

CARTA CIENTÍFICA

Neuromielitis óptica en el anciano: una patología desmielinizante inusual

Neuromyelitis optica in the elderly: An unusual demyelinating disease

Sr. Editor:

Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central se presentan clásicamente en pacientes entre 20 y 40 años, considerándose de inicio tardío a aquellas enfermedades cuyos síntomas aparecen a partir de los 50 años¹. Así, por ejemplo, en la esclerosis múltiple (EM) existe una prevalencia de entre el 4 al 9,4% de formas tardías. Sin embargo, si consideramos los sujetos ≥ 60 años estas cifras se reducen considerablemente, suponiendo menos del 1% de los casos¹.

La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante, en general grave, que afecta de forma predominante al nervio óptico y la médula espinal². La media de la edad de inicio está en la década de los 30, con un promedio de unos 5 años superior que en la EM. Por tanto, aunque es también una enfermedad del adulto joven, de forma excepcional puede ocurrir

en sujetos ancianos^{2,3}. Dado lo inusual del caso, creemos de interés su comunicación.

Mujer de 75 años de edad con los antecedentes de hipertensión arterial y DM tipo 2, que hacía 6 años presentó una disminución brusca de la agudeza visual del ojo derecho, seguida a los pocos días de un cuadro similar en el ojo izquierdo. Fue catalogado como neuritis óptica retrobulbar (NOR) y recibió 5 dosis de metilprednisolona intravenosa, quedando una discreta pérdida de visión residual en el ojo derecho.

Acude nuevamente al hospital por comenzar con parestesias en ambos miembros inferiores, que rápidamente progresaron a una tetraparesia aguda. En la exploración la paciente presentaba una tetraparesia leve, más intensa en los miembros inferiores, con hiperreflexia en 4 miembros, y con un nivel sensitivo desde C3. El análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró una ligera pleiocitosis linfocitaria, 13 células –100% mononucleares–, con proteínas en 107 mg/dl y bandas oligoclonales positivas. El cultivo, la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para herpesvirus y enterovirus, y la serología a *Borrelia* y virus exantematicos, fueron negativos. Se realizó una resonancia magnética (RM) de cráneo, que no mostró lesiones cerebrales desmielinizantes, y otra RM de columna cervical que presentó una lesión inflamatoria extensa



Figura 1. Resonancia magnética de columna cervical. Lesión desmielinizante medular.

desde C2 a C6 (fig. 1). La paciente fue diagnosticada de neuromielitis óptica (NMO). Posteriormente los anticuerpos IgG anti-NMO fueron positivos. La evolución fue favorable tras el tratamiento con 5 dosis de 1 g de metilprednisolona intravenosa con mejoría progresiva de la fuerza y la marcha.

Aunque la NMO descrita inicialmente por Eugen Devic en 1897, por su naturaleza desmielinizante y su comportamiento clínico recurrente, se consideró durante muchos años como una variante de la EM, actualmente se concibe como una entidad diferente⁴. La ausencia de lesiones desmielinizantes en el cerebro, el cerebelo o el troncoencéfalo, la menor frecuencia de síntesis intratecal de IgG en el LCR, las imágenes de RM medular, habitualmente más extensas (típicamente superando más de tres cuerpos vertebrales) con posterior ensanchamiento y cavitación medular, el curso clínico, más agresivo desde el comienzo y con pobre pronóstico visual, además de una distinta respuesta al tratamiento, apuntan claramente hacia un proceso diferente de la EM²⁻⁴.

Para su caracterización fue clave el descubrimiento por Lennon et al., en el año 2004, de los anticuerpos antiacuaporina-4 (anti-AQP4, o NMO-IgG)⁵. Estos anticuerpos se dirigen contra acuaporina 4, una proteína transmembrana, localizada fundamentalmente en el tejido endotelial y responsable del transporte acuoso. Están presentes en el 60-90% de los casos, aunque también pueden estar en otros procesos autoinmunes como el lupus o el síndrome de Sjogren.

Los ataques de NOR son más comúnmente unilaterales y usualmente preceden a la mielitis, pudiendo ser el intervalo entre ambas de años a décadas^{2,3}. El curso suele ser progresivo hacia una gran discapacidad.

Los criterios actuales para NMO (revisados en el 2006)⁶ son: criterios absolutos: neuritis óptica y mielitis aguda; y unos criterios de apoyo o suplementarios: RM cerebral que no cumple criterios para esclerosis múltiple, RM medular con una lesión que se extiende tres o más segmentos medulares, y seropositividad para anti-AQP4 (NMO-IgG). Para el diagnóstico de NMO definitiva se requieren dos criterios absolutos y, al menos, dos de apoyo o suplementarios.

El uso de corticoides intravenosos (1 g/día de metilprednisolona, durante 3-5 días), reservándose la plasmáferesis para cuando

no hay buena respuesta, en los brotes, y la combinación de azatioprina (2,5-3 mg/kg/día) y prednisona (1 mg/kg/día), o rituximab (anticuerpo monoclonal frente a los linfocitos CD-20+), como profilaxis de la recurrencias, son la base del tratamiento^{2,3,7}.

El alto riesgo de recaída, a veces con efectos devastadores, hace que el diagnóstico temprano y el inicio de la terapia inmunosupresora después de un primer brote sean esenciales.

Bibliografía

1. Fernández-Moreno MC, Castilla-Guerra L, Fernández Bolaños Porras R. Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central. Esclerosis múltiple de inicio tardío. Manual de Neurogeriatría. Madrid: Grupo 2 Comunicación Médica; 2008. p. 201-12.
2. Chiquete E, Navarro-Bonnet J, Ayala-Armas R, Gutiérrez-Gutiérrez N, Solórzano-Meléndez A, Rodríguez-Tapia D, et al. Neuromielitis óptica: actualización clínica. Rev Neurol. 2010;51:289-94.
3. Collongues N, Marignier R, Zéphir H, Papeix C, Blanc F, Ritleng C, et al. Neuromyelitis optica in France: a multicenter study of 125 patients. Neurology. 2010;74:736-42.
4. Argyriou AA, Makris N. Neuromyelitis optica: a distinct demyelinating disease of the central nervous system. Acta Neurol Scand. 2008;118:209-17.
5. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, Pittock ST, Lucchinetti CF, Fujihara K. A serum antibody marker optic neuromyelitis. Distinction from multiple sclerosis. Lancet. 2004;364:2106-12.
6. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. Neurology. 2006;66:1485-9.
7. Collongues N, de Seze J. Current and future treatment approaches for neuromyelitis optica. Ther Adv Neurol Disord. 2011;4:111-21.

Luis Castilla Guerra^{a,*}, María del Carmen Fernández Moreno^b,
María Carmona González^c y Jesús Álvarez Suero^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España

^b Servicio de Neurología, Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España

^c Servicio de Geriatría, Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: castillafernandez@hotmail.com
(L. Castilla Guerra).