



# Pediatría

<http://www.revistapediatria.org/>  
DOI: <https://doi.org/10.14295/rp.v54i4.170>



## Reporte de caso

# Neuromielitis Óptica, en paciente pediátrico

**Rafael Mauricio Cabrera Avila, Manuel Jose Gonzalez Delgado, Maria Antonia Perdomo Garcia, Marialejandra Hanrryr Murillo, Maria de los Angeles Vargas.**

Estudiantes Programa de Medicina de la Corporación Universitaria Empresarial Alexander von Humboldt Armenia, Quindío, Colombia.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 18 de noviembre de 2019

Aceptado: 15 de febrero 2022

Editor invitado

Alvaro León Jácome Orozco

Palabras clave:

Neuritis Óptica

Disco óptico

Neuromielitis Óptica

Enfermedades del Nervio Óptico.

Keywords:

Optic neuritis

Optic Disk

Neuromyelitis Optica

Optic Nerve Diseases

### R E S U M E N

**Antecedentes:** La neuromielitis óptica se caracteriza principalmente por afectar de forma severa la médula espinal y los nervios ópticos ya sea en un episodio clínico único o en brotes y remisiones, siendo una causa de discapacidad en jóvenes y adultos. Se clasifica como variante óptico-medular de la esclerosis múltiple, pero los estudios sugieren diferencias entre ambas, principalmente por la presencia de un anticuerpo específico en sangre llamado Inmunoglobulina G anti neuromielitis óptica (IgG-NMO) o anti-acuaporina 4 (AQP4) que se une a los canales de agua diseminados en el sistema nervioso central (SNC), y que además se ofrece como prueba diagnóstica. **Reporte de caso:** se trata de una paciente en edad pediátrica, diagnosticada con neuromielitis óptica, con sintomatología visual y compromiso motor en extremidades inferiores, con tratamiento con azatioprina oral y posteriormente rituximab, con adecuada respuesta al manejo. **Conclusión:** se debe considerar la NMO en la edad pediátrica, el diagnóstico diferencial de esclerosis múltiple e iniciar manejo temprano para evitar complicaciones y recidivas.

### Neuromyelitis optica in a pediatric patient

### A B S T R A C T

**Background:** neuromyelitis optica is mainly characterized by severely affecting the spinal cord and optic nerves, either in a single clinical episode or in outbreaks and remissions, being a cause of disability in young people and adults. It is classified as an optic-medullary variant of multiple sclerosis. However, studies suggest differences between the two, mainly due to the presence of a specific antibody in the blood called Immunoglobulin G anti-neuromyelitis optica (IgG-NMO) or anti-aquaporin 4 (AQP4) that binds to water channels scattered in the central nervous system (CNS). AQP4 is also offered as a diagnostic test. **Case report:** this is a pediatric patient diagnosed with neuromyelitis optica, with visual symptoms and motor involvement in the lower extremities, treated with oral azathioprine and later rituximab, with an adequate response to management. **Conclusion:** NMO should be considered in the pediatric age, the differential diagnosis of multiple sclerosis, and early management should be started to avoid complications and recurrences.

\*Autor para correspondencia. María Antonia Perdomo Garcia

Correo electrónico: [mperdomo655111@cue.edu.co](mailto:mperdomo655111@cue.edu.co)

**Como Citar:** Cabrera Ávila RM, González Delgado MJ, Perdomo García MA, Hanrryr Murillo MA, Vargas MA. Neuromielitis Óptica, en paciente pediátrico. *Pediatr.* 2021;54(4): 167-170.

## Introducción

La neuromielitis óptica (NMO) o Enfermedad de Devic, es una enfermedad perteneciente al grupo de trastornos desmielinizantes que afecta principalmente al nervio óptico y a la médula espinal. La NMO, es una enfermedad en la que intervienen factores autoinmunitarios, inflamatorios y desmielinizantes del sistema nervioso central, siendo esta una enfermedad crónica, progresiva y sin tratamiento efectivo (1, 2, 3).

