

## NEUROMIELITIS ÓPTICA: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

*Optic neuromyelitis: a clinical case report*  
DOI: <https://doi.org/10.47606/ACVEN/MV0052>

Gonzalo Javier Plua Tigua <sup>1</sup>

<http://orcid.org/0000-0003-3604-7890>

Irene Gabriela Mármol Guerrero <sup>2</sup>

<http://orcid.org/0000-0001-8511-5234>

Iván Mauricio Mejía Ruiz <sup>3\*</sup>

<http://orcid.org/0000-0002-1070-5843>

Jonathan Francisco Pazmiño Álvarez <sup>2</sup>

<http://orcid.org/0000-0002-5134-970x>

Recibido: 15 de julio de 2020

Aprobado: 5 de octubre de 2020

### RESUMEN

**Introducción:** La neuromielitis óptica (NMO) y los trastornos del espectro de neuromielitis óptica (NMOSD) son trastornos poco frecuentes, mediados por anticuerpos del sistema nervioso central (SNC) con predilección por la médula espinal y los nervios ópticos. Existe una fuerte predilección femenina. En el caso de la forma recurrente más común de la enfermedad, que representa del 80% al 90% de los casos, las mujeres están sobrerrepresentadas con una proporción de 5 a 10: 1.6. La edad media de inicio es de 39,7 años. **Objetivo:** Determinar la causa de neuromielitis óptica en paciente femenina de 24 años de edad. **Materiales y métodos:** Es una investigación enmarcada en el paradigma positivista, con enfoque cuantitativo. Con un estudio de campo-descriptivo, no experimental, en la modalidad de caso clínico único. El método utilizado fue la historia clínica y consentimiento informado. **Resultado:** Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos personales. Presentó pérdida progresiva de la visión de 2 meses de evolución, que se acompañaba de dolor en región cervical de moderada intensidad y en 24 horas presentó parestesia en brazo derecho, afasia, cuadro neurológico que evolucionó hasta presentar

cuadriparesia, insuficiencia respiratoria aguda. **Conclusión:** En IRM de columna cervical se evidencia cambio anormal de la señal medular cervical evidente en secuencias T2 flair lesión hiperintensa longitudinalmente extensa que abarca más de 3 cuerpos vertebrales. Fue tratada con corticoides y plasmaféresis.

**Palabras claves:** Neuromielitis, trastorno óptico

1. Hospital Guasmo Sur De Guayaquil

2. Centro De Salud Buenos Aires De La Ciudad De Machala

3. Centro De Salud. Tipo C Cisne 2

4. Hospital De Infectología José Daniel Rodríguez Maridueña

\*Correspondencia: [ivanmauriciomejia@hotmail.com](mailto:ivanmauriciomejia@hotmail.com)

## ABSTRACT

**Introduction:** Neuromyelitis optic (NMO) and neuromyelitis optic spectrum disorders (NMOSD) are rare disorders mediated by antibodies of the central nervous system (CNS) with a predilection for the spinal cord and optic nerves. There is a strong female predilection. In the case of the most common recurrent form of the disease, which accounts for 80% to 90% most of the cases are women with a ratio of five to 10: 1.6. The mean age of onset is 39.7 years. **Objective:** To determine the cause of neuromyelitis optica in a 24-year-old female patient. **Materials and methods:** It is an investigation framed in the positivist paradigm, with a quantitative approach. With a descriptive field study, not experimental, in the single clinical case modality. The method used was the medical history and informed consent. **Result:** The case of a 24-year-old female patient with no presented personal pathological history. She presented progressive loss of vision of 2 months of evolution, accompanied by pain in the cervical region of moderate intensity and within 24 hours, she presented paresthesia in the right arm, aphasia, a neurological picture that evolved until presenting cuadriparexia, acute respiratory failure. **Conclusion:** An MRI of the cervical spine shows an abnormal change in the cervical spinal signal evident in T2 sequences flair a longitudinally extensive hiperintensa lesion that encompasses more than 3 vertebral bodies. Her treatment was corticosteroids and plasmapheresis.

