

PRIMER EPISODIO DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE EN EDAD PEDIÁTRICA: SERIE DE CASOS

Yani Julitza Gutiérrez Chávez (1), Félix Enrique Flores Hernández (2),
Sofía Eugenia Isea López (3), Valentín Sainz (4)

Recibido: 30/11/2023
Aceptado: 15/02/2024

RESUMEN

Las enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica son infrecuentes, pero no excepcionales. Se describen cuatro grandes grupos: encefalomyelitis aguda diseminada, esclerosis múltiple, síndrome clínicamente aislado y neuromielitis óptica. Estos pacientes usualmente previamente son sanos, y en un primer evento clínico neurológico las posibilidades diagnósticas son numerosas: encefalitis (infecciosa o autoinmune), intoxicación por fármacos o drogas de abuso, lesión ocupante de espacio intracraneal o enfermedad desmielinizante como esclerosis múltiple. La presentación clínica puede ser: déficit neurológico focal o multifocal, agudo o subagudo, y asociado o no a encefalopatía. El diagnóstico depende principalmente de los hallazgos clínicos, características de la resonancia magnética (RM) cerebral o medular y los biomarcadores en sangre (anticuerpos) o líquido cefalorraquídeo, bandas oligoclonales. Se presentan 3 casos clínicos en pacientes pediátricos atendidos en Centro Médico Docente La Trinidad entre 2022 y 2023 que cursaron con sintomatología similar, estableciéndose diagnóstico de Síndrome Desmielinizante Multifocal, presentaron neuritis óptica y anticuerpos glicoproteína de oligodendrocitos de mielina (MOG) positivos.

Arch Venez Puer Ped 2024; 87 (1): 24 - 29

Palabra Clave: Enfermedad desmielinizante autoinmune; encefalopatía; neurología; niños; adolescentes.

FIRST EPISODE OF DEMYELINIZING DISEASE IN PEDIATRIC AGE: CASE SERIES

SUMMARY

Demyelinating diseases in pediatric age are rare, but not exceptional. They can be divided into four large groups: acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, clinically isolated syndrome and neuromyelitis optical. These patients are usually previously healthy, and in a first neurological clinical event the diagnostic possibilities are numerous: encephalitis (infectious or autoimmune), intoxication by drugs or drugs of abuse, lesion occupying intracranial space or demyelinating disease such as multiple sclerosis. The clinical presentation may be that of a focal or multifocal neurological deficit, acute or subacute, and associated or not with encephalopathy. The diagnosis of these disorders depends mainly on clinical findings, characteristics of brain or spinal magnetic resonance imaging (MRI), and biomarkers in blood (antibodies) or cerebrospinal fluid, oligoclonal bands. The description of 3 clinical cases is presented in pediatric patients treated at the La Trinidad Teaching Medical Center between 2022 and 2023 that presented with similar symptoms, establishing a diagnosis of Multifocal Demyelinating Syndrome, of which optic neuritis and oligodendrocyte glycoprotein antibodies were present in all of them. myelin (MOG) positive.

Arch Venez Puer Ped 2024; 87 (1): 24 - 29

Keywords: encephalopathy, methotrexate, leukemia, central nervous system, magnetic resonance imaging; children; adolescents.

INTRODUCCIÓN

Se denominan enfermedades desmielinizantes adquiridas (EDA) en la edad pediátrica a aquellas que implican un déficit neurológico asociado a evidencia de desmielinización del sistema nervioso central (SNC) en niños. Su incidencia varía

de 0,6 a 1,66 por 100 000 niños. La presentación clínica puede ser la de un déficit neurológico focal o multifocal, agudo o subagudo, y asociado o no a encefalopatía (1).

Las EDA en edad pediátrica son infrecuentes, pero no excepcionales. Cuando se presenta un paciente, en su mayoría previamente sanos, con un primer evento clínico neurológico las posibilidades diagnósticas son numerosas: encefalitis (infecciosa o autoinmune), intoxicación por fármacos o drogas de abuso, lesión ocupante de espacio intracraneal o enfermedad desmielinizante como esclerosis múltiple. Las EDA se caracterizan por tener una base inflamatoria autoinmune con destrucción de la vaina de mielina que recubre los axones neuronales. Se pueden dividir en cuatro grandes grupos: encefalomyelitis aguda diseminada, esclerosis múltiple, síndrome clínicamente aislado y neuromielitis óptica (2).

