

“ESPECTRO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA AQP4 POSITIVOS Y SU ASOCIACIÓN CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. REPORTE DE UN CASO”

Dra. Luz Elena Armejo Chávez<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Médico adscrito a servicio de Neurología Pediátrica Centro Médico Nacional De Occidente.

**ANTECEDENTES:** El Espectro de Neuromielitis Óptica (NMOSD) incluye pacientes seropositivos a anticuerpos antiacuaporina 4 (AQP4-IgG) que coexisten con desordenes autoinmunes. Aunque las complicaciones neurológicas ocurren en el 75% de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico (LES), la mielitis transversa ocurre en el 1-2% de los pacientes con LES. El LES puede ser antecedente, cursar sus síntomas iniciales en conjunto con los de la NMOSD o puede desarrollarse a posteridad.

**OBJETIVO:** presentar el caso de una adolescente que cumple criterios de NMOSD con anticuerpos antiAQP4+ que en su evolución, tres años posteriores se establece la asociación de la NMOSD con LES.

**MÉTODOS:** paciente de 15 años de edad con antecedente de mielitis transversa en 2019. En su abordaje se realizan velocidades de conducción nerviosa de las 4 extremidades con datos de neuropatía desmielinizante con degeneración axonal, rm cráneo sin alteraciones, laboratorios con inmunológicos y anticuerpos contra Borrelia negativos. Cuatro meses después presenta neuritis óptica bilateral. Como secuela del primer cuadro desarrollo vejiga neurogénica y del segundo, pérdida visual con datos de atrofia de nervio óptico. En agosto de 2020 presenta cuadro de vómito que se limita en 2 semanas. Se realizan porfirinas en orina y heces, sin alteraciones. Control de rm cráneo y de médula espinal que ante datos de lesiones desmielinizantes con reforzamiento tras el contraste, anticuerpos antiAQP4+ y estudios inmunológicos dentro de parámetros normales, se inicia tratamiento con rituximab presentado rash en su primera aplicación por lo que se intenta la desensibilización presentando en el proceso, eritema multiforme. Se modifica tratamiento a azatioprina y tras 7 meses presenta pancitopenia por lo que se suspende tratamiento. Inicia con artralgias y eritema malar. En este contexto se actualizan laboratorios completos y dentro de los inmunológicos con parámetros fuera de los rangos normales que considerando los criterios de SLICC 2012, cumple criterios para LES.

**RESULTADOS:** de la exploración física resaltaré lo anormal: amaurosis bilateral. Fondo de ojo con palidez de papila bilateral. Fuerza 4+/5 global, reflejos de estiramiento muscular +++. Marcha con puntas y talones lograda con dificultad, eritema malar. RM cráneo con lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR en nervios ópticos bilateral, mesencéfalo, bulbo raquídeo, área postrema, médula cervical C2 y C5 así como de T2-T6 con realce tras administración de contraste. PEV: neuropatía desmielinizante y axonal bilateral. VCN con EMG: polineuropatía subaguda sensorial y motora desmielinizante con degeneración axonal. PESS: retardo en la conducción a nivel de cordones posteriores bilateral. Panel viral negativo, inmunológicos (anticuerpos anti nucleares, Smith, patrón moteado, positivos e hipocomplementemia). Vitamina B12 normal. Anticuerpos antiAQP4-IgG positivos.

