

GUÍA DE ABORDAJE DE 1^{ER} EVENTO DESMIELINIZANTE EN PEDIATRÍA. ACADEMIA IBEROAMERICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

ANDREA SAVRANSKY¹, ANDREA DEL ROCÍO QUIROZ SAAVEDRA², BOLIVAR QUITO-BETANCOURT³,
RUTH ELIZABETH CHÁVEZ⁴, LUZ MONTI¹, MARIA CELESTE BUOMPADRE¹

¹Hospital Garrahan, Buenos Aires, Argentina, ²Hospital Real San José de Valle Real, Guadalajara, Jalisco, México, ³Hospital Monte Sinaí, e INTUS, Instituto de Neurología y Psicología Infantil del Austro, Cuenca, Ecuador, ⁴Nomberto Hospital Nacional Docente Madre Niño "San Bartolomé", Lima Perú

Dirección postal: Combate de los Pozos 1881.CABA Argentina. CP: 1245

E-mail: andreagsavransky@gmail.com

Resumen

El síndrome desmielinizante aislado (SDA) o primer evento desmielinizante se define como un síndrome neurológico agudo asociado a desmielinización del SNC. Puede ser un evento monofásico o el inicio de una enfermedad recurrente. Se clasifica en Síndrome monofocal (cerebral, tronco encefálico, cerebelo, nervio óptico o médula espinal) o polifocal: cuando existe combinación de los anteriores. El tratamiento está orientado a lograr la recuperación funcional del paciente. Además, en casos donde se reúne los criterios para diagnóstico de enfermedad de base, deberá considerarse la necesidad de indicar un tratamiento inmunosupresor.

Palabras clave: Encefalomielitis Diseminada Aguda (ADEM), neuritis óptica, mielitis

Abstract

Guide to approaching the first demyelinating event in pediatrics. Ibero-American Academy of Pediatric Neurology

Isolated demyelinating syndrome (IDS), or first demyelinating event, is defined as an acute neurological presentation associated with central nervous system (CNS) demyelination. It may occur as a monophasic episode or represent the initial manifestation of a recurrent demyelinating disorder. IDS is classified as either monofocal –affecting the brain, brainstem, cerebellum, optic nerve, or spinal cord– or multifocal, when a combination of these regions is involved.

Management is primarily directed toward optimizing functional recovery. Additionally, in patients who fulfill diagnostic criteria for an underlying demyelinating disease, the initiation of immunosuppressive therapy should be considered.

Key words: Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM), optic neuritis, myelitis

El síndrome desmielinizante aislado (SDA) o primer evento desmielinizante se define como un síndrome neurológico agudo asociado a desmielinización del SNC. Puede ser un evento monofásico o el inicio de una enfermedad recurrente. Esta diferenciación es importante para decidir qué pacientes requerirán inmunosupresión crónica.

Los SDA pueden dividirse en monofocales o polifocales dependiendo de las áreas del sistema nervioso afectadas¹. NdE D5

El tratamiento del evento agudo tiene como objetivo la recuperación funcional y minimizar secuelas.

Metodología

Se realizó una revisión sistemática de la literatura en *Pubmed*, *Medline*, *Google scholar*, *Science direct*, de los artículos publicados en los últimos 20 años. Se calificaron las recomendaciones, de acuerdo al sistema de niveles de evidencia de Oxford 2011.

Abordaje inicial

La clasificación y diagnóstico del síndrome clínico se realiza en función de la evaluación clínica y estudios paraclínicos.

Síndrome monofocal: cerebral, tronco encefálico, cerebelo, nervio óptico o médula espinal.

Síndrome polifocal: combinación de los anteriores. Cuando el evento incluye encefalopatía, será probablemente ADEM.

a. Evaluación clínica

Interrogar: antecedentes familiares o personales de autoinmunidad, infecciones previas, vacunaciones, síntomas sistémicos (ej. aftas recurrentes, artralgias), episodios similares o síntomas sutiles de déficits motores, sensitivos, visuales o esfinterianos¹. **NdE D5**

b. Exploración Física

Examen neurológico detallado, incluyendo agudeza visual, visión cromática, fondo de ojo y estado de conciencia.

c. Estudios complementarios:

Evaluación Radiológica

Resonancia Magnética (RM) cerebral con cortes finos de nervio óptico y médula espinal completa con contraste en resonador 1,5 T (deberá incluir secuencias ponderadas en T1 con y sin contraste, T2 FLAIR, STIR, SWI/GRE, difusión y ADC). Las lesiones desmielinizantes suelen ser hiperintensas en T2 y FLAIR. Pueden presentar captación variable de contraste y aumento de señal en secuencias de difusión². **NdE D5**

Estudio de LCR

Determinación de proteínas, células, glucosa, bandas oligoclonales (BOC) pareadas en suero. En SDA suele observarse aumento de celularidad y proteínas en LCR.

La pleocitosis (>100 células/mm³) en LCR puede ser sugestiva de Enfermedad asociada a anticuerpos anti MOG (MOGAD).

Eosinofilia y polimorfonucleares en LCR son sugestivos de AQP4 o MOGAD

La presencia de BOC restringidas al LCR sugieren EM especialmente persistentes.³ **NdE B 2b**

En un estudio de cohorte comparativa entre pacientes pediátricos con ADEM y CIS (síndrome

clínico aislado) ningún paciente diagnosticado con ADEM presentó síntesis intratecal de bandas oligoclonales, mientras que nueve de 24 con CIS tuvieron síntesis intratecal ($p < 0.025$)³. **NdE B 2b**

Estudios específicos (virales, bacterianos, micóticos, búsqueda de células neoplásicas) para diagnósticos diferenciales¹. **NdE D5**

Estudios en sangre

- Hemograma
- Hepatograma y función renal (AST, ALT, GGT, creatinina, urea, ionograma), vitamina 25-OH-D3
- Anticuerpos reumatológicos (ANA (anti-nucleares, anti-citoplasmáticos), C3 y C4
- Perfil tiroideo con anticuerpos antitiroideos
- Serologías IgG Virus Epstein Barr, Hepatitis B y C, Varicela
- Gammaglobulinas (IgG, IgA, IgM),
- Bandas oligoclonales (pareadas con LCR)
- En algunos países será necesario screening para tuberculosis.
- Búsqueda de anticuerpos Anti MOG y AQP4 por CBA^{4,5}. **NdE A1c**

ADEM: Encefalomielitis diseminada aguda

¿Cuáles son las características clínicas de ADEM?

Se debe sospechar ADEM en un paciente entre 3 a 7 años con encefalopatía aguda que no puede explicarse por fiebre o periodo postictal, asociada a déficits neurológicos multifocales, siendo los más comunes: signos piramidales, cerebelosos y alteración de pares craneales. El grado de encefalopatía puede ser variable.

Puede asociarse a neuritis óptica y mielitis transversa⁶. **NdE C4**

La progresión de los síntomas llega a su máxima severidad en 4-7 días. La falla respiratoria es infrecuente; sin embargo, entre 15-25% de niños con ADEM pueden requerir de cuidados intensivos⁶. **NdE C4**

¿Qué estudios complementarios se deben solicitar en ADEM?

La RM de cerebro en secuencia T2-FLAIR muestra múltiples lesiones hiperintensas, bilaterales, asimétricas, con bordes irregulares y

pobrementemente definidos^{6,7}, **NdE C4 y D5**. Generalmente afectando sustancia blanca profunda y áreas subcorticales.

En secuencias T1 contrastadas pueden identificarse áreas de realce. Se han descrito lesiones en sustancia gris, particularmente tálamos y ganglios basales, hasta en 24% de los casos^{6,8}. **NdE C4, D5**

El compromiso medular ha sido descrito en >1/3 de pacientes con ADEM, generalmente con lesiones longitudinalmente extensas. Hasta 40% de los pacientes con ADEM anti-MOG positivos presentan lesiones medulares aun en ausencia de síntomas. **NdE C4**

- El EEG resulta de utilidad para determinar el ritmo de base y detección de crisis electrográficas.⁷ **NdE D5**

- Punción Lumbar (PL): Pleocitosis linfomonocítica leve, hiperproteinorraquia, glucorraquia normal con cultivos negativos. La presencia de BOC pareadas e índice aumentado de Inmunoglobulina G (IgG) se ha documentado solo en 29% de los casos y de manera transitoria⁶. **NdE C4**

- Anticuerpos: el fenotipo ADEM es la presentación más común de MOGAD pediátrico, siendo positivo en 50% de los casos⁹. **NdE D5**

¿Cuál es el pronóstico en los pacientes con ADEM?

Se recomienda realizar RM cerebral con y sin contraste de control entre los 3-6 meses en todo paciente con ADEM, con el fin de valorar resolución lesional y descartar diagnósticos diferenciales. El ADEM puede ser la forma de presentación de una enfermedad recurrente (Esclerosis Multiple (EM) o Neuromielitis optica (NMOSD))⁸. **NdE D5**

Se recomienda la evaluación neurocognitiva en pacientes que presentaron ADEM⁷. **NdE D5**.

Síndrome cerebral

¿Cuáles son las características clínicas del síndrome cerebral?

Las manifestaciones clínicas son variables. Los pacientes con NMOSD anti AQP4+ pueden presentar síntomas por disfunción talámica o hipotalámica (narcolepsia, hipersomnias, hipotensión, síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética)¹. **NdE C4**

Hemiparesia y encefalopatía pueden asociarse a lesiones hemisféricas cerebrales extensas en 16-32% de los pacientes AQP4+¹⁰. **NdE B 2b**

Las manifestaciones clínicas cerebrales en MOGAD son más amplias que en NMOSD-AQP4+. Las crisis convulsivas son infrecuentes en AQP4+, mientras que existe un fenotipo en MOGAD caracterizado por crisis convulsivas, cefalea, encefalopatía, déficit neurológico focal y lesiones hiperintensas corticales unilaterales en secuencia FLAIR conocido como encefalitis cortical⁹. **NdE C4**

¿Qué estudios complementarios se deben solicitar en un síndrome cerebral?

Resonancia Magnética (RM) cerebral

Las lesiones cerebrales en EM afectan asimétricamente la sustancia blanca de hemisferios cerebrales, tallo y cerebelo. Típicamente son pequeñas y ovoideas. Las periventriculares están en contacto directo con los ventrículos laterales mientras que las yuxtacorticales afectan fibras U.

La presencia de lesiones corticales o yuxtacorticales es característica de EM¹¹. **NdE D5**

La RM cerebral en MOGAD muestra múltiples lesiones hiperintensas en T2, largas, que afectan sustancia blanca supratentorial, corteza y/o núcleos grises profundos, frecuentemente involucran tálamo y ganglios de la base.

Se identifican lesiones hiperintensas en T2 a nivel de diencefalo y tallo, particularmente en áreas adyacentes a los ventrículos en NMOSD AQP4+¹. **NdE C4**

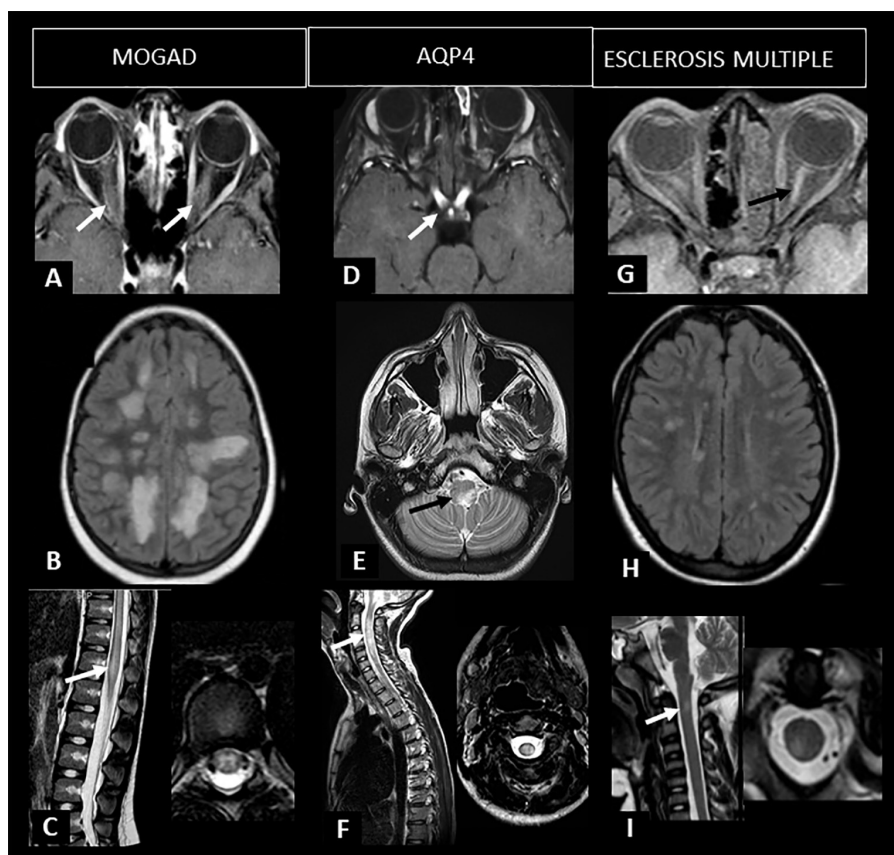
Existen técnicas específicas útiles en el diagnóstico diferencial como la SWI (susceptibilidad magnética). El signo de la vena central o anillos paramagnéticos son altamente específicos para EM¹². **NdE C4** (Figura 1).

Anticuerpos

Ambas serologías (AQP4 y MOG) deben realizarse en pacientes con eventos desmielinizantes^{4,5}. **NdE A1c**

¿Cuál es el pronóstico en los pacientes con síndrome cerebral?

El pronóstico dependerá de la identificación de anticuerpos, en caso de pacientes AQP4+, el

Figura 1 | Resonancia típica de las distintas etiologías de SDA

A: RM corte axial de nervios ópticos, STIR con contraste: captación longitudinal de ambos nervios ópticos (flechas). **B:** RM corte axