EM
- Diferenciar el brote de la progresión de la enfermedad y otras afecciones no relacionadas con la EM

### 5.2 Cómo Identificar un Brote

Los brotes o recaídas en la EM se producen cuando los procesos inflamatorios dañan de manera aguda o destruyen la vaina de mielina que se encuentra alrededor de los axones o los axones mismos en el SNC (*consulte el Módulo 1*). Esto da lugar a anomalías nuevas y transitorias en el examen neurológico (signos) o a síntomas. Los ataques suelen venir seguidos por la remisión de signos o síntomas, y la recuperación satisfactoria (sobre todo en la fase más temprana de la EM). El Panel de los criterios diagnósticos de 2010 definió los “ataques” como “síntomas informados por los pacientes o signos observados de manera objetiva típicos de un evento inflamatorio desmielinizante en el SNC, actual o anterior, con una duración mínima de 24 horas, en ausencia de fiebre o infección”. Las brotes se deben diferenciar de los pseudoataques, que ocurren frecuentemente cuando existe fiebre. Cuando los signos y síntomas se acumulan sin una remisión aparente, la situación se describe como progresión clínica, como ocurre desde el inicio en personas con EM primaria-progresiva y, en algunas personas, después de un periodo de brotes (EM secundaria-progresiva)<sup>42</sup>.



Los brotes en la EM se producen cuando los procesos inflamatorios dañan de manera aguda o destruyen la vaina de mielina alrededor de los axones o los axones mismos en el SNC.



## Consejo de Enfermería:

¿Cómo ayudaría a una persona con EM a identificar un brote y adquirir los conocimientos y habilidades necesarios para detectar la diferencia entre un brote y una fluctuación de los síntomas?

A veces es muy difícil para las personas con EM comprender qué es realmente una recaída, especialmente porque muchos otros factores ambientales y emocionales pueden desencadenar más síntomas de EM. Es fundamental que los pacientes estén educados desde el principio con respecto a “qué es una recaída” de manera que no se asusten y puedan autogestionar eficazmente sus síntomas o conocer cuándo deben pedir ayuda. Si no reciben la información correcta, las personas pueden buscar ayuda o consejos frecuentemente a medida que sus síntomas fluctúan a lo largo del tiempo. Explique al paciente qué puede hacer para establecer si es una recaída, como descansar más o mantenerse alejado del calor. Explique por qué es importante no entrar en pánico o pensar en una mayor discapacidad. Es útil explicar a los pacientes que una pregunta que ayuda mucho es considerar si “está interfiriendo con la actividad u ocasionando un importante dolor”. Si la respuesta es sí, entonces deberían pedir ayuda.

Debe proporcionarse información a los pacientes con respecto a la diferencia entre una recaída y una progresión de la enfermedad. Puede explicarse que una recaída aparece de forma aguda o más normalmente subaguda; si los síntomas se han presentado de forma insidiosa en los últimos meses, es menos probable que refleje una recaída y más probable que sea una progresión de la enfermedad. Se le podría indicar al paciente que una recaída involucra síntomas que duran al menos un día, pero más comúnmente, un número de días. Para que se considere una nueva recaída, debería explicarse que los síntomas deben producirse al menos 30 días después del inicio de un episodio anterior. Los síntomas similares a los de una recaída pueden producirse cuando existe una infección, normalmente una infección urinaria o respiratoria. Es por lo tanto importante descartar una infección antes de pensar en que los nuevos síntomas son definitivamente debido a una recaída y debe proporcionarse asesoramiento acerca de con quién se debe poner en contacto el paciente y cuándo. Además de la educación, es importante que esto se complemente con material escrito y sitios web específicos que puedan permitir a un paciente completar una lista de verificación con respecto a sus síntomas.

Es importante explicar qué es lo que está sucediendo fisiológicamente cuando se produce una recaída para disminuir la ansiedad. Los síntomas experimentados dependerán del área específica del cerebro o médula espinal afectada. Algunas recaídas son relativamente leves mientras que otras pueden ocasionar problemas graves. Es importante que los pacientes comprendan qué desencadena las recaídas, como la fatiga, una infección e incluso el estrés, a pesar de que la evidencia con respecto a esto último sigue siendo controvertida. Los aspectos relacionados con el estilo de vida también son importantes para reducir el riesgo de recaídas. Una dieta bien equilibrada y el ejercicio regular promoverán una buena salud, y pueden ayudar a reducir el riesgo de que aparezcan desencadenantes de recaídas, como una infección.

Podría darle a los pacientes una lista de verificación como “está experimentando una recaída si respondió afirmativamente a las siguientes preguntas”:

- ¿Estoy experimentando nuevos síntomas o el empeoramiento de los síntomas existentes?

- ¿Este empeoramiento se ha producido en el periodo comprendido entre las últimas 24 horas y un par de días?
- ¿Estos síntomas han durado más de 24 horas?
- ¿Ha pasado al menos un mes desde mi última recaída? (En otras palabras, ¿estos síntomas no han existido o han estado estables durante los últimos 30 días antes de que aparecieran o empeoraran?)
- ¿No tengo fiebre ni infección?

Las exacerbaciones auténticas se producen al menos 30 días después del comienzo de un episodio anterior y se espera que duren al menos 24 horas. En un brote, los síntomas a menudo implican la evolución de síntomas nuevos que el paciente no había experimentado antes, pero también pueden incluir la reaparición de síntomas ya experimentados (aunque en esos casos, la diferenciación de pseudoataques puede ser muy difícil). Los síntomas suelen aparecer en algunas horas (posiblemente días) y pueden durar de unos días a varios meses. Esto será difícil para el paciente, no sólo a nivel físico sino también emocional, y la enfermera especializada en EM puede asistir y proporcionar ayuda en ese momento<sup>42</sup>.



