

# Trastornos del espectro de la neuromielitis óptica: a propósito de un caso

Paula Daniela Andreotti, Laura Muriel Deibe, Victoria Quintela Torchitti, Camila Picardo, Andrés Leonel Acquaro, Carlos Miguel Ortega

*Centro de Ojos Lanús, Lanús Oeste, provincia de Buenos Aires, Argentina*

---

**Recibido:** 21 de abril de 2024.

**Aprobado:** 23 de julio de 2024.

## **Autor corresponsal**

Dra. Paula Daniela Andreotti

Centro de Ojos Lanús

Carlos Gardel 171

Lanús Oeste, Buenos Aires, Argentina

pauliandreotti@hotmail.com

**Oftalmol Clin Exp** (ISSNe 1851-2658)

2024; 17(3): e426-e432.

## **Resumen**

En este trabajo se desarrollará un caso clínico relacionado con los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica. La sospecha inicia ante la presentación peculiar y atípica en una paciente femenina joven que manifiesta como única sintomatología visión borrosa y disminución de agudeza visual posterior a un esfuerzo físico. El examen oftalmológico restante resultó dentro de los parámetros considerados normales, por lo que se solicitaron estudios complementarios que en la resonancia magnética evidenciaron lesiones compatibles con enfermedad desmielinizante y alteraciones campimétricas bilaterales. Frente a estos hallazgos, se inició el tratamiento correspondiente con pulsos de corticoides intravenosos. Ante la falla a la primera línea de tratamiento se indicó inmediatamente plasmaféresis, con la que se obtuvo una pronta mejoría evidenciada en la agudeza visual.

Se hace hincapié en la importancia de un diagnóstico temprano para prevenir recaídas con secuelas de gravedad.

**Palabras clave:** neuromielitis óptica, enfermedades desmielinizantes, neurooftalmología.

## **Neuromyelitis optica spectrum disorders: about a case**

### **Abstract**

In the present work, a clinical case related to neuromyelitis optica spectrum disorders will be developed. The suspicion begins with the peculiar and atypical presentation in a young female patient whose only symptoms are blurred vision and de-

creased visual acuity after physical exertion. The remaining ophthalmological examination was within the parameters considered normal, so complementary studies were requested, showing, in the magnetic resonance imaging, lesions compatible with demyelinating disease and bilateral campimetric alterations. Given these findings, the corresponding treatment was initiated, with pulses of intravenous corticosteroids. Given the failure of the first line of treatment, plasmapheresis was immediately indicated, with which a prompt improvement was obtained in visual acuity. We emphasize the importance of early diagnosis to prevent relapses with serious sequelae.

**Keywords:** optic neuromyelitis, demyelinating disease, neuroophthalmology.

## Distúrbios do espectro da neuromielite óptica: sobre um caso

### Resumo

Neste trabalho será desenvolvido um caso clínico relacionado aos distúrbios do espectro da neuromielite óptica. A suspeita começa com a apresentação peculiar e atípica em uma jovem paciente que se manifesta como a única sintomatologia visao turva e diminuição da acuidade visual após um esforço físico. O exame oftalmológico restante estava dentro dos parâmetros considerados normais; portanto, foram solicitados estudos complementares que, na ressonância magnética, evidenciam lesões compatíveis com doenças desmielinizantes e alterações campimétricas bilaterais. Diante desses achados, iniciou-se o tratamento correspondente com pulsos de corticosteroide intravenoso. Frente da falha na primeira linha de tratamento, a plasmaférese foi imediatamente indicada, com a qual foi obtida uma melhoria imediata evidenciada na acuidade visual.

A importância de um diagnóstico precoce é enfatizada para evitar recidivas com sequelas de gravidade.

**Palavras-chave:** neuromielite óptica, doenças desmielinizantes, neurooftalmologia.

### Introducción

Los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD, por sus siglas en inglés) se consideraban originalmente como variantes de

la esclerosis múltiple, aunque actualmente son entidades propias debido a su diferente inmunopatogénesis<sup>1</sup>. Los NMOSD corresponden a trastornos autoinmunes, inflamatorios y desmielinizantes del sistema nervioso central con predilección por los nervios ópticos y la médula espinal<sup>2</sup>. En el 75% de los pacientes se debe a la generación de anticuerpos anti-acuaporina 4 (AQP4), el canal de agua proteico más abundante en el sistema nervioso central (SNC)<sup>3-4</sup>. En el 25% negativos para AQP4-IgG, la patogénesis se debe a la presencia de IgG séricas dirigidos contra la glicoproteína mieloligodendrocítica, presente en la vaina de mielina a lo largo de todo el SNC<sup>3-4</sup>. La afectación bilateral simultánea es infrecuente en aquellos con AQP4 IgG positivos pero puede evolucionar a ella en estadios más avanzados<sup>4</sup>. Tiene mayor frecuencia en aquellos seronegativos y en positivos para MOG<sup>3-6</sup>. Nuestro objetivo es presentar un caso clínico relacionado a los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD), revisar sus diagnósticos diferenciales poniendo énfasis en la relevancia de su detección precoz para restaurar la visión.

