



Novus Diagnostics S.A.
Donde la calidad es un hábito

NEWSLETTER

NO-16

Trastorno de Espectro Neuromielitis Óptica

El trastorno de espectro neuromielitis óptica es una enfermedad poco reportada en nuestro país, pero que consideramos es importante recordar para llegarla a reconocer lo más pronto posible.

¿Qué es el trastorno de espectro neuromielitis óptica (NMOSD)?

La Neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic es una enfermedad desmielinizante e inflamatoria del sistema nervioso central, que se caracteriza por episodios continuos o simultáneos de neuritis óptica (inflamación del nervio óptico) y mielitis transversa (inflamación de la médula espinal). En el 2007, la enfermedad cambió de nombre y se incluyó el término Trastorno de espectro neuromielitis óptica para aquellos pacientes que no cumplían con todos los criterios diagnósticos de NMO, por lo que en la actualidad se habla de NMOSD por sus siglas en inglés: neuromyelitis optica spectrum disorders.

Esta entidad se ha descrito en todas las etnias y parece haber una mayor prevalencia e incidencia en individuos de raza no caucásica. Se cree que la incidencia de la enfermedad aumentará en los próximos años por el conocimiento que hay en la actualidad de NMOSD y por los avances en el diagnóstico.

En cuanto a la edad y sexo, puede aparecer a cualquier edad y es más frecuente en mujeres que en hombres. Por lo tanto, el sexo femenino es el principal factor de riesgo para NMOSD específicamente NMOSD con IgG AQP4 positivos.

¿Qué causa NMOSD?

Se sabe que en el 80% de los casos de NMOSD, está causada por una reacción autoinmune. Por lo tanto, hay producción de autoanticuerpos de tipo IgG en contra de los canales de acuaporina 4, los cuales son los canales de agua más abundantes del sistema nervioso central. Del 10% al 40% de los pacientes que no presentan autoanticuerpos para la acuaporina 4 (AQP4) presentan autoanticuerpos IgG para la glicoproteína oligodendrocítica de mielina (MOG).

EL NMOSD puede ser primario o secundario, en la forma primaria se pueden encontrar tanto IgG AQP4 como IgG MOG. En los casos de NMOSD primario con IgG AQP4, se trata de una astrocitopatía autoinmune con daño neuronal como resultado de la disfunción de los astrocitos. En el caso de NMOSD primario con IgG MOG, se trata de una desmielinización primaria en los oligodendrocitos. El NMOSD secundario se ha descrito en pacientes con sarcoidosis, enfermedades infecciosas, enfermedades del tejido conectivo y en enfermedades paraneoplásicas. En algunos pacientes la causa puede ser desconocida y por lo tanto se le llama idiopática.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas del NMOSD?

La enfermedad suele presentarse con episodios de recaída con neuritis óptica y mielitis transversa, y posteriormente con periodos de estabilidad. Puede haber NMOSD monofásicas, pero no es lo más común pues suele presentarse de forma polifásica. Habitualmente los pacientes debutan con neuritis óptica y posteriormente presentarán mielitis transversa.

Neuritis óptica:

- Disminución de la agudeza visual de leve a grave.
- Pérdida de la saturación de color.
- Escotoma: pérdida del campo visual, ceguera parcial.
- Dolor ocular.

Afectación cerebral:

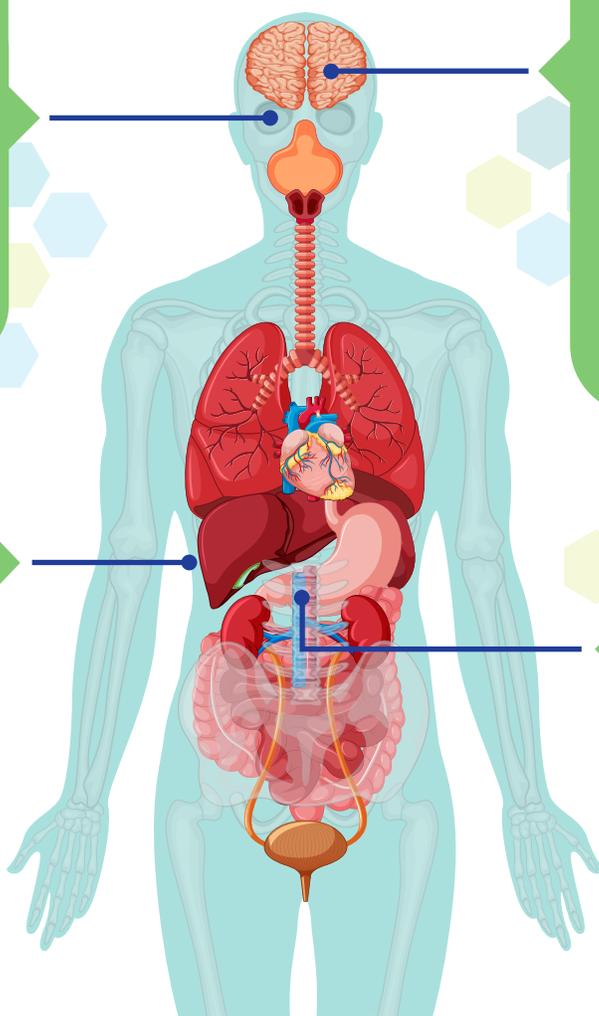
- Náusea refractaria al tratamiento, vómitos (especialmente para la NMO con IgG AQP4).
- Síndromes del tronco encefálico: problemas oculomotores, parestesias faciales.
- Encefalopatía con convulsiones (principalmente en NMO con IgG MOG).
- Síndromes hipotalámicos: narcolepsia.