Cuando los signos y síntomas se acumulan sin aparente remisión, la situación se describe como progresión clínica.

Las herramientas de detección para evaluar los síntomas y la progresión de la enfermedad se analizarán en la siguiente sección de este Módulo.

Claramente, la fatiga persistente no es necesariamente un signo de brote, pero si la fatiga es aguda e intensa y aparece de pronto y permanece durante más de unos días, pueden estar justificadas investigaciones adicionales.

Debido a que se sabe que la terapia con corticosteroides intravenosos de corta duración a dosis alta proporciona alivio sintomático y acorta la fase de recuperación de los ataques agudos, es importante que se ofrezca esta terapia a todos los pacientes. La decisión final de administrar corticosteroides debe realizarse después de una evaluación cuidadosa del índice de riesgo y beneficio, ya que los corticosteroides poseen efectos colaterales y la recuperación ocurrirá independientemente del tratamiento.

Si la persona con EM tiene un brote de síntomas en evidente relación temporal con una elevación transitoria de la temperatura corporal debido a infección (p. ej., infección del tracto urinario), fiebre, ejercicio o temperatura ambiente, estos síntomas no deben considerarse brote sino pseudo-brote. Es esencial que la enfermera especializada en EM establezca, a través de preguntas y consultas del historial médico del paciente, si la persona se encuentra en alguna de estas situaciones.





## Consejo de Enfermería:

### ¿Qué preguntas y estudios realizaría para determinar si el paciente está experimentando un brote?

#### 1. Historial del comienzo de los síntomas

Pregunte al paciente si los síntomas aparecieron de forma aguda o subaguda. ¿Cuándo comenzaron? ¿Han sido constantes durante al menos 24 horas? Pídale que describan en qué se diferencia su estado ahora en comparación con el de hace 30 días atrás. ¿Qué síntomas están padeciendo? ¿Los síntomas son nuevos o ya los había experimentado antes? ¿Hay algo que los empeore?

#### 2. ¿Qué incapacidad causan estos síntomas?

Es importante establecer de qué manera estos síntomas “nuevos” o incrementados afectan a los pacientes en el día a día; qué no pueden hacer ahora que podían hacer unos días antes. Pídale que describan cómo estos síntomas “nuevos” o incrementados dificultan su día a día en el hogar o el trabajo.

#### 3. Descartar una pseudorecaída

Antes de confirmar una recaída, es importante descartar una pseudorecaída, aunque esto no siempre es fácil. Es importante que le pregunte al paciente si sus síntomas parecen aparecer o incrementarse cuando hace mucho calor. Esto no significa que el paciente esté sufriendo una recaída de la EM, sino que podría ser el fenómeno de Uthoff, en donde el calor puede desvelar síntomas antiguos de EM.

También puede estar ocasionada por estrés físico o psicológico; la fatiga normalmente aumenta los síntomas de la EM. Es fundamental preguntarle al paciente acerca de su actividad en el último tiempo; es posible que hayan tenido un estilo de vida extenuante o estresante, o que hayan hecho más ejercicio de lo normal, lo que podría haber incrementado sus niveles de fatiga y por lo tanto exacerbar los síntomas neurológicos existentes. Normalmente, una vez que se elimina la causa subyacente de la pseudorecaída, se resolverán los síntomas neurológicos.

Un historial de infecciones recientes es fundamental, ya que es importante asegurarse de que la persona no tenga una infección anterior a la administración de esteroides. Realice preguntas al paciente acerca de su salud en general. Pregúntele si ha tenido alguna infección últimamente o si ha estado expuesto a alguien con una infección. Pida al paciente que considere su cuerpo desde la cabeza hasta los pies al pensar en si ha tenido una infección. Si tuvo una infección reciente, espere a que desaparezca antes de administrar esteroides. Tome una muestra de orina recogida a mitad de la micción, incluso si el paciente no presenta síntomas de problemas de vejiga.

#### 4. ¿El aumento de los síntomas está asociado con el ciclo menstrual?

Se sabe que el ciclo menstrual puede afectar los síntomas de la EM. Algunas mujeres informan que sienten una mayor fatiga y la exacerbación de otros síntomas preexistentes aproximadamente 7 días antes y 3 días después del periodo. Por lo tanto, es importante que pregunte a las mujeres acerca de ciclo menstrual.

#### 5. ¿El paciente ha comenzado a tomar una nueva medicación?

Algunos medicamentos que se recetan a los pacientes con EM tienen efectos secundarios que podrían parecerse a los de una recaída; pregunte al paciente si ha comenzado con un nuevo medicamento recientemente.

#### 6. Es importante llevar a cabo alguna forma de medición objetiva, como una caminata de 100 metros cronometrada o una prueba de los nueve agujeros. Por supuesto que el haber realizado esto con anterioridad cuando el paciente estaba “estable” es una ventaja, ya que pueden establecerse los valores de referencia y después compararse una vez que el paciente venga a verlo con respecto a una “recaída”. Sin embargo, también es importante hacerlo durante la recaída, de forma que cualquier recuperación pueda monitorizarse y se pueda establecer si los esteroides ayudan al paciente en particular.