### Caso clínico

Paciente femenina de 37 años, sin antecedentes patológicos, acude a la guardia oftalmológica por visión borrosa en ambos ojos de cuatro días de evolución con predominio en su ojo derecho. Refirió que el inicio de los síntomas visuales fue posterior a la realización de un esfuerzo físico.

Al examen oftalmológico presentó agudeza visual mejor corregida de 20/60 en ojo derecho y 20/30 en ojo izquierdo, sin particularidades en el resto del examen. Por ello, se decidió realizar exámenes complementarios, incluyendo la tomografía de coherencia óptica (OCT) para evaluación macular y de la capa de fibras y una campimetría visual computarizada (programa 30.2). La figura 1 muestra la OCT macular que resultó normal, como también la densidad de fibras, de 96  $\mu\text{m}$  y 100  $\mu\text{m}$  en ojo derecho e izquierdo respectivamente (fig. 2), donde solo fue significativo el resultado de la campimetría de ambos ojos con

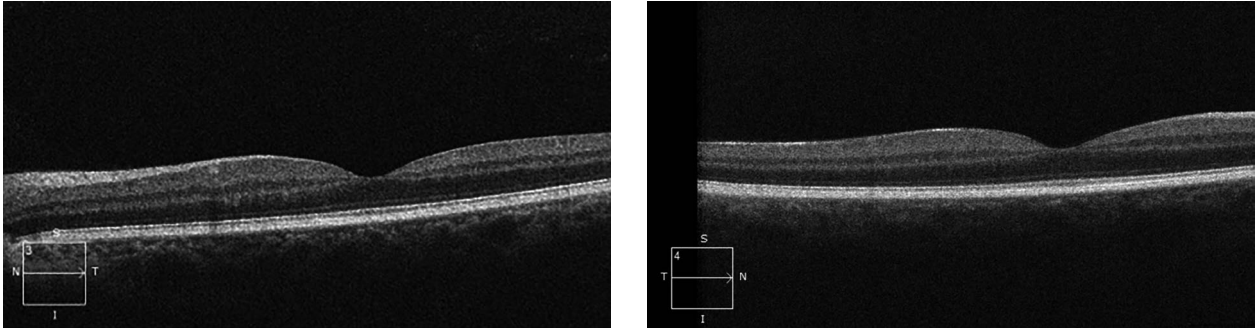


Figura 1. OCT Macular. A) Ojo derecho. B) Ojo izquierdo. Ambos, con perfiles foveales conservados.

