



Sección V: introducción

Trastorno del espectro de la neuromielitis óptica

Neuromyelitis optica spectrum disorder

Dra. Claudia Marisol Sánchez Martínez

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México.

Citar como: Sánchez MCM. Trastorno del espectro de la neuromielitis óptica. *Neurol Neurocir Psiquiatr.* 2023; 51 (2): 105-106. <https://dx.doi.org/10.35366/113428>

Es una enfermedad autoinmune que provoca una inflamación multifocal del sistema nervioso central (SNC) que afecta principalmente a los nervios ópticos y la médula espinal de forma monofásica o en brotes.¹ La primera descripción fue realizada por Sir Clifford Albutt en 1870, pero Eugene Devic y Fernand Gault fueron quienes, en 1894, caracterizaron tanto la 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 separada por escaso tiempo. Durante años esta afección fue clasificada como variante de la esclerosis múltiple.² En el año 2004 se descubrió la presencia de una inmunoglobulina G específica, cuyo blanco es la AQP4, en suero de pacientes con enfermedad de Devic, pero no de aquellos con esclerosis múltiple típica, por lo que se consideró como una entidad distinta con un curso crónico y recidivante.³ El autoanticuerpo AQP4-IgG es detectable en más de 80% de los pacientes con NMOSD y es patógeno, lo que inicia las lesiones inflamatorias del SNC y las manifestaciones clínicas de la enfermedad.⁴

Representa de 1 a 2% de todos los casos de enfermedad desmielinizante inflamatoria del SNC en los Estados Unidos y Europa, de manera que la esclerosis múltiple es mucho más común. Las estimaciones de incidencia y prevalencia han oscilado entre 0.037 y 0.73 casos por cada 100,000 personas y entre 0.7 y 10.0 casos por cada 100,000 personas, respectivamente. Afecta a todas las

etnias, pero predomina en afrodescendientes y asiáticos.⁵ En México se estima que la incidencia aproximada es de 1.3 casos por cada 100,000 habitantes.

La mediana de edad de inicio del trastorno es de 40 años, pero puede afectar a personas de cualquier edad, y hasta 20% de los casos suceden en niños o en adultos mayores de 65 años. La enfermedad seropositiva tiene una preponderancia femenina que se acerca a 90%, mientras que los casos seronegativos tienen una distribución igual por sexos. Hasta 3% de los casos son familiares.⁶

El término NMOSD incluye la NMO más otras formas restringidas del trastorno, como neuritis óptica (NO) recurrente, mielitis transversa (MT) recidivante y algunas presentaciones encefálicas y del tronco cerebral comunes en niños.^{1,7}

Se han identificado seis síndromes clínicos centrales en NMOSD. Se clasifican según su ubicación: nervio óptico, médula espinal, área postrema del bulbo raquídeo, otras regiones del tronco encefálico, diencefalo o cerebro.^{1,7}

Neuritis óptica: presentan pérdida visual unilateral, bilateral o escotoma, discromatopsia y dolor ocular exacerbado por el movimiento ocular.^{1,7}

Mielitis transversa aguda: causa debilidad en las extremidades, entumecimiento, pérdida sensorial o dolor por debajo del nivel de la lesión, así como disfunción de la vejiga y el intestino.^{1,7}

Síndrome del área postrema: es la característica de presentación del NMOSD en 10% de los pacientes y ocurre

Recibido: 15/04/2023. Aceptado: 09/05/2023.

Correspondencia: Dra. Claudia Marisol Sánchez Martínez
E-mail: clammar789@hotmail.com



en algún momento de la enfermedad en 15 a 40% de los pacientes. Los vómitos duran una mediana de dos semanas y, hasta en dos tercios de los casos, después se presenta un evento de neuritis óptica o mielitis. El síndrome de área postrema puede acompañar a un evento de mielitis, la cual la localización más común es cervical y la menos común dorsal.^{1,8}

Síndromes diencefálicos: incluyen hipersomnias, narcolepsia, anorexia, hipotermia, hiponatremia, hiperprolactinemia, menstruaciones irregulares y cambios conductuales debidos a lesiones a nivel del tálamo, hipotálamo o periependimarias del tercer ventrículo.^{1,7}

Síndromes cerebrales: pueden presentarse con hemiparesia, pérdida hemisensorial, encefalopatía, pérdida del campo visual postquiasmática y pérdida de la visión cortical a menudo asociadas con lesiones extensas, irregulares, confluyentes, subcorticales o de sustancia blanca profunda.^{1,7}

Lesiones del tronco encefálico: pueden causar disfunción oculomotora, pérdida de la audición, vértigo, disartria u otros síntomas de los nervios craneales.^{1,7}

El diagnóstico se realiza cumpliendo con los criterios diagnósticos para NMO y estudios como resonancia magnética (RM) que es el examen de elección para identificar las lesiones. En la etapa aguda son hiperintensas en secuencias T2-Flair e hipointensas en secuencias T1 y pueden presentar realce con gadolinio.