## 5.3 Resumen



- Los brotes, los ataques, las exacerbaciones o los brotes son síntomas o signos nuevos que aparecen en una persona con EM y se espera que duren al menos 24 horas.
- Los brotes pueden consistir en síntomas nuevos o ser una reaparición de síntomas anteriores:
  - Los síntomas pueden continuar durante algunos días o meses.
- Los signos y síntomas nuevos que aparecen durante un aumento temporal de la temperatura corporal no constituyen un brote sino que se denominan pseudo-brotes.
- Los aumentos temporales de la temperatura corporal pueden estar causados por una infección (p. ej., infección del tracto urinario), fiebre, ejercicio o cambio en la temperatura ambiente.



## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cuáles son los indicadores principales de que los síntomas de una persona son indicativos de un brote?

---

---

---

---

---

---

---

## 6 Herramientas para Evaluar el Progreso de la Enfermedad

### 6.1 Objetivos de Aprendizaje

Después de la revisión de esta sección, debe ser capaz de:



- Describir las herramientas de evaluación: EDSS, MSFC y MSSS
- Analizar cómo estas herramientas ayudan a monitorizar el progreso de la enfermedad en la EM.

### 6.2 Introducción

#### Intro

Por lo general, las herramientas de evaluación se utilizan para evaluar la discapacidad relacionada con la EM y su evolución en el transcurso de la afección. Al registrar la enfermedad en el tiempo, se usan para:

- Monitorizar el progreso de la enfermedad en personas con EM, permitiendo que los cuidadores proporcionen la terapia más adecuada a medida que progresa la enfermedad de la persona.
- Evaluar (en la investigación clínica) la eficacia de una terapia en prueba.



Por lo general, las herramientas de evaluación se utilizan para evaluar la discapacidad relacionada con la EM y su evolución en el transcurso de la enfermedad.

Para completar estas funciones, una herramienta debe ser concisa, consistente y reproducible. La naturaleza rigurosa de los ensayos clínicos exige herramientas de evaluación que sean más abordables a la hora de realizar los análisis científicos. Sin embargo, las necesidades de los cuidadores y las enfermeras especializadas en EM son tales que prefieren un enfoque más personal de las necesidades de las personas con EM.

Existen muchas herramientas de evaluación. A continuación, analizaremos tres de las herramientas más utilizadas:

- Escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS)
- Escala funcional compuesta de esclerosis múltiple (MSFC)
- Escala de gravedad de la esclerosis múltiple (MSSS).



## Consejo de Enfermería:

¿Qué herramientas de evaluación utiliza habitualmente? ¿Cómo les comunica a sus pacientes los resultados obtenidos con dichas herramientas?

La puntuación de discapacidad neurológica de Guy es ideal para evaluar la capacidad/discapacidad de una persona con EM. Es un cuestionario que está muy orientado al paciente y es mucho más fácil que algunas otras herramientas de valoración “médicas”, como la puntuación de EDSS. Evalúa la discapacidad del paciente en el mes anterior mediante una entrevista al paciente y la puede realizar un trabajador sanitario. Es práctica y capaz de incorporar los puntos de vista de los pacientes con respecto a su discapacidad de forma estructurada. Puede realizarse por teléfono, la puede completar el paciente en la sala de espera o puede publicarse para que el paciente la complete después de su cita.

Debe hablar con el paciente acerca de que completará una herramienta de evaluación y por qué lo hace. Cualquier resultado debería explicarse en profundidad con el paciente, de forma que no se sienta perturbado o asustado por los resultados.

### 6.3 Escala Ampliada del Estado de Discapacidad (EDSS)

La EDSS es la herramienta de evaluación más utilizada en la EM. En 1983, el Dr. Kurtzke creó la EDSS<sup>43</sup> al ampliar el sistema DSS/Sistemas funcionales (SF) que había creado en 1955<sup>44</sup>. Estos dos sistemas (EDSS y SF) se utilizaron en lo que probablemente fueron los primeros dos ensayos terapéuticos multicéntricos, aleatorizados, controlados con placebo y doble ciego que se realizaron en EM, y cuyos resultados se publicaron en 1957 y 1965<sup>44</sup>.



La escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS) es la herramienta de evaluación más utilizada en la EM.

La EDSS varía de 0 a 10 en incrementos de 0,5 unidades (excepto por la inexistencia de un nivel de 0,5) que representan niveles de discapacidad secuencialmente superiores, donde 0 se relaciona con un examen neurológico normal y 10 hace referencia a la muerte debido a la EM. La puntuación de esta escala se basa en un examen por parte de un examinador formado, como un neurólogo o una enfermera especializada en EM, que califica a una persona con EM de acuerdo con un conjunto de ocho puntuaciones de diferentes sistemas funcionales (véase la Figura 5), combinado con la función ambulatoria actual de la persona (en el nivel medio de las escalas) y con la función de los miembros superiores y bulbar (en el nivel superior de la escala).



Los niveles de EDSS varían de 0 a 10 donde 0 se relaciona con un examen neurológico normal y 10 hace referencia a la muerte debida a la EM.

Esta escala ordinal de 20 grados puede resumirse en los siguientes grupos:

0,0	Examen neurológico normal.
1,1 - 3,5	Las puntuaciones de los sistemas funcionales se usan en estos grupos.
4,0 - 7,5	Depende principalmente de la deambulación; incluye la capacidad de trabajar y realizar actividades diarias.
8,0 - 8,5	Depende de la función de los brazos y el cuidado personal.
9,0 - 9,5	Depende del grado de afectación bulbar.
10,0	Muerte debido a la EM.

