

ENFOQUE DIAGNOSTICO DE LAS MIELOPATIAS MEDICAS

Julio 2016

Sala Canabal
Hospital Maciel

- 33 años , sexo femenino
- AP:
 - Hipotiroidismo
 - LES diagnosticado hace 15 años con compromiso cutáneo articular
 - Hace 4 años HCQ, desde hace 1 mes AZA

➤ EA:

- Parestesias e hipoestesia territorio cubital MSD y sural bilateral
- Paraparesia y parestesias de MMII que en la evolución comprometen MMSS
- Anuria
- No otros elementos autonómicos
- No dolor raquídeo ni radicular
- No fiebre

- Examen físico:
 - Apirética, PyM: sin lesiones
 - CV : RR, FC 100cpm, PA:180/100 mmHg sin edemas
 - ABD: tumoración en hipogastrio, matidez

CASO CLÍNICO 1

➤ SNM: lúcida,

PC: sin alteraciones

SM: no rigidez de nuca

SE: MMSS: hipotonía, paresia, arreflexia MSD e hipoestesia

Tronco: ausencia de nivel sensitivo

MMII: hipotonía, paraplejia, arreflexia, Babinski, hipoestesia e hipopalestesia

- SF 33 años
- AP: LES
- Síndrome motor de tipo piramidal de cuatro miembros a predominio crural asimétrico
- Síndrome sensitivo irritativo y deficitario
- Síndrome esfinteriano
- SINDROME MEDULAR
- MTA

RMN columna y cráneo

- Columna: aumento de la señal en la secuencia T2 desde el bulbo medular al cono de aspecto inflamatorio compatible con mielitis transversa longitudinalmente extensa
- Cráneo sin alteraciones



LCR

- Límpido, hiperproteíorraquia, glucorraquia normal, recuento de GB 40, 100% PMN, GR 735 conservados
- No contamos con determinación de bandas oligoclonales ni anticuerpos NMO-IgG
- Cultivo bacteriológico sin desarrollo, PCR a enterovirus y grupo herpes negativo

BQ sanguínea

- Hemograma normal
- VES 78, PCR 50
- Función renal: Urea 0.23 g/L Crea 0.46 mg/dl
- ex.orina: proteínas 10.8 g/L, eritrocitos
- Índice proteinuria/creatininuria 8 g/g
- Alb 2.93 g/dl
- ANA positivo 1/2560, AntiDNA positivo, complemento disminuído
- AAF negativos
- VIH negativo, serologías hepatitis no reactivas

- Mielitis longitudinalmente extensa
- Nefropatía Lúpica
- Empuje severo de LES

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

- Metilprednisolona + ciclofosfamida
- Fisioterapia de rehabilitación
- Calcio y vitamina D
- Profilaxis BK
- Tromboprofilaxis
- Neurológico: Mejoría progresiva de déficit motor y sensitivo
- Renal: descenso de proteinuria, se realiza PBR aún pendiente resultado

- SF 20 años. Reside en Brasil durante año 2015
- AP: asmática, fumadora
- EA: dolor lateral de Htx derecho que se inicia en sector posterior irradiado a cara anterior de 20 dias de evolución, aumenta con esfuerzos a glotis cerrada
 - No lesiones en piel
 - No compromiso motor ni esfinteriano

➤ Examen físico:

- Lúcida
- Apirética
- P y M sin lesiones
- SNM

PC: normal

SM: sin alteraciones

SE: dolor espontáneo e hiperalgesia en territorio T 8, hemitórax derecho

- No dolor raquídeo
- Resto del examen normal

- Síndrome sensitivo irritativo y deficitario
- Radiculopatía subaguda T8 derecha

Imagenología Potenciales evocados

- Columna: imagen patológica intramedular que se extiende T6 a T8, hiperseñal T2 de probable origen inflamatorio con leve realce con gadolinio
- Cráneo normal
- Rxtx normal

