



22748 - NEUROMIELITIS ÓPTICA SEROPOSITIVA AGRESIVA CON MIOSITIS, MULTINEURITIS SECUENCIAL Y DISAUTONOMÍA GRAVE

Escobar Padilla, C.¹; Corroza Laviñeta, J.¹; Walcker, M.¹; Núñez Manjarrez, G.¹; Lijeron Farel, S.¹; Ayuso García, D.¹; Álvarez Agoues, K.¹; Arruti González, M.¹; Andrés Marín, N.¹; Equiza Bazán, J.¹; Castillo Triviño, T.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. Instituto de Investigación Biogipuzkoa.

Resumen

Objetivos: La neuromielitis óptica con anticuerpos anti-AQP4 (NMO-AQP4+) es una enfermedad autoinmune con predilección por la médula espinal y nervio óptico, siendo infrecuente la afectación de otros pares craneales. Se presenta un caso atípico de NMO-AQP4+ con miositis, multineuritis secuencial y disautonomía grave.

Material y métodos: Descripción de caso clínico junto con revisión bibliográfica.

Resultados: Varón de 61 años que, tras tratamiento de neumonía asociada a la comunidad, desarrolla un síndrome medular agudo con paraparesia y afectación sensitiva a nivel T4, asociando disfonía y signos meníngeos. En el estudio inicial destaca una creatina cinasa muy elevada (18.400 U/l). En los días posteriores presenta una progresión clínica desarrollando una hipoestesia facial izquierda, debilidad facial bilateral y tos ineficaz, junto con empeoramiento motor hasta paraplejia. Finalmente, el paciente precisa ingreso en UCI por desarrollo de hipotensión y bradicardia en contexto de *shock* medular. El líquido cefalorraquídeo (LCR) presenta pleocitosis (428 leucocitos, 83% polimorfonucleares); hiperproteinorraquia (90,7); ADA 18,5; bandas oligoclonales con patrón en espejo y estudios microbiológicos negativos; demostrándose positividad para anticuerpos anti-AQP4 en suero/LCR. La resonancia magnética de neuroeje revela una mielitis longitudinalmente extensa C5-T8, junto con captación progresiva de trigémino izquierdo, nervio espinal derecho y mayor extensión medular C5-T12 en sucesivos controles. Se descarta la presencia de neoplasia oculta mediante PET-TAC. Se realiza tratamiento secuencial con metilprednisolona, plasmaférésis y rituximab con estabilización parcial, persistiendo una situación clínica de paraplejia al alta.

Conclusión: La miositis, multineuritis y disautonomía grave de origen no neoplásico constituyen signos atípicos que pueden estar presentes en una presentación clínica agresiva de la NMO-AQP4+.