Figura 7 – Resumen de la escala ordinal de EDSS

#### Los ocho Sistemas Funcionales

- **Piramidal:** debilidad o dificultad para mover extremidades
- **Cerebelar:** ataxia, pérdida de coordinación o temblor
- **Tronco encefálico:** problemas relacionados con el deterioro de los pares craneales
- **Sensorial:** pérdida de modalidades sensitivas
- Función intestinal y vesical
- Función **visual**
- Funciones **cerebrales** (o mentales)
- **Otros**

Cada sistema funcional se puntúa en una escala de 0 (sin deterioro ni discapacidad) a 5 o 6 (deterioro o discapacidad más grave).

La EDSS también se puede ilustrar de un modo lineal, como en la Figura 8.



Figura 8 – Representación lineal de la escala EDSS

Aunque las discapacidades se sitúan en el orden aproximado según la probabilidad de que ocurran a medida que progresa la enfermedad, es poco probable que la evolución a través de estas etapas sea lineal.



La EDSS se usa ampliamente y su lenguaje común es conocido por los neurólogos. Se considera fácil de usar sobre la base de un examen neurológico, utiliza un sistema de puntuación relativamente simple y tiene evidencia considerable que respalda su fiabilidad.

Mensaje emergente del hipervínculo:

Puntuación	Descripción
1,0	Sin discapacidad; signos mínimos en un sistema funcional (SF)
1,5	Sin discapacidad; signos mínimos en más de un SF
2,0	Discapacidad mínima en un SF
2,5	Discapacidad mínima en dos SF
3,0	Discapacidad moderada en un SF o discapacidad leve en tres o cuatro SF; sin deterioro de la marcha
3,5	Discapacidad moderada en un SF y discapacidad mínima en 1 o 2 SF; sin deterioro de la deambulación
4,0	Discapacidad significativa pero es autosuficiente y está levantado/a hasta unas 12 horas al día; puede caminar sin ayuda ni descanso unos 500 m
4,5	Discapacidad significativa, pero está levantado/a la mayor parte del día; puede trabajar el día completo; puede tener alguna limitación de toda la actividad o necesitar asistencia mínima; puede caminar sin ayuda ni descanso unos 300 m
5,0	Discapacidad lo suficientemente grave como para alterar todas las actividades diarias y la capacidad de trabajo de día completo sin disposiciones especiales; puede caminar sin ayuda ni descanso unos 200 m
5,5	Discapacidad lo suficientemente grave como para descartar actividades diarias completas; puede caminar sin ayuda ni descanso unos 100 m
6,0	Necesita ayuda para caminar (bastón, muletas, etc.) 100 m aproximadamente con o sin descanso
6,5	Necesita dos ayudas para caminar (par de bastones, muletas, etc.) aproximadamente 20 m sin descanso
7,0	No puede caminar más de 5 m aproximadamente incluso con ayuda; esencialmente imitado/a a la silla de ruedas, aunque se transporta solo/a en las sillas de ruedas estándar y hace las transferencias solo/a; está levantado/a en silla de ruedas unas 12 horas al día
7,5	No puede dar más de unos pocos pasos; está limitado/a a la silla de ruedas y puede necesitar ayuda para las transferencias; puede auto-propulsarse, pero no puede hacerlo en una silla de ruedas estándar durante todo un día y puede necesitar una silla de ruedas motorizada
8,0	Básicamente limitado/a a la cama o silla o a ser empujado/a en silla de ruedas; puede estar fuera de la cama la mayor parte del día; conserva muchas funciones de cuidado personal; por lo general, tiene un uso efectivo de los brazos
8,5	Básicamente limitado/a a la cama la mayor parte del día; tiene un poco de uso efectivo de los brazos; conserva algunas de las funciones de cuidado personal
9,0	Postrado/a en la cama; aún puede comunicarse y comer
9,5	Postrado/a en la cama y totalmente dependiente; no puede comunicarse eficazmente ni comer o tragar
10,0	Muerte debido a la EM

Tabla 8 – Sistema de puntuación resumido de EDSS<sup>31</sup>



No obstante; la EDSS fue criticada ampliamente y algunas de las limitaciones que se citan incluyen<sup>45</sup>:

- escasa respuesta en personas con EM con discapacidad marcada (puntuación de EDSS  $\geq 6,0$ ),
- baja reproducibilidad en el extremo inferior de la escala,
- demasiado dependiente de la deambulación en el nivel medio,
- evaluación limitada de la función de extremidades superiores,
- insensibilidad al deterioro cognitivo.

Una limitación adicional es la naturaleza no lineal del progreso a través de la EDSS. Resulta evidente que la discapacidad según la evaluación de la EDSS no continúa progresando naturalmente a un ritmo similar durante el transcurso de la EM de un paciente.

Además, la EDSS no refleja muchos de los síntomas angustiantes de la EM como fatiga y dolor, no evalúa de manera correcta la cognición y, lo que es más importante, no incluye la perspectiva de la persona sobre su enfermedad.



La EDSS no refleja muchos de los síntomas de la EM como la fatiga y el dolor, no evalúa de manera correcta la cognición y no incluye la perspectiva de la persona sobre su enfermedad.

#### 6.4 Escala Funcional Compuesta de Esclerosis Múltiple (MSFC)

Esta herramienta de evaluación fue desarrollada por una comisión de trabajo como parte de una iniciativa internacional liderada por la National Multiple Sclerosis Society de los Estados Unidos. A esta comisión se le solicitó hacer recomendaciones para la creación de una nueva herramienta multidimensional basada en el uso de medidas cuantitativas. La escala compuesta resultante, la escala funcional compuesta de esclerosis múltiple (MSFC), fue recomendada para ensayos clínicos futuros en EM<sup>46</sup>.