El diagnóstico de estos trastornos depende principalmente de los hallazgos clínicos, las características de la resonancia magnética (RM) cerebral o medular y los biomarcadores en sangre (anticuerpos) o líquido cefalorraquídeo (LCR), bandas oligoclonales.

Distinguir de forma precoz entre entidades desmielinizantes de curso monofásico de las de curso recurrente tiene im-

1. Residente de 2do año. Residencia de Postgrado en Pediatría. Centro Médico Docente La Trinidad. Caracas.
ORCID 0000-0002-7374-6781; yanigutierrez2@gmail.com
2. Residente de 2do año. Residencia de Postgrado en Pediatría. Centro Médico Docente La Trinidad. Caracas.
ORCID 0000-0002-6373-5886; felixfloresh@gmail.com
3. Residente de 3er año. Residencia de Postgrado en Pediatría. Centro Médico Docente La Trinidad. Caracas.
ORCID 0000-0002-9146-3777; Sofiasea@gmail.com
4. Neuropediatra. Servicio de Neuropediatría del Centro Médico Docente La Trinidad. Caracas. Telf.: 04143179696.
ORCID 0000-0000-0000-0000. Correo: vsainz@yahoo.com

Primer Premio en la categoría de Caso Clínico.
Congreso de la Sociedad Venezolana de Puericultura y Pediatría 2023

Autor Corresponsal:
Dra. Yani Gutiérrez. Telf.: +584123039155.
Correo: yanigutierrez2@gmail.com

portantes implicaciones tanto a nivel pronóstico como de tratamiento, dado que será muy importante empezar un tratamiento inmunomodulador de forma precoz en las formas crónicas para disminuir el riesgo de secuelas físicas y cognitivas en estos pacientes a largo plazo (2).

Por esto se presenta la descripción de 3 casos clínicos en pacientes pediátricos atendidos en Centro Médico Docente la Trinidad entre el año 2022 y 2023 que cursaron con sintomatología, estableciéndose diagnóstico de Síndrome Desmielinizante Multifocal, los cuales en todos se presentó neuritis óptica, anticuerpos glicoproteína de oligodendrocitos de mielina (MOG) positivo y 2 de ellos con encefalopatía asociada.

REPORTE DE CASOS

CASO 1

Adolescente masculino de 11 años de edad, quien presentó cuadro clínico de 9 días de evolución caracterizada por cefalea de moderada a fuerte intensidad, de predominio en hemisferio derecho, irradiada a hemicara derecha, que cedía bajo administración de ibuprofeno cada 8 horas, como concomitante fiebre cuantificada en entre 38,5 y 39°C, continua, además madre refiere astenia, adinamia, pérdida de peso aproximadamente 8 kg durante el último mes y de forma progresiva disminución de fuerza muscular de miembros inferiores, marcha inestable, a las 24 horas se asoció al cuadro émesis de contenido alimentario en 6 oportunidades, motivo por el cual acudieron a emergencia pediátrica el 24/08/22.

Antecedentes: sin antecedentes prenatales y neonatales pertinentes. Desarrollo psicomotor normal. Refirió prácticas de basketbol 1 día a la semana, con disminución de capacidad 1 mes previo. Negó exposición a tóxicos o metales. Esquema de inmunización completo, sin haber recibido inmunizaciones en el último mes. Antecedentes familiares: madre, padre y hermano aparentemente sanos, sin antecedentes de enfermedades neurológicas.

