

Trabajos Originales

U'p f t q o g' f g Devic q' p g w t q o k g r k y k u' » r v k e c

Abraham Arana, Omar Buriticá, Gustavo Aguirre

Con el fin de conocer el comportamiento de la neuromielitis óptica (NMO) o síndrome de Devic, se revisaron las historias de los pacientes hospitalizados entre 1980 y 1994 en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl de Medellín. Del total de las 2.576 historias revisadas, se encontraron 21 casos con este síndrome, lo que equivale a 0.8% de la patología admitida en el servicio. De los 21 pacientes, cuatro presentaron el compromiso clásico de neuritis óptica y mielitis, en los otros 17 se encontraron alteraciones del SNC a otros niveles (cerebelo,

tallo cerebral, hemisferios cerebrales y otros nervios craneanos). La frecuencia fue mayor en el sexo femenino. La edad de presentación más frecuente fue entre 10 y 20 años (33,3%) y le siguió entre 41 y 50 años (23%). El compromiso visual precedió al medular en 61%. Se trataron 19 pacientes (90%) con prednisona y a cuatro (19%) se les adicionó ciclofosfamida. El compromiso medular mejoró en 80% de los casos y el defecto visual en 75%. Proponemos se estudie este síndrome en los diferentes centros de neurología del país para establecer su comportamiento entre nosotros.

Introducción

El síndrome de neuromielitis óptica (NMO) es un proceso desmielinizante agudo que compromete el nervio óptico y la médula espinal, fue descrito en 17 pacientes por Devic en 1895 por lo cual también se conoce como síndrome de Devic (1).

La NMO es la forma más común de un grupo de enfermedades desmielinizantes, muchas de las cuales son probablemente variantes de la esclerosis múltiple (EM) y el término está restringido a aquellos casos en los cuales el nervio óptico y la médula espinal están comprometidos en sucesión rápida (en días o semanas) en los estadios tempranos de la enfermedad. La EM no es la única causa de síndrome de Devic; en algunas ocasiones se encuentra en otras enfermedades sistémicas como el lupus eritematoso sistémico (2), malaria (3), estado postvacunal (4) y tuberculosis (5). Para unos autores es la forma de presentación más frecuente de EM en algunos países, incluyendo el nuestro (6,7). En la literatura mundial hay alrededor de 300 casos publicados.

Dr. Abraham Arana Chacón: Neurólogo. Jefe Sección de Neurología. H.U.S.V.P.; Dr. Omar Buriticá: Residente IV de Neurología; Dr. Gustavo Aguirre V: Residente III de Oftalmología, Facultad de Medicina. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Síndrome de Devic

Con el fin de conocer el comportamiento de este síndrome entre nosotros, revisamos las historias de los pacientes admitidos desde 1980 hasta 1994, en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia en Medellín.

Material y métodos

Se revisaron las historias de los pacientes admitidos en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl en el período comprendido entre 1980 y 1994; de un total de 2.576 historias, se seleccionaron las que tenían diagnósticos de esclerosis múltiple (EM) y NMO.

El diagnóstico de NMO fue limitado a pacientes que presentaron deterioro visual y compromiso de la médula espinal concomitantemente o con un intervalo de tiempo menor de un mes (8). La información se recolectó en un formulario previamente establecido que contenía información sobre edad, sexo, pródromos, síntomas iniciales, tiempo de evolución, antecedentes, diagnóstico de ingreso y de egreso, compromiso neurológico, tratamiento, evolución, recaídas y pruebas de laboratorio.

Resultados

Se encontraron 72 casos de EM y cuatro de síndrome de Devic (en total 76 historias). De los 72 casos de EM se estableció el diagnóstico NMO en 17 pacientes o sea que de los 76 casos 21 (27.6%) tenían síndrome de Devic.

La distribución por sexo fue de 13 mujeres y ocho hombres; la edad de presentación fue de 10 a

20 años en siete casos, de 21 a 30 años en cuatro, de 31 a 40 años en dos, de 41 a 50 años en cinco y de más de 51 años en tres casos.

Presentaron pródromos 12 pacientes (57.3%), el más común fue la cefalea en ocho (38%) y en segundo lugar la fiebre en cuatro (19%).

El compromiso neurológico se presentó así: visual: se encontró disminución de la agudeza visual (AV) en 33 ojos de los 21 pacientes, desde amaurosis (P-) hasta 20/200. Trece pacientes tenían comprometidos los dos ojos. Medular: lesión sensitiva se encontró a nivel cervical en cinco pacientes (23.9%), torácico en 12 (57.1%), sin nivel claro en cuatro pacientes (19%); lesión motora como cuadriplejía en un paciente, paraplejía en cuatro, paraparesia en cuatro, monoparesia en uno, tripararesia en tres, hemiparesia en dos, cuadripararesia en cuatro, espasticidad generalizada en uno y sin compromiso uno.