La prevalencia de la NMO es de 0.3 a 4.4 casos por 100 000 individuos, más frecuente entre mujeres, con una relación mujeres hombres de 9:1. Gracias a las herramientas diagnósticas y a la mejor sensibilidad clínica, se han alcanzado frecuencias diagnósticas de 10 casos por cada 100 000 habitantes (1).

La NMO se divide en dos grupos heterogéneos, entre ellos se encuentran pacientes seropositivos (AQP4 IgG positivas) o seronegativos (cuando la prueba para detección de AQP4-IgG sea negativo, indeterminado, o que se imposibilite la realización de esta prueba (1).

Los criterios diagnósticos de NMO seropositiva, incluyen como mandatorios, la neuritis óptica, la mielitis y al menos dos de los siguientes criterios, 1) Evidencia de resonancia magnética de una lesión medular contigua de 3 o más segmentos de longitud. 2) Resonancia magnética cerebral de inicio, no diagnóstica para esclerosis múltiple (EM). 3) Seropositividad IgG AQP4 (1, 2).

Se ha considerado definir aspectos clave para la identificación e inclusión de todas las alteraciones relacionadas con dicha instancia, por lo que se ha postulado el término de trastornos del espectro NMO, en donde también se incluye a los pacientes seronegativos o en los que su estado serológico es negativo, incierto o desconocido.

Los criterios para este grupo se establecieron de la siguiente manera: que el paciente presente al menos dos características clínicas esenciales como resultado de uno o más episodios clínicos y que adicionalmente cumplan con los siguientes requisitos 1) Al menos una de las características clínicas esenciales debe ser: neuritis óptica, mielitis aguda con mielitis longitudinal transversa extensa (MTEL) o síndrome de área postrema. 2) Aparición de episodios agudos a lo largo del tiempo (dos o más características clínicas esenciales diferentes). 3) Hallazgos en la resonancia nuclear magnética (RNM) (lesión medular de 3 o más segmentos de longitud y resultados no diagnósticos para EM) y que tenga resultado negativo de la prueba para AQP4-IgG usando el mejor método de detección posible o cuando este no esté disponible y que se hayan excluido de diagnósticos diferenciales (1, 2).

Es de anotar que, el hecho histórico que ha diferenciado la esclerosis múltiple (EM), de los trastornos de espectro NMO es el descubrimiento del anticuerpo contra el canal de acuaporina 4, el cual no está presente en la EM. El uso de este anticuerpo ha tenido alto impacto clínico y epidemiológico, gracias a la asociación estadística que se ha encontrado entre resultados negativos en el tratamiento de la NMO diagnosticada erróneamente como una EM (1, 2).

## Descripción del caso

Paciente de sexo femenino de 11 años, procedente de Armenia Quindío, quien consultó al Hospital Universitario San Juan de Dios, por presentar paresia de extremidad inferior derecha y dolor en cuadrantes abdominales inferiores derechos de 6/10 en la escala análoga del dolor.

Dentro de sus antecedentes se destaca que es fruto de segunda gestación, madre de 32 años, ocho controles prenatales, parto a término a las 39.5 semanas, sin patologías durante gestación. Peso al nacer de 2 800 gr y talla de 51 cm. Esquema de vacunación completo. Alérgica a la penicilina.

Al examen físico presentaba, trefismo conservado sin alteraciones, tono y fuerza sin alteraciones en miembro inferior izquierdo (MII). En miembro inferior derecho (MID) presentó tono disminuido y sin fuerza, sin movimientos anormales, no se valoró marcha por imposibilidad para caminar, con apraxia. Psicomotricidad no evaluada, reflejos osteotendinosos en MII +3, en MID arreflexia. Mantiene control de esfínteres. Anopsia del OD y amaurosis intermitente en el OI, agudeza visual OD 20/400, OI sin percepción de luz. Resto de pares craneales normales.