La MSFC es una escala compuesta de tres partes que contiene medidas de tres dimensiones clínicas que se identificaron como aspectos importantes de la EM (Tabla 9). La MSFC exige muy poca equipación y puede ser administrada en 15 minutos por un profesional sanitario entrenado<sup>47</sup>.



La MSFC exige muy poca equipación y puede ser administrada en 15 minutos por un profesional de la salud entrenado.

Dimensión clínica	Medida	Unidades
Deambulación	Marcha programada de 8 metros	Segundos
Función del brazo	Prueba de los nueve agujeros	Segundos
Cognición	Prueba de la adición auditiva seriada	Número de correctas

Tabla 9 – Escala funcional compuesta de esclerosis múltiple (MSFC)<sup>47</sup>

La **prueba cronometrada de los 8 metros (25FTW)** consiste en que el paciente camine esa distancia de su manera habitual rápida, pero con seguridad. La **prueba de los nueve agujeros (9HPT)** consiste en colocar nueve palitos de una caja abierta en cada uno de los nueve agujeros tallados en un tablero y luego de regreso a una caja abierta. La prueba se realiza dos veces con cada mano y el tiempo se promedia para cada mano por separado<sup>48</sup>. La **prueba de la adición auditiva seriada (PASAT)** consiste en sumar secuencialmente, en grupos de dos, 60 números presentados, diciendo la respuesta en voz alta. La prueba se puntúa como el número de respuestas correctas<sup>49</sup>.

En consecuencia, la MSFC contiene pruebas para la función de las piernas/marcha, la función de los brazos y la función cognitiva, pero no incluye pruebas para dos dimensiones clínicas más que se consideraron importantes: la función visual y la función sensitiva.



La MSFC incluye pruebas para la función de las piernas/marcha, la función de los brazos y la función cognitiva.

Las puntuaciones de las pruebas individuales se estandarizan a una población de referencia, la dirección de las puntuaciones z resultantes se alinean de modo que las puntuaciones en aumento representen mejora y, finalmente, las puntuaciones z de cada prueba clínica se promedian para crear una puntuación única (véase la Tabla 10). La puntuación consiste en una puntuación estandarizada promediada única que representa el rendimiento relativo en tres tareas comparado con la población de referencia<sup>50</sup>.

<b>Paso 1</b>	Medir las puntuaciones sin definir del componente: 25FTW (segundos) 9HPT (segundos) PASAT (número de respuestas correctas)
<b>Paso 2</b>	Convertir las puntuaciones de cada componente en puntuaciones z en base a la media y la desviación estándar de una población de referencia (por lo general, la población inicial valorada)
<b>Paso 3</b>	Transformar las puntuaciones z del 25FTW y del 9HPT de forma que una disminución represente un deterioro
<b>Paso 4</b>	Puntuación MSFC z = media de puntuaciones z de cada componente

Tabla 10 – Cálculo de la puntuación de la MSFC

Los atributos positivos de la MSFC incluyen:

- Muestra una correlación razonablemente buena con la EDSS.
- La escala MSFC tiene ventajas sobre la EDSS en que es continua, en lugar de ordinal (véase la Figura 9) y proporciona una fiabilidad inter e intra-evaluador superior.
- La MSFC proporciona una buena correlación con otras medidas que son específicas para la discapacidad, incluida la RM y la calidad de vida relacionada con la enfermedad.
- Es predictiva de la evolución clínica y radiológica.

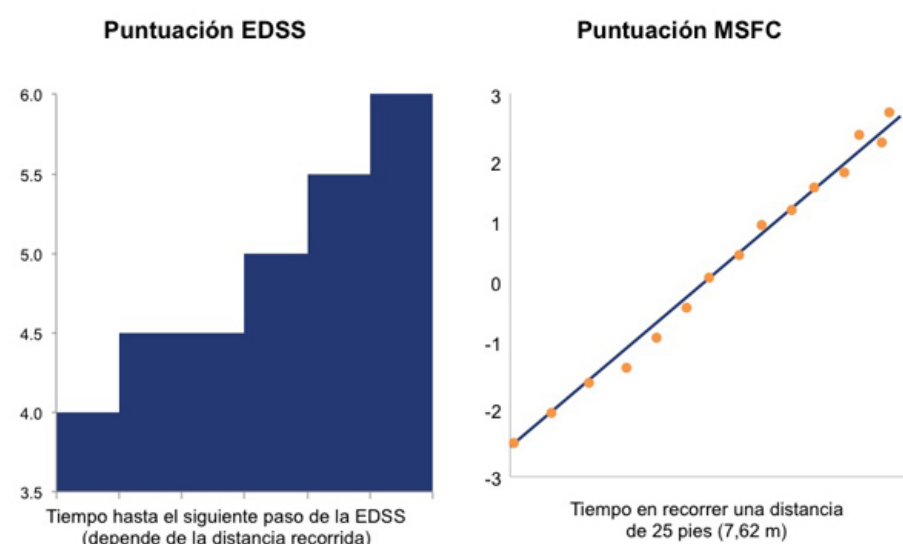


Figura 9 – Una escala continua (p. ej., la MSFC, que aparece a la derecha) contiene más información que una escala ordinal (p. ej., la EDSS, que aparece a la izquierda).

