



## 0 - Avances en enfermedades desmielinizantes pediátricas

I. Delgado álvarez

Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España.

### Resumen

**Objetivo docente:** Recordar las diferencias entre enfermedades desmielinizantes y dismielinizantes. Describir las características de imagen de las principales entidades desmielinizantes en niños: encefalomielitis aguda diseminada, neuromielitis óptica y esclerosis múltiple. Conocer los criterios de MacDonald en el diagnóstico de esclerosis múltiple y su aplicación en población pediátrica. Revisar el diagnóstico diferencial de la enfermedad desmielinizante en niños.

**Discusión:** Llamaremos enfermedades desmielinizantes a aquellas en las que la mielina es aparentemente normal pero en un determinado momento de la vida se lesiona. El paradigma de este tipo de procesos es la esclerosis múltiple. Como otras muchas enfermedades autoinmunes la esclerosis suele comprometer a adultos jóvenes entre 20 y 40 años. Sin embargo en un no despreciable porcentaje de pacientes el debut de la enfermedad se remonta a la infancia. A diferencia de en los adultos la enfermedad desmielinizante en niños presenta un curso más frecuentemente monofásico tal como ocurre en la encefalomielitis aguda diseminada o en procesos de neuritis óptica o mielitis transversa aislados. Habitualmente estos síndromes presentan un antecedente infeccioso. Para su diagnóstico, la esclerosis múltiple pediátrica requiere de varios episodios de desmielinización separados en el tiempo y diseminados en el espacio. La resonancia magnética (RM) es útil para la valoración del criterio de diseminación en espacio. Así los criterios de MacDonald consideran una RM positiva cuando se cumplen 3 de estos 4 criterios (a) 9 o más lesiones de sustancia blanca o una que realce tras Gd (b) 3 o más lesiones periventriculares (c) una lesión yuxtacortical (d) una lesión infratentorial. Aunque en la población pediátrica la encefalomielitis aguda diseminada es más frecuente, más de un 20% de los pacientes con EMAD acaban desarrollando una esclerosis múltiple. La presencia de lesiones en T1 y la existencia de una o más lesiones periventriculares hacen más probable esta evolución. Consideraremos el síndrome de Guillain-Barré como una enfermedad desmielinizante que afecta al sistema nervioso periférico. Dentro del diagnóstico diferencial de la enfermedad desmielinizante en niños incluiremos la lesión de la mielina por tóxicos, desmielinización osmótica, afectación infecciosa e isquémica. La distinta topografía lesional puede ayudar en la discriminación entre las diferentes entidades.

### Referencias bibliográficas

Krupp LB, et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler*. 2013;19:1261-7.

O'Mahony J, Shroff M, Banwell B. Mimics and rare presentations of pediatric demyelination. *Neuroimaging Clin N Am*. 2013;23:321-36.