

María Elena Nolasco-Cardona^(1,2), Sisa López-Paz⁽²⁾, Ronald Virgilio Rivera-Mejía⁽²⁾, Beatriz Murga Gladys^{(1)†}, José Rodolfo Gil⁽¹⁾.

1. Servicio de Patología Anatómica y Clínica, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.
2. Hospital Escuela Universitario, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Honduras, Honduras.

Autor corresponsal: Dra. María Elena Nolasco, mariaelenanolasco@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i1.437>

Recibido: 28 de Septiembre 2021 **Aceptado:** 18 de Diciembre 2021

Resumen

Masculino de 35 años de edad, con disminución gradual bilateral de la agudeza visual de 5 semanas de evolución. Se realiza campimetría, evidenciando 0% de campo visual en ojo izquierdo y 84% en ojo derecho con hemianopsia temporal, por lo que se realizan estudios de imagen para descartar lesión en quiasma óptico. Tanto la tomografía axial computarizada (TAC) como la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral, evidencian inflamación en el entrecruzamiento del nervio óptico hacia el cerebro (neuritis óptica). Así mismo, se le realiza estudio inmunológico para la detección de anticuerpos anti acuaporina 4 (anti-AQP4) siendo éste positivo, por lo que se trata como neuromielitis óptica (NMO) con esteroides a altas dosis, pero no se observó ninguna mejoría, por lo que apoyado en las guías de tratamiento de la Sociedad Americana de Aféresis (ASFA), Recambio Plasmático Terapéutico (RPT) / plasmaféresis terapéutica, dando resultados positivos desde la primera sesión.

Palabras claves: Neuromielitis óptica, anticuerpos anti acuaporina-4, recambio plasmático terapéutico, plasmaféresis.

Abstract

A 35-year-old male with gradual bilateral decrease in visual acuity of 5-weeks history of evolution. The campimetry showed 0% of visual field in the left eye and 84% in the right eye, with temporal hemianopsia, imaging studies were performed to rule out any lesion in optic chiasm. Both computerized tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) of the brain showed inflammation at the intersection of the optic nerve to the brain (optic neuritis). Likewise, an immunological study was performed to detect aquaporin-4 antibodies (anti-AQP4), being this result positive; so, the diagnosis of optical neuromyelitis (NMO) was concluded. The patient was treated first with steroids at high doses, but no improvement was observed. Therefore, based on the treatment guidelines of the American Apheresis Society (ASFA), Therapeutic Plasma Exchange (TPE)/ therapeutic plasmapheresis was decided, giving positive results from the first session.

Keywords: Optical neuromyelitis, aquaporin-4 antibodies, therapeutic plasma exchange, plasmapheresis.

†: En memoria de la Dra. Gladys Murga, quien falleciera recientemente.

Introducción

La neuromielitis óptica o enfermedad de Devic, es un trastorno autoinmune, recurrente, caracterizado por la desmielinización del Sistema Nervioso Central (SNC), que afecta principalmente al nervio óptico y la médula espinal, mediada por la producción de anticuerpos contra la acuaporina-4 (anti-AQP4 o NMO-IgG), la cual tiene un papel muy importante en la homeostasis del SNC [1]. Para el diagnóstico de NMO, deben estar presentes dos criterios mayores como neuritis óptica y mielitis aguda y tres menores como RMN que no cumpla criterios para esclerosis múltiple (EM), RMN de médula espinal con una lesión extendida a 3 o más segmentos vertebrales contiguos y presencia de anti-AQP4 en suero. Tanto la neuritis óptica como la mielitis aguda pueden ocurrir de forma simultánea o no, por lo cual se debe estudiar cada caso de forma individualizada, ya que el diagnóstico erróneo predispone a un tratamiento incorrecto, mayor índice de recaída o recurrencia y un peor pronóstico [1,2].

