

# Impacto de las enfermedades autoinmunes en el niño



**El sistema inmunitario distingue lo propio de lo ajeno y elimina del organismo las moléculas y las células ajenas potencialmente lesivas. En la actualidad, es evidente que las respuestas inmunes no son siempre beneficiosas, y que no siempre se relacionan con resistencia a la infección. Por el contrario, pueden tener consecuencias desagradables o lesivas para el huésped.**

Una respuesta moderna de la palabra inmunidad debería comprender "todos los mecanismos fisiológicos que permitan reconocer las sustancias como extraña a su ser, y neutralizarlas, eliminarlas o metabolizarlas, con o sin lesión de los tejidos propios." En referido proceso tiene alto valor el poder inmunogénico que significa la propiedad de una sustancia dada (antígeno) que provoca una respuesta inmune específica (Ej. Anticuerpos). Podemos entonces describir en un sentido sencillo que la respuesta útil de defensa se llamaría inmunidad y las dañinas hipersensibilidad, este último término se debe a reacciones inmunitarias exageradas no relacionadas con infecciones o lesiones.

Las enfermedades de origen inmunológico se puede dividir en tres grupos según la naturaleza de los antígenos que puede ser:

exógenos, homólogos (alógenos) o autógenos. Dentro de las enfermedades de origen inmunológico por antígenos autógenos o las llamadas enfermedades autoinmunes. Su característica principal es una lesión tisular producida por una evidente reacción inmunológica del huésped contra sus propios tejidos. Recordemos que en un individuo normal, manifiesta auto identificación y tolerancia para todos los componentes de su organismo, pero en las enfermedades autoinmunes se presenta la condición anormal caracterizada por fenómenos de autodestrucción iniciados por el sistema propio. Estas pueden ser generales (afecta más de un órgano) o específicas.

Dentro de la afectación específica de un órgano tenemos las que comprometen al Sistema Nervioso Central (SNC). Las enfermedades autoinmunes del SNC pueden presentarse espontáneamente o seguir a infecciones o vacunaciones. Una de las estructuras más afectadas es la mielina. Recordemos que la mielina material lipoproteico que envuelve la prolongación de las neuronas o axones.

Cuando se presenta la agresión de forma autoinmune a la mielina se denomina “desmielinización”. Entonces podemos plantear las enfermedades desmielinizantes del SNC en este caso dentro de la edad pediátrica que irían desde la Encefalomiелitis Aguda Diseminada (EMAD), Neuritis Optica, Mielitis transversa, hasta la Esclerosis Múltiple Pediátrica esta última de gran relevancia en la última década según lo señalado en numerosos estudios tanto a nivel internacional como nacional.

De esta forma podemos describir el arduo trabajo que venimos desarrollando en la Unidad de Neurología Pediátrica del Hospital de Niños J.M.De Los Rios-Caracas, en donde realizamos un protocolo para estudiar la incidencia de E.Desmielinizante de la población que acude a nuestra institución y poder ofrecerle el beneficio de un tratamiento temprano y oportuno.

De estas investigaciones nace el trabajo elaborado por el grupo de trabajo de la unidad de neuropediatria-HJMDLR titulado “Encefalomiелitis Aguda Diseminada en Pediatría. Revisión de la literatura y Presentación de la casuística .2000-2008. HJMDLR-Caracas-Venezuela.” Este trabajo de investigación ganó el primer premio en contenido científico en el congreso de pediatría celebrado en Maturín. Igualmente será publicado en la revista de la sociedad venezolana de puericultura y pediatría para el 2009.

### **IMPACTO EN LA MIELINA DEL NIÑO**

La EMAD es una enfermedad inflamatoria de naturaleza autoinmune que compromete predominantemente la sustancia blanca del SNC y cuya lesión fundamental es la desmielinización. Habitualmente está precedida por procesos infecciosos (viral, bacterianos, parasitarios) o la colocación de vacunas; sin embargo se han descrito otras situaciones tales como la administración de sueros y fármacos (sulfas, antiparasitarios); de igual manera se han reportado pacientes sin una causa previa aparente (1,2). Por este motivo se han utilizado términos como encefalomiелitis postinfecciosa o para-infecciosa dependiendo del contexto de la historia clínica del paciente Dentro de las enfermedades desmielinizantes de la infancia la EMAD es la más frecuente Clínicamente se caracteriza por la aparición aguda de manifestaciones neurológicas polisintomáticas y generalmente asociada a compromiso del estado de conciencia relacionándose con la afectación central de tipo multifocal . El curso clínico es generalmente monofásico aunque se describen casos de recidivas o multifarios constituyendo todo un reto para el diagnóstico diferencial con Esclerosis Múltiple Pediátrica.

