

# NEUROMIELITIS OPTICA Y ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES, A PROPOSITO DE UN CASO

## OPTICAL NEUROMYELITIS AND DEMYELINIZING DISEASES, REPORTING A CASE

Edison Vásquez González <sup>a</sup>, Kristy Cárdenas Alvarado <sup>b</sup>, Miguel Macias Mora <sup>c</sup>, Gabriela Peralta García <sup>d</sup>

- a) Especialista en Neurología. Unidad Técnica de Neurología. Hospital Teodoro Maldonado Carbo  
edison.vasquez@iess.gob.ec  
ORCID: 0009-0005-5225-4656
- b) Médico Residente. Unidad Técnica de Neurología.  
kristy.cardenas@iess.gob.ec  
ORCID: 0000-0002-4170-7091
- c) Médico Residente. Unidad Técnica de Neurología.  
miguel.macias@iess.gob.ec  
ORCID: 0000-0002-9396-2940
- d) Médico Residente. Unidad Técnica de Neurología.  
miguel.macias@iess.gob.ec  
ORCID: 0009-0005-5225-4656

### Resumen

La neuromielitis óptica (NMO o síndrome de Devic) es una enfermedad desmielinizante, autoinmune e inflamatoria crónica del sistema nervioso central (SNC) caracterizada por su afectación severa de la médula espinal y a los nervios ópticos de forma monofásica o en brotes y remisiones, siendo una causa de discapacidad en jóvenes y adultos provocando secuelas neurológicas potencialmente graves que pueden condicionar un déficit funcional muy severo e incluso la muerte. Dentro de los diferenciales tenemos cuadros desmielinizantes como la esclerosis múltiple, su variante NMO (enfermedad de DEVIC), así mismo, en su etapa aguda (brote) tenemos que descartar stroke (ecv isquémico o hemorrágico, como este caso con lesiones vasculares occipital derecha), cuadros epilépticos por crisis complejas.

La mayor sensibilidad de los criterios diagnósticos actuales se basa en el mejor conocimiento clínico de la enfermedad y el correlato anatómico confirmado con técnicas de neuroimagen. El apoyo diagnóstico de la determinación de anticuerpos AQP4, sin explicar de forma completa la patogenia de la enfermedad, han supuesto un avance en el conocimiento del proceso y su separación definitiva de otro tipo de patologías desmielinizantes como la Esclerosis Múltiple. Es imprescindible tener el conocimiento preciso de la enfermedad y sus síntomas para así poder diagnosticarla a tiempo y aplicar un tratamiento para así evitar repercusiones permanentes.

**Palabras clave.** Neuromielitis óptica. Inflamación. Esclerosis múltiple

### Abstract

Neuromyelitis optica (NMO or Devic syndrome) is a chronic demyelinating, autoimmune and inflammatory disease of the central nervous system (CNS) characterized by its severe involvement of the spinal cord and optic nerves in a monophasic manner or in outbreaks and remissions, being a cause of disability in young people and adults causing potentially serious neurological sequelae that can lead to a very severe functional

deficit and even death. Within the differential we have demyelinating conditions such as multiple sclerosis, its NMO variant (DEVIC disease), likewise, in its acute stage (outbreak) we have to rule out stroke (ischemic or hemorrhagic stroke, as in this case with right occipital vascular lesions), epileptic conditions due to complex crises.

The greater sensitivity of the current diagnostic criteria is based on the best clinical knowledge of the disease and the anatomical correlation confirmed with neuroimaging techniques. The diagnostic support of the determination of AQP4 antibodies, without fully explaining the pathogenesis of the disease, has meant an advance in the knowledge of the process and its definitive separation from other types of demyelinating pathologies such as Multiple Sclerosis. It is essential to have precise knowledge of the disease and its symptoms in order to diagnose it in time and apply a treatment to avoid permanent repercussions.