Examen físico del ingreso: Peso: 38,4 kg, Temperatura: 37,9°C, TA: 133/70 mmHg, FC: 86 latidos por minuto, FR: 22 respiraciones por minuto, Saturación de oxígeno: 98%. Glicemia Capilar: 122 mg/dl

Paciente alerta pero decaído, somnoliento, pero que se despierta fácilmente al estímulo, puede deambular con marcha inestable, eupneico, leve deshidratación, con palidez cutánea moderada, llenado capilar menor de 3 segundos, hipactivo, asténico. Normocéfalo, no puntos dolorosos. Extremidades simétricas, móviles, fuerza muscular en miembros superiores 4/5 puntos, no vence la resistencia en ambos brazos, fuerza muscular en miembros inferiores 5/5 puntos. Neurológico, hipactivo, lenguaje coherente y fluido, reflejos osteotendinosos rotuliano derecho hiperreflexico +++/+++ izquierdo ++/+++ reflejo músculo cutáneo +, sensibilidad superficial y profunda conservada, marcha atáxica, con ampliación de base de sustentación, Romberg negativo. Resto dentro

de límites normales.

Se realizaron serologías para Covid, influenza y Chikungunya las cuales resultaron negativas. Se realizó hematología completa, electrolitos, LDH, Procalcitonina, amonio CK, transaminasas, todos con resultados normales.

RMN cerebral muestra imágenes en cerebelo y sustancia blanca parieto-temporal sugestiva encefalomielitis aguda desmielinizante, sin evidencia de hipertensión endocraneana, hidrocefalia, compromiso vascular o lesión ocupante de espacio.

Punción lumbar con presión de apertura normal, 6 células a predominio Mononucleares, glucorraquia y proteinorraquia dentro de límites normales, pandy negativo, Gram y tinta china no reportaron microorganismos.

Clínica, evolución, imagenología y LCR sugirieron probable encefalomielitis aguda diseminada (EMAD). Se planificó tratamiento inmunomodulador con IGIV y/o esteroides sistémicos. No hubo evidencia de infección activa en SNC. Se evaluó en conjunto con Neurología, en condiciones de egreso para continuar tratamiento ambulatorio con prednisona en esquema piramidal. Se explicaron signos de alarma, en control ambulatorio con Neurología. Resultados de anticuerpos MOG: POSITIVOS.

Paciente reingresó en el mismo centro hospitalario 1 mes después de su egreso, en vista de presentar manifestaciones visuales, dadas por visión borrosa y fotofobia, al examen de fondo de ojo se evidenció papilitis, asimismo se realizó RNM cerebral la cual reportó proceso inflamatorio e nivel de nervios ópticos (bilateral) (Figura 1), por lo cual se asoció diagnóstico de neuritis óptica bilateral, y se ingresó a área de hospitalización, donde se mantuvo durante 3 días, en los cuales recibió pulsos con Metilprednisolona a 30 mg/kg/día, y es egresado con evidente mejoría clínica; Se indicó corticosteroides vía oral, y seguimiento por servicio de Neuropediatría institucional (Tabla 1).

Diagnóstico Final: 1. EMAD. 2. Neuritis Óptica Bilateral

CASO 2

Preescolar masculino de 4 años, quien tuvo como motivo de consulta dolor ocular, con antecedente de encefalomielitis 12 días previos, cuya madre refirió inicio de cuadro clínico el día 29/10/2022, cuando comenzó a presentar dolor ocular a los movimientos de los mismos y fotofobia. Para el día 31/10/2022 persistió sintomatología y presentó 1 episodio emético; Posteriormente fue evaluado en consulta de neuropediatría el día 03/11/2022, cuyo médico tratante refirió encontrar papilitis al fondo de ojo, así como disminución de función visual en ojo derecho por lo que planteó posible diagnóstico de neuritis óptica y solicitó evaluación por oftalmólogo pediatra quien confirmó el diagnóstico con mayor compromiso del ojo derecho por lo que refiere al área de emergencia.

Antecedentes prenatales y neonatales, no contributivos. Desarrollo Psicomotor normal. Antecedente de hospitalización a inicios de septiembre 2022 por síndrome febril de

cinco días de evolución, evacuaciones diarreicas por dos días y ataxia que aparecieron al tercer día de fiebre, fue hospitalizado, se le realizaron exámenes de laboratorio, donde solo resultó positivo IgM para Virus de Epstein Barr, recibió tratamiento con metilprednisolona y egresó con prednisona VO por una semana y diagnóstico de Mononucleosis. Persistió ataxia leve. El 15/10/2023 presentó malestar, mareo y evacuaciones de menor consistencia, El 17/10/2023 madre observó mayor ataxia, temblor y dismetría en ambas manos, cabeza lateralizada a la izquierda. El día 20/10/2023 se realizó RMN cerebral sin y con contraste encontrándose aumento en intensidad de señal en tálamo y núcleo lenticular izquierdo y sustancia blanca periventricular en cerebelo, sin realce con el contraste y sin restricción de difusión, que no se interpretó como proceso agudo activo, sino en resolución por lo que decidió referir a terapia ocupacional y evaluar a las dos semanas, por los hallazgos en la TAC se planteó el diagnóstico de EMAD. No hubo antecedentes de alergias, enfermedades (específicamente enfermedades neurológicas), o intervenciones quirúrgicas. Antecedentes familiares: madre, padre y hermano menor aparentemente sano

Al examen físico de ingreso: Peso: 16,4 KG Talla: 106 cm Percentiles: P/E: p50 T/E: p60 Temperatura: 37°C PA: 106/57mmHg (p50-90) FC: 94lpm FR: 22rpm. Paciente en estables condiciones generales, hidratado, no dificultad respiratoria. Llenado capilar menor de 3 segundos. Cráneo sin tumoraciones ni reblandecimientos. Reflejo fotomotor conservado, movimientos oculares presentes pero dolorosos. Fondo de ojo: papilitis y menor función visual en ojo derecho. Neurológico: Alerta, orientado en tiempo, espacio y persona, Fuerza muscular y sensibilidad sin alteraciones, ROT 2/4. Respuesta plantar flexora. Dismetría muy leve y temblor, más evidente en mano izquierda. Marcha con ataxia, Glasgow 15/15 puntos. Resto de examen físico normal.

Paciente fue ingresado con diagnóstico de: Neuritis Óptica Post-Infecciosa, y EMAD por antecedente. Se indicó realización de exámenes de laboratorio, punción lumbar para estudio de LCR, e inicio de tratamiento con metilprednisolona a 20mg/kg/día VEV. El examen Citoquímico de LCR reportó cero células, glucosa en 53 mg%, proteínas en 27mg%, pandy negativo, cloruros en 123 mmol/L. Resto de laboratorios reportaron: GB 7700; Hb 13,2; Hto 38,9; plaquetas 367000; linf 55,5; seg 32,5. Glicemia basal en 89 mg/dl; creatinina 0,50; ALT 21; AST 43; BUN 12; sodio 135; potasio 4,25; PCR 0,3; IgG EBV negativa; IgM EBV negativa; IgG para SARS COV2 positivo y la IgM negativa.

Se realizó RMN cerebral y de órbita sin y con contraste, apreciándose inflamación de ambos nervios ópticos y mejoría significativa de las lesiones observadas en estudio de RMN cerebral realizado el 20/10/2022 (Figura 2). Posteriormente se recibieron resultados de anticuerpos MOG: POSITIVOS. El paciente permaneció en área de hospitalización durante 10 días, recibiendo de forma regular metilprednisolona a dosis iniciada inicialmente, pero que al segundo día de ingreso se

ajustó a 30mg/kg/día (Tabla 2).

Diagnóstico final: 1. EMAD: Neuritis óptica bilateral.

CASO 3

Preescolar femenina de 3 años con antecedente de infecciones respiratorias a repetición, quien inició cuadro clínico 21 días previos al ingreso caracterizado por presentar dificultad para la marcha que progresa a marcha atáxica. Una semana previa al ingreso se asoció disartria y disminución de agudeza visual, por lo cual es referida a neuropediatra. Se indicó RMN que reportó hallazgos de probable encefalitis (Figura 3). Es evaluada por servicio de oftalmopediatría diagnosticándose neuritis óptica. Dentro de los antecedentes personales interrogados, era producto de un embarazo a término, controlado sin complicaciones. Su desarrollo psicomotor con hitos adquiridos a edades fisiológicas tenía además un esquema de inmunizaciones acorde a su edad y desde el punto de vista patológico referían infecciones respiratorias a repetición en el último año que habían ameritado tratamiento sintomático respiratorio y antibioticoterapia en una oportunidad. Presentaba una serología IgG positiva para virus de Epstein Barr de 1 semana previa a su ingreso por emergencia. Sus padres eran sanos y no había historia de enfermedades neurológicas en la familia.