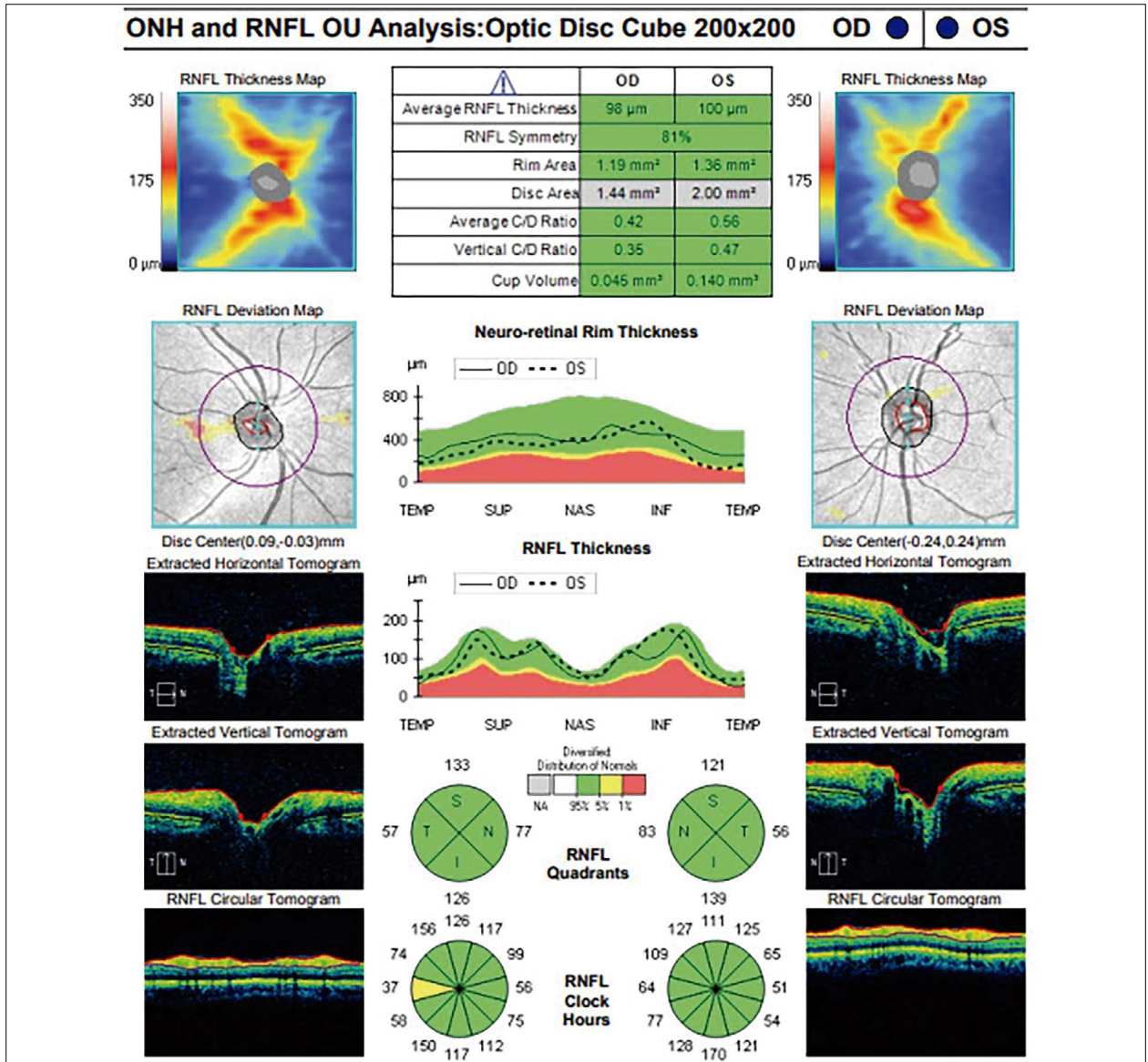


Figura 2. OCT de capa de fibras nerviosas de ambos ojos. Se observa en ojo izquierdo una excavación de papila 0,4, 96  $\mu\text{m}$  mientras que en el derecho presenta excavación de 0,5 y 100  $\mu\text{m}$ .

