

Tarjeta de Manejo del Paciente con Vanishing White Matter

Recomendaciones para medidas de prevención y atención en situaciones de deterioro agudo

Introducción

- Vanishing White Matter (VWM) es una enfermedad genética poco común que provoca disfunción motora y cognitiva progresiva
- Pueden presentarse episodios de deterioro agudo. Estos episodios pueden desencadenarse por factores de estrés físico, como fiebre, infecciones, traumatismo craneoencefálico y ciertos anestésicos
- No existe cura para la VWM, pero existen buenas prácticas para su manejo clínico
- Este folleto contiene recomendaciones clave para medidas preventivas y atención en situaciones de deterioro agudo

Qué hacer?

- Usar ibuprofeno en caso de fiebre; añadir paracetamol/acetaminofén si es necesario
- Usar antibióticos en caso de sospecha de infección bacteriana
- Se prefiere propofol si se necesita anestesia
- Tratar la epilepsia
- Seguir el programa de vacunación habitual, incluyendo la vacuna contra la gripe y la COVID-19
- Usar casco para actividades con riesgo de traumatismo craneoencefálico.
- Aplicar el manejo conductual estándar.

Qué no hacer?

- Deportes de contacto
- Anestésicos inhalatorios

Recomendaciones para los pacientes

Medidas para prevenir episodios de deterioro agudo

- En caso de fiebre, usar paracetamol/acetaminofén, ibuprofeno o ambos para normalizar la temperatura corporal
 - En caso de infección febril, consulte con su médico si necesita antibióticos
- Seguir el programa nacional de vacunación habitual, incluyendo la vacuna anual contra la gripe y la vacunación actualizada contra la COVID-19, y administrar ibuprofeno para evitar la fiebre
- Use casco para actividades con mayor riesgo de traumatismo craneoencefálico, como andar en bicicleta
- Evite los deportes de contacto.
- Los procedimientos quirúrgicos mayores conllevan riesgos adicionales para los pacientes con VWM y, por lo tanto, se deben evaluar cuidadosamente los beneficios antes de proceder
- El manejo conductual estándar es seguro, ya que el estrés psicológico no está relacionado con un deterioro agudo



Recomendaciones para médicos

Medidas para prevenir episodios de deterioro agudo

- Recomendamos sopesar la necesidad de procedimientos quirúrgicos mayores con el riesgo de la anestesia y el estrés físico relacionados con el procedimiento. La colocación de una sonda PEG (botón gástrico) es una cirugía menor. Se ofrecen más consejos sobre procedimientos quirúrgicos en la publicación científica mencionada en Leer más
- Sugerimos una monitorización estrecha después de: un traumatismo craneoencefálico, procedimientos quirúrgicos y uso de anestésicos
- En caso de deterioro agudo grave previo, recomendamos considerar la posibilidad de ingreso hospitalario con cuidados intensivos cuando se presente un factor estresante similar
- Considere evitar los fármacos que activan la respuesta integrada al estrés, especialmente los anestésicos inhalatorios como el sevoflurano. En su lugar, utilice propofol
- Recomendamos iniciar ibuprofeno en caso de fiebre o vacunación, procurando mantener una temperatura normal. Añadir paracetamol/acetaminofén si es necesario
- Recomendamos mantener un buen estado nutricional

Manejo de la presentación aguda

- Recomendamos realizar pruebas diagnósticas inmediatas en caso de fiebre, con un umbral bajo para antibióticos empíricos, si se sospecha una causa bacteriana. Recomendamos considerar el ingreso hospitalario con disponibilidad de cuidados intensivos en caso de deterioro neurológico agudo
- Se puede considerar un tratamiento corto con corticosteroides en caso de deterioro neurológico agudo grave (p. ej., con disminución del nivel de consciencia o pérdida de la capacidad de caminar), si no existen contraindicaciones.



¿Preguntas? Por favor, contacte con:

vwmconsortium@amsterdamumc.nl

Leer más

El artículo científico completo con todas las recomendaciones sobre el diagnóstico y el tratamiento de la VWM se publicó en acceso abierto (DOI: 10.1212/WNL.0000000000214320)

Sobre nosotros

Este folleto fue elaborado por expertos en VWM del consorcio VWM y defensores de pacientes de la Fundación Unida de Leucodistrofia (ULF), la Asociación Europea de Leucodistrofia (ELA) y Volwassenen, Kinderen en Stofwisselingsziekten (VKS).

Descargo de responsabilidad

La información de este folleto se ha elaborado cuidadosamente con base en evidencia científica y opiniones de expertos. Futuros desarrollos podrían dar lugar a cambios en estas recomendaciones. Consulte si hay una versión actualizada disponible en <https://www.VWMconsortium.org/about-vwm/>