**Keywords.** Neuromyelitis. Inflammation. Multiple sclerosis

## Introducción

La neuromielitis óptica (NMO o síndrome de Devic) es una enfermedad desmielinizante, autoinmune e inflamatoria crónica del sistema nervioso central (SNC) caracterizada por su afectación severa de la médula espinal y a los nervios ópticos de forma monofásica o en brotes y remisiones, siendo una causa de discapacidad en jóvenes y adultos provocando secuelas neurológicas potencialmente graves que pueden condicionar un déficit funcional muy severo e incluso la muerte.

Sir Clifford Albutten 1870 quien describe por primera vez, pero Eugene Devic y Fernand Gault en 1894 presentaron en el Congreso Francés de Medicina su trabajo sobre una nueva patología: la neuromielitis óptica aguda o neuro-myélite optique aiguë en el cual describió características tanto clínica como los procesos patológicos de esta entidad cuando publicaron los casos de 17 pacientes con asociación de neuritis óptica (NO) y mielitis transversa aguda (MTA) en forma simultánea o separadas por escaso tiempo.

En el año 2006 se propuso a la NMO como entidad clínica independiente, con la publicación de los criterios diagnósticos de Wingerchuk et al. Luego el descubrimiento de los anticuerpos AQP4-IgG como mecanismo patogénico. En el en 2007 se introduce del término NMOSD.

La implicación de la inmunidad tanto humoral como celular condiciona las estrategias terapéuticas en desarrollo. La mayor sensibilidad de los criterios diagnósticos actuales se basa en el mejor conocimiento clínico de la enfermedad y el correlato anatómico confirmado con técnicas de neuroimagen. El apoyo diagnóstico de la determinación de anticuerpos AQP4, sin explicar de forma completa la patogenia de la enfermedad, han supuesto un avance en el conocimiento del proceso y su separación definitiva de otro tipo de patologías desmielinizantes como la Esclerosis Múltiple.

## Método

Se realizó la revisión, en modalidad de reporte de caso clínico único, se utilizó como técnica de recolección de datos, entrevista tipo anamnesis

con historia clínica médico legal como instrumento usado.

## Caso clínico

Paciente femenina de 64 años de edad, oriunda del cantón General Antonio Elizalde, con antecedentes de hipertensión arterial, radiculopatía con lumbociatalgia, alergia a los aminoglucósidos. Presenta cuadro que inicia en junio del 2020 con dolor retro-ocular derecho y disminución de la agudeza visual, con recuperación parcial a las 2 semanas posterior a tratamiento.

En junio de 2024 presenta nuevo episodio con disminución de la fuerza muscular en extremidad superior derecha Daniels 4, con progresión en días a hemiparesia braquio cural, exacerbación de su secuela visual además de limitación para la marcha de 100mts. en la Escala Expandida de estado de discapacidad (Expanded disability Status Scale, Edss) puntuando 4.

Es ingresada en guayaquil donde se realizan los estudios protocolarios y se administra dosis de corticoides (metilprednisolona 1gr/día endovenoso por 5 días) con mejoría clínica motora.

## Resultados

En los estudios de radio imagen se realizó el protocolo de enfermedad desmielinizante con resonancia magnética nuclear (RMN) de encéfalo y neuro eje, donde se pudo observar los siguientes hallazgos: se encontraron

En el estudio de encéfalo, áreas de desmielinización de etiología vascular a la derecha de la línea media en sustancia blanca profunda de la región parieto-occipital y el giro frontal superior. Atrofia cortical y de sustancia blanca a predominio bitemporal. (figura 1)

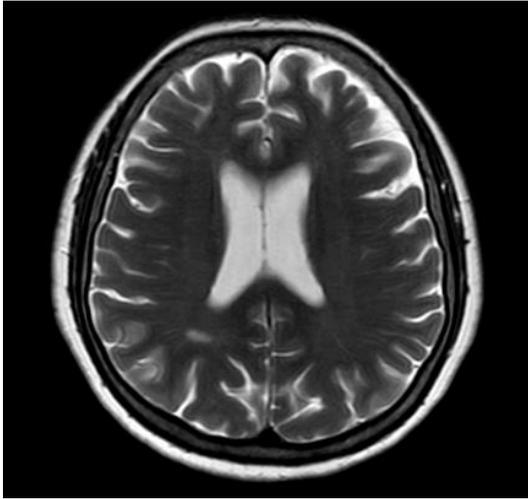


Figura 1. Imagen de Resonancia de cerebro en la que se observan hiperintensidades en sustancia blanca.

