

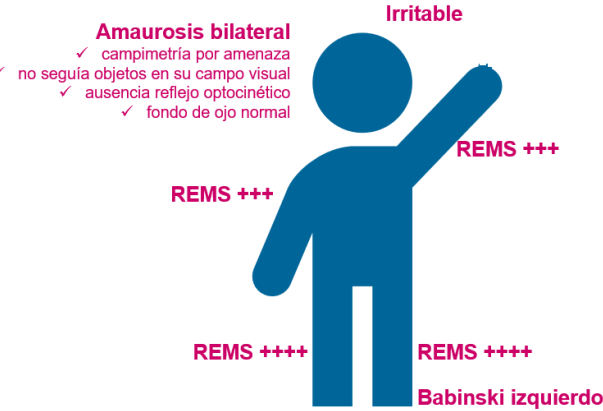
Neuritis óptica en un lactante como forma de presentación inicial de Encefalomielitis Desmielinizante Aguda.

Idarmis Brisseida Reyes Cortés¹, Francisco Miguel Mercado Silva², Armando Labra³, Eunice Maday González González⁴, Trilce María del Sagrario García Bañuelos⁴, Francisco Miguel García Márquez⁴, Irving Rubén Mendoza Domínguez⁴.

¹Residente de Neurología. ²Médico adscrito y profesor titular del departamento de Neurología pediátrica. ³Médico adscrito del departamento de Rehabilitación y Terapia física pediátrica. ⁴Residente neurología pediátrica. Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional de Occidente, Hospital de Pediatría, Guadalajara, Jalisco, México.

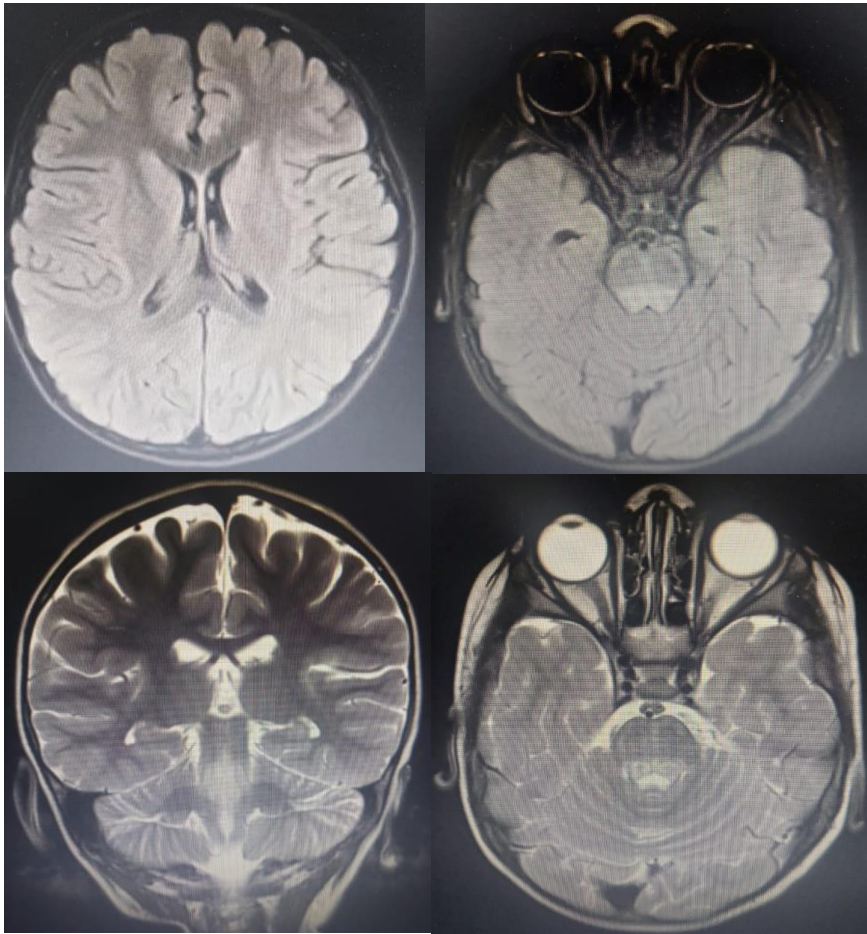
Introducción: la neuritis óptica (NO) se refiere a la inflamación del o los nervios ópticos y aunque puede tener múltiples causas, las enfermedades del espectro desmielinizante son las principales, en niños su incidencia y prevalencia es considerablemente menor que en los adultos, se estima que la tasa anual de incidencia en la población pediátrica es de 0.15-0.57 por 100,000 habitantes¹, siendo la población hispana la más afectada². La clínica en niños es mucho más pleomórfica que la de los adultos y su detección temprana implica una mayor dificultad diagnóstica, el abordaje correcto permitirá esclarecer la causa subyacente y de esta manera la instauración oportuna de un manejo apropiado, con un pronóstico y seguimiento específicos de acuerdo a la causa. A continuación, se presenta el caso de un lactante que debuta con NO bilateral, el cual posteriormente sería atribuido a una encefalomielitis aguda diseminada (EMDA).