Reporte de caso

Masculino de 35 años, sin antecedentes patológicos de importancia, consultó por pérdida total de la visión en ojo izquierdo y disminución de agudeza visual en ojo derecho, lo cual ocurrió gradualmente durante 5 semanas. Se le realizaron exámenes hematológicos y química sérica con valores normales, anticuerpos anti-AQP4 positivos y anticuerpos anti-MOG negativos, TAC de tórax y TAC de abdomen con medio de contraste, sin alteraciones; endoscopia digestiva alta reveló hernia hiatal. La TAC y la RMN cerebral, informan una inflamación en el entrecruzamiento del nervio óptico hacia el cerebro, con mayor acentuación en ojo izquierdo (Imagen 1). RMN de órbitas con aumento del diámetro del nervio óptico del ojo izquierdo; así como un aumento en pérdida de la continuidad de la membrana con una leve tortuosidad en relación con ojo derecho (Imagen 2). Resultados de campimetrías revelaron un índice de campo visual del 0% en ojo izquierdo y 84% en ojo derecho; campo visual neurológico que sugirió una hemianopsia temporal por posible daño en quiasma óptico.

El tratamiento utilizado de primera línea fue metilprednisolona 1 g por 5 días por vía intravenosa; a dosis elevadas, al no tener respuesta favorable se realizó RPT, apoyados en las guías internacionales del ASFA 2019 [3], se decidió realizar 5 procedimientos en días alternos, con realización de campimetrías antes de la RPT y después de ella de forma mensual, dando resultados favorables con recuperación de la agudeza visual desde la primera sesión. El paciente en su última sesión recupera el 78% de la agudeza visual en ojo izquierdo y con un aumento del 8% más, en ojo derecho (92%). Actualmente, se encuentra con rituximab 20 mg cada 6 meses y después de 12 meses de finalizar la terapia con RPT, el paciente no ha presentado recaídas, ni síntomas que hagan pensar en un cuadro de mielitis aguda.

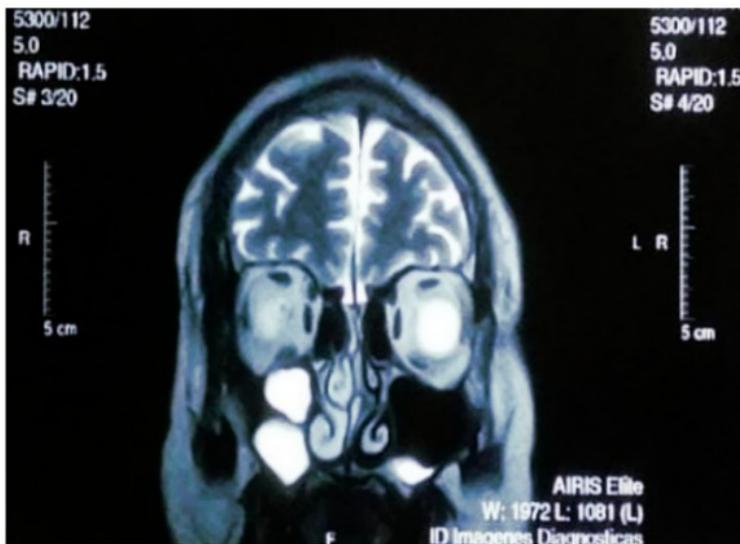


Imagen 1: RMN de Orbitas: engrosamiento del nervio óptico, ojo izquierdo, y pérdida de la continuidad de la membrana y leve tortuosidad.