**Keywords:** Neuromyelitis, optic disorder.

## INTRODUCCIÓN.

En 1894, Eugéne Devic y su alumno Fernand Gault crearon el término neuromielitis óptica (NMO) en una revisión publicada de casos tempranos de pacientes que presentaban neuritis óptica (ON) bilateral y mielitis acompañada de discapacidad debilitante después de una serie de ataques. (1)

Las manifestaciones distintivas son mielitis transversa y neuritis óptica (ON) recurrentes longitudinalmente extensivas. Anteriormente, se pensaba que NMOSD era una variante de la esclerosis múltiple (EM), pero la identificación de aquaporina 4-inmunoglobulina G (AQP4-IgG; también conocida como NMO-IgG), un anticuerpo serológico contra AQP4, ha llevado a una apreciación de estas enfermedades como entidades distintas (2). Es por ello, que el objetivo fundamental de esta investigación es, determinar la causa de neuromielitis óptica en paciente femenina de 24 años de edad.

## PACIENTES Y METODOS

La metodología empleada se enmarcó en el paradigma positivista, con enfoque cuantitativo, siendo un estudio de campo-descriptivo, no experimental, diseño longitudinal y transversal, cuya muestra es un paciente, en la modalidad de caso clínico único, se utilizó como técnica de recolección de datos la entrevista, tipo anamnesis y el instrumento que se utilizó para la recolección de datos e información fue la historia clínica médico legal.

## Reporte del caso clínico

Paciente de sexo femenino de 24 años de edad sin antecedentes patológicos personales que presentó pérdida progresiva de la visión de 2 meses de evolución, que se acompañaba de dolor en región cervical de moderada intensidad y que hace 24 horas presento parestesia en

brazo derecho, afasia, cuadro neurológico que evoluciona hasta presentar cuadriparesia, insuficiencia respiratoria aguda, por lo que es intubada y colocada en asistencia respiratoria mecánica y llevada a Unidad de cuidados intensivos.

Al examen físico: signos vitales estables, llamando la atención cuadriplejía flácida arreflexica fuerza muscular 0/5 en extremidades, sensibilidad a nivel de C5. Por lo que se ordenó realizar exámenes de laboratorios, punción lumbar, IRM cervical y orbita, IRM de cráneo y un TAC.

### RESULTADOS

Los exámenes de laboratorio al ingreso ofrecieron los siguientes resultados:

1. Gasometría arterial: Ph 7,31 PCO2 50,1 PO2 66 HCO3 Sat 94,2 BE -2,20

2. Biometría hemática leucocitos 17500 neutrófilos 90% linfocitos 3,9 Hb 11 Hct 34,3 Plaquetas 299000

3. Función hepática y renal: normal.

Los resultados de la Punción lumbar, evidenciaron lo siguiente: líquido cefalorraquídeo color incoloro, aspecto transparente, ph 8,0, recuento leucocitario 9 /ul, polimorfonucleares 44,5 % mononucleares 55,5 %, glucosa 74 mg/dl, proteínas 20 mg/dl, LDH 38 U/l, lactato en LCR 1,9, dengue IGM/IGG negativo, chikungunya y zika negativos. De igual manera, se le realizan estudios de imágenes con TAC de cerebro normal.

Sin embargo, en la IRM de cráneo simple se reporta incidentalmente discreto cambio de la intensidad de señal proyectado sobre la transición bulbo-medular por lo que se solicitó IRM de columna cervical y de orbita. Y en IRM de columna cervical se evidencia cambio anormal de la señal medular cervical evidente en secuencias T2 flair lesión hiperintensa longitudinalmente extensa que abarca más de 3 cuerpos vertebrales.

