

Reporte de caso: Síndrome desmielinizante adquirido del SNC en paciente pediátrico

Case report: Acquired CNS demyelinating syndrome in a pediatric patient

 Nelva Lisbeth Guillen Rocha¹  Maria Fernanda Rocha Anaya Ferrel²

 Marcela Verónica Torrico Montaño³

RESUMEN:

Los síndromes desmielinizantes adquiridos (SDA) en pediatría son trastornos neurológicos que resultan en la pérdida de mielina en el sistema nervioso central, afectando la conducción de impulsos nerviosos. Estos incluyen la esclerosis múltiple, los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica con anticuerpos contra aquaporina 4 (NMOSD-AQP4+), y los síndromes asociados a anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (MOGAD). Se presenta el caso de un niño de 4 años diagnosticado con un síndrome desmielinizante adquirido del sistema nervioso central (SNC), con alta sospecha de MOGAD.

Palabras clave: Esclerosis múltiple; MOGAD; neuritis óptica; pediatría; síndrome desmielinizante adquirido.

ABSTRACT:

Acquired demyelinating syndromes (ADS) in pediatrics are neurological disorders that result in the loss of myelin in the central nervous system, affecting nerve impulse conduction. These include multiple sclerosis, neuromyelitis optica spectrum disorders with aquaporin 4 antibodies (NMOSD-AQP4+), and myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD). A case of a 4-year-old child diagnosed with an acquired demyelinating syndrome of the central nervous system (CNS), with a high suspicion of MOGAD, is presented.

Keywords: Acquired demyelinating syndrome; multiple sclerosis; MOGAD; optic neuritis; pediatrics.

Filiación y grado académico

¹Alergía e inmunología clínica en Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarreal. Cochabamba, Bolivia.
nelvagr@gmail.com

²Médico residente de pediatría del Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarreal. Cochabamba, Bolivia.
fernandarochaanayaferrel@gmail.com

³Médico residente de pediatría del Hospital del Niño Manuel Ascencio Villarreal. Cochabamba, Bolivia.
machicitato@gmail.com

Fuentes de financiamiento

La investigación fue realizada con recursos propios

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés y se responsabilizan de contenido vertido.

Recibido: 26/11/2024

Revisado: 26/03/2025

Aceptado: 27/05/2025

Publicado: 27/06/2025

Citar como

Rocha Anaya Ferrel, M. F., Guillen Rocha, N. L., & Torrico Montaño, M. V. Un Reporte de caso: Síndrome desmielinizante adquirido del SNC en paciente pediátrico. *Revista De Investigación E Información En Salud*, 20(48), 168–173. <https://doi.org/10.52428/20756208.v20i48.1233>

Correspondencia

Maria Fernanda Rocha Anaya Ferrel.
fernandarochaanayaferrel@gmail.com
Telf. y celular: +591 77438980.

INTRODUCCIÓN

Los síndromes desmielinizantes adquiridos (SDA) en pediatría representan una serie de alteraciones neurológicas que conducen a la disminución de la mielina, el material que recubre y resguarda las fibras nerviosas en el cerebro y la médula espinal. Esta disminución de la mielina obstaculiza la normal transmisión de los impulsos nerviosos, lo que puede provocar una serie de síntomas neurológicos⁽¹⁾.

Las manifestaciones clínicas pueden abarcar un déficit neurológico de tipo focal o multifocal, y

también pueden manifestarse de forma aguda o subaguda, presentando o no encefalopatía (Tabla 1). Los SDA abarcan una variedad diversa de trastornos inflamatorios con distintos mecanismos patogénicos, tales como la esclerosis múltiple (EM), los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica con anticuerpos contra acuaporina 4 (NMOSD-AQP4+), y, más comúnmente en niños, los síndromes relacionados con anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (MOGAD)⁽¹⁾.