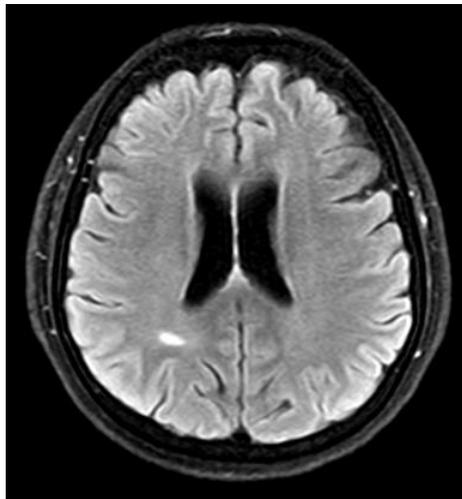


Figura 2 y 3. Lesión subcortical derecha de mayor tamaño en la Resonancia de Cerebro en la secuencia FLAIR. En la Resonancia de Médula Cervical se observa mielitis longitudinalmente extensa.

La valoración por oftalmología reportó; agudeza visual ojo derecho . 20/25 pio 16mmhg, disco óptico redondo poco pálido 0.2, vasos emergentes normales, macula de apariencia normal, retina aplicada.

Ojo izquierdo 20/70 pio 17mmhg, cornea normal, presenta catarata, disco óptico poco pálido 0.2, vasos emergentes normales, macula de apariencia normal, retina aplicada.

En el estudio serológico no hubo alteración en la biometría, con leucocitos normales, con linfocitos de 2330, todos los parámetros se encontraban normales.

Se solicitó estudios específicos en sangre y lcr, para enfermedad desmielinizante con los hallazgos de:

Anticuerpos Anti-MOG\* resultado: Negativo (\*MOG: Glicoproteína de la mielina de oligodendrocitos)

Anticuerpos Anti-AQP-4\* EN SUERO Y LCR resultado: Positivo \*AQP-4: Aquaporina 4

Metodología: LE-DE-34 Química seca, Sistemas Vitros, Ortho Diagnostics.

Una vez establecida la etiología del paciente, se realizaron los análisis para series virales y tuberculosis con resultados de Varicela / Zoster, Antic. IgM 0.44, negativo con técnica: Ensayo inmunoenzimático- ELISA; y el test de mantoux - PPD 2 UT. 0.00 mm INTERPRETACIÓN: Negativo: <5 mm

### Discusión y conclusión

Las enfermedades desmielinizantes representan un desafío al momento del diagnóstico por sus múltiples formas de presentación y su amplia topografía en la sustancia blanca. Dentro de los

diferenciales tenemos cuadros desmielinizantes como la esclerosis múltiple, su variante NMO (enfermedad de DEVIC), así mismo, en su etapa aguda (brote) tenemos que descartar stroke (ecv isquémico o hemorrágico, como este caso con lesiones vasculares occipital derecha), cuadros epilépticos por crisis complejas.

Como criterios de descarte para cuadros isquémicos, tenemos la presentación súbita pero en brotes, que mejoraba con la toma de corticoides, además de la ausencia clara de síntomas en relación a un territorio vascular. Así mismo para cuadros epilépticos con desarrollo de crisis complejas, la duración se mantuvo por semanas hasta su mejoría.

De este modo las enfermedades desmielinizantes son de predominio en las mujeres en un rango de 3 a 1, con la aparición típica entre los 20 a 40 años de edad.