El compromiso visual se manifestó antes del medular en 61% de los pacientes, el tiempo promedio en que se evidenció el compromiso medular fue menos de 4 semanas.

El trastorno de esfínteres se presentó en 16 pacientes (76.1%). Recibieron glucocorticoides (prednisona) 19 de los 21 pacientes a la dosis de 1 miligramo por kilo de peso y a cuatro pacientes se les administró concomitantemente ciclofosfamida 500 miligramos semanales por tres semanas; dos pacientes no recibieron tratamiento.

La evolución clínica se comportó de la siguiente manera: el compromiso medular mejoró en 17 pacientes y en cuatro permaneció

sin cambios. La mejoría visual ocurrió en 19 ojos de 15 pacientes, no mejoraron 11 ojos de nueve pacientes, cinco ojos de cinco pacientes que ingresaron con P- continuaron igual; un paciente empeoró, de una AV al ingreso de cuenta dedos a un metro por OD y OS movimiento de manos a 50 centímetros a P+. De los dos pacientes que recibieron ciclofosfamida uno presentó mejoría de la AV y uno empeoró, ninguno mejoró del compromiso sensitivo motor. De los dos pacientes que no recibieron tratamiento, uno mejoró completamente del compromiso sensitivo y motor, y parcialmente de la AV y el otro presentó recuperación medular y visual.

Hallazgos de laboratorio

Citoquímico de LCR. proteínas igual o menor de 45 mg/dL en 10 pacientes (47.6%). Entre 46 y 100 mg/dL en cuatro (19%) y mayor de 100 mg/dL en siete pacientes (33.4%); recuento de células (leucocitos) cero en 13 pacientes (61.9%); cinco o menos, en cinco pacientes (23.8%); seis a 50 en dos pacientes (9.6%) y más de 100 en uno (4.7%).

La velocidad de sedimentación globular se encontró aumentada en cuatro pacientes (19%); la prueba de látex fue positiva en uno; cuadro hemático, citoquímico de orina, electroforesis de proteínas séricas y del LCR fueron normales. Las investigaciones de virus de inmunodeficiencia humana (VIH), serología para sífilis (VDRL) y los anticuerpos antinucleares (ANAS) fueron negativas.

Se realizaron potenciales evocados visuales y somatosensoriales a un paciente y se encontraron alterados.

Estudios de neuroimagen se les practicó a ocho pacientes, la TAC de cráneo a cuatro, tres fueron normales y uno mostró lesiones compatibles con EM. La resonancia magnética (RM) realizada a cuatro pacientes mostró en todos lesiones hiper-captantes en diferentes regiones del SNC.

Discusión

Del total de 2.576 historias revisadas, se encontraron 21 casos con NMO, lo que equivale a 0.8% de la patología neurológica en nuestro servicio que es de tercer nivel de atención médica. Cuatro casos (19%) cumplían los requisitos estrictos de S. de Devic (sólo compromiso ocular y medular); los otros 17 (81%) tenían lesiones concomitantes en otras áreas del SNC. Hunghe (9) en estudios anatomopatológicos de NMO encontró lesiones en diferentes niveles del SNC. En el Japón y en la India la NMO es sólo de seis al 9% en las diferentes series de EM. (6, 8, 9). Según nuestro estudio esta frecuencia sería de 29.1%.

En nuestra serie las mujeres fueron más afectadas que los hombres con una relación de 3 a 2, lo cual está de acuerdo con la mayoría de las publicaciones sobre el tema (8). Sin embargo, los trabajos de Mathew (10) mostraron mayor compromiso en los hombres y Scott (11) no encontró diferencias en cuanto al sexo. La edad de presentación más frecuente fue en menores de 20 años en 33.3% y entre los 41 y 50 años en 23%. Las diferentes estadísticas muestran que entre los 10 y 30 años se presenta 44% de los casos de NMO y entre los 40 y 50 años 22% (12).

El compromiso visual se manifestó primero que el medular en 61% de los pacientes, el tiempo promedio en que se presentó el compromiso medular fue menos de cuatro semanas. Algunos autores han propuesto como tiempo de intervalo máximo de ocho semanas, esto para permitir una mejor clasificación de la enfermedad (6).

En nuestra serie ningún paciente presentó signos o síntomas que sugirieran infecciones virales previas a la aparición de la enfermedad mientras en otras publicaciones informan hasta 60% de pródromos sugestivos de infecciones virales un mes antes (12); encontramos síntomas prodrómicos tales como cefalea en 38% y fiebre en 19%, y sin pródromos en 43%, cuatro semanas antes de la aparición de la enfermedad.

En cuanto al tratamiento, 19 de los 21 pacientes recibieron prednisolona inmediatamente se estableció el diagnóstico, en 17 (89.4%) mejoraron los signos medulares y en cuatro (10.6%) no hubo mejoría. La AV del total de 37 ojos lesionados, mejoró en 19 ojos (51.3%) de 15 pacientes, en 11 ojos (29.7%) de nueve pacientes no se obtuvo respuesta a los glucocorticoides, en cinco ojos (13.5%) de cinco pacientes que ingresaron con P-continuaron igual a pesar del tratamiento, y un paciente empeoró. Lo anterior nos muestra que la mayoría de los pacientes respondieron favorablemente al tratamiento con la prednisona cuando se inicia tempranamente y con mejores resultados en las lesiones medulares. No podemos sacar conclusiones en cuanto al tratamiento con la ciclofosfamida, ni en los dos pacientes que no se

trataron por ser pocos casos; en ningún paciente se utilizó metilprednisona. Se han informado beneficios con la ciclofosfamida (13) y en algunos casos no hay diferencias significativas que indiquen que el tratar estos pacientes garantice menores secuelas (14).

El estudio de LCR mostró un aumento de proteínas en 52.3% de los casos, siendo en siete mayor de 100 mg/dL. El recuento celular fue anormal en el 14.2%, nos llamó la atención un caso con más de 100 leucocitos/mm³, estos mismos hallazgos han sido descritos en pacientes con síndrome de Devic (9).

La etiología del síndrome de Devic o neuromielitis óptica no está aclarada, se cree que es una enfermedad desmielizante y que hace parte de un proceso autoinmune; en nuestros pacientes no pudimos identificar claramente un proceso viral como factor desencadenante de la NMO.

Sugerimos establecer un protocolo para estudiar este síndrome que incluya fuera de los parámetros conocidos, estudios de RM y tratamiento con metilprednisolona para tratar de mejorar el pronóstico.

Summary

In order to ascertain the characteristics of optic neuromyelitis (Devic's Disease), we reviewed the charts of patients seen between 1980 and 1994 hospitalized in the neurology ward at the University Hospital San Vicente de Paúl. Of 2,576 records reviewed, we found 21 such cases which account for 0.8% of all diagnoses. Of the 21 patients, 4 had classic optic neuritis and myelitis. The other 17 had alterations of the CNS at other

Síndrome de Devic

levels (cerebellum, brain stem, hemispheres, cranial nerves). Females were 3:2 more involved than males. Clinical presentation was more frequent between 10 and 20 years of age (33.3%), then 41 to 50 years (23%). Visual involvement preceded medular in 61% of the cases, nineteen patients were treated with prednisone, cyclophosphamide was added in four: Medular involvement improved in 80% while visual symptoms in 75% of cases. We propose a multiinstitutional study to better ascertain the characteristics of this disease.

Referencias

1. **Devic E.** Myelite aigue dorso lumbar avec pgtwkg optique. *Congr Franc de Med* 1895; **1**:434.
2. **April RS, Vanssonenberg E.** A case of neuromyelitis optica (Devic syndrome) in systemic lupus erytematosus: Clinicopathologic report and review of the literature. *Neurology* 1976; **26**: 1066-1070.
3. **Jiménez I, Uribe CS.** Neuromielitis óptica. *Cev Méd Colom* 1983; **8**: 214-218.
4. **Kline LB, Margulles SL, Oh SJ.** Optic neuritis and myelitis following rubella vaccination. *Arch Neurol* 1982; **39**: 443-444.
5. **Barbizet J.** Neuromyelite optique aigue associe a une tuberculose pulmonaire aigue. *Rev Neurol (Paris)* 1980; **136**: 303-309.
6. **Chopra JS, Radhakrishnan K, Sawhney BB, et al.** Multiple sclerosis in north-west India. *Acta Neurol Scand* 1980; **62**: 312-321.
7. **Poser CH.** Diseases of the myelin sheath. In Merritt H, ed Text book of neurology, 6a ed ED Philadelphia: Lea & Febiger 1980; 789.
8. **Kuroiwa Y, Shibasaki H.** Clinical studies of multiple sclerosis in Japan: A current appraisal of 33 cases. *Neurol* 1973; **23**: 606-617.
9. **Shibasaki H, Kuroda Y, Kuroiwa Y.** Clinical studies of multiple sclerosis in Japan: Classical multiple sclerosis and Devic disease. *J Neurol Sci* 1974; **23**: 215-222.
10. **Mathew NT, Mathai KV, Abraham J, et al.** Incidence and patterns of demyelinating diseases in India. *J Neurol Sci* 1971; **13**: 27-38.
11. **Scott GI.** Neuromyelitis optica. *Am J Ophthalmol* 1952; **35**: 755-764.
12. **Whitham RH, Brey RL.** Neuromyelitis optica. Two new cases and review of the literature. *J Neuro Ophthalmol.* 1985; **5**: 263-269.
13. **Ellison F, Myers L.** Review of systemic nonspecific immunosuppressive treatment of multiple sclerosis. *Neurol* 1978; **28**:132-139
14. **Beck RW, Cleary PA, Anderson MM, et al.** A randomized controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis *N Engl J Med* 1992; **326**: 581.