Al examen físico de ingreso: FC: 100 lpm, FR: 23 rpm PA: 117/78 mmHg SatO₂: 98% Temp: 36,5 °C Peso: 13 kg. Neurológico: Vigil, activa, pupilas midriáticas, dismetría, endoforia izquierda, ataxia, lenguaje disártrico. Kernig y Brudzinski negativos. Glasgow 15/15 pts. Resto sin alteraciones. Se planteó el diagnóstico de ingreso como una Cerebelitis Post-infecciosa.

Laboratorios de ingreso reportaron: Hematología: GB 13.540, NEU: 46.7%, LIN: 47.6%, PLAQ: 338.000 Química sanguínea sin alteraciones, PCR negativa, en cuanto a electrolitos se evidenció: potasio en 3.40, resto sin alteraciones. IgG positiva para Epstein Barr (Reactivo > 117,00). LCR: Incoloro, límpido, Lactato 122, hematíes 1, LEU: 7 (MNC), glucorraquia: 33mg%, proteínas 53,4mg%, pandy: trazas, LDH: 26, Cl: 121.

Diagnóstico final: 1. Primer brote de enfermedad desmielinizante. 2. Neuritis óptica.

Tratamiento: Metilprednisolona (30mg/kg/día). Se recibieron resultados de anticuerpo MOG POSITIVOS 1 semana posterior a su egreso, y bandas oligoclonales en LCR negativas obtenidas posterior a 3 semanas de su egreso. (Tabla 3)

DISCUSIÓN

Las EDA constituye un reto diagnóstico por la variabilidad de presentación clínica, paraclínica e imagenológica, y su estrecha relación con otros trastornos neuro inmunológicos. La determinación de anticuerpos anti MOG, usados en el diagnóstico diferencial, presentan variaciones dependiendo de la EDA: excepcionalmente pueden estar presentes en nive-

Tabla 1. Hallazgos clínicos y diagnósticos de Caso 1

Edad	Sexo	Síntomas	RNM	LCR	Anticuerpos MOG
11 años	Masculino	• Marcha atáxica. • Ampliación de base de sustentación. • Disminución de fuerza muscular en miembros superiores	imágenes en cerebelo y sustancia blanca parietotemporal sugestiva encefalomielitís aguda desmielinizante	Presión de apertura normal, 6 células a predominio MN, glucorraquia y proteinorraquia DLN, lactato LCR DLN, pandy negativo, Gram y tinta china no reportan microorganismos.	POSITIVOS

Tabla 2. Hallazgos clínicos y diagnósticos de Caso 2

Edad	Sexo	Síntomas	RNM	LCR	Anticuerpos MOG
4 años	Masculino	• Dolor a los movimientos oculares. • Marcha atáxica. • Dismetría a predominio de mano izquierda. • Fondo de ojo: papilitis y menor función de ojo derecho.	POSITIVOS	Glucosa en 53 mg%, proteínas en 27mg%, pandy negativo, cloruros en 123 mmol/L.	

Tabla 3. Hallazgos clínicos y diagnósticos de Caso 3

Edad	Sexo	Síntomas	RNM	LCR	Anticuerpos MOG
3 años	Femenino	• Dificultad para la marcha que progresa a marcha atáxica. • Disartria. • Neuritis óptica	Se evidencian imágenes con aumento se intensidad de señal en secuencia T2 y FLAIR, en hemisferio cerebeloso izquierdo. Imagen de aumento de intensidad de señal en T2 en mesencéfalo. No restricción a la difusión. Espectroscopía con pequeña alteración de la relación de Ach. Con ligero aumento de lactato y proteínas.	Incoloro, límpido, Lactato 122, hematíes 1, LEU: 7 (MNC), gluc: 33mg%, proteínas 53.4mg%, pandy: trazas, LDH: 26, Cl: 121.	POSITIVOS

