

ID: 192

ENFERMEDAD DE DEVIC, UNA ENTIDAD A TENER EN CUENTA EN EDAD PEDIÁTRICA.

Crujeiras Paz M (Speaker) (1), Fernández Viso S (2), Conde Lorenzo N (2), Pérez López C (3), Quintas Martínez R (2), Balado Insunza M (2). (1) Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. (2) Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario Ourense. (3) Radiología, Complejo Hospitalario Universitario Ourense.

Presentación

La neuromielitis óptica se puede considerar una entidad independiente de la esclerosis múltiple desde la identificación de los anticuerpos contra la acuaporina 4 (IgG-NMO/AQP4). Esta entidad se define por episodios inflamatorios recurrentes que afectan de forma preferente al nervio óptico y a la médula espinal. Estas zonas se corresponden con aquellas que presentan abundantes acuaporinas 4, como por ejemplo la sustancia gris periacueductal y parahipocampal o la zona periventricular del tercer y cuarto ventrículo. Existe gran variedad clínica en las canalopatías autoinmunes por anticuerpos contra acuaporina 4, pudiendo asociarse a la afectación óptico espinal vómitos e hipo, así como anorexia, narcolepsia o SIADH, e incluso encefalopatía que puede orientar a encefalomiелitis aguda diseminada, según la zona afectada. Se trata de cuadros infrecuentes en niños con un pronóstico malo. De esta forma, la identificación de anticuerpos en un primer episodio condiciona la aparición de recidivas, lo que conlleva discapacidad a largo plazo. Se espera mejorar el pronóstico de estos pacientes con terapias, todavía en estudio, contra dianas involucradas en su fisiopatogenia, como por ejemplo eculizumab, tozilizumab, o aquaporimab.

Caso Clínico

Niña de 13 años que en el año previo ha presentado tres episodios de neuritis óptica aislada (dos en ojo derecho y uno en ojo izquierdo), siendo las pruebas de imagen normal en todos ellos y recibiendo tratamiento con corticoides, inicialmente intravenosos seguidos de una pauta descendente oral, consulta por cuarto episodio de neuritis óptica (ojo derecho). Veinte días antes refiere parestesias en territorio cubital bilateral con resolución espontánea. En ese momento se evidencia en resonancia magnética medular una lesión hiperintensa en T2 de C4 a C6 con determinación en suero positiva para anticuerpos IgG-NMO/AQP4. Unas semanas más tarde, tras tratamiento con metilprednisolona intravenosa durante cinco días y pauta descendente posterior, presenta agudeza visual normal en ambos ojos, así como resto de exploración neurológica normal. En estudio por tomografía de coherencia óptica (OCT) presenta en ojo derecho mínimo descenso temporal y en el izquierdo una afectación más acusada y difusa con mayor descenso temporal. Inicia tratamiento con azatioprina bien tolerada y sin recaídas hasta ahora.

Conclusiones

Resaltar la importancia de solicitar los anticuerpos IgG-NMO/AQP4 ante un primer evento inflamatorio desmielinizante, ya que el diagnóstico condiciona la aparición de recidivas, e iniciar tratamiento de base para evitarlas.