Como antecedentes patológicos personales, la paciente, tuvo sospecha de EM, sin embargo, se evidenció anticuerpos AQP4 positivo y hallazgos RNM sugestivos de neuromielitis óptica, la cual se manifestó inicialmente con estrabismo. Fue tratada con lentes, pero meses después presentó pérdida total de la visión OD y amaurosis en OI. Fue inicialmente manejada con azatioprina 50 mg día, sin embargo, tuvo múltiples consultas al servicio de urgencias, donde requirió de pulsos con corticoides intravenosos. Dado lo anterior, la paciente fue llevada a junta médica con neurología pediátrica, neuro oftalmología y reumatología pediátrica, quienes deciden iniciar manejo con rituximab.

El primer evento se presentó a los 5 años, con posteriores recaídas. Inicialmente se sospechó de episodios agudos de EM que fueron manejadas con ciclos de esteroides, con pobre respuesta y severas consecuencias a nivel motor, visual, sensitivo y emocional en la paciente. Como se mencionó la junta de neurociencias decidió escalar manejo a rituximab por lo cual recibió dos infusiones de 1 000 mg con una diferencia de quince días entre ambas, con excelente respuesta clínica y sin nuevos eventos hasta un año después. cuando se decide aplicar nueva una dosis de rituximab, con el fin de disminuir el riesgo de recaídas.

Las imágenes diagnósticas de RNM de columna cervical con contraste, señalaron a nivel del cuerpo vertebral de C7, una lesión hiperintensa del cordón medular de predominio central, con bordes mal definidos, pero mejor evaluada en las imágenes axiales, que corresponde a una placa desmielinizante que no presenta realce anormal y se extiende hasta nivel de T1.

A nivel de T2 aparece una placa desmielinizante comprometiendo la mitad derecha del cordón medular extendiéndose hasta el nivel de T4, donde se hace más extensa y que compromete de manera difusa a la región central del cordón. A partir de T5 se aprecian dos hiperintensidades centrales en el cordón medular de apariencia quística. Hiperseñal difusa y mal definida del cordón a nivel de T6. Hiperseñal leve de los cordones

medulares posteriores en T7 y T8. También se aprecian extensas lesiones desmielinizantes que comprometen a la unión cervicodorsal y de manera extensa el cordón medular dorsal (Ver figura 1).

En la RNM cerebral y de órbitas con contraste, se describen lesiones desmielinizantes supratentoriales asociadas a hiperintensidad leve de los dos pedúnculos cerebelosos superiores, atrofia de la porción orbitaria, canalicular, prequiasmática de los dos nervios ópticos y del quiasma en toda su extensión sin demostrar realces anormales en las adquisiciones post contraste (Ver figura 2).

## Discusión

La principal característica en el diagnóstico serológico de la NMO es la presencia de anticuerpos anti-acuaporina 4 (IgG-AQP4), relacionados con la activación del complemento e inflamación, que puede expresarse clínicamente como desmielinización, como es el caso de la EM, especialmente cuando curse con agudización en la médula o en el nervio óptico sin que sugiera que cursa con neuromielitis óptica (4, 5, 8).

El diagnóstico de NMO puede verse confundido con EM, para ayudar a su diferenciación se han planteado criterios clínicos, serológicos y de imagenología que se resumen en la tabla 1 (3,5,7). Adicionalmente a estos criterios, aunque se pueden realizar estudios en líquido cefalorraquídeo éstos no son concluyentes para el diagnóstico de NMO, ya que hay pacientes seronegativos que presentando los síntomas cumplen los criterios para el diagnóstico (7,9).