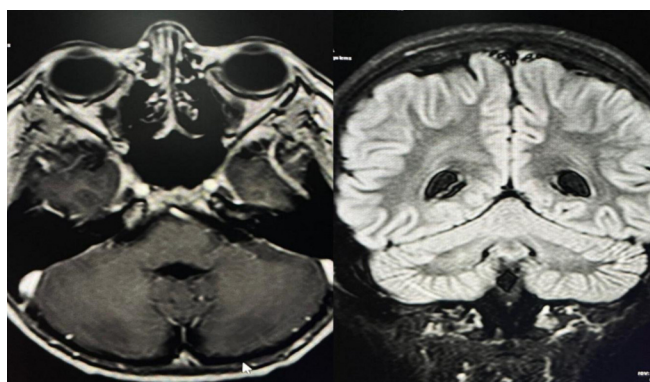


Figura 1. Resonancia magnética de Caso 1

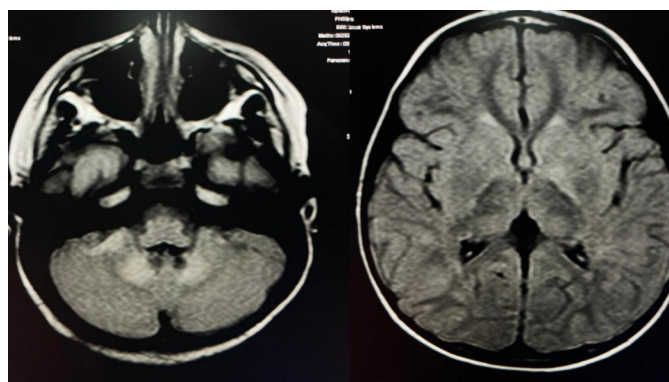


Figura 2. Resonancia magnética de Caso 2

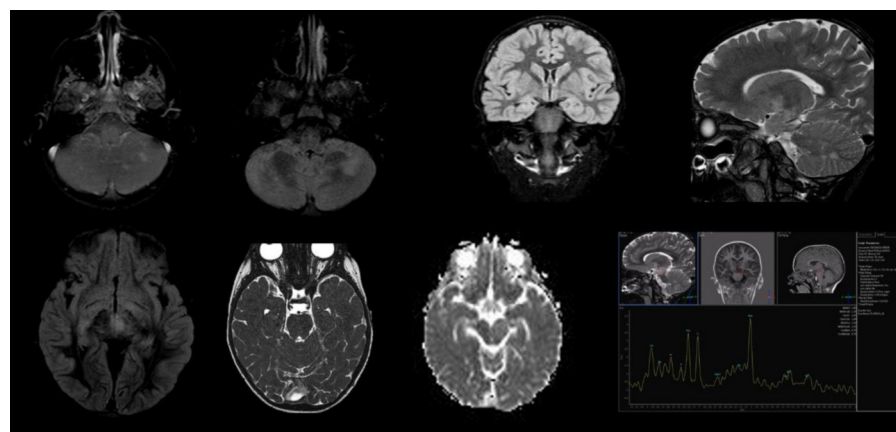


Figura 3. Resonancia magnética de Caso 3

les bajos en la EM, mientras que en el grupo de enfermedades asociados a anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos positivos (MOG positivos), se presenta en altos niveles. En los pacientes descritos en el este trabajo, se observaron niveles altos de anticuerpos anti-MOG, lo cual fue un criterio diagnóstico, sumado a la evidencia clínica y paraclínica de Encefalomiелitis Aguda Diseminada (EMAD) y neuritis óptica (NO).

Con respecto a los hallazgos encontrados en la RMN cerebral, en la Esclerosis múltiple generalmente se presentan lesiones hiperintensas en T2/ FLAIR ovoideas, con márgenes nítidos, bien definidos. En los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica asociados a anticuerpos contra acuaporina 4, puede ser normal o no específica. En el caso de los síndromes asociados a anticuerpos MOG positivos, es frecuente la afectación infra- y supratentorial de lesiones mal definidas extensas y bilaterales, con afectación de sustancia gris cerebral. Los casos anteriormente descritos guardan semejanza con dichos hallazgos establecidos en la literatura (1).