Complicaciones fuera del sistema nervioso central (solamente en NMO con IgG AQP4)

- Miositis
- Enfermedades autoinmunes: lupus eritematoso sistémico, Síndrome de Sjögren, Miastenia gravis.

Mielitis transversa:

- Déficits motores y sensoriales: parestesias, paresis.
- Disfunción vesical, intestinal y/o eréctil.
- Dolor neuropático.



Se recomienda la realización de serología para IgG AQP4 en todos los pacientes con sospecha de NMOSD y en el caso de los IgG MOG, se recomienda su determinación en casos de NMO monofásica o en pacientes con neuritis óptica aguda, mielitis transversa aguda, encefalitis de tronco encefálico o encefalitis.

La técnica de elección según el Panel Internacional para el diagnóstico de NMOSD es el ensayo de suero basado en células por medio de microscopia o por citometría de flujo pues presenta una sensibilidad del 76.7%. Sin embargo, la disponibilidad de esta técnica es escasa a nivel mundial por lo que también recomiendan la detección de los anticuerpos por medio de inmunofluorescencia o por ELISA (sensibilidad entre el 63%-64%). En todos los casos se recomienda la confirmación serológica por medio de otra técnica para asegurar tanto la positividad y negatividad de los anticuerpos.

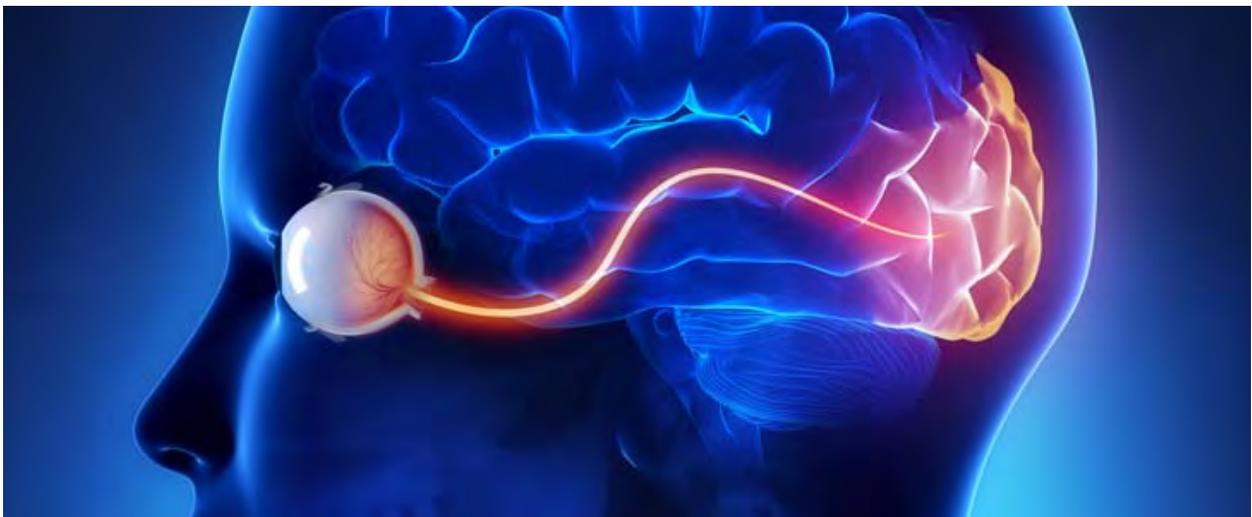
¿Cómo se trata el NMOSD?

Actualmente no existe un algoritmo de tratamiento para NMOSD pero el manejo dependerá del estado en el que se encuentre el paciente: periodo de estabilidad o brote.

En el caso de presentar brote, el tratamiento de elección es el uso de corticoides endovenosos a dosis altas. En el caso de no responder a corticoides, se deberá realizar plasmaféresis terapéutica. El recambio plasmático se recomienda por 5 sesiones separadas por 1 día entre ellas. En estudios recientes se ha demostrado que el recambio plasmático puede ser beneficioso desde el inicio del brote, en especial en pacientes que ya hayan sido tratados con plasmaféresis terapéutica en un brote previo.