El compromiso uni o bilateral del nervio óptico, en su porción posterior o quiasmática, al provocar una NO retrobulbar extensa, sugiere NMOSD. La MT longitudinal extensa (MTLE) que se expande ≥ 3 segmentos vertebrales involucra la sustancia gris central con realce en la fase aguda y atrofia en la fase crónica. Dicho hallazgo es algo característico y se observa evolutivamente en la mayoría de los casos, donde destaca que en su debut 14% se presentan como MT.⁹

Las lesiones en médula dorsal, área postrema y síndromes cerebrales son más frecuentes en niños, predominando en áreas de mayor expresión de AQP4.⁹ El líquido cefalorraquídeo (LCR) puede presentar, en la mitad de los casos, aumento de proteínas y pleocitosis con predominio de polimorfonucleares. Un bajo porcentaje de pacientes presenta bandas oligoclonales (BOC) en LCR al inicio de

la enfermedad, las cuales tienden a desaparecer con el tiempo, a diferencia de la EM. Se ha visto también elevación de la proteína astrocítica GFAP (*glial fibrillary acidic protein*) en LCR en casos con mayor número de recaídas y se correlaciona con un mayor grado de discapacidad.⁴

La determinación en suero del anticuerpo anti-AQP4 es fundamental para el diagnóstico de la enfermedad, al ser positiva en 60-90% de los casos de NMO. Son altamente específicos para NMO (85-99%) con una sensibilidad del 70-90%. Por otra parte, 10-25% de los pacientes diagnosticados con NMOSD son seronegativos para anti-AQP4 y, de este grupo, una fracción resulta positiva para anticuerpos anti-MOG.⁴

El diagnóstico temprano y apropiado de la NMO y la institución del tratamiento son importantes en vista del curso progresivo de la enfermedad, su daño severo al sistema nervioso y su impacto devastador en la calidad de vida de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Wingerchuk DM, Lucchinetti CF. Neuromyelitis optica spectrum disorder. *N Engl J Med.* 2022; 387 (7): 631-639. doi: 10.1056/NEJMra1904655.
2. Devic E. Myélite aigue dorso-lombaire avec névrite optique-Autopsie. En: *Congres Francais de Médecine (Premiere Session; Lyon, 1894; Procès-Verbaux, Mémoires et Discussions)*. Lyon, France; Paris, France: Asselin et Houzeau; Louis Savy, 1895. pp. 434-439.
3. 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 (9451): 2106-2112.
4. de Seze J, Kremer L, Collongues N. Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD): A new concept. *Rev Neurol (Paris).* 2016; 172 (4-5): 256-262.
5. Flanagan EP, Cabre P, Weinshenker BG, Sauver JS, Jacobson DJ, Majed M, et al. Epidemiology of aquaporin-4 autoimmunity and neuromyelitis optica spectrum. *Ann Neurol.* 2016; 79 (5): 775-783.
6. Papp V, Magyari M, Aktas O, Berger T, Broadley SA, Cabre P, et al. Worldwide incidence and prevalence of neuromyelitis optica: a systematic review. *Neurology.* 2021; 96 (2): 59-77.
7. Weinshenker BG, Wingerchuk DM. Neuromyelitis spectrum disorders. *Mayo Clin Proc.* 2017; 92 (4): 663-679.
8. Shosha E, Dubey D, Palace J, Nakashima I, Jacob A, Fujihara K, et al. Area postrema syndrome: frequency, criteria, and severity in AQP4-IgG-positive NMOSD. *Neurology.* 2018; 91 (17): e1642-e1651.
9. Kim HJ, Paul F, Lana-Peixoto MA, Tenembaum S, Asgari N, Palace J, et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder: an international update. *Neurology.* 2015; 84 (11): 1165-1173.