Caso clínico: niño de 2 años, padres sanos, con alcance de hitos del neurodesarrollo de forma normal, sin enfermedades conocidas, con esquema de vacunación completo para la edad, sin aplicación de inmunizaciones de forma reciente. Quien 7 días previos al inicio de su padecimiento presentó infección de vías aéreas respiratorias superiores. Iniciando con disminución progresiva de la agudeza visual que se manifestó por la madre al referir que éste chocaba contra la pared y tropezaba constantemente, posteriormente se agregó inestabilidad e incoordinación, por lo que fue llevado con médico por medio privado quien otorgó manejo sintomático no especificado, sin mejoría del cuadro y con progresión, por lo que tras algunos días decidió llevarlo a nuestro hospital. A nuestra valoración inicial:



En el transcurso de la hospitalización se hizo evidente la presencia de ataxia apendicular y troncal que condicionaba inestabilidad postural. Se realizó TC de cráneo, PL y resto de exámenes de laboratorio que resultaron normales. Se solicitó RNM de cráneo donde se observaron lesiones difusas, hiperintensas en T2, en

sustancia blanca que afectaban fibras en U así como tallo y la unión pontomesencefálica en su región dorsal, que no restringían a la difusión (Fig.1)

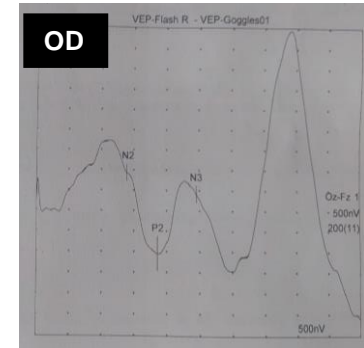
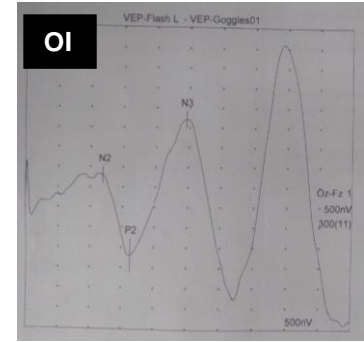


Conclusiones: el comportamiento de las enfermedades desmielinizantes en niños suele ser diferente al presentado en adultos, su detección es más difícil pues la presentación de síntomas atípicos es más prevalente en este grupo de edad y su caracterización requiere un alto índice de sospecha ya que la exploración neurológica puede llegar a ser difícil, sobre todo en los más pequeños, sin embargo, es importante que el neurólogo pediatra adquiera las habilidades necesarias para la correcta exploración de sus pacientes y la realización de una anamnesis minuciosa que permita dirigir el diagnóstico e instaurar un tratamiento oportuno. Consideramos que este caso se presentó con una evolución no clásica de EMDA que dificultó su detección inicialmente, por factores como el grupo etario del paciente, el debut con NO bilateral con posterior evolución con signos no tan francos de encefalopatía, afección piramidal y cerebelar, sin embargo, la realización de auxiliares de gabinete como RNM, permitió esclarecer el diagnóstico y de esta manera instaurar un manejo apropiado, con una afortunada respuesta favorable para nuestro paciente.

Fuentes consultadas:

1.- Presicci A, Serra M, Achille M, Caputo E, Margari L. Pediatric Optic Neuritis: Description of Four Cases and Review of the Literature. Children. 2021;8(10):855. 2.- Chang MY, Pineles SL. Pediatric Optic Neuritis. Semin Pediatr Neurol [Internet]. 2017;24(2):122–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.spen.2017.04.004> 3.- Filippi M, Rocca MA. Acute disseminated encephalomyelitis. White Matter Dis An Update Neurol. 2020;12(5):109–25. 4.- Dominguez-Moreno R, Olán-Triano R, Gutiérrez-Morales JL, Mena-Arceo R, Reyes-de la Cruz A. Encefalomielitis diseminada aguda postinfecciosa y posvacunal: casos clínicos y revisión de la literatura. Rev Mex Neurol. 2013; 14(2): 89-93. 5.- Wang CX. Assesment and Managment of Acute Disseminated Encephalomyelits (ADEM) in the Pediatric Patient. Paediatr Drugs. 2021; 23(3):213-221. 6.- Dale RC. Acute disseminated encephalomyelitis. Semin Pediatr Infect Dis. 2003;14(2):90–5.