- Potenciales evocados visuales sin alteraciones



BQ sanguínea

- Serología VIH negativo
- VDRL no reactivo
- Hepatitis B y C negativas
- Serología CMV, virus Epstein Barr negativo
- Serología Mycoplasma negativo
- Serología Borrelia negativa
- Esquistosomiasis serología y cultivos negativo
- ANA negativo

LCR

- Citoquímico normal
- PCR para herpes y enterovirus negativo
- Bandas oligoclonales negativo
- Ac anti acuaporina 4 negativo

- MTA idiopática

- EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO:
Metilprednisolona
Remisión clínica e imagenológica total

PUNTOS DE REVISIÓN

- Introducción
- Etiología
- Epidemiología
- Inmunopatogenia
- Criterios diagnósticos
- Clasificación imagenológica
- Algoritmo diagnóstico
- Tratamiento
- Pronóstico

Mielopatías

Compresivas

Degenerativa
 Traumática
 Infecciosa (absceso epidural)
 Tumoral
 Siringomielia

No compresivas

Inflamatoria

Infecciosa
 Vascular
 Metabólica
 Tóxicos y agentes físicos
 Paraneoplásicas
 Heredodegenerativas

Mielitis transversa aguda (MTA):

- Mielitis: lesión inflamatoria de la médula espinal
- Transversa: describe la posición de la inflamación
- Trastorno neuroinmune caracterizado por alteraciones motoras, sensitivas y autonómicas
 - 50% trastorno motor
 - 80-94% alteraciones sensitivas (dolor, parestesias y nivel sensitivo)
 - La mayoría presentan trastornos urinarios

MTA



```
graph TD; MTA[MTA] --> Idiopáticas[IDIOPÁTICAS]; MTA --> Secundarias[SECUNDARIAS];
```

IDIOPÁTICAS

SECUNDARIAS

SECUNDARIAS

Procesos infecciosos	Enfermedades inflamatorias sistémicas	Trastornos inflamatorios de SNC	Otras condiciones asociadas
Virus herpes VIH Sífilis Virus Zika Enfermedad Lyme Mycoplasma	LES SAF Síndrome de Sjögren AR Esclerodermia Enfermedad de Behçet	Esclerosis múltiple Neuromielitis óptica o Enfermedad Devic	Post vacunación Paraneoplásico Neurosarcoidosis

- 1-8 casos por millón personas/año
- No género ni predisposición familiar
- Pico bimodal entre 10 a 19 y 30 a 39 años
- MTA idiopática 15-30%
- Escasos estudios epidemiológicos en Sudamérica

ORIGINAL

Mielitis transversa aguda en Buenos Aires, Argentina. Estudio de una cohorte retrospectiva de 8 años de seguimiento

M. Chaves*, J.I. Rojas, L. Patrucco y E. Cristiano

Servicio de Neurología, Hospital Italiano, Buenos Aires, Argentina

Recibido el 20 de julio de 2011; aceptado el 29 de septiembre de 2011

Accesible en línea el 15 de diciembre de 2011

Resultados: Se incluyó a un total de 40 pacientes con diagnóstico de MTA, de los cuales el 60% (n = 24) fueron mujeres. El tiempo medio de seguimiento fue de 57 ± 8 meses. La principal causa de MTA fue la secundaria a enfermedad desmielinizante (55%). La MTA idiopática se presentó en el 37,5% de los pacientes. La mayor parte de los casos se presentaron con mielitis longitudinal extensa en la RM (50%).

Conclusión: Consideramos que es necesario conocer la manera en la cual esta entidad neurológica se presenta en nuestra región y de esta manera poder comparar nuestros resultados con los previamente publicados en otros países. Además, debido a las implicaciones terapéuticas, consideramos que es de suma importancia realizar una exhaustiva evaluación etiológica para diferenciar las diferentes posibles enfermedades asociadas a la MTA.