Figura 1: IRM Cervical y orbita

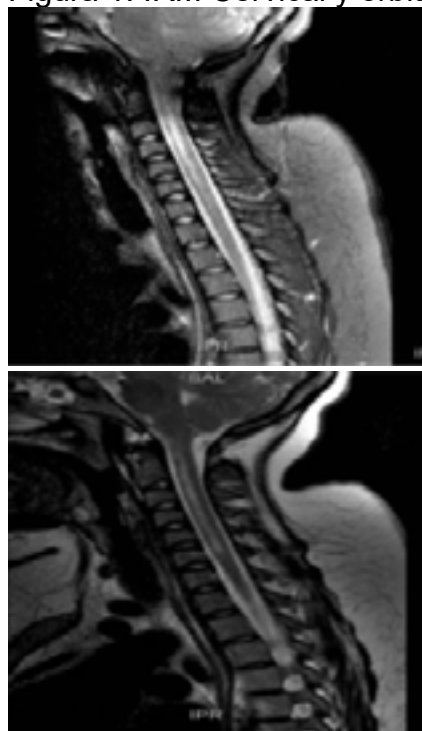
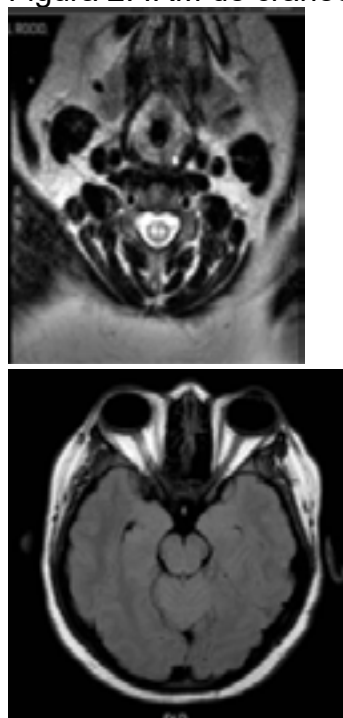


Figura 2: IRM de cráneo



IRM de orbita muestra nervios ópticos en situación habitual mantienen su recorrido posterior hacia el quiasma a través de la hendidura eseno-orbitaria, llama la atención el tenue incremento asimétrico de la señal en el segmento proximal de nervio óptico derecho post-contraste.

Por lo que se realizó un examen de fondo de ojo:

1. Ojo derecho: papila miótica que no se puede visualizar fondo de ojo.
2. Ojo izquierdo: nervio óptico con bordes regulares, ligera palidez, no edema, vascularización normal, retina aplicada.

Estos resultados, fueron los que determinaron para iniciar tratamiento con metilprednisolona 1g día por 5 días, pero al no haber mejoría de la parte neuromotora se inicia plasmaferesis, 5 sesiones, al terminarla persistía la cuadriplejía y arreflexia, con fuerza muscular en miembros superiores de 0/5 y en miembros inferiores de 1/5.

Durante la estancia en UCI intercorre con Neumomía asociada a ventilación mecánica, se realizó electromiografía que reporta polineuropatía de tipo axonal en las 4 extremidades, e inicio esquema con azatriopina.

Se lo ingresó en la parte ventilatoria, pasa a cuidados intermedios donde continúa con la azatriopina y prednisona, al alta se evidencia fuerza muscular en extremidades superiores de I/V y en extremidades inferiores de III/V.

## DISCUSION

Neuromielitis óptica (NMO, síndrome de Devic) es un trastorno inflamatorio del sistema nervioso central que se presenta típicamente con recaídas de la neuritis óptica (ON) o mielitis. En los últimos años, la condición ha despertado un enorme interés entre los científicos y los neurólogos clínicos, impulsada por la detección de un autoanticuerpo de inmunoglobulina (Ig) G (NMO-IgG) sérico altamente específico dirigido al canal de agua astrocítico más abundante aquaporin-4 (AQP4) (3).

Se han reportado casos de NMO en todos los grupos étnicos principales, con

una prevalencia reportada que varía ampliamente entre los estudios entre 0.5 y 10 por 100,000 (4).

Al igual que otros trastornos autoinmunes, existe una fuerte predilección femenina. En el caso de la forma recurrente más común de la enfermedad, que representa del 80% al 90% de los casos, las mujeres están sobrerrepresentadas con una proporción de 5 a 10: 1.6. La edad media de inicio es de 39,7 años, que difiere de la mayoría de los pacientes con EM para quien la primera manifestación es más joven, típicamente entre las edades de 20 y 40 años (5).

A diferencia de la EM, la NMO se considera más exactamente una astrocitopatía en lugar de una enfermedad desmielinizante primaria. Los estudios en animales y humanos sugieren un modelo fisiopatológico en el que los autoanticuerpos AQP4-IgG producidos en la periferia ingresan al SNC donde se unen a los procesos del pie de los astrocitos, induciendo daño celular mediado por el complemento, infiltración de granulocitos y muerte de astrocitos. La muerte de astrocitos resulta en oligodendrocitos secundarios muerte, desmielinización y, en última instancia, muerte celular neuronal. Las lesiones maduras de NMO demuestran pannecrosis con infiltración generalizada de macrófagos rodeados de astrocitos reactivos positivos para AQP4 (6).