En Venezuela para el año 2015, en el Estado Zulia, se realizó un estudio titulado “Espectro de enfermedades desmielinizantes en pediatría experiencia Hospital Universitario de Maracaibo”, donde su objetivo fue describir el perfil clínico y epidemiológico de las enfermedades desmielinizantes en la edad pediátrica, estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, donde se registraron 11 casos de pacientes con diagnóstico de enfermedad desmielinizante en la edad pediátrica, donde se observó predisposición en el sexo femenino, la clínica predominante fue alteración del estado de conciencia tipo somnolencia (55%) y un cien por ciento de los pacientes presentaron imágenes sugestivas de lesión de sustancia blanca (3). En comparación, la sintomatología de los 3 casos descritos fue predominantemente cefalea, dolor ocular y/o pérdida de la agudeza visual, y alteraciones para la marcha.

La mayoría de las formas clínicas asociadas a anticuerpos MOG son monofásicas por lo que la identificación de estos anticuerpos en un niño con un primer episodio de Síndrome Desmielinizantes Adquiridos no implica el inicio de un tratamiento crónico. No obstante, un subgrupo de pacientes (aproximadamente el 20%) presentará un curso recurrente y se pueden beneficiar de tratamiento. Las formas recurrentes tienen una gran variabilidad tanto en la forma clínica o gravedad como en el número de episodios o tiempo transcurrido entre ellos (1).

Las EMAD en estadios iniciales se encuentran infiltrados linfocitarios, de células plásticas y polimorfonucleares en las leptomeninges, en fases más tardías de la enfermedad este infiltrado linfocitario puede ser sustituido por gliosis. En líquido cefalorraquídeo (LCR) encontramos un aumento de proteínas y pleocitosis, generalmente mononuclear, junto con un aumento de citoquinas pro-inflamatorias como IL-6 y TNF6. Se ha descrito la presencia durante la etapa aguda de bandas oligoclonales en LCR como expresión de un incremento de inmunoglobulinas intratecales. La RMN puede presentar 5

patrones característicos: 1) Lesiones pequeñas menor de 5 mm. 2) Lesiones de gran tamaño, confluentes y tumefactas con frecuente edema perilesional extenso y efecto de masa; 3) Compromiso talámico bilateral; 4) encefalopatía hemorrágica aguda y 5) Patrón simil-leucodistrofia. En pediatría, los criterios diagnósticos propuestos por el International Pediatric Sclerosis Study Group en 2007 y que se actualizaron en 2012 son: primer acontecimiento clínico polifocal del SNC con presunta causa desmielinizante inflamatoria; encefalopatía que no puede explicarse por fiebre; ausencia de nuevos síntomas e imágenes en la RMN 3 meses o más después del inicio. Resonancia magnética cerebral anormal durante la fase aguda, es decir los primeros 3 meses (2-5).

La forma más frecuente es la post-infecciosa tras cuadros inespecíficos, los agentes infecciosos más frecuentes son influenza, enterovirus, coronavirus, sarampión, paperas, rubeola, varicela, paperas, rubeola, varicela, virus Epstein-bar (VEB), citomegalovirus (CMV), herpes tipo I, hepatitis, virus inmunodeficiencia humana (VIH). También se han descrito, aunque de forma menos frecuente, infecciones bacterianas por *mycoplasma pneumoniae*, *borrelia burgdorferi*, *leptospira* y *estreptococo beta hemolítico* (6-7). En uno de nuestros pacientes citados, se logró precisar antecedente de serología IgM positivo para Virus de Epstein barr (En el contexto de un Síndrome febril), semanas previas a su ingreso.

En Venezuela en el año 2008, en el Distrito Capital, el Hospital JM de los Ríos, presenta un reporte de casuística de EMAD en pediatría, revisión retrospectiva entre el año 2000 y 2008, donde se reportaron un total de 16 pacientes con diagnósticos de EMAD donde se encontraron en LCR anomalías inespecíficas en el 67% de las muestras, y sólo hubo positividad de las banda oligoclonales en uno de once estudios procesados; igualmente, sólo hubo positividad de 3 pruebas serológicas, lo cual no mostró relación causal con EMAD; por lo cual concluyen que se requiere de mayor inversión y cobertura en la realización de los estudios licuorales y serológicos en los centros hospitalarios, que permitan el estudio etiológico de pacientes con EMAD (8)