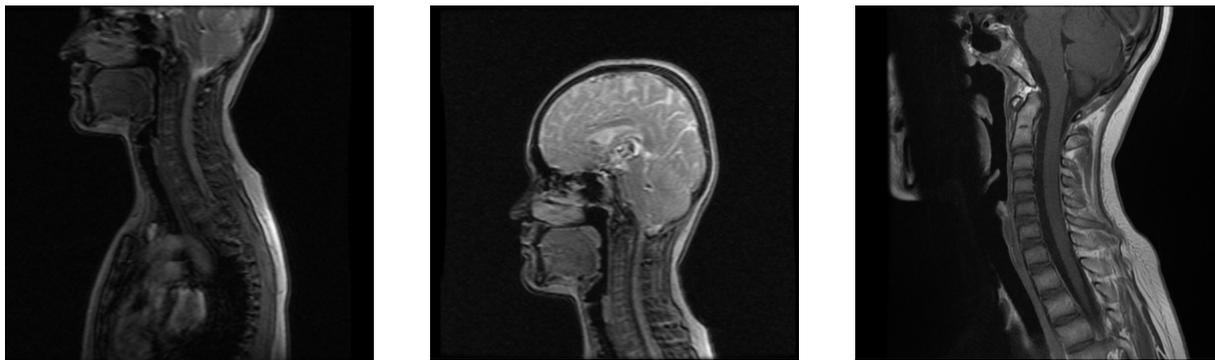
La NMO es un trastorno inflamatorio autoinmune desmielinizante con una morbimortalidad elevada por lo cual la importancia del diagnóstico precoz y la diferenciación con la EM son aspectos clínicamente relevantes (Ver tabla 2). Para prevenir recaídas se disponen de tratamientos de inmunosupresores a dosis elevadas, entre ellos lo más utilizados son la metilprednisolona y la prednisona, intravenosos en episodios de recaídas y de forma oral en tratamiento de mantenimiento.

El tratamiento de elección en la neuromielitis óptica es la azatioprina, o en su reemplazo se recomienda el rituximab o micofenolato. En aquellos pacientes que no mejoran con los corticoesteroides está indicado realizar plasmaféresis con la finalidad de disminuir la tasa de inmunocomplejos circulantes u otros componentes en el plasma que intervienen en la respuesta inmune, se recomienda administrarla a 55 cc/kg por 7 sesiones en 14 días (7,8,9).

Aproximadamente se presentan de una a dos recaídas en el año luego de la primera manifestación clínica de la enfermedad y en comparación con la EM, la NMO tiene peor pronóstico si no se recibe tratamiento oportuno. Se estima que hasta un tercio de los pacientes fallecen a los cinco años después del inicio de la enfermedad, por falla respiratoria, secundaria a las lesiones espino-medulares que presentan los pacientes (9).

Este caso clínico tiene gran importancia, dada la dificultad que existe aún entre la diferenciación a la hora del diagnóstico de la NMO y la EM, además de exponer qué tratamiento es el más eficaz para modular el avance de la enfermedad, así como las recaídas que deterioran la calidad y esperanza de vida del paciente. De otra parte, se resalta el grupo etario de la paciente, la edad de presentación no es común. Se estima entre el 0.4 % al 1.2 % de las NMO ocurren en población pediátrica.

**Figura 1. Resonancia nuclear magnética de cerebro y columna cervical**



**Figura 2. Resonancia nuclear magnética de cerebral y de orbitas**

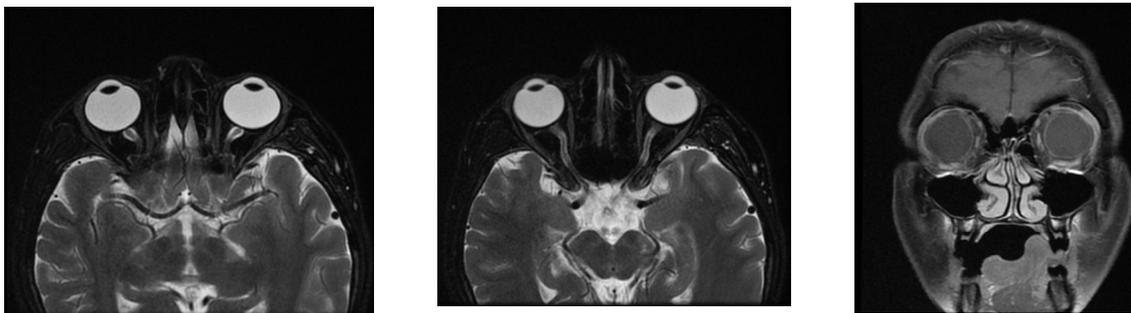


Tabla 1. Criterios diagnósticos de neuromielitis óptica

Características clínicas	Seropositividad de IgG-AQP 4	Imagenología "Resonancia Magnética"
1. Mielitis aguda 2. Neuritis óptica 3. Síndrome de área postrema: Episodios de náuseas o vómito sin explicación.	IgG-AQP 4 positivo.	1. a. Resonancia Magnética Cerebral que demuestra hallazgos normales o lesiones inespecíficas de la sustancia blanca. b. Resonancia Magnética de Nervio óptico donde se observa lesión intensa que compromete más de 2/4 del nervio óptico o que compromete el quiasma óptico. 2. Resonancia magnética de médula espinal que indique lesión medular comprometiendo 3 o más segmentos vertebrales contiguos o 3 o más segmentos de atrofia focal a nivel de la médula espinal.