La manifestación clínica clásica de NMO son los ataques agudos recurrentes de mielitis transversa y / o ON unilateral o bilateral con recuperación incompleta entre los ataques. Tras el descubrimiento de AQP4 IgG, ha habido una mayor conciencia de posibles manifestaciones clínicas adicionales, incluyendo el tronco encefálico y los síndromes cerebrales, que conducen a criterios de diagnóstico revisados publicados por el Panel Internacio-

nal para el Diagnóstico de NMO (IPND) en 2015. Los ataques se caracterizan por déficits neurológicos que se desarrollan durante días con resolución variable durante los meses siguientes, lo que lleva a una discapacidad progresiva. La mayoría de los pacientes (80% –90%) padecen enfermedad recurrente, y las recaídas a menudo ocurren temprano a intervalos impredecibles.

En una revisión de 71 pacientes con NMO evaluados en la Clínica Mayo, la segunda recaída ocurrió dentro de 1 año en el 60% y dentro de los 3 años en el 90% de los pacientes con enfermedad recurrente. (7)

La evaluación diagnóstica inicial debe incluir pruebas serológicas para AQP4-IgG, neuroimagen del cerebro y la columna vertebral, análisis de LCR y evaluación oftalmológica.

La prueba de suero AQP4-IgG es una parte importante de la evaluación diagnóstica. Demuestra sensibilidad moderada y alta especificidad para la enfermedad, aunque las características precisas de la prueba varían según el ensayo específico que se utilice. El ensayo inicial basado en el método de inmunofluorescencia indirecta tenía una sensibilidad informada del 58% al 75% y una especificidad del 85% al 99%, mientras que los ensayos basados en células tienen una mayor sensibilidad (74% –83%) y especificidad (100%) (8).

Los estudios de LCR deben incluir el recuento celular, la citología, la proteína, la proporción sérica de LCR de albúmina, las proporciones de LCR-suero de inmunoglobulina (IgG, IgA, IgM) y las bandas oligoclonales. El LCR puede ser útil para distinguir NMOSD de la EM, ya que existen Diferencias bien documentadas. Por ejemplo, NMOSD es más probable que

cause pleocitosis (incidencia aproximadamente 35% en NMOSD), particularmente la presencia de neutrófilos o eosinófilos, y está menos asociado con la presencia de bandas oligoclonales (9).

En el examen, los pacientes con neuromielitis óptica demostrarán una disminución de la visión del color o “desaturación roja” (los objetos rojos se ven anaranjados o grises del ojo afectado). También pueden tener una inflamación blanda del disco óptico en el examen del fondo de ojo, y si hay afectación unilateral, un defecto pupilar aferente.

Los episodios iniciales y recurrentes deben tratarse con dosis altas de esteroides. El régimen estándar es metilprednisolona 1g por vía intravenosa al día durante 3 a 5 días, seguido de un tratamiento con esteroides orales. Los esteroides orales generalmente continúan hasta que haya transcurrido el tiempo suficiente para que el agente inmunosupresor ahorrador de esteroides elegido tenga pleno efecto. El intercambio terapéutico de plasma se recomienda como parte de la terapia aguda en casos refractarios a dosis altas de esteroides y también debe considerarse en episodios que involucren desmielinización de la médula espinal (10).

Una vez que se confirma el diagnóstico de NMOSD, la inmunosupresión a largo plazo debe iniciarse temprano. Los objetivos de la terapia en este contexto son retrasar el tiempo de recaída, reducir la gravedad de futuros ataques y minimizar la discapacidad permanente. Sin embargo, los estudios observacionales muestran mejores resultados con varios agentes inmunosupresores, incluidos rituximab, micofenolato mofetilo (MMF), azatioprina (AZA) y mitaxantrona (10).