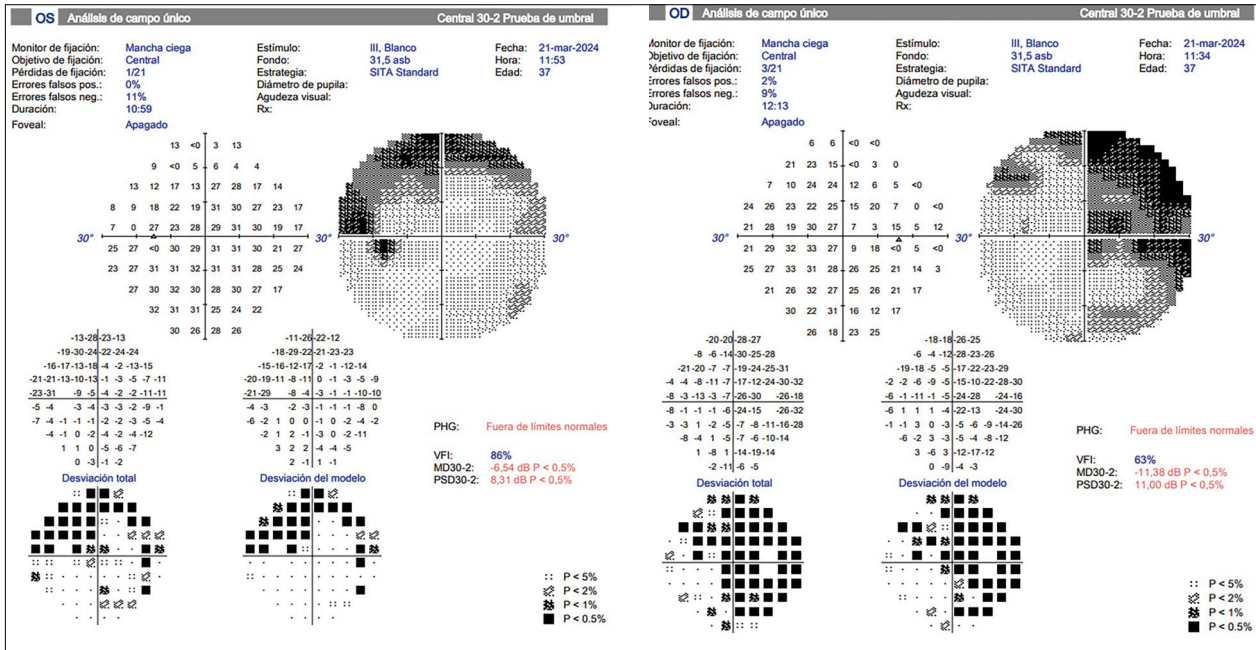


Figura 3. Campimetría computarizada del ojo derecho (OD) e izquierdo (OI) respectivamente. En OD: hemianopsia temporal con DM de -11,38 dB. En OI, escotoma arcuato superior con DM de -6,54 dB.

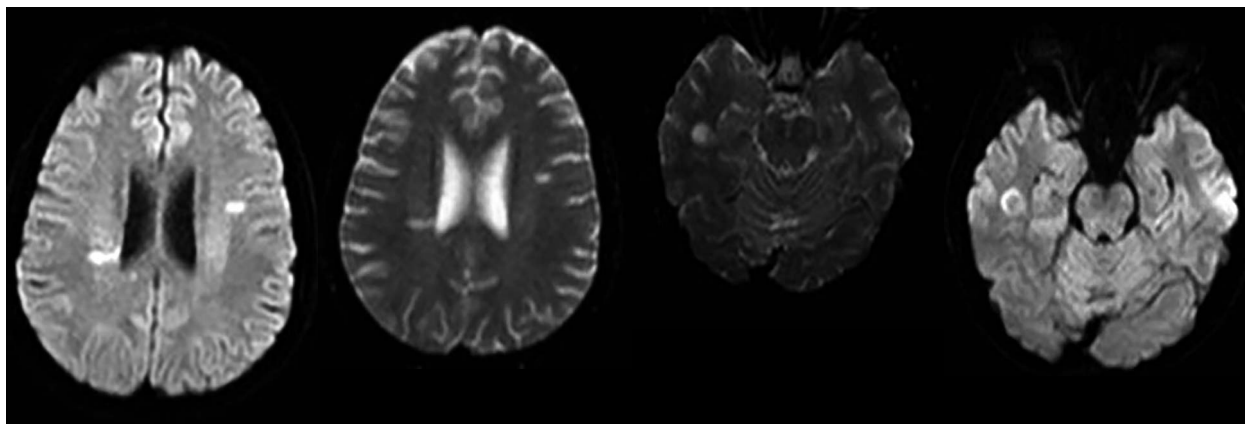
afectación altitudinal en el ojo izquierdo y una hemianopsia temporal en ojo derecho (fig. 3).

Ante la sospecha diagnóstica de neuritis óptica atípica solicitamos laboratorio completo con análisis de anticuerpos AQP4 y anti MOG, resonancia magnética de cerebro, órbita y columna cervical, con y sin contraste. El análisis de los anticuerpos solicitados arrojó un resultado negativo para la totalidad. Para destacar, en la RMN de órbita (fig. 4) se apreciaron múltiples hiperintensidades espontáneas proveniente de la sustancia blanca bihemisférica y en la RMN de columna cervical se hallaron imágenes de hiperintensidad focal en T2 de la de hemimédula derecha, extendiéndose a la altura de C4 y C5, de 24 mm diámetro craneocaudal, compatible con lesión desmielinizante inflamatoria. Se interpretó el cuadro como un trastorno del espectro de la neuromielitis óptica, por lo que se indicó tratamiento inmediato con pulsos de corticoide intravenoso y ante la falta de respuesta a ellos se decidió realizar plasmaféresis, con la que —posterior a cinco ciclos— se evidenció una mejoría de la agudeza visual de ambos ojos a 20/25.