Las comparaciones entre EDSS y MSFC indican que la MSFC podría tener una mejor correlación con medidas de carga de la enfermedad, incluida la RM<sup>51</sup>. Las correlaciones entre MSFC y las lesiones cerebrales parecen ser superiores a las correlaciones entre EDSS y las lesiones cerebrales en los mismos pacientes<sup>52</sup>. De igual manera, la MSFC parece estar más fuertemente correlacionada con la atrofia cerebral que la EDSS, en dos estudios separados<sup>52,53</sup>. Esto indicaría que la MSFC está más estrechamente vinculada a la patología cerebral detectada por la RM que la EDSS.

Por último, vale la pena recordar que el significado clínico de un cambio de puntuación z de la MSFC no es evidente<sup>31</sup> y, como se mencionó en el documento que primero describió la MSFC: “Debe tenerse en cuenta que buscamos una escala compuesta que funcione como medida de resultado clínico en un ensayo clínico. Si bien los pacientes incluidos abarcaron todo el rango de la EDSS de bajo a elevado, esta medida compuesta puede no ser adecuada para la atención o la evaluación de cada paciente individual, y puede no demostrar un cambio clínico significativo per se, pero puede estar vinculada a un cambio clínico”<sup>50</sup>.

## 6.5 Escala de Gravedad de la Esclerosis Múltiple (MSSS)



La escala de gravedad de la esclerosis múltiple está diseñada para proporcionar una medida de la gravedad de la enfermedad.

La escala de gravedad de la esclerosis múltiple añade el elemento de la duración de la enfermedad a la EDSS y está diseñada para proporcionar una medida de la gravedad de la enfermedad<sup>54</sup>.

Antes no existía relación simple entre la EDSS y la duración de la enfermedad, y corregir por este parámetro no es sencillo. La MSSS corrige la EDSS con respecto a la duración por medio de un método aritméticamente simple para comparar la discapacidad de una persona con la distribución de puntuaciones en casos que tengan duración equivalente de la enfermedad<sup>54</sup>.

El algoritmo de la MSSS es un método sencillo para ajustar la discapacidad por la duración de la enfermedad. Los pacientes se estratificaron por la cantidad de años completos desde los primeros síntomas hasta la evaluación de la EDSS. Cada año se analizó con los dos previos y los dos siguientes. Por ejemplo, los resultados del año 5 se generaron a partir de los datos de todos los pacientes con comienzo de síntomas atribuibles a la EM de 3 a 7 años atrás. En cada año, las puntuaciones de EDSS se clasificaron y se calculó el promedio de las clasificaciones más bajas y más altas de cada valor de la EDSS posible (0, 1, 1,5... 9,5). Estos promedios después se normalizaron dividiendo por el número de evaluaciones disponibles para ese año. Los valores normalizados se multiplicaron por 10 para proporcionar un rango de 0 a 10 (para una comparación más fácil con el valor crudo de EDSS). Por lo tanto, la MSSS es el decil de la EDSS dentro del rango de pacientes que han tenido la enfermedad por la misma duración de la enfermedad<sup>54</sup>.

Roxburgh y colegas demostraron que la MSSS promedio mostró estabilidad con el tiempo, aunque se produjeron cambios considerables en las puntuaciones individuales de la MSSS, posiblemente debido a la naturaleza impredecible de la EM. Esto indica que la MSSS es una medida útil para estudios de grupos de pacientes, pero no puede utilizarse para predecir con exactitud la discapacidad posterior en una persona. En otras palabras, un grupo de pacientes con una MSSS media superior que otro es propenso a mantener una MSSS mayor 5, 10 o incluso 15 años después, aunque las puntuaciones MSSS individuales dentro de los grupos pueden fluctuar con el tiempo.

Por lo tanto, el valor de esta herramienta de detección en la atención diaria de personas con EM probablemente no es tan grande como el de la EDSS o la MSFC.

En la actualidad, la mayoría de los neurólogos usan la EDSS para evaluar el progreso de la enfermedad, aunque la MSFC ganará influencia a medida que pase el tiempo. Es probable que la MSFC nunca llegue a la práctica clínica, pero podría transformarse en un buen marcador para los ensayos clínicos, donde, en todo caso, la EDSS aún se considera como la medida de resultado principal de elección para el progreso de la discapacidad. Será útil para la enfermera especializada en EM poder explicar a la persona con EM lo que realmente significan las puntuaciones EDSS y MSFC, y lo que los cambios en estas puntuaciones con el tiempo pueden significar para el individuo.

## 6.6 Resumen



- Las herramientas de evaluación monitorizan el progreso de la enfermedad en personas con EM.
- Las tres herramientas más utilizadas son la escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS), la escala funcional compuesta de esclerosis múltiple (MSFC) y la escala de gravedad de la esclerosis múltiple (MSSS).
- En la actualidad, la mayoría de los neurólogos usan la EDSS para evaluar el progreso de la enfermedad.



## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cuáles son las diferencias entre las herramientas de evaluación EDSS, MSFC y MSSS?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

¿Cómo explicaría un cambio en las puntuaciones de EDSS o MSFC en términos de la progresión de la enfermedad del paciente y los efectos en el nivel de discapacidad?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



## Punto de Aprendizaje Reflexivo:

¿Cómo se haría la conexión entre las puntuaciones de las escalas con la experiencia diaria de vivir con EM?