El diagnóstico de EMAD requiere compromiso multifocal y encefalopatía por criterios de consenso, el líquido cefalorraquídeo puede ser normal o mostrar una pleocitosis leve con o sin niveles elevados de proteína. La imagen de resonancia magnética (IRM) muestra múltiples lesiones desmielinizantes. La prueba en suero para anticuerpos dirigidos contra la glicoproteína oligodendrocítica de mielina (MOG) está indicada en niños con características clínicas compatibles con ADEM. La persistencia de anticuerpos anti-MOG en títulos altos puede estar asociada con un mayor riesgo de recaída. En los pacientes con títulos de anticuerpos anti-MOG detectables, se deben repetir las pruebas cada seis meses durante al menos un año. (6-7). En los pacientes citados en el presente estudio se logró detectar anticuerpos anti MOG positivos, en suero, con lo cual se pudo corroborar diagnóstico.

Es de suma importancia para el pediatra general, conocer

y entender las características clínicas de las EDA, pues permite realizar un diagnóstico sincrónico, topográfico y adecuado según la forma de presentación de esta entidad, y de esta forma instaurar una terapéutica adecuada. En la actualidad, existen pocas revisiones sistemáticas y/o metaanálisis de este tema y la evidencia se basa principalmente en estudios de cohortes retrospectivos (9). Dado que este grupo de enfermedades, cuya incidencia va en aumento, es importante realizar estudios que permitan generar recomendaciones con evidencia de alta calidad en cuanto a su diagnóstico y tratamiento.

REFERENCIAS

1. Expósito Escudero JM, Martín Viota L. Encefalomiелitis aguda diseminada. Protocolo de diagnóstico y tratamiento. Canarias pediátricas, 2015; 39 (1): 1-5. [citado junio 2023]. Disponible en: <https://scptfe.com/wp-content/uploads/2020/10/39-1-Encefalomiелitis-aguda-diseminada.pdf>
2. González Campillo MT, López Laso E. Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica. Córdoba, España.2019; 26:70-77x. [Citado junio 2023]. Disponible en: https://spaoyex.es/sites/default/files/vp_26_1_14.pdf
3. Torres E, Hernández F. Espectro de enfermedades desmielinizantes en pediatría experiencia Hospital Universitario de Maracaibo. Maracaibo, julio-septiembre, 2015, pp. 91-95. [Citado julio 2023]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3679/367945320005.pdf>
4. Olivé-Cirera G, Armangué T. Primer episodio de enfermedad desmielinizante en la edad pediátrica. Barcelona, España. Protoc Diagn Pediatr. 2022;1:243-254. [Citado julio 2023]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/25_0.pdf
5. Pascual M, Rodríguez A, Tomezzoli S. Encefalomiелitis diseminada aguda. Hospital de Niños, Buenos Aires, 2020;62(277):87-91 / 87. [Citado julio 2023]. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2020/06/5-Revista-277-A-propo%CC%81sito-de-un-caso.pdf>
6. Alper G. Encefalomiелitis diseminada aguda. J Child Neurol.2012; 11: 1408-1425. Doi: 10.177/0883073812455104
7. Rubio-Guerra S, Massuet-Vilamajó A, Presas-Rodríguez S. Encefalitis desmielinizante multifocal catastrófica. Barcelona, España. 2022 151—163. [Citado julio 2023]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-articulo-encefalitis-desmielinizante-multifocal-catastrofica-S0213485321000426>
8. Ravelo M, Rodríguez N. Encefalomiелitis aguda diseminada en pediatría. Presentación de la casuística (2000-2008). Hospital de Niños J. M. de los Ríos, Caracas. Arch Venez Puer Ped.2008; 71 (4). [Citado julio 2023]. Disponible en: https://ve.scielo.org/scielo.php?pid=S0004-06492008000400003&script=sci_arttext
9. Ricaurte-Fajardo A, Alfonso Zarco L. Características clínicas del espectro de la enfermedad asociada a los anticuerpos contra la glucoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina. Rev Neurol España.2020;71. doi: 10.33588/rn.7107.2020043.