Debido a la falta de marcadores biológicos específicos el diagnóstico estará basado en la clínica general y neurológica del paciente: forma de inicio, edad de presentación, evolución, signos y síntomas acompañantes y estudios complementarios de soporte como el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) y la Resonancia Magnética.

El mecanismo inmunopatológico esta basado en una respuesta de tipo autoinmune por antígenos autólogos, inducida generalmente por agentes infecciosos o vacunos. Se plantea un mecanismo inflamatorio autoinmune, similar al de la encefalomiелitis alérgica experimental la cual se produce por virus murino Theiler en ratas susceptibles produciendo encefalitis aguda y desmielinización , relacionado con la producción de anticuerpos policlonales contra el agente etiológico y contra diversas estructuras del SNC del huésped, principalmente contra la mielina. Se postula que se debe a una reacción cruzada entre la respuesta inmune celular y humoral contra antígenos virales y bacterianos y antígenos de mielina, lo que lleva a una desmielinización mediada por complejos inmunes.

La afectación neurológica descrita en la EMAD incluye alteración del nivel de conciencia, ataxia, déficit motor focal, cefalea, afasia, convulsiones, alteración del control de esfínteres, neuritis óptica o afectación de otros pares craneales, entre otras que traducen la afectación multifocal del SNC.

El diagnóstico se basa en la correlación de la clínica con los hallazgos en la RMN que muestra lesiones desmielinizantes, hiperintensas en T2 y FLAIR, en el mismo estadio evolutivo, con frecuencia bilateral de predominio en la sustancia blanca hemisférica, aunque la sustancia gris también puede estar afectada .

### **EL VALOR DEL ESTEROIDE**

El pronóstico de la EMAD es generalmente favorable y la mejoría se produce con la administración de dosis altas de esteroides (metilprednisolona) lo cual puede acortar la duración de los síntomas neurológicos y detener su progresión o secuelas. La mortalidad en niños, que alcanzaba el 25% hace tres décadas ahora es inferior al 10%. Las Vacunas.

Se han descrito un número importante de casos relacionados con las inmunizaciones. Los primeros casos descritos se relacionaron con la vacuna antirrábica (Simple). En la actualidad la EMAD se relacionan principalmente con la vacunas antisarampión, gripe, parotiditis, pertussis, polio.  
Manejo y Futuro de la Enfermedad.

La EMAD es una enfermedad inflamatoria de naturaleza autoinmune de curso la mayoría de las veces favorable. Los nuevos criterios propuestos por grupos trabajo de enfermedades autoinmunes, permitirán unificar los casos de pacientes con EMAD y poder caracterizar la evolución dentro de un concepto único para la adecuada interpretación y seguimiento. En la actualidad no hay marcadores biológicos, sin embargo la historia clínica y los hallazgos radiológicos a nivel de la RMN nos permiten tener un adecuada aproximación al diagnóstico de EMAD. Tenemos un alto grado de certeza que el tratamiento de primera línea son los esteroides en altas dosis y dentro de un esquema de dosificación adecuado y completo para el niño. Deberá realizarse el esfuerzo para el seguimiento de estos niños tanto clínico como a nivel de neuroimagen lo que permitirá establecer definitivamente el diagnóstico de EMAD y descartar otros compromisos o entidades como Esclerosis Múltiple Pediátrica. Es importante estimular a la población médica venezolana y latinoamericana para establecer si la presentación epidemiológica, clínica, radiológica y respuesta al tratamiento se corresponde con otras latitudes.

Caracas, Febrero 2009  
**Dra. María Elena Ravelo Goya**  
Servicio Neuropediatría, CMDLT