Tabla 1. Características clínicas y radiológicas de los síndromes desmielinizantes adquiridos (SDA)

	Esclerosis Múltiple (EM)	NMOSD – AQP4+	MOGAD
Edad de Debut en formas pediátricas	Más frecuente en adolescentes, infrecuente en < 11 años	Aunque es muy raro en la edad pediátrica, cuando ocurre la edad media es de 10 años	Frecuente en edades tempranas, síndrome dependiente, en < 11 años predomina fenotípico tipo ADEM, en > 11 años predominan formas opticoespinales
Ratio sexo femenino: masculino	1,8:1	4,1:1	1:1
Fenotipo clínico Neuritis Óptica	Frecuentemente unilateral, segmento corto, raramente papilitis	Frecuentemente bilateral, afecta al quiasma pudiéndose extender a los nervios ópticos; raramente papilitis	Frecuentemente bilateral, frecuente papilitis y afectación anterior
Fenotipo clínico de Mielitis	Frecuente afectación parcial y con afectación < 3 segmentos contiguos	Frecuente LETM con afectación central y edema	Frecuente LETM y afectación del cono medular
Otros fenotipos clínicos característicos	Síndrome de fosa posterior con lesiones bien delineadas, oftalmoparesia internuclear	Síndrome del área postrema con hipo o vómitos incoercibles; encefalitis diencefálica, afectación hipotalámica con anorexia o narcolepsia sintomática	ADEM; síndrome de fosa posterior con afectación extensa de pedúnculos cerebrales y ataxia; Encefalitis con predominio de afectación cortical

RM cerebral	Lesiones hiperintensas en T2/ FLAIR ovoideas, con márgenes nítidos, bien definidos, localizaciones características en SB periventricular, perpendicular al eje mayor del cuerpo calloso (dedos de Dawson). Frecuentes hipointensidades T1 (black holes)	RM cerebral normal o no específicas. Puede haber lesiones hipotalámicas, periacueductales y en área postrema	Frecuente afectación infra- y supratentorial de lesiones mal definidas extensas y bilaterales, afectación de sustancia gris cerebral (tálamo, ganglios de la base o córtex), pedúnculos cerebelares
Bandas Oligoclonales	Muy habituales (> 90%)	Poco frecuente (10%)	Poco frecuente (10%)
Anticuerpos MOG/AQP4	Muy excepcionalmente MOG a títulos bajos	AQP4 por definición, persistentes	MOG por definición, frecuentemente transitorios
Curso clínico recurrente/ crónico	Remitente-recurrente por definición	Recidivante en > 80%	Recurrente en aproximadamente 20%

Abreviaturas ADEM: encefalomielitis diseminada aguda; AQP4: acuaporina 4; EM: esclerosis múltiple; LETM: mielitis transversa longitudinal extensa (afecta ≥ 3 segmentos contiguos); MOG: glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos; MOGAD: síndromes asociados a anticuerpos contra MOG; NMOSD-AQP4+: trastornos del espectro de la neuromielitis óptica asociada a anticuerpos contra AQP4; RM: resonancia magnética; SB: sustancia blanca.

Fuente: Datos extraídos de primer episodio de enfermedad desmielinizante en la edad pediátrica, por Olivé-Cirera G⁽¹⁾.

La Esclerosis múltiple en niños (EMP) es una enfermedad autoinmune crónica que se distingue por episodios de inflamación y desmielinización en el sistema nervioso central. La EM es más grave en niños que en adultos, por lo que requiere un diagnóstico temprano y un tratamiento específico. Puede manifestarse en niños con síntomas como anomalías visuales, debilidad muscular y dificultades de coordinación⁽²⁾. En las pruebas de imagen, la EMP suele manifestarse con una mayor carga de daño y una evolución inflamatoria más activa, pero con una progresión más lenta de la discapacidad a lo largo del tiempo y una recuperación más prolongada tras la recaída⁽³⁾. Los síntomas iniciales comunes incluyen neuritis óptica, anomalías sensoriales, déficits motores y síndromes del tronco encefálico o cerebelo⁽⁴⁾.

