



21980 - MANIFESTACIONES CLÍNICO-RADOLÓGICAS Y CLAVES PRONÓSTICAS EN UNA COHORTE EUROPEA DE PACIENTES CON MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINALMENTE EXTENSA DOBLE SERONEGATIVA (DSLETM)

Somovilla García-Vaquero, A.¹; Deane, E.²; Domínguez Gallego, M.¹; Aguirre Hernández, C.¹; Sánchez-Rodríguez, C.¹; Sanabria Gago, C.¹; Vivancos Mora, J.¹; Leite, M.²; Meca-Lallana, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; ²Nuffield Department of Clinical Neurosciences. John Radcliffe Hospital.

Resumen

Objetivos: La mielitis transversa longitudinalmente extensa doble seronegativa (dsLETM) es un trastorno inflamatorio infrecuente y heterogéneo, definido por lesiones medulares que afectan ≥ 3 segmentos vertebrales (SV) y con anticuerpos (Ac.) negativos frente a la proteína de mielina del oligodendrocito (MOG) y acuaporina-4 (AQP4). Su etiología y pronóstico son variables. El objetivo fue describir características clínico-radiológicas de una cohorte europea, su evolución y respuesta terapéutica.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en dos unidades europeas de Neuroinmunología. Se incluyeron pacientes con LETM y Ac. anti-MOG/AQP4 persistentemente negativos. Se excluyeron diagnósticos alternativos.

Resultados: Se analizaron 31 pacientes (51,6% varones; mediana 44 años). El 67,7% presentó curso monofásico y el 90,3% afectación exclusivamente medular. Se documentaron dsLETM de causa idiopática (54,9%), parainfecciosa (25,8%), posvacunal (3,2%) y otras (16%) como vasculitis del SNC, superposición-LES/Sjögren, neurosarcoidosis, posible esclerosis múltiple y trastorno del espectro de neuromielitis óptica. Al nadir: 67,7% tenía EDSS > 5; 64,5% alteración motora moderada-grave, 54,8% pérdida de deambulación, 58,1% nivel sensitivo y 83,9% disfunción esfinteriana. El LCR fue de características inflamatorias (54,8%) de predominio mononuclear (67,7%). La RM mostró mediana de 10-SV afectados, principalmente torácicos (74,4%) y cervicales (61,3%). El 89,9% recibió tratamiento agudo (92,6% metilprednisolona, 37% plasmaféresis, 11% inmunoglobulinas intravenosas y 18,5% otros inmunosupresores [IS]); el 85,2% mantuvo IS crónicos. Tras 43,5 meses de seguimiento (RIC: 19-90 meses), la mediana de EDSS = 4 (RIC: 2,3-6) y 60% eran ambulantes. La afectación motora inicial y respuesta subóptima al tratamiento agudo se asociaron significativamente con mayor discapacidad (EDSS > 4 y pérdida de deambulación), con tamaños del efecto elevados.

Conclusión: La dsLETM representa una manifestación clínica grave de trastornos inmunomedios sistémicos y neurológicos. La afectación motora inicial y respuesta al tratamiento agudo podrían constituir marcadores pronósticos de interés.