



Sección V: capítulo 3

Diagnóstico diferencial del NMOSD

Differential diagnosis of NMOSD

Dr. Gabriel Posadas Zúñiga

Hospital General San Luis Potosí, ISSSTE. México.

Citar como: Posadas ZG. Diagnóstico diferencial del NMOSD. *Neurol Neurocir Psiquiatr.* 2023; 51 (2): 112-113. <https://dx.doi.org/10.35366/113431>

El trastorno del espectro de neuromielitis óptica (NMOSD) es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central (SNC) y se caracteriza por ataques de neuritis óptica (NO) y mielitis transversa (MT) causado en un 80% por anticuerpos contra Acuaporina 4 (AcaQP4)¹ que es central en el diagnóstico de NMOSD-AQP4, considerada ahora como una astrocitopatía autoinmune.² Su diagnóstico diferencial clínico/radiológico es importante por las siguientes razones: 1) la prueba AcaQP4 no es fácil de realizar en todo paciente con enfermedad inflamatoria de SNC; 2) el resultado podría ser alterado por el tipo de prueba, así como por las situaciones clínicas y serológicas; 3) infecciones, inflamaciones y neoplasias de SNC pueden imitar clínica y radiológicamente a NMOSD; y 4) existe NMOSD que no tiene AcaQP4.³

Esclerosis múltiple (EM) versus NMOSD. La terapia modificadora de enfermedad para EM como interferón β , fingolimod, natalizumab y alemtuzumab son ineficaces y perjudiciales para NMOSD. Las principales diferencias en NMOSD versus EM serían: edad de inicio (40 a 45 años versus 29 años), neuritis óptica (NO) bilateral común (50%), paraplejia por MT relativamente común 30-70% y raro en EM, en resonancia magnética la MT longitudinalmente extensa (MTLE) muy común 94-99% versus 5-14%, existe mayor afectación de sustancia gris central, en cuerpo calloso lesiones grandes y edema versus pequeñas y aisladas, raros dedos de Dawson y lesiones corticales/yuxtacorticales frecuentes en EM, involucro de quiasma de nervio óptico en 25.75% versus raramente, atrofia de médula espinal versus cerebral, AcaQP4 presente en más de 72% versus negativo, en LCR pleocitosis severa versus leve y bandas oligoclonales

baja 33-43% versus más de 97%, tomografía de coherencia óptica (TCO) adelgazamiento de fibras nerviosas retinianas más en cuadrante superior/inferior versus temporal. Pronóstico con progresión de la discapacidad rápido (EDSS a 6 en 12^a) versus lento, y supervivencia a 5 años de 68% versus disminución de esperanza de vida 7-14años en EM.³

Mielitis transversa (MT) versus NMOSD. Grupo de trastornos inflamatorios de ME con disfunción motora, sensitivas o intestinal/vesical, que puede ser manifestación de EM, NMO, enfermedad de tejido conectivo (ETC), infecciones, radiación, malignidad o idiopática. La afectación de LEMT diferencia NMOSD de EM.⁴ Los espasmos tónicos dolorosos de extremidades inferiores son más comunes en NMOSD que en EM (25% versus 2%). Predomina en mujeres, la recurrencia con alta discapacidad y asociada a mala respuesta a esteroides.¹

Enfermedades inflamatorias asociadas a AcMOG (glucoproteína mielínica del oligodendrocito). Éstas se pueden manifestar como fenotipos NMOSD con no bilateral o LEMT, y diferencia NMOSD la NO se presenta en forma aislada (83% versus 8%) con realce perineural y afectación mayormente orbitaria y menos recidivante (médula espinal). En niños puede dar encefalomyelitis diseminada aguda (ADEM) hasta en 43%; mientras un tercio de MOG+ pueden tener compromiso de tronco encefálico (asintomático hasta romboencefalitis).³

Neuritis óptica idiopática versus NMOSD. La NO es posiblemente la causa más común de pérdida visual unilateral en adultos jóvenes excluyendo glaucoma y su tratamiento estándar son los corticoesteroides.⁵ Cursan

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

Correspondencia: Dr. Gabriel Posadas Zúñiga
E-mail: gapozu@hotmail.com



con defecto pupilar aferente combinado con dolor ocular (92%), discromatopsia (94%) y con predominio en mujeres (77%). La mayoría recupera la agudeza visual (AV) dentro de las siguientes tres semanas y más de 90% a AV 20/40 en un año. Cuando existen recaídas con afección bilateral y pobre mejoría visual se debe pensar en NMOSD.⁶ Lesiones asintomáticas en RM aumentan el riesgo de EM (78% en cinco años) y cuando existe realce perineural en su porción orbitaria esto sugiere AcMOG.³

ADEM versus NMOSD. Es un trastorno inflamatorio desmielinizante del SNC que típicamente causa lesiones múltiples simultáneas o consecutivas con síntomas neurológicos multifocales (encefalopatía, motores, sensitivos, NO, MT) y difiere principalmente de NMOSD que no tiene AQP4, predomina en niños y no en mujeres, monofásico, uno de los principales síntomas la encefalopatía con alteración de conciencia y conducta versus menos de 8% en NMOSD, la mayoría (61%) de ADEM tienen el antecedente de infección o vacunación previa (4 semanas) lesiones RM en putamen vs hipotálamicas en NMOSD y realce del contraste en todas las lesiones en ADEM.³