En Estados Unidos, fingolimod es el único tratamiento aprobado por la FDA para la EMP, y también está aprobado por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) para su uso en adolescentes con esclerosis múltiple junto con teriflunomida y dimetilfumarato⁽⁵⁾. Además, los niños reciben tratamientos de primera línea no autorizados por la

FDA, como el acetato de glatiramero y el interferón β , que han demostrado reducir significativamente la actividad inflamatoria en comparación con pacientes no tratados⁽⁶⁾.

Los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica vinculados a anticuerpos anti-acuaporina 4 (NMOSD-AQP4+) son trastornos inflamatorios del sistema nervioso central que afectan principalmente a la médula espinal y al nervio óptico. En pediatría, estos trastornos son graves y pueden causar episodios recurrentes de neuritis óptica y mielitis transversa, lo que requiere un tratamiento cuidadoso para evitar daños neurológicos graves⁽⁷⁾. La patogénesis de NMOSD-AQP4+ implica la activación del sistema del complemento y la liberación de citocinas proinflamatorias como IL-6 e IL-17A, que contribuyen a la formación de lesiones⁽⁸⁾. El uso de metilprednisolona intravenosa o intercambio de plasma se encuentran entre las terapias para recaídas graves. Además, se han autorizado ciertas terapias que se dirigen a varios componentes del sistema inmunitario, como eculizumab, satralizumab e inebilizumab⁽⁹⁾.

Los síndromes relacionados con anticuerpos contra la glicoproteína de mielina de los oligodendrocitos (MOGAD) son más comunes en niños y se caracterizan por episodios inflamatorios que pueden afectar el nervio óptico, la médula espinal y el cerebro. Es crucial diferenciar la MOGAD de otras enfermedades para administrar la terapia correcta a pacientes pediátricos que pueden tener solo un episodio o varias recaídas⁽¹⁰⁾. La neuritis óptica, la mielitis transversa, la encefalomielitis diseminada aguda (ADEM) y la encefalitis cortical cerebral son solo algunas de las características clínicas de la enfermedad MOGAD⁽¹¹⁾. La detección de anticuerpos IgG contra MOG en suero constituye la base del diagnóstico de MOGAD.

La plasmaférésis y los esteroides a dosis altas se utilizan a menudo como terapia inmunosupresora para tratar las crisis agudas de MOGAD, mientras que el rituximab y los inmunosupresores orales pueden utilizarse como terapia de mantenimiento⁽¹³⁾. A pesar de la eficacia de la terapia aguda, la tasa de recurrencia a largo plazo es alta, lo que subraya la necesidad de un manejo continuo y meticuloso⁽¹³⁾.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Preescolar de 4 años de edad, residente en la ciudad de Cochabamba, Bolivia, producto de la 3ra gestación, obtenido por cesárea con 2700 gr con llanto inmediato y sin problemas perinatales posteriores.

Antecedentes de haber cursado por cuadro de ADEM en febrero de 2023, acompañado de neuritis óptica y recibiendo para tal motivo pulsos de metilprednisolona en 5 oportunidades y posterior mantenimiento con prednisona durante 2 meses. Posteriormente en Octubre del 2023 ingresa por servicio de emergencias de nuestra institución por cuadro febril persistente que ceden parcialmente a la administración de antipiréticos habituales administrados por la madre de forma empírica; es valorado por servicio de infectología quien tras revisión sistemática evidencia presencia de placas blanquecinas amigdalinas y se indica medicación en base a Amoxicilina + Ácido Clavulánico® e Ibuprofeno®, sin remisión de alzas térmicas tras 3 días de administración en horario, motivo por el cual se decide su internación.

Durante sus primeros días de internación se mantiene febril sostenido, sin ceder a antipiréticos (paracetamol® y dipirona®) y ante sospecha de fiebre de origen central se indica naproxeno® con buena respuesta.