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## Resumen del Módulo



- El diagnóstico de la EM depende de una variedad de pruebas y criterios clínicos y paraclínicos.
- Los síntomas clínicos son esenciales para la confirmación de EM, pero las situaciones clínicas que son precursoras de la EM (SCA y SRA) ahora ya se identifican a través de técnicas como la RM.
- La complejidad del diagnóstico, así como el tiempo de duración del proceso diagnóstico de EM, pueden confundir y estresar al paciente.
- Las enfermeras especializadas en EM deben explicar las pruebas, los resultados y sus consecuencias para permitir que los pacientes sepan gestionar su enfermedad durante este periodo difícil.
- Esto permitirá que se formen relaciones sólidas y mejorará la atención futura durante el curso de la EM.
- La evaluación del estado y la progresión de la enfermedad también se realizará después de un brote o en visitas de seguimiento regulares.
- Si la enfermera especializada en EM puede ayudar al paciente con las pruebas y los resultados, así como explicar la consecuencia de los cambios en las puntuaciones de las pruebas, se fortalecerá la relación entre la enfermera especializada en EM y el paciente, mediante la toma de decisiones compartida, los objetivos de común acuerdo y la confianza mutua. Esto alentará al paciente a comprometerse y comunicarse.
- Conocer el historial médico del paciente, las comorbilidades y el estado de salud es esencial para brindar atención óptima al paciente.
- Las opciones terapéuticas se describen en el Módulo 4.



# Referencias

1. Edwards RG, Barlow JH, Turner AP. Experiences of diagnosis and treatment among people with multiple sclerosis. *J Eval Clin Pract* 2008; 14(3): 460–4.
2. Poser CM, Paty DW, Scheinberg L, *et al.* New diagnostic criteria for multiple sclerosis: Guidelines for research protocols. *Ann Neurol* 1983; 13(3): 227–31.
3. McDonald WI, Compston A, Edan G, *et al.* Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol* 2001; 50(1): 121–7.
4. Polman CH, Reingold SC, Edan G, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the “McDonald Criteria”. *Ann Neurol* 2005; 58(6): 840–6.
5. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the “McDonald Criteria”. *Ann Neurol* 2011; 69(2): 292–302.
6. Martin J, Lowenstein DH, Hauser SL in Harrison’s Neurology in Clinical Medicine. Ed Hauser SL. Hill Companies, Inc. 2006; p17–23.
7. Schumacher G, Beebe G, Kibler R, *et al.* Problems of experimental trials of therapy in multiple sclerosis: Report by the panel on the evaluation of experimental trials of therapy in multiple sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1965; 122: 552–68.
8. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, *et al.* Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006; 66(10): 1485–9.
9. Miller D, Weinshenker B, Fillipi M, *et al.* Differential diagnosis of suspected multiple sclerosis: a consensus approach. *Mult Scler* 2008; 14(9): 1157–74.
10. Marrie RA, Horwitz R, Cutter G, *et al.* Comorbidity delays diagnosis and increases disability at diagnosis in MS. *Neurology* 2009; 72(2): 117–24.
11. Fisniku LK, Brex PA, Altmann DR, *et al.* Disability and T2 MRI lesions: a 20-year follow-up of patients with relapse onset of multiple sclerosis. *Brain* 2008; 131(Pt 3): 808–17.
12. Okuda DT, Mowry EM, Beheshtian A, *et al.* Incidental MRI anomalies suggestive of multiple sclerosis: the radiologically isolated syndrome. *Neurology* 2009; 72(9): 800–5.
13. Lebrun C, Bensa C, Debouverie M, *et al.* Association between clinical conversion to multiple sclerosis in radiologically isolated syndrome and magnetic resonance imaging, cerebrospinal fluid, and visual evoked potential: follow up of 70 patients. *Arch Neurol* 2009; 66(7): 841–6.
14. Siva S, Saip S, Altintas A, *et al.* Multiple sclerosis risk in radiologically uncovered asymptomatic possible inflammatory demyelinating disease. *Mult Scler* 2009; 15(8): 918–27.
15. Okuda DT, Mowry EM, Cree BA, *et al.* Asymptomatic spinalcord lesions predict disease progression in radiologically isolated syndrome. *Neurology* 2011; 76(8): 686–92.
16. Barkhof F, Filippi M, Miller DH, *et al.* Comparison of MR imaging criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *Brain* 1997; 120(Pt 11): 2059–69.
17. Tintoré M, Rovira A, Martínez MJ, *et al.* Isolated demyelinating syndromes: comparison of different MR imaging criteria to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21(4): 702–6.
18. McHugh JC, Galvin PL, Murphy RP. Retrospective comparison of the original and revised McDonald Criteria in a general neurology practice in Ireland. *Mult Scler* 2008; 14(1): 81–5.
19. Albertyn C, O’Dowd S, McHugh J, *et al.* Compliance with McDonald criteria and red flag recognition in a general neurology practice in Ireland. *Mult Scler* 2010; 16(6): 678–84.
20. Swanton JK, Fernando K, Dalton CM, *et al.* Modification of MRI criteria for multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77(7): 830–3.
21. Swanton JK, Rovira A, Tintore M, *et al.* MRI criteria for multiple sclerosis in patients presenting with clinically isolated syndromes: a multicentre retrospective study. *Lancet Neurol* 2007; 6(8): 677–86.
22. Montalban X, Tintoré M, Swanton J, *et al.* MRI criteria for MS in patients with clinically isolated syndromes. *Neurology* 2010; 74(5): 427–34.
23. Tur C, Tintoré M, Rovira A, *et al.* Very early scans for demonstrating dissemination in time in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2008; 14(5): 631–5.
24. Rovira A, Swanton J, Tintoré M, *et al.* A single, early magnetic resonance imaging study in the diagnosis of multiple sclerosis. *Arch Neurol* 2009; 66(5): 587–92.
25. Boesch C. Molecular aspects of magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Mol Aspects Med* 1999; 20(4–5): 185–318.
26. Wattjes MP, Harzheim M, Lutterbey GG, *et al.* Does high field MRI allow an earlier diagnosis of multiple sclerosis? *J Neurol* 2008; 255(8): 1159–63.
27. Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL *et al.* Multiple sclerosis and other demyelinating diseases. Chapter 375 in: *Harrison’s Principles of Internal Medicine*. 17th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2008.
28. Zivadinov R, Leist TP. Clinical-magnetic resonance imaging correlations in multiple sclerosis. *J Neuroimaging* 2005; 15(4 Suppl): 10S–21S.
29. Barkhof F. The clinico-radiological paradox in multiple sclerosis revisited. *Curr Opin Neurol* 2002; 15(3): 239–45.
30. Link H, Huang YM. Oligoclonal bands in multiple sclerosis cerebrospinal fluid: an update on methodology and clinical usefulness. *J Neuroimmunol* 2006; 180(1): 17–28.
31. Compston A, Confavreux C, Lassmann H *et al.* McAlpine’s Multiple Sclerosis. 4th ed. London: Churchill Livingstone; 2006.
32. Mehling M, Kuhle J, Regeniter A. 10 most commonly asked questions about cerebrospinal fluid characteristics in demyelinating disorders of the central nervous system. *Neurologist* 2008; 14(1): 60–5.
33. Bourahoui A, de Seze J, Gutierrez R, *et al.* CSF isoelectrofocusing in a large cohort of MS and other neurological diseases. *Eur J Neurol* 2004; 11(8): 525–9.
34. Zaffaroni M. Cerebrospinal fluid findings in Devic’s neuromyelitis optica. *Neurol Sci* 2004; 25(Suppl 4): S368–70.
35. Tintoré M, Rovira A, Río J, *et al.* Do oligoclonal bands add information to MRI in first attacks of multiple sclerosis? *Neurology* 2008; 70(13 Pt 2): 1079–83.
36. Hassan-Smith G and Douglas MR. Epidemiology and diagnosis of multiple sclerosis. *Br J Hosp Med (Lond)* 2011; 72(10): M146–53.
37. Chiappa K. Pattern-shift visual, brainstem auditory and short-latency somatosensory evoked potentials in multiple sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1984; 436: 315–27.
38. Gronseth GS, Ashman EJ. Practice parameter: the usefulness of evoked potentials in identifying clinically silent lesions in patients with suspected multiple sclerosis (an evidence-based review). *Neurology* 2000; 54(9): 1720–5.