- Mecanismo inmune
- Hipótesis inmunológicas
 - Mimetismo molecular
 - Desarrollo anticuerpos anormales: IgG NMO
- Mielitis asociada a LES: AAF 60% con trombosis e isquemia medular

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Criterios internacionales de MTA

- Disfunción sensitiva, motora o autonómica atribuible a médula espinal
- Signos y/o síntoma bilaterales
- Nivel sensitivo
- Inflamación definida por pleocitosis, índice IgG elevado en LCR o captación de gadolinio en RMN
- Progresión al nadir entre 4 horas y 21 días

CLASIFICACIÓN IMAGENOLÓGICA

- MTA parcial: lesión medular asimétrica que afecta 1 o 2 segmentos medulares en RMN
- MTA completa: disfunción simétrica, completa de la medula con lesión de 1 o 2 segmentos en RMN
- MT longitudinalmente extensa: afectación de 3 o más segmentos medulares

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

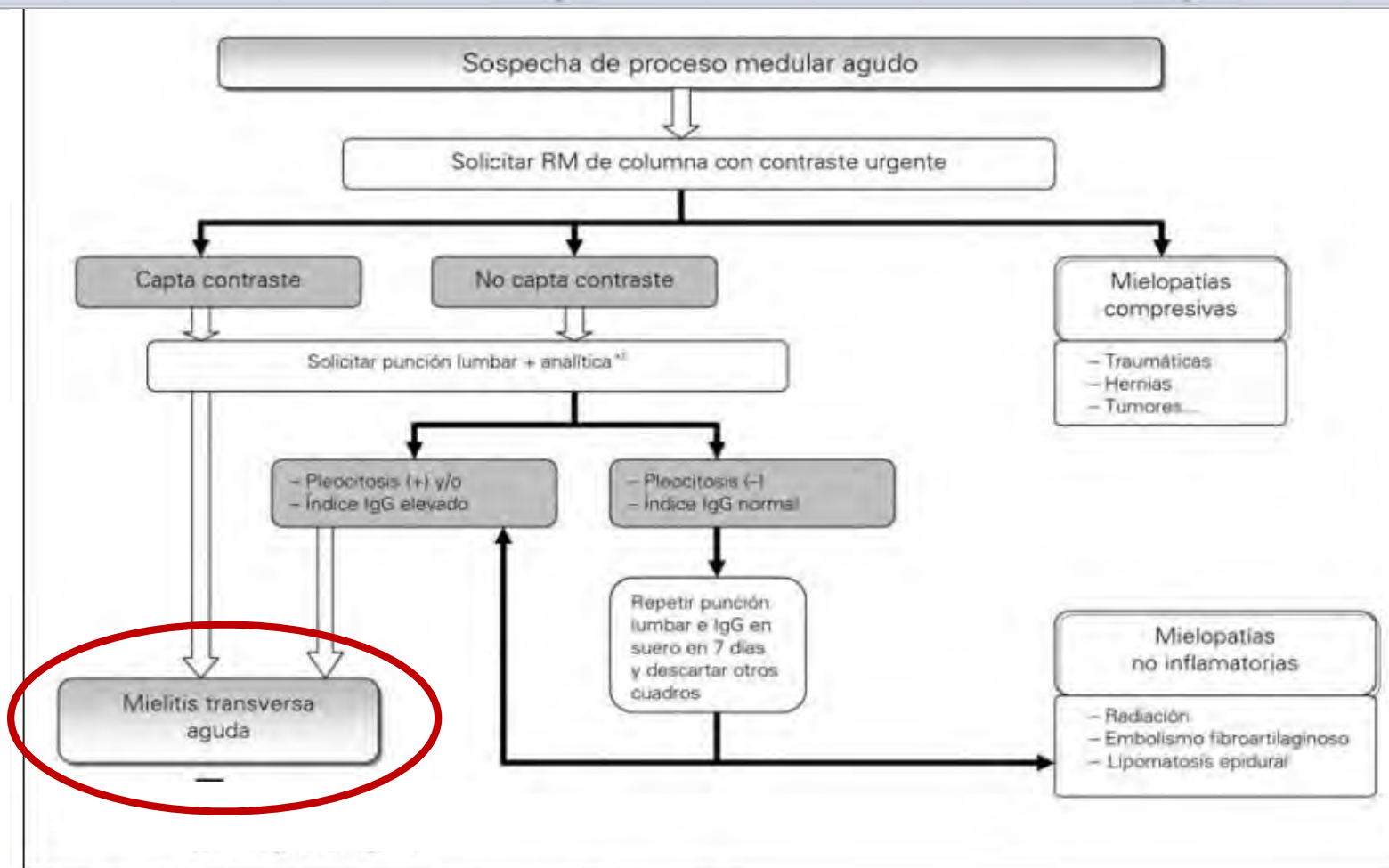


Figura 1a. Algoritmo diagnóstico de proceso medular agudo.

MTA diagnóstico etiológico

MTA asociada a infecciones	MTA asociada a procesos sistémicos	MTA asociada a EM o NMO	MTA asociada a procesos paraneoplásicos	MTA idiopática
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Tinción gram, cultivo ➤ PCR familia herpes y enterovirus ➤ Serología VIH ➤ VDRL ➤ Serologías VHB, VHC ➤ Serología Mycoplasma ➤ Cultivo para micobacterias, hongos y parásitos 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Clínica ➤ Inmunológico ➤ ANA ➤ FR ➤ Anti Ro/La ➤ AAF ➤ VES ➤ Complemento 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ RMN cráneo y columna total ➤ Bandas oligoclonales ➤ IgG NMO ➤ Potenciales evocados visuales 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Marcadores tumorales 	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Diagnóstico de exclusión

- GC altas dosis
 - Primera línea MTA idiopática
 - Metilprednisolona 1 g día durante 3 - 5 días pasando Prednisona en dosis decrecientes.
- Plasmaféresis
 - Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central que no responden a GC
