

Mielitis transversa en pediatría. Presentación de un caso.

Md. Pedro Javier Chong Cevallos
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Md. Diana Monserrate Briones Sabando
Médico posgradista de Pediatría. Hospital Dr. Francisco De Icaza Bustamante
Md. María Antonia Domínguez Zambrano
Médico posgradista de Pediatría, Hospital Francisco De Icaza Bustamante
Dr. Roberto Xavier García Segovia
Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante.

RESUMEN

La Mielitis Transversa se considera una entidad inflamatoria de la sustancia blanca de la médula espinal, que compromete la vía sensitiva, motora y autonómica en los segmentos medulares afectados.

La determinación de la causa subyacente puede ser infecciosa, desmielinizante (autoinmune) o paraneoplásica, es fundamental para el tratamiento, pronóstico y riesgo de recurrencias; sin embargo, muchas veces se considera idiopático.

Se presenta el caso de una paciente en etapa escolar, sin ningún antecedente de importancia con un cuadro clínico de instalación súbita caracterizado por parestesias y paresias de extremidades inferiores, así como trastornos esfinterianos.

A continuación, se describe la mielitis transversa, su diagnóstico diferencial y las correspondientes alternativas terapéuticas existentes.

ABSTRACT

Transverse Myelitis is considered an acute inflammatory entity of the myelin layer of the spinal cord, which compromises the sensory, motor, and autonomic pathways in the affected spinal segments, which is determined in the contrast Magnetic Resonance study.

Determining the underlying cause, which can be infectious, autoimmune, demyelinating, or paraneoplastic, is essential for the treatment, prognosis, and risk of recurrences; however, it is often considered idiopathic.

We present the case of a school-age patient, with no significant history, with a sudden onset clinical picture characterized by paresthesia and paresis of the lower extremities, as well as alterations of the sphincter.

The following describes transverse myelitis, its differential diagnosis, and the corresponding existing therapeutic alternatives.

PALABRAS CLAVES

Mielitis transversa, idiopático, Niños.

KEYWORDS

Transverse Myelitis, idiopathic, Children.

INTRODUCCIÓN

La Mielitis Transversa (MT) es un raro desorden de la médula espinal que se manifiesta de forma súbita con alteraciones motoras de extremidades, afecciones sensitivas y disfunción de esfínteres. Con base a su etiología suelen ser de causa infecciosa, desmielinizante (autoinmune) o paraneoplásica. Las causas autoinmunes generalmente se asocian a un estado post-infeccioso o post- vacunal; podrían aparecer en otros desórdenes neuroinflamatorios de tipo desconocidos. Es importante identificar adecuadamente el tipo de MT, pues el tratamiento, pronóstico y riesgo de recurrencias difieren entre estas diversas entidades.

REPORTE DE CASO

Escolar femenina de 7 años, previamente sana, acude a hospital pediátrico por presentar cuadro clínico súbito de 6 horas de evolución (previo al ingreso), inicia con paraparesia que evoluciona rápidamente a paraplejía. No hay datos de infecciones previas.

A la exploración física sin alteración del sensorio, sin afectación de pares craneales, con preservación de los reflejos abdominocutáneos, presenta paraplejía de miembros inferiores con tono y fuerza disminuido (1/5 escala MRC), abolición de los reflejos osteotendinosos, alteración de esfínteres con presencia de globo vesical y disminución de tono del esfínter anal. Resto

de evaluación neurológica y demás aparatos y sistemas sin alteraciones.

Los exámenes bioquímicos de ingreso Glucosa en ayunas 82 mg/dl, Proteínas Totales 7.60 g/dl, Albúmina 4 g/dl Sodio 137.0 meq/L, Potasio 4.10 meq/L, Cloro 103 meq/L, Calcio 8,7 mg/dl Urea 25 mg/dl, creatinina 0,33 mg/dl, TGO 20 mlU/ml, TGP 34 mlU/ml; sin mostrar ningún dato orientativo de otra patología asociada.