Tabla 2. Criterios diferenciales NMO - EM

Parámetro	Neuromielitis Óptica	Esclerosis Múltiple
Edad de presentación	40 años	30 años
Sexo (Mujer/hombre)	5:1	2:1
IgG-AQP 4	Generalmente Positivas	Generalmente Negativas
RNM cerebral	Normal o lesiones cerebrales difusas	Lesiones de la sustancia blanca a nivel periventricular
RNM de médula	Lesión que se extiende a 3 o más segmentos vertebrales	Lesión de un segmento vertebral.
Líquido cefalorraquídeo	Pleocitosis elevada a expensas de los Polimorfonucleares y bandas oligoclonales positivas en menos de la mitad de los pacientes que se negativizan con el tiempo.	Pleocitosis moderada a expensas de los mononucleares y bandas oligoclonales positivas en la mayoría de pacientes las cuales no se negativizan.

En Colombia no hay datos epidemiológicos, ni del comportamiento clínico de esta enfermedad, siendo este caso, dentro del espectro de neuromielitis óptica en el país, la primera caracterización clínica e imagenológica de la NMO en edad pediátrica. Cabe anotar que la primera caracterización con los nuevos criterios del Consenso Internacional del 2015, se incluyeron 22 pacientes, con una edad mediana de 36 años y no se encuentran reportes de caso en el área de pediatría.

## Conclusión

Mediante este reporte, se aporte a la literatura científica, acerca de las manifestaciones clínicas, tratamiento y diagnóstico diferencial de la NMO sirviendo de evidencia para futuras experiencias clínicas y estudio de los pacientes afectados con este diagnóstico. Se recalca la importancia del caso presentado en paciente pediátrico.

**Conflictos de intereses:** Ninguno de los autores presenta conflicto de intereses.

## Agradecimientos

El siguiente trabajo fue realizado bajo la supervisión del Dr. Jorge Luis Duque y la Dra. Nelly Vargas, a quienes se expresa agradecimientos, por hacer posible la realización de este reporte de caso, de la manera más completa y estructurada posible. Gracias por guiarnos y enseñarnos las bases para que

hoy sea posible la entrega y publicación del trabajo que con tanto empeño elaboramos durante todo un semestre.

## REFERENCIAS

- Claudio Meza P, Alejandro Henríquez C, Andrés Jara Q, y Pilar Canales F; Clinical aspects in neuromyelitis optica spectrum disorders: literature review; REV CHIL NEURO-PSIQUIAT 2016; 54 (3): 228-238.
- Beekman J, Yeaman M, et al; Neuromyelitis optica spectrum disorder; Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2019; 6:e580.
- Wingerchuk D, Lennon V, Pittock s, et al; Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica Neurology May 2006; 66(10): 1485-1489.
- Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Fujihara K, et al. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. Lancet 2004; 364:2106-12.
- Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. Lancet Neurol 2007; 6: 805-15.
- Mandler RN. Neuromyelitis optica - Devic's syndrome, update. Autoimmun Rev. 2006; 5(8):537-43.
- Meza C, Henríquez A, Jara A, Canales P. Aspectos clínicos en el espectro de neuromielitis óptica: revisión de la literatura. Artículo de revisión. Rev. chil. neuro-psiquiatr. 2016; 64(3): 228-238.
- Pittock SJ. Neuromyelitis optica: a new perspective. Seminars Neurol. 2008;28(1):95-104.
- Quintero P, Gutiérrez AM; Neuromielitis óptica, reporte de caso. Rev. Cienc. Salud. 2009; 7(1): 95-99.