Paciente evoluciona de manera tórpida, con deterioro del estado de conciencia y perdida de fuerza en extremidades inferiores y dificultad para la micción y catarsis por lo que se realiza RMN (resonancia magnética nuclear) de medula ósea donde se evidencia mielopatía longitudinalmente extensa de C2 a D2, sin otra alteración de cordón medular; se iniciaron nuevamente pulsos de metilprednisolona a 20 mg/kg/d durante 5 días además de administración de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis de 1 gr/kg/d (dosis inmunomoduladora) con respuesta favorable a la misma y recuperación parcial de funciones motoras.

Tras junta médica y manejo multidisciplinario se llega al diagnóstico de síndrome de desmielinización adquirido del SNC, con alta sospecha de MOGAD por lo que se continua terapia con prednisona a 2 g/kg/día.

En forma posterior el paciente recibió de manera mensual IGIV a dosis de 400 mg/kg con buena respuesta y recuperación total de las funciones motoras; no fue posible realizar la confirmación con anticuerpos MOG.

DISCUSIÓN

Los SDA en pediatría representan un grupo diverso y complejo de trastornos que afectan el SNC. La pérdida de mielina, como se observa en estas condiciones, puede resultar en una amplia gama de síntomas neurológicos, desde déficits focales hasta encefalopatía multifocal, lo que subraya la necesidad de un diagnóstico preciso y un manejo individualizado en los pacientes pediátricos. En el caso de la EMP, la enfermedad suele presentarse de manera más agresiva en comparación con los adultos, lo que puede implicar un curso clínico más severo y un riesgo elevado de discapacidad si no se diagnostica y trata tempranamente⁽²⁾.

Por otro lado, los trastornos del espectro de NMOSD-AQP4+ y los MOGAD son más específicos y requieren una diferenciación clara debido a sus diferentes respuestas al tratamiento y

pronósticos. NMOSD-AQP4+, caracterizado por episodios de neuritis óptica y mielitis transversa, exige un manejo meticuloso para prevenir recaídas y daño neurológico irreversible ⁽⁷⁾. Por su parte, MOGAD es más común en la población pediátrica y se distingue por episodios inflamatorios que pueden afectar no solo el nervio óptico y la médula espinal, sino también el cerebro, lo que a menudo complica el diagnóstico diferencial y se asemeja a nuestro paciente ⁽¹⁰⁾⁽¹³⁾.

El caso clínico presentado resalta la complejidad del manejo de un niño con SDA, inicialmente diagnosticado con ADEM y posteriormente con una alta sospecha de MOGAD. El tratamiento con pulsos de metilprednisolona e IGIV demostró ser efectivo para estabilizar al paciente y mejorar las funciones motoras, lo cual es consistente con las recomendaciones actuales para el manejo de MOGAD en pediatría. La evolución favorable del

paciente bajo terapia inmunomoduladora subraya la importancia de un diagnóstico temprano y un tratamiento agresivo en la prevención de secuelas neurológicas permanentes. Cabe señalar que existe escasa literatura disponible respecto al manejo de MOGAD en la población pediátrica, lo cual limita la cantidad de información encontrada.