El pronóstico de NMOSD es generalmente pobre, con altos niveles de disca-

pacidad asociada. En un estudio alemán de 871 ataques de NMOSD entre 185 pacientes, solo el 22% mostró recuperación total y el 6% no mostró recuperación alguna.<sup>38</sup>. Los factores asociados independientemente con un resultado más favorable incluyeron ausencia de mielitis (p. Ej., NO aislado), edad más joven al inicio de la enfermedad, remisión completa después del primer ataque y menor frecuencia de ataque durante el primer año. Aproximadamente, la mitad de los pacientes tienen defectos visuales graves o deficiencia motora dentro de los 5 años posteriores al inicio de la enfermedad. La causa más común relacionada con la enfermedad la mortalidad es la insuficiencia respiratoria neurogénica, y las tasas de mortalidad reportadas en los estudios de cohortes varían del 23% al 50% en los estudios de cohortes. Se espera que estos resultados mejoren a medida que los avances en la patogénesis de NMOSD conduzcan a mejoras en el tratamiento, incluidas terapias más específicas. (11)

## CONCLUSIÓN

La comprensión de la neuromielitis óptica ha avanzado enormemente en los últimos años. Los estudios fisiopatológicos y clínicos han aclarado una serie de incertidumbres y han cambiado profundamente el concepto de la enfermedad. Anteriormente, considerado como una variante de la esclerosis múltiple, caracterizada por el curso monofásico y la participación exclusiva de los nervios ópticos y la médula espinal, la neuromielitis óptica ahora se reconoce como un trastorno independiente, con mayor frecuencia y curso recurrente en una variedad de manifestaciones clínicas. Los criterios diagnósticos de 2015 nos permiten la identificación de NMOSD en ambos pacientes con seropositividad AQP4-IgG y sin el anticuerpo, o que no fueron analizados. Las altas dosis de esteroides IV y plasmaféresis son las principales medidas terapéuticas durante las

recaídas, mientras que los medicamentos inmunosupresores y el rituximab son más útiles para prevenir nuevos ataques. (12)

## REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

- (1). Zarei, S., Eggert, J., Franqui-Dominguez, L., Carl, Y., Boria, F., et al. Comprehensive review of neuromyelitis optica and clinical characteristics of neuromyelitis optica patients in Puerto Rico. *Surg Neurol Int.* 2018; 9(242). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6293609/>
- (2). Uzawa. A, Mori M. Kuwabara, S. Neuromyelitis Optica: Concept, Immunology and Treatment. *J Clin Neurosci.* 2014; 21(1): 12-21. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6293609/>
- (3). Jarius S, Wildemann B, y Paul F. Neuromyelitis optica: clinical features, immunopathogenesis and treatment. *Clin Exp Immunol.* 2014; 176(2): 149–164. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6293609/>
- (4). Cabrera-Gómez, J, Kurtzke, J., González-Quevedo, A., y Lara-Rodríguez, R. An Epidemiological Study of Neuromyelitis Optica in Cuba. *J Neurol.* 2009; 256 (1): 35-44. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19224310/>
- (5). Flanagan E, Cabre P. Weinshenker, B., Sauver, J., Jacobson, D., Majed., M., Et al. Epidemiology of aquaporin-4 Autoimmunity and Neuromyelitis Optica Spectrum. *Ann Neurol.* 2016;79(5):775-783. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26891082/>

- (6). Papadopoulos M. Aquaporin 4 and Neuromyelitis Optica. *Lancet Neurol.* 2012;11 (6): 535-544. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22608667/>
- (7). Wingerchuk, DM., Hogancamp WF., O'Brien, PC., y Wainshenker, BG. The Clinical Course of Neuromyelitis Optica (Devic's Syndrome). *Neurology.* 1999; 53(5): 1107-1114. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10496275/>
- (8). Jarius S, Aboul-Enein F., Waters, P., Kuenz, B., Hauser, A., Berger, T., et al. Antibody to aquaporin-4 in the long-term course of neuromyelitis optica. *Brain.* 2008; 131(11): 3072-3080. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2577801/>
- (9). Wingerchuk, D., Banwell, B., Bennett, J., Cabre, P., Carroll, W., Chitnis, T., et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology.* 2015; 85(2): 177-189. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2577801/>
- (10). Trebst C, Jarius. Update on the Diagnosis and Treatment of Neuromyelitis Optica: Recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). *J Neurol.* 2014; 261(1):1-16. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24272588/>
- (11). Borisow, N., Masahiro M., Kuwabara, S., Scheel, M., y Paul, F. Diagnosis and Treatment of NMO Spectrum Disorder and MOG-Encephalomyelitis. *Front Neurol.* 2018; 9(888). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6206299/>
- (12). Lana-Peixoto M, Talim N. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Anti-MOG Syndromes. *Biomedicines.* 2019;7 (2):42. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6631227/>