En cuanto al manejo en fase estable, al igual que la esclerosis múltiple, el NMOSD no responde a fármacos inmunomoduladores por lo que el tratamiento se basa principalmente en medicamentos inmunosupresores como el Rituximab, Micofenolato y Azatioprina.

El NMOSD es una enfermedad compleja que requiere de especialistas que puedan sospecharla, diagnosticarla y tratarla. En Novus Diagnostics quisimos resumir los puntos más relevantes de esta entidad y si quieres saber más al respecto u obtener los artículos que revisamos, no dudes en escribirnos.



Bibliografía:

1. *Jarius S, Paul F, Weinshenker BG, Levy M, Kim HJ, Wildemann B. Neuromyelitis optica. Nat Rev Dis Primers. 2020 Oct 22;6(1):85. doi: 10.1038/s41572-020-0214-9. PMID: 33093467.*
2. *Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, de Seze J, Fujihara K, Greenberg B, Jacob A, Jarius S, Lana-Peixoto M, Levy M, Simon JH, Tenenbaum S, Traboulsee AL, Waters P, Wellik KE, Weinshenker BG; International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology. 2015 Jul 14;85(2):177-89. doi: 10.1212/WNL.0000000000001729. Epub*



Dra. Alexa Núñez (PhD MD)

Médico y Cirujano egresada de la Universidad Francisco Marroquín de Guatemala. Realizó su formación en Neumología en el Hospital Vall d'Hebron de Barcelona y posteriormente Doctorado en Medicina en la Universidad Autónoma de Barcelona, España. En la actualidad trabaja como Gerente de Mercadeo Científico de Novus Diagnostics de Guatemala.

¿Cómo se diagnostica NMOSD?

El diagnóstico de NMOSD se debe realizar en conjunto con los hallazgos clínicos, serológicos y radiológicos.

Los criterios diagnósticos establecidos en el 2015 por el Panel Internacional para el diagnóstico de NMOSD son:

TABLA 1.– Nuevos criterios diagnósticos para trastornos del espectro neuromielitis óptica, 2015
Espectro neuromielitis óptica: diagnóstico en presencia o ausencia de anticuerpos AQP4

NMOSD seropositivos para AQP4-IgG

- Al menos una característica clínica esencial
- Test positivo para AQP4-IgG usando el mejor método de detección posible (ensayo basado en células)
- Exclusión de diagnósticos alternativos

NMOSD seronegativos para AQP4-IgG o con estado serológico desconocido

- Al menos dos características clínicas esenciales como resultado de uno o más ataques clínicos y cumpliendo los siguientes requisitos:
 - Al menos una de las características clínicas esenciales debe ser: NO, mielitis aguda con MTLE o Sd. de área postrema
 - Diseminación en el espacio (dos o más características esenciales diferentes)
 - Cumplimiento de los requerimientos de RM adicionales cuando sea aplicable
- Test negativo para AQP4-IgG usando el mejor método de detección posible o no disponible
- Exclusión de diagnóstico alternativos

Características clínicas esenciales

- Neuritis óptica
- Mielitis aguda
- Sd. de área postrema: episodio de hipo o náuseas y vómitos inexplicables
- Sd. troncoencefálico agudo
 - Narcolepsia sintomática o Sd. diencefálico agudo con lesiones diencefálicas típicas de NMOSD en la RM
- Sd. cerebral sintomática con lesiones cerebrales típicas de NMOSD en la RM

Requerimientos de neuroimagen (RM) adicionales en NMOSD seronegativos para AQP4-IgG o con estado serológico desconocido

- Neuritis óptica aguda:
 - Hallazgos normales o solo lesiones de la sustancia blanca inespecíficas
 - RM de nervio óptico con lesión hiperintensa en secuencia T2 o lesión con realce al gadolinio en T1, comprometiendo más de la mitad de la longitud del nervio óptico o involucrando al quiasma
- Mielitis aguda: lesión intramedular en la RM extendiéndose 3 o más segmentos vertebrales contiguos (MTLE) o 3 o más segmentos contiguos de atrofia focal de la médula espinal, en pacientes con historia compatible con mielitis aguda
- Sd. de área postrema: lesiones asociadas en el área postrema de la médula dorsal
- Sd. troncoencefálico agudo: lesiones periependimarias de tronco asociadas

NMOSD: trastornos del espectro neuromielitis óptica; Sd: síndrome; MTLE: mielitis transversa longitudinal extensa; NO: neuritis óptica; RM: resonancia magnética

(adaptado a partir de: Wingerchuk DM et al; International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. Neurology. 2015 Jul 14;85(2):177-89)