- Ciclofosfamida
 - Pacientes con enfermedad autoinmune sistémica ej LES

➤ Tratamiento a largo plazo:

- Inmunomoduladores en pacientes con manifestaciones recurrentes (AZA, MTX, MMF)
- Educación, rehabilitación fisiátrica
- Espasticidad
- Vejiga neurógena
- Disfunción sexual

- Potencialmente muy discapacitante
- Peor pronóstico: rápida progresión con paraplejía completa y shock medular
- Evolución:
 - Monofásica
 - Recurrente
 - Enfermedad desmielinizante

RMN columna	Lesiones multifocales o longitudinalmente extensas
RM cerebral	Lesiones desmielinizantes
LCR	Presencia bandas oligoclonales
BQ sanguínea	Ac positivos(ANA, antiDNA, AAF, c-ANCA) Seropositividad para ac NMO-IgG (anti-acuaporina-4)
EAIS subyacente	
Afectación nervio óptico	

- Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. Transverse myelitis. *Neurol Clin* 2013; 31:79
- Gómez-Argüelles JM, et al, Mielitis transversa aguda: revisión clínica y algoritmo de actuación diagnóstica. *REV NEUROL* 2009; 49 (10): 533-540
- Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, et al. Demyelinating disorders: update on transverse myelitis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6:236
- Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002; 59:499.
- De Seze J, Stojkovic T, Breteau G, Lucas C, Michon-Pasturel U, Gauthier JY, et al. Acute myelopathies: Clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain*. 2001;124:1509—21.
- Chaves M, et al. Mielitis transversa aguda en Buenos Aires, Argentina. Estudio de una cohorte retrospectiva de 8 años de seguimiento. *Neurología*. 2012;27(6):348—353.
- de Jesús Batún Garrido JA et al, Mielitis longitudinal asociada a lupus eritematoso sistémico. *Rev Colomb Reumatol* 2015;22(2):140–143
- Velloso Feijoo M L, et al. Mielitis transversa en lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin*. 2007;3(2):73-7
- Granados Sánchez A M, Enfoque diagnóstico de las Mielopatías. *Rev Colomb Radiol*. 2011; 22:(3):3231-51