Se inició manejo con pulsos de corticoesteroides e inmunoglobulina, tras lo cual presentó una mejoría notable, se egresó con un esquema descendente de esteroides vía enteral. Seis días posterior a su egreso, fue posible la realización de PEV donde se corroboró la presencia de daño desmielinizante al nervio óptico, en ese momento únicamente de lado derecho (Fig. 2).



Protocolo/Ejecutar	N2 ms	P2 ms	N3 ms	P2 uV
L-VEP-Goggles01				
1 Oz-Fz	59.7	81.9	122.8	2
R-VEP-Goggles01				
1 Oz-Fz	65.6	93.1	122.8	2.3

Discusión: EMDA una enfermedad rara, autoinmune e inflamatoria que puede ser post infecciosa, como se presume fue en nuestro caso (50-85%), post vacunal (<5%) o idiopática, se estima una incidencia anual de 0.07 a 0.06 casos por cada 100,000 habitantes³, con un pico entre los 5 y 8 años⁴, pero muy raramente se presenta antes de los 3 años de edad³, lo cual es un aspecto importante, considerando la edad de nuestro paciente. Se cree que se debe a una respuesta inmune exagerada ante algún estímulo externo como un virus, en pacientes con susceptibilidad genética o a una respuesta inmune aberrante derivada del mimetismo de ciertos patógenos con componentes de la mielina⁵.

El 61% de los pacientes pediátricos manifiestan un pródromo sugestivo de infección de vías respiratorias superiores, que acontece 4 a 42 días previos³, el inicio de la afección a SNC generalmente es agudo, con un curso monofásico, aunque se han reportado formas recurrentes; los pacientes suelen desarrollar encefalopatía en las primeras 24 horas, con evolución progresiva con signos de afección a múltiples niveles, tal como fue la evolución de nuestro caso, la encefalopatía puede ser de grados variables, en el paciente se manifestó como irritabilidad, pero incluso puede llevar al coma, otros signos típicos como síndrome piramidal y síndrome cerebeloso estuvieron presentes también, así mismo son típicos los signos de afección a tallo o médula espinal, que en este caso no se documentaron. En cuanto a la presencia de NO, ésta no es tan común como los otros síntomas, se encuentra solo en el 13-25%⁶ del curso de la enfermedad y no suele ser el síntoma inicial, en el caso de los niños con NO en el contexto de EMDA, esta suele ser bilateral y se cree que su detección pudiera estar infraestimada porque muchas veces puede cursar con síntomas y signos sutiles que no siempre son valorables en los niños, especialmente en los más pequeños, sin embargo, en este caso, el déficit visual fue muy notorio pues se trató de una afectación grave (amaurosis). La obtención de LCR para su análisis descarta la presencia de infecciones y puede ser útil para la determinación de otros marcadores como bandas oligoclonales para esclerosis múltiple (aunque en algunos casos de EMDA pueden estar presentes); solo en el 30% el LCR es normal, en resto hay presencia de linfocitosis o hiperroteinorraquia; la realización de PEV será útil en caso de sospechar NO, ya que objetiva los datos de desmielinización sobre el nervio óptico, en éste caso se encontró afectación únicamente del lado derecho a pesar de la afectación bilateral, sin embargo, dicho hallazgo se atribuye a que se hizo una semana posterior al tratamiento, cuando ya se tenía recuperación de su sintomatología; la RNM es esencial, los hallazgos característicos son la presencia de múltiples lesiones hiperintensas en T2/FLAIR, asimétricas y de predominio en sustancia blanca con relativo respeto de la corteza, con distribución difusa supra e infratentorial⁶, hallazgos que fueron determinantes en la conclusión diagnóstica de nuestro caso. Para el tratamiento, se recomienda la administración de metilprednisolona a 30 mg/kg/día por 3 a 5 días o equivalencias, en casos más severos o refractarios se puede considerar la aplicación de inmunoglobulina o plasmaféresis⁵. La mayoría de los pacientes presenta una respuesta espectacular al tratamiento, lo cual también ayuda al soporte del diagnóstico, con una recuperación completa y sin secuelas hasta en el 81% de los casos y resolución de las lesiones en RNM a 3-6 meses⁶.