# Referencias

39. Pelayo R, Montalban X, Minoves T, *et al.* Do multimodal evoked potentials add information to MRI in clinically isolated syndromes? *Mult Scler* 2010; 16(1): 55–61.
40. Giesser BS. Diagnosis of multiple sclerosis. *Neural Clin* 2011; 29(2): 381–8.
41. Graber JJ and Dhib-Jalbut S. Biomarkers of disease activity in multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 2011; 305(1–2): 1–10.
42. Multiple Sclerosis Society; Frohman E M, in A Practical Primer: Multiple Sclerosis for the Physician Assistant Ed; Frohman T, O'Donoghue D, and Northrop D. 2011: 71–81.
43. Kurtzke JF. Rating neurological impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983; 33(11): 1444–52.
44. Kurtzke JF. Historical and clinical perspectives of the expanded disability status scale. *Neuroepidemiology* 2008; 31(1): 1–9.
45. Rudick RA, Polman CH, Cohen JA, *et al.* Assessing disability progression with the Multiple Sclerosis Functional Composite. *Mult Scler* 2009; 15(8): 984–97.
46. Rudick R, Antel J, Confavreux C, *et al.* Recommendations from the National Multiple Sclerosis Society Clinical Outcomes Assessment Task Force. *Ann Neurol* 1997; 42(3): 379–82.
47. Fischer JS, Jack AJ, Knicker JE, Rudick RA, Cutter G. *Administration and scoring manual for the Multiple Sclerosis Functional Composite Measure (MSFC)*. Canada: Demos, 1999.
48. Goodkin DE, Hertsgaard D, Seminary J. Upper extremity function in multiple sclerosis: improving assessment sensitivity with box-and-block and nine-hole peg tests. *Arch Phys Med Rehabil* 1988; 69(10): 850–4.
49. Gronwall DM. Paced auditory serial-addition task: a measure of recovery from concussion. *Percept Mot Skills* 1977; 44(2): 367–73.
50. Cutter GR, Baier ML, Rudick RA, *et al.* Development of a multiple sclerosis functional composite as a clinical trial outcome measure. *Brain* 1999; 122(Pt 5): 871–82.
51. Kalkers NF, Bergers L, de Groot V, *et al.* Concurrent validity of the MS Functional Composite using MRI as a biological disease marker. *Neurology* 2001; 56(2): 215–19.
52. Kalkers NF, Bergers E, Castelijns JA, *et al.* Optimizing the association between disability and biological markers in MS. *Neurology* 2001; 57(7): 1253–8.
53. Fisher E, Rudick RA, Cutter G, *et al.* Relationship between brain atrophy and disability: an 8-year follow-up study of multiple sclerosis patients. *Mult Scler* 2000; 6(6): 373–7.
54. Roxburgh RH, Seaman SR, Masterman T, *et al.* Multiple Sclerosis Severity Score: using disability and disease duration to rate disease severity. *Neurology* 2005; 64(7): 1144–51.



Impulsado por la EMSP en colaboración con la IOMSN y la RIMS



Acreditado por el CCFCPS e ICN en asociación con la EANN