Se solicitó de manera urgente estudio de imagen de Resonancia Magnética (IRM) de cerebro y médula espinal simple: RESONANCIA DE COLUMNA DORSAL S/C: Se observa imagen hiperintensa en secuencias T2 y STIR en segmentos medulares desde T1 a T11 con reforzamiento de la señal tras la administración de contraste, mayor captación en segmentos T9, T10 y T11, lo cual está en relación con proceso inflamatorio de etiología desmielinizante. IRM cerebro sin alteración, se descarta alteración en la topografía del nervio óptico y su trayecto. (Figura 1).

Se realiza, además, una Punción Lumbar (PL) para estudio inicial de Líquido cefalorraquídeo (LCR), reportándose en el momento un citológico con 1% de linfocitos, citoquímico con glucorraquia de 79 mg/dl y proteínorraquia de 53 mg/dl y cultivo sin crecimiento bacteriano. Se envía muestra de LCR a laboratorio de referencia para estudios inmunológicos (bandas oligoclonales, anticuerpos contra acuaporina 4 anticuerpos anti- MOG).

A los 18 días de su ingreso se recibe resultados de PCR virales en LCR en el que se reporta Toxoplasma, Epstein Barr, herpes virus I-II no detectados y PCR Citomegalovirus detectado (CMV) con 250 copias/ml (13).

El estudio de potenciales somatosensoriales reportó compromiso de la vía cordonal posterior, con nivel lesional superior al arribo lumbar de forma bilateral.

Desde el ingreso hospitalario, ante la alta sospecha de MT de origen autoinmune, se iniciaron pulsos de metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg/día (5 dosis) para continuar con prednisona oral a dosis de 2mg/kg/día.

Ante tórpida evolución, se realizaron 4 ciclos de plasmaféresis sin respuesta, por lo cual se inician ciclos de infusión del anticuerpo monoclonal anti CD20 (Rituximab). Fue dada de alta hospitalaria en manejo con inmunosupresores orales (micofenolato de mofetilo + prednisona).

Luego de 2 meses de tratamiento, la paciente se mantuvo con la paraplejia (0/5 MRC secuela de la mielitis) y solo logró control esfinteriano.

DISCUSIÓN

Se calcula que la mielitis transversa aguda tiene una incidencia de 1,34 a 4,6 por millón, no parece haber una predisposición familiar o étnica y no hay evidencia de variación geográfica en su incidencia. (1)

Se estima que aproximadamente un tercio de los pacientes se recupera sin eliminar secuelas, otro tercio conserva un grado moderado de discapacidad residual y otro tercio de los pacientes sigue estando gravemente discapacitado. (1)

En la población infantil el inicio de la MT se ha descrito como un cuadro agudo de síntomas y signos neurológicos. Entre las alteraciones sensitivas tenemos a las disestesias o parestesias (91%) y el dolor (75%). La alteración motora más representativa es la paraparesia flácida

rápidamente progresiva (89%) (2).

Finalmente, las alteraciones autonómicas pueden incluir urgencia urinaria con globo vesical, estreñimiento, incluso incontinencia esfinteriana (vesical y/o anal), e hipertensión o hipotensión arterial (3).

Para el diagnóstico radiológico de MT esta descrito la afectación con cambios hiperintensos a nivel medular a más de 3 segmentos, siendo los segmentos torácicos los más comprometidos hasta en un 63% (4).

La etiología infecciosa afecta mayormente la sustancia gris (neurona motora) como sucede en las infecciones por polio y enterovirus D68 (Tabla 1) (5)(6).

El estudio de LCR es anormal en la mitad de los pacientes, mostrando usualmente una linfocitosis menor de 100 cel/ul, proteinorraquia de 100 a 120 mg/dl con valores normales de glucosa.

Las lesiones inflamatorias, tanto en la materia gris como en la blanca, muestran una intensidad de señal baja y alta en las imágenes ponderadas en T1-T2 respectivamente y pueden reforzar con el gadolinio (7).

La descripción detallada de cada patología se escapa de esta revisión; sin embargo, pueden evolucionar a enfermedades desmielinizantes del SNC como esclerosis múltiple y neuromielitis óptica (8).

La presencia de síntomas inflamatorios sistémicos y autoanticuerpos órgano-específicos deben descartarse para excluir enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren o sarcoidosis.

Entre otras condiciones no inflamatorias

que pueden simular una MT, se encuentran enterovirus D68, mielopatías vasculares, infartos arteriales, miopatías metabólicas y nutricionales por deficiencia de vitamina B12, vitamina E, Cobre y neoplasias intramedulares (9).