Lupus eritematoso sistémico (LES). Puede afectar el SNC en diferentes formas: neurolupus (cefalea 54%, crisis convulsivas 42%, hemiparesia 24%, deterioro de memoria 24%), N óptica 7.3% y MT 4.9%. Algunos pacientes con LES coexisten con NMOSD-AQP4.³

Síndrome de Sjögren (SS). La mayoría de MT + SS se presentan como LEMT y cumplen criterios para NMO definitiva o son AQP4+ y su clínica, radiología y pronóstico no difieren del NMO sin SS. Gran parte del involucro de SNC en SS parece ser las manifestaciones de la coexistencia de NMOSD.³

Sarcoidosis. Enfermedad sistémica granulomatosa que afecta piel, nódulos linfáticos, pulmones, SNC y ojos. Así 5 a 15% afecta el SNC (neurosarcoidosis) con NO bilateral y LEMT que en su gran mayoría tienen afección sistémica (adenopatía hilar pulmonar, eritema nodoso, uveítis). La LEMT se acompaña de elevación de enzima convertidora de angiotensina y en la RM las lesiones tienen realce subpial dorsal y pueden seguirse captando después de dos meses.³

Enfermedad de neuro-Behcet. Vasculitis multisistémica (lesiones mucocutáneas dolorosas). Afecta más al SNC que SNP. Se divide en parenquimatoso (tallo cerebral, ME, cerebro y NO) y no parenquimatoso (TVC, aneurisma intracraneal, disección cervical y SD meníngeo agudo). Por otro lado 80% son de afección espinal LEMT. Son características las úlceras orales, genitales, así como las lesiones en la piel, además, es un mal pronóstico la cefalea con o sin meningoencefalitis (70%), con un curso progresivo (38%) y con atrofia cerebral severa e involucro espinal.³

Linfoma de SNC. Algunas veces se mal diagnostica como NMOSD debido a: a) en la RM, al igual que en NMOSD, las lesiones pueden ser grandes, confluentes

y tumefactas, b) 40% de linfoma medular tiene lesiones extensas sin edema, lo que semeja etiología no tumoral. Hay que sospechar linfoma si continúa deterioro a pesar de TX para NMOSD. El LCR con una sensibilidad 2-32% y la tomografía por emisión de positrones (PET) son útiles en el diagnóstico y la biopsia.³

Infecciones. Sífilis. Infección por *Treponema pallidum* (TP) que si no se trata puede recorrer cuatro estadios: 1) TP penetra 10.90 días; 2) diseminación hematogena (4-10 semanas) latente y asintomática; 3) granuloma calcificado con involucro cardiovascular o SNC. NO infrecuente, baja agudeza visual, dolorosa y vertical. Buscar sífilis en LEMT con poca respuesta a esteroide. *Infecciones misceláneas* tanto NO como LEMT pueden estar asociados a herpes VEB, CMVHTLV1, dengue, *Borrelia burgdorferi*, Tb, micoplasma P y *Streptococcus pneumoniae*. En MT infecciosa el líquido cefalorraquídeo (LCR) tiene pleocitosis y habrá que descartar bacterias, Tb, VLTH1 y si no se descartan dar antibiótico y esteroide. La mayoría es AQP4 negativo.^{2,3}

Neuropatía óptica hereditaria de LEBER (NOHL). Mutaciones de ADN mitocondrial, afecta a hombres (80%) entre la segunda y tercera década de la vida y se manifiesta con escotoma central doloroso bilateral y simultáneo que progresa a pérdida visual en semanas a meses, y que sin tratamiento establecido deja AV \leq 20/200. Diferencias con NMOSD: NO en hombres, curso más progresivo, bilateral desde inicio, historia familiar, ausencia de realce N óptico en RM y ausencia de respuesta a tratamiento inmunomodulador o supresor. Algunos pacientes con NOHL tienen afección sistémica (cerebro y ME sobre todo columnas posteriores) que pueden simular EM.^{2,3}

Fistula A-V dural espinal (FAVE). Afecta a hombres entre la quinta y sexta década de la vida. Inicio subagudo y mielopatía progresiva con deterioro agudo, después del ejercicio o prolongado reposo. Lesiones en RM similares a NMOSD, el estudio de elección es la angiografía. El tratamiento puede ser la ligadura o embolización.²

REFERENCIAS

1. Kim SM, Kim SJ, Lee HJ, Kuroda H, Palace J, Fujihara K. Differential diagnosis of neuromyelitis optica spectrum disorders. *Ther Adv Neurol Disord.* 2017; 10 (7): 265-289.
2. Storoni M, Davagnanam I, Radon M, Siddiqui A, Plant GT. Distinguishing optic neuritis in neuromyelitis optica spectrum disease from multiple sclerosis: a novel magnetic resonance imaging scoring system. *J Neuroophthalmol.* 2013; 33 (2): 123-127.
3. Kitley JL, Leite MI, George JS, Palace JA. The differential diagnosis of longitudinally extensive transverse myelitis. *Mult Scler.* 2012; 18 (3): 271-285.
4. Costello F. Neuromyelitis optica spectrum disorders. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2022; 28 (4): 1131-1170.
5. Jarius S, Paul F, Weinschenker BG, Levy M, Kim HJ, Wildemann B. Neuromyelitis optica. *Nat Rev Dis Primers.* 2020; 6 (1): 85.
6. Hoorbakht H, Bagherkashi F. Optic neuritis, its differential diagnosis and management. *Open Ophthalmol J.* 2012; 6: 65-72.