Estos síndromes en pediatría requieren un enfoque diagnóstico y terapéutico exhaustivo debido a la naturaleza variable y potencialmente debilitante de estas enfermedades. El diagnóstico diferencial preciso entre condiciones como la EMP, NMOSD-AQP4+ y MOGAD es fundamental para guiar el tratamiento adecuado y mejorar los resultados a largo plazo en pacientes jóvenes. El caso clínico expuesto enfatiza la necesidad de un manejo multidisciplinario y una intervención oportuna para minimizar el impacto de estas enfermedades en el desarrollo neurológico de los niños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. G. Olivé-Cirera y T. Armangué, «Primer episodio de enfermedad desmielinizante en la edad pediátrica,» *Protoc diagn ter pediatr*, vol. 1, [Internet] pp. 243-254, 2022. [consultado el 17 de marzo de 2025]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/25_0.pdf
2. R. Pérez, «Esclerosis múltiple pediátrica: avances en el diagnóstico y tratamiento,» *Neurol Clin*, vol. 10, n.º 10, pp. 260-267, 2019.
3. I. V. Carvalho, C. S. Dos Santos, J. Amaral, J. A. Ribeiro, C. Pereira, R. P. Pais *et al.*, «Esclerosis múltiple en menores de diez años: el reto de un diagnóstico poco frecuente en una población especial: una serie de casos,» *Front Neurosci*, vol. 17, [Internet] 2023. [consultado el 10 de mayo de 2025] Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fnins.2023.1297171>
4. B. Nikolić, N. Ivančević, I. Zaletel, B. Rovčanin, J. Samardžić y J. Jančić, «Characteristics of pediatric multiple sclerosis: A tertiary referral center study,» *PLoS One*, vol. 15, [Internet] n.º 12, 2020. [consultado el 09 de enero de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0243031>
5. R. Suntornlohanakul y E. A. Yeh, «Optimizing Drug Selection in Children with Multiple Sclerosis: What Do We Know and What Remains Unanswered? » *Paediatr Drugs*, [Internet] vol. 27, n.º 2, pp. 161-179, 2025. [consultado el 09 de enero de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s40272-024-00675-1>
6. D. Jakimovski, S. Awan, S. P. Eckert, O. Farooq y B. Weinstock-Guttman, «Multiple Sclerosis in Children: Differential Diagnosis, Prognosis, and Disease-Modifying Treatment» *CNS Drugs*, [Internet]. vol. 36, n.º 1, pp. 45-59, 2022. [consultado el 09 de enero de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s40263-021-00887-w>

7. A. P. J. Rodríguez y M. D. Díaz, «Neuromielitis óptica asociada a anticuerpos contra acuaporina 4: diagnóstico y manejo en pediatría,» *Rev Neurol Pediátrica*, vol. 14, n.º 3, pp. 180-189, 2019.
8. S. Nishiyama, J. M. Seok, A. E. Wright, I. Lotan, T. Mikami, N. C. Drosu *et al.*, «Anti-aquaporin-4 immune complex stimulates complement-dependent Th17 cytokine release in neuromyelitis optica spectrum disorders» *Sci Rep*, [Internet] vol. 14, n.º 1, 2024. [consultado el 09 de enero de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/s41598-024-53661-5>
9. D. L. Mora Cuervo, G. Hansel y D. K. Sato, «Immunobiology of neuromyelitis optica spectrum disorders » *Curr Opin Neurobiol*, [Internet]. vol. 76, 2022. [consultado el 09 de enero de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.conb.2022.102618>
10. L. G. Fernández y L. M. Martínez, «Síndromes asociados a anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos: una revisión clínica,» *Acta Neurol Esp*, vol. 23, n.º 2, pp. 112-120, 2021.
11. B. Banwell, J. L. Bennett, R. Marignier, H. J. Kim, F. Brilot, E. P. Flanagan *et al.*, «Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria» *Lancet Neurol*, [Internet] vol. 22, n.º 3, pp. 268-282, 2023. [consultado el 10 de junio de 2025]. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(22\)00431-8](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(22)00431-8)
12. W. Ambrosius, S. Michalak, W. Kozubski y A. Kalinowska, «Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease: Current Insights into the Disease Pathophysiology, Diagnosis and Management» *Int J Mol Sci*, [Internet] vol. 22, n.º 1, p. 100, 2020. [consultado el 10 de junio de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/ijms22010100>
13. W. Zeng, L. Yu, J. Wu, F. Wang, X. Liu, S. Ren *et al.*, «Clinical characteristics and long-term follow-up outcomes of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease in Han Chinese participants» *Medicine (Baltimore)*, [Internet] vol. 102, n.º 40, 2023. [consultado el 10 de junio de 2025]. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/md.00000000000035391>