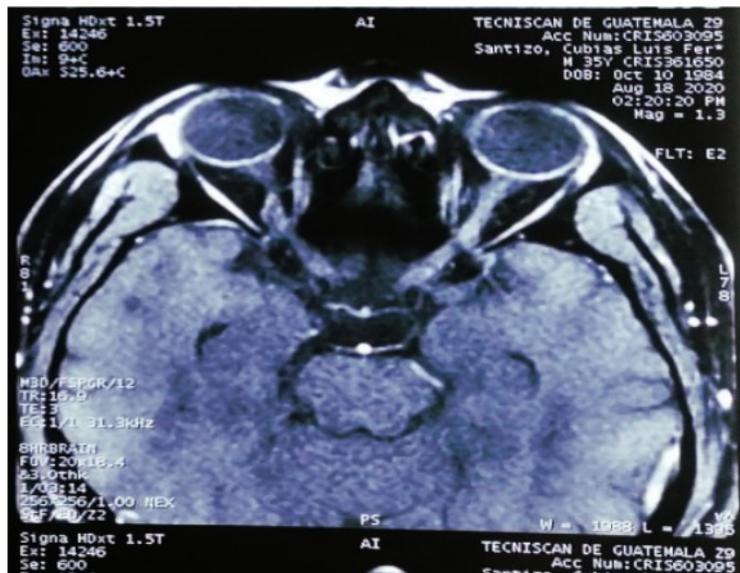


Imagen 2: RMN Cerebral: inflamación en Entrecruzamiento del nervio óptico hacia el cerebro, con mayor acentuación de ojo izquierdo.

Discusión

La NMO es una enfermedad autoinmune, recurrente, desmielinizante, con afectación al SNC, que en un principio se pensó que era una variante de la EM, pero en la actualidad se conocen diferencias significativas entre ambas [1,2]. La mayor cantidad de casos se ha reportado en mujeres [2]. La NMO tiene criterios clínicos, de imagen y de laboratorio para su diagnóstico, dados por la Clínica Mayo y acuñados posteriormente por Lennon y cols.; quienes afirman que los anticuerpos séricos anti-AQP4 positivos tienen una sensibilidad de 76% y una especificidad del 94% para el diagnóstico de NMO [1]. Los criterios mayores se pueden presentar de forma simultánea [4]. En nuestro caso, el paciente presentó clínica de neuritis óptica como primer y único evento, apoyado con RMN cerebral que evidenció inflamación en el entrecruzamiento del nervio óptico hacia el cerebro, sin lesiones típicas de EM y el anticuerpo anti-AQP4 positivos, sin sintomatología de mielitis aguda, diagnosticándose como NMO. Estos hallazgos, lamentablemente, no descartan que el paciente no pueda presentar una recaída o recurrencia en un futuro, por lo que es muy importante un diagnóstico y tratamiento oportunos de una posible recaída y sobre todo, una terapia de mantenimiento para evitar estas posibles recaídas. Los pacientes que responden de forma positiva a la RPT, en futuras recaídas deberán ser tratados de la misma manera, siendo la RPT. Para evitar futuras recaídas, los pacientes son tratados con inmunosupresores [5]. Actualmente, nuestro paciente es tratado con Rituximab, y después de 12 meses de su última RPT, no ha presentado recaídas. Como conclusión, la NMO es una enfermedad de mal pronóstico, los pacientes empeoran con cada episodio recurrente de la enfermedad, pudiendo presentar ceguera total debido a la neuritis óptica o morir por insuficiencia respiratoria secundaria a una mielitis; sin embargo, el diagnóstico y el tratamiento oportuno de esta patología, hará que el paciente pueda tener una mejor calidad de vida y presentar menor índice de recaídas [4].

Referencias bibliográficas / References

1. Wingerchuk, D. M., Lennon, V. A., Pittock, S. J., Lucchinetti, C. F., & Weinshenker, B. G. (2006). Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*, 66(10), 1485–1489. DOI:10.1212/01.wnl.0000216139.44259.74
2. Chiquete E. Neuromielitis óptica. *Rev Mex Neuroci* 2010; 11(3): 234-239.
3. Padmanabhan, A., Connelly-Smith, L., Aqui, N., Balogun, R. A., Klingel, R., Meyer, E. Schwartz, G. E. J. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice – Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis /ASFA: The Eighth Special Issue. *J Clin Apher.* 2019; 34 (3): 267-268. DOI:10.1002/jca.21705.
4. Bravo-Lizcano R, Sierra-Santos L, Gil-Gulias L, Aguilar-Shea A. Neuromielitis óptica de Devic. *Rev Clin Med Fam.* 2016; 9(2): 114-118.
5. Bruscolini A, Sacchetti M, La Cava M, Gharbiya M, Ralli M, Lambiase A, De Virgilio A, Greco A. Diagnosis and management of neuromyelitis optica spectrum disorders - An update. *Autoimmun Rev.* 2018 Mar;17(3):195-200.