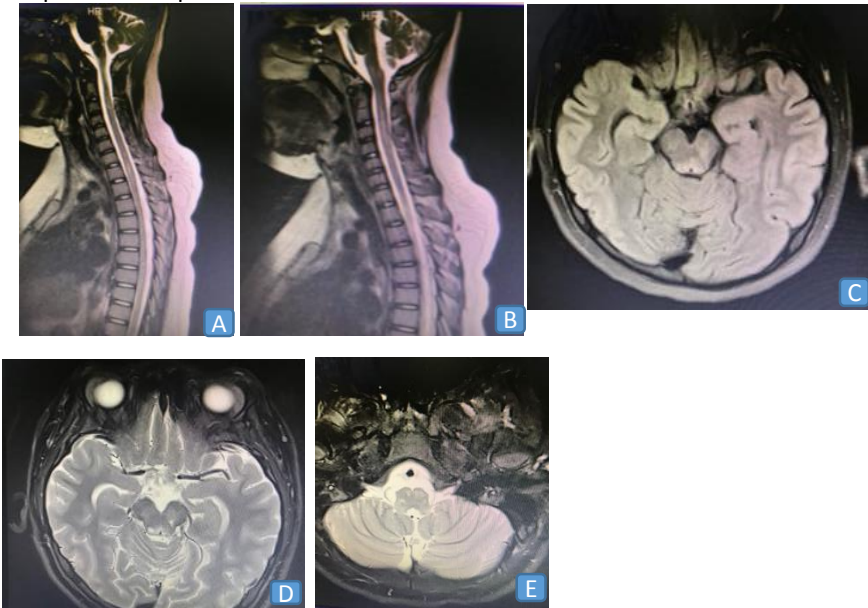


Fig A y B. RM médula con lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR en región cervical C2 y C5 y lesión longitudinal extensa de T2-T6. Con realce tras administración de constaste.  
Fig C,D, E. RM cráneo con lesiones hiperintensas en ambos nervios ópticos en T2 y FLAIR lesiones a nivel de mesencéfalo y bulbo raquídeo así como área postrema sin realce tras administración de contraste.

Tabla I. Estudios de laboratorio

Química sanguínea	Biometría hemática	inmunológicos	Perfil tiroideo	Ac anti Acuaporina 4
Gluc 77, TGP:22,TGO20,DHL:153 , Colesterol: 227, HDL:57, VLDL:56,LDL:114,Cr:0,3, urea:16. Niveles bit .B12:395 (rangos: 211-911). Porfirinas negativas	2020:Hb:15, hto:47,1,plaq:349mil,Le uc:5,97. linf:191%,nt:70% Linf CD20:38 (referencia9-29) CD19: 1001 (ref 9-29) 2022: BHC hb:10,2, hto:33, plaq: 13mil, leuc:0,84, linf:0,43, nt:70,	2019 y 2020: C-ANCA: menos 2, P-ANCA menor 2, Anticuerpos antiDNA negativo, AC anti RO: negativo, Anti La: negativo, Ac Antinucleares: negativo. Inmunoglobulina en rangos normales: IgG:1130, IgA: 206,53, IgM: 137,53 2022: anticuerpos antinucleares +, patrón de fluerecscencia moteado 1:320(+), Anticuerpos anti Smith 186,3 (+). P anca +Hipocomplementenia: C3: 40, C4: 8	TSH:2,33, T4L:2,72, T4T:10,6, T3T:10,6	POSITIVOS (igG)

**CONCLUSIONES:** Esta reportado que el 28% de los pacientes con NMOSD coexisten con enfermedades autoinmunes siendo el anticuerpo antinuclear el más común en el 43%. De ahí la importancia del seguimiento en pacientes con diagnóstico de NMOSD ya que el LES puede desarrollarse a la posteridad como se observa en el presente caso

**Bibliografía:**

-- Carnero, E. Leguizamón, F. Colla, P. et al. Neuromyelitis óptica: Clinical and therapeutic update. 2013; 5 (4): 259-269  
- Warabi Y, Yamazaki M, Shimizu T, and Nagao M. Abnormal Nerve Conduction Study Findings Indicating the Existence of Peripheral Neuropathy in Multiple Sclerosis and Neuromyelitis Optica. Biomed Reseach International. 2013  
-S. Masawa, S. Kuwabara, M. Mori, S. Hayakawa, S. Sawai, T. Hattori. Peripheral nerve demyelination in multiple sclerosis. Clinical Neurophysiology. 2008; 119(8): 1825-1833  
-Dean M. Wingerchuk, MD, Banwell B, MD et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. American Academy of Neurology. 2015; 85: 177-189  
-Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittok SJ, et al. Reviset diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology 2006; 66:1485-1489