Es particularmente importante realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de Guillain-Barré (SGB).

El tratamiento de primera línea de la MT de etiología autoinmune es usualmente con pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/día) (10). Se ha demostrado que la asociación de corticoides con plasmaféresis (cada 2do día por 10 días) es superior al uso individual de corticoides (11). Para casos refractarios, se ha recomendado el uso de ciclofosfamida intravenosa (800-1200 mg/m²) en un único pulso;(12) sin embargo, se ha visto un mayor efecto con este último en pacientes con LES. Si la evolución es tórpida o recurrente, se ha asociado también, el uso de Rituximab (1000 mg cada 6 meses) y micofenolato (2-3 g/día) (12).

La descripción clínica de nuestra paciente tiene las características típicas de una MT, caracterizado por la afectación motora (paraparesia), sensitiva (nivel sensitivo) y autonómica (disfunción de esfínteres). Esto sumado a los hallazgos en la IRM es orientativo de MT. La presencia de CMV en el LCR ha sido asociado a MT longitudinalmente extensiva (13), y aunque la presencia de este virus haría sospechar que la MT sea secundaria a este virus; la ausencia de cuadro clínico infeccioso agudo, así como la baja cantidad de copias del CMV en el LCR alejan de forma considerable este agente como causa precipitante de la MT.

CONCLUSIÓN

La MT es una condición neurológica, que

afecta a las vías motoras, sensitivas y autónomas. Es particularmente importante una amplia y pronta evaluación diagnóstica que descarte causas infecciosas, autoinmunes o paraneoplásicas, pues el tratamiento y el pronóstico difiere entre todas estas entidades.

En ocasiones no se puede confirmar su etiología y deben ser catalogados como "idiopáticas, con respuesta no favorable a los tratamientos instaurados, como en la descripción de este caso.

ANEXOS

Figura 1: IRM espinal contrastada (corte sagital) de la paciente a nivel torácico.



Fuente: Hospital Francisco de Icaza Bustamante, 2021

Tabla 1: Etiologías infecciosas causantes de mielopatías.

Organismo	Mecanismo de Mielopatía	Localización típica de Mielopatía
Virus		
Citomegalovirus Dengue	Infección viral con o sin Vasculitis Diseminación parainfección o post infección, raramente compresión aguda por hematóma	Cono y cauda equina Leucomielitis multifocal
Enterovirus D68	Infección de células doliaste	Cordeones cervicales
Virus Epstein Barr	Diseminación, detección de ADN viral en LCR por infiltración de células inflamatorias infectadas	Compromiso condional intrínseco extenso longitudinal
Herpes Simplex Tipo 2	Combinación de reactivación e inflamación	Cono y cauda equina
VIH Tipo 1 HTLV	Muchos mecanismos, comúnmente vasculización de la sustancia blanca Infiltración inmune mediada de leucocitos en las meninges, microvasculatura y paraneúma	Cordeones torácicos, tractos cortico capinales y columnas dorsales Cordeones torácicos, tractos laterales
Poliiovirus	Infección viral y muerte celular	Células doliaste anterior
Varicela zoster	Combinación de reactivación de infección e inflamación con componente vasculítico	Asta dorsal del cordón torácico
Bacterias		
Borrelia burgdorferi	Reacción inflamatoria meníngeo vascular linfocítica	Cualquier nivel
M. Tuberculosis M. Pneumoniae	Compresivo por enfermedad de Pott, Diseminación, infección vasculitis inflamatoria vasculitis por toxinas	Torácico Compromiso longitudinal extenso condional
Bacterias piógenas Tropococoma Pallidum	Efecto de masa por absceso inflamación que compromete meninges y periferia de cordeones capinales acompañado de atrofia	Spidual: torácico o lumbar Cordeones cervicales y torácicos
Parásitos		
Schistosoma haematobium	Formación mediada por granulomas	Cordeones espinales bajos y cono

Fuente (modificado de): Myelopathy associated with microorganisms. Lyons, 2015(6).

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual o económico.