Retomando la forma de presentación un 25 % de casos inician con neuritis óptica, de tipo dolorosa, además de mielitis transversa en un lapso de hasta 5 años para desarrollar múltiples lesiones. La neuritis óptica típica se caracteriza por una disminución monocular aguda de la visión, dolorosa con los movimientos oculares en el 90% de los pacientes.

Junto a los estudios descartamos EM con los criterios radiológicos de Mc Donald con diseminación en tiempo y espacio, además del tipo y tamaño de las lesiones, la ausencia de BOC en LCR, y los estudios serológicos específicos negativos para anti MOG, y positivos para aqp4.

Con el diagnóstico establecido como una enfermedad desmielinizante, tipo NMO, los cuales tienen un riesgo mayor al 70 de recaer en un año.

Se inicio los estudios séricos para inicio de tratamiento con anticuerpos monoclonales, iniciando el manejo con rituximab (off label), tales como estudio de tuberculina y conteo de linfocitos.

La dosis establecida fue de 1gr endovenoso repartido en dos dosis con separación de 15 días, y posterior a esa 1 gr cada semestre.

## Referencias Bibliográficas

1. Bravo-Lizcano R, Sierra-Santos L, Gil-Gulias L, Aguilar-Shea AL. Neuromielitis óptica de Devic.
2. Carnero Contentti E, Leguizamón F, Colla Machado PE, Alonso R. Neuromyelitis optica: Clinical and therapeutic update. Vol. 5, Neurologia Argentina. Ediciones Doyma, S.L.; 2013. p. 259-69.
3. Cusguen PQ, María Gutiérrez Álvarez Á. Presentación de caso Neuromielitis óptica. Reporte de caso Neuromyelitis Optica. Case Report.
4. Agüera Morales E, Álvarez Cermeño J, Ara Callizo J, Arroyo R, Arrambide G, Ayuso L, et al. Recomendaciones diagnóstico-terapéuticas de la SEN 2023. 2023;
5. Correa-Díaz EP, Acuña G, Arroyo-Ortega H, Barrera R, Capua D Di, Alcivar DL, et al. Experts recommendations on the management of Multiple Sclerosis patients in Ecuador. Revista Ecuatoriana de Neurologia. 2024;33(2):34-44.
6. Castillo Lara RA. McDonald and MAGNIMS criteria in multiple sclerosis. Neurologia, Neurocirugia y Psiquiatria. 2023;51(2):44-5.
7. Paternain alberto, Malmierca P, Soriano I, Igual A, Domínguez P. El papel del radiólogo en la esclerosis múltiple. En: sociedad española de radiología medica. 2021.
8. Fernández Domínguez J. Recurring neuromyelitis without optic neuritis: A case report [Internet]. 2012. Disponible en: [www.neurologia.com](http://www.neurologia.com)
9. Rodrigues BIB, Santos VALHS, Gonçalves Kleinpaul Vieira R, Dos Santos Amaral JMS dos SA. PERFIL EPIDEMIOLÓGICO, CLÍNICO E TERAPÊUTICO DE PACIENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA E ESPECTRO DA NEUROMIELITE ÓPTICA EM CENTROS DE REFERÊNCIA DE BELO HORIZONTE. REVISTA INTERDISCIPLINAR CIÊNCIAS MÉDICAS [Internet]. el 8 de noviembre de 2024;8(2):43-56. Disponible en: <https://revista.fcmmg.br/index.php/RICM/articloe/view/324>
10. Daniela Andreotti P, Muriel Deibe L, Quintela Torchitti V, Picardo C, Leonel Acquaro A, Miguel Ortega C, et al. Trastornos del espectro de la neuromielitis óptica: a propósito de un caso. Vol. 17. 2024.
11. Dave AR, Shamal SS, Sharath H V. A Comprehensive Management of Devic's Disease: A Pediatric Case Study. Cureus. el 17 de junio de 2024;
12. Shah K, Rasheed R, Pillai GS, Radhakrishnan N, Kandula P. Devic's disease: Neuromyelitis optica spectrum disorder - A case series. Indian Journal of Ophthalmology - Case Reports. abril de 2024;4(2):548-51.