## Discusión

El caso presentado trata de una mujer —y esto está de acuerdo con la bibliografía, ya que la prevalencia en mujeres frente a hombres es mayor— con una relación de 10:1 en seropositivos para AQP4-IgG, mientras que la relación disminuye a 3:1 en seronegativos<sup>1-3, 5</sup>. La presentación de la patología es variable y dependerá de las zonas afectadas por desmielinización, incluyendo síntomas motores, sensitivos y alteración de control de esfínteres hasta ceguera<sup>5</sup>.

El diagnóstico se realiza mediante signos y síntomas clínicos, pruebas serológicas y resonancia magnética con y sin gadolinio<sup>1, 4, 6-8</sup>. Es importante considerar como principal diagnóstico diferencial a la esclerosis múltiple, donde la resonancia magnética de cerebro es crucial para distinguir entre estas entidades clínicas, ya que la presencia de lesiones inespecíficas en la sustancia blanca que no cumplen con los criterios de esclerosis múltiple soportan el diagnóstico de NMO, por lo que el pronóstico y el tratamiento difieren



**Figura 4.** Resonancia magnética de encéfalo y órbitas (con y sin gadolinio). En pulso FLAIR se aprecian múltiples hiperintensidades espontáneas provenientes de la sustancia blanca bihemisférica, la dominante a nivel temporal derecho, de 12 mm de diámetro, sugestivas de lesiones desmielinizantes. No generan efecto de masa y presentan discreto realce.

**Tabla 1.** Hallazgos típicos de imágenes por resonancia magnética (en estadio T2 a menos que se indique lo contrario) en NMOSD.

<b>NEURITIS ÓPTICA</b>	RM normal (o sólo lesiones inespecíficas de la sustancia blanca) o lesión longitudinal extensa del nervio óptico (> la mitad de la longitud del nervio óptico que afecte al quiasma).
<b>MIELITIS</b>	Lesión intramedular > 3VS contiguos o atrofia focal > 3 VS contiguos en pacientes con antecedentes de mielitis aguda.
<b>SÍNDROME DEL ÁREA POSTREMA</b>	Lesión en bulbo raquídeo dorsal/área postrema.
<b>OTRO SÍNDROME DEL TRONCO ENCEFÁLICO</b>	Lesión periependimaria del tronco encefálico.
<b>SÍNDROME DIENCEFÁLICO</b>	Lesión periependimaria (tercer ventrículo) o lesión hipotalámica/talámica.
<b>SÍNDROME CEREBRAL</b>	Lesión periependimaria extensa (ventrículo lateral; a menudo con Gd) o lesión del cuerpo calloso larga (> 1/2 longitud), difusa, heterogénea o edematosa, o lesión larga del tracto córtico-espinal (unilateral o bilateral, que afecta de manera contigua a la cápsula interna y al cerebro), pedúnculo o lesión de sustancia blanca profunda o subcortical grande, confluyente (unilateral o bilateral).

considerablemente<sup>6-8</sup>. En la tabla 1 se describen los principales hallazgos que se pueden detectar mediante resonancia magnética en NMOSD. En la tabla 2 se resumen los principales diagnósticos diferenciales.

Las pruebas oftalmológicas también son importantes, ya que según estudios realizados la campimetría computarizada ayuda a evaluar la gravedad de los ataques y son de importancia para el monitoreo de la eficacia y el alcance de la resolución del ataque espontáneo<sup>4</sup>. Casos con

afectaciones no centrales se han evidenciado en 25% de los pacientes diagnosticados, donde las presentaciones más frecuentes fueron los escotomas altitudinales, las cuadrantanopsias, las afectaciones de 3 cuadrantes del campo visual y las hemianopsias homo o bilaterales. En este caso se puede evidenciar la afectación altitudinal en el ojo izquierdo y una hemianopsia temporal en ojo derecho. Respecto de la utilidad del OCT, si bien en la mayoría de los estudios se ha demostrado un adelgazamiento promedio de 55 a 83  $\mu$ m en la

Tabla 2. Diagnósticos alternativos/diferenciales seleccionados para NMOSD.

<b>Enfermedades inflamatorias no infecciosas</b>	Esclerosis múltiple recurrente y progresiva, MOG-EM/MOGAD, neurosarcoidosis, enfermedad de Behçet, enfermedades reumáticas, síndromes neurológicos paraneoplásicos, mielitis para/postinfecciosa, mielitis para/posvacunal, enfermedad relacionada con IgG4, síndrome de Susac.
<b>Enfermedades infecciosas</b>	Mielitis viral (virus varicela zóster, enterovirus, virus del herpes simple, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, VIH, HTLV 1/2, virus de la encefalitis transmitida por garrapatas, poliovirus), neurotuberculosis, neurosífilis, neuroborreliosis, <i>Bartonella henselae</i> .
<b>Enfermedades vasculares</b>	Infarto de la médula espinal, fístula arteriovenosa dural espinal, neuropatía óptica isquémica anterior/posterior (incluida la no arterítica), trombosis sinusal (papiledema bilateral).
<b>Enfermedades neoplásicas</b>	Linfoma del SNC, tumores intramedulares (ependimoma y astrocitoma, hemangioblastoma).
<b>Enfermedades genéticas y metabólicas</b>	Deficiencias de vitamina B12, folato, vitamina E, cobre o biotinidasa, neuropatía óptica hereditaria de Leber, leucodistrofias.
<b>Otras enfermedades</b>	Hipertensión intracraneal idiopática (papiledema bilateral), daño traumático de la médula espinal, el cerebro, el tronco del encéfalo o el nervio óptico, mielopatía compresiva.

capa de fibras nerviosas luego de un ataque agudo de neuritis óptica, este caso se presenta como una excepción ya que se evidenció una densidad de fibras conservadas.

En nuestra paciente, ante la confirmación diagnóstica, decidimos accionar con el tratamiento preciso para evitar la prolongación del ataque agudo. La terapia de primera línea recomendada para el ataque agudo consiste en el uso de corticoides intravenosos en altas dosis durante 5 días consecutivos iniciados tan pronto como sea posible<sup>1, 4, 9-11</sup>. La plasmaféresis es otra estrategia que debe considerarse cuando los signos y síntomas clínicos progresan o no mejoran tras el uso de corticoides<sup>11</sup>. Sobre estas medidas terapéuticas no hay controversias y ponemos énfasis en que para evitar la acumulación de discapacidad debido a ataques repetidos, la inmunoterapia a largo plazo es esencial<sup>10-11</sup>.

## Conclusión

A pesar del bajo porcentaje en que se presentan estas patologías, es necesario considerarlas como diagnóstico diferencial ante pacientes jóvenes que se presentan a la consulta con disminución de

agudeza visual o manifestaciones visuales sin relación con otros trastornos, como se observó en el caso presentado. El diagnóstico temprano de esta patología, su tratamiento a tiempo y la prevención de ataques resultan relevantes para restaurar la visión, reducir secuelas e incluso la potencial discapacidad permanente.

## Referencias

1. Huda S, Whittam D, Bhojak M *et al*. Neuromyelitis optica spectrum disorders. *Clin Med (Lond)* 2019; 19: 169-176.
2. Jarius S, Paul F, Weinshenker BG *et al*. Neuromyelitis optica. *Nat Rev Dis Primers* 2020; 6: 85.
3. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF *et al*. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol* 2007; 6: 805-815.
4. Shumway CL, Patel BC, Tripathy K, De Jesus O. Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD). En: *StatPearls* [en línea]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2024 Jan 8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34283474/>
5. Gracia F, Ramírez D, Parajeles-Vindas A *et al*. Neuromyelitis optica spectrum disorder in

Central America and the Caribbean: a multinational clinical characterization study. *Neurol Int* 2022; 14: 284-293.

6. Rojas JI, González SJ, Patrucco L, Cristiano E. Neuromielitis óptica: actualización de los conceptos clínicos y fisiopatológicos de la enfermedad. *Rev Hosp Ital B Aires* 2011; 31: 14-20. Disponible en: [https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias\\_attachs/47/documentos/9191\\_14-20-Revision-Rojas-31-1.pdf](https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias_attachs/47/documentos/9191_14-20-Revision-Rojas-31-1.pdf)

7. Lopategui Cabezas I, Cervantes Llano M, Pentón Rol G. Neuromielitis óptica: principales diferencias con la esclerosis múltiple. *An Med Interna* 2008; 25: 294-296.

8. Meza Poblete C, Canales Fernández. Bases fisiopatológicas del espectro de neuromielitis

óptica: ¿qué sabemos? *Rev Chil Neuro Psiquiatr* 2020; 58: 161-170.

9. Naphattalung Y, Chuenkongkaew WL, Chirapapaisan N *et al.* Plasma exchange for acute optic neuritis in neuromyelitis optica or neuromyelitis optica spectrum disorder: a systematic review. *Ann Med* 2023; 55: 2227422.

10. Jarius S, Aktas O, Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS) *et al.* Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) – revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis. *J Neurol* 2023; 270: 3341-3368.

11. Levy M. Plasmapheresis for acute attacks in neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2018; 5: e510.