ALCANCES Y LIMITACIONES

El presente artículo presenta un reporte de caso clínico sobre una mielitis transversa idiopática. A su vez, se realiza una revisión bibliográfica del tema. Para ello, se realizó

una búsqueda bibliográfica en PubMed y Science Direct, con palabras claves como “Transverse Myelitis” AND “Children”. Se seleccionaron los artículos de tipo “Review” que, a criterio de los autores, eran más actualizados y relevantes.

Una limitación al presente artículo es el nivel de evidencia que le corresponde de acuerdo con la escala jerárquica de la Medicina Basada en Evidencias. Otra es que no se logra obtener los resultados de los inmunológicos en LCR por cuestiones institucionales

AGRADECIMIENTOS

Extendemos nuestros agradecimientos al personal operativo y administrativo del Hospital Francisco De Icaza Bustamante que permitió la recolección de información y posterior publicación del presente caso clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Timothy W. West, Christopher Hess, Bruce A. C. Cree. Acute Transverse Myelitis: Demyelinating, Inflammatory, and Infectious Myelopathies, Semin Neurol 2012;32:97–113 (internet) 2012 <http://dx.doi.org/10.1055/s-0032-1322586>. ISSN 0271-8235.
2. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, Kerr DA, Keswani SC. Demyelinating disorders: update on transverse myelitis. Curr Neurol Neurosci Rep [Internet]. mayo de 2006 [citado el 4 de junio de 2021];6(3):236–43. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16635433>

Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology* [Internet]. el 1 de mayo de 2007 [citado el 4 de junio de 2021];68(18):1474–80. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17470749>

4. Sechi E, Shosha E, Williams JP, Pittock SJ, Weinschenker BG, Keegan BM, et al. Aquaporin-4 and MOG autoantibody discovery in idiopathic transverse myelitis epidemiology. *Neurology* [Internet]. 2019 [citado el 4 de junio de 2021];93(4):e414–20. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31235660>

5. Patja A, Paunio M, Kinnunen E, Junttila O, Hovi T, Peltola H. Risk of Guillain-Barré syndrome after measles-mumps-rubella vaccination. *J Pediatr* [Internet]. febrero de 2001 [citado el 4 de junio de 2021];138(2):250–4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11174624>

6. Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. Transverse myelitis. *Neurol Clin* [Internet]. febrero de 2013 [citado el 4 de junio de 2021];31(1):79–138. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23186897>

7. Terrence Thomas, et al Mielitis transversa infantil y sus imitaciones <http://dx.doi.org/10.1016/j.nic.2012.12.006>

Lyons JL. Myelopathy Associated With Microorganisms. *Contin Lifelong Learn Neurol* [Internet]. febrero de 2015 [citado el 4 de junio de 2021]; 21:100–20. Disponible en: <http://journals.lww.com/00132979-201502000-00011>

9. Ashfaq MA, Javed I, Arshad M, Yaseen MR. Role of Methyl Prednisolone in Longitudinal Extensive Transverse Myelitis (LETM) in Children. *Pak J Med Sci*. 2020 Mar-Apr;36(3):451–455. doi: 10.12669/pjms.36.3.1232. PMID: 32292451; PMCID: PMC7150395.

10. Greenberg BM. Treatment of acute transverse myelitis and its early complications. *Continuum (Minneapolis)* [Internet]. agosto de 2011 [citado el 4 de junio de 2021];17(4):733–43. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22810928>

11. Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C, Kaplin AI, Calabresi PA, Kerr DA. Idiopathic transverse myelitis: corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology* [Internet]. el 8 de mayo de 2007 [citado el 4 de junio de 2021];68(19):1614–7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17485649>

12. Kaplin AI, Krishnan C, Deshpande DM, Pardo CA, Kerr DA. Diagnosis and management of acute myelopathies. *Neurologist* [Internet]. enero de 2005 [citado el 4 de junio de 2021];11(1):2–18. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15631640>

13. Hooi WF, Malhotra A, Pollard J. Cytomegalovirus associated longitudinally extensive transverse myelitis and acute hepatitis in an immunocompetent adult. *J Clin Neurosci* [Internet]. abril de 2018 [citado el 4 de junio de 2021]; 50:152–4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29396069>

14. MACALLAN, A., & Rucián, A. (2017). Enterovirus y complicaciones neurológicas. *Anales de Pediatría*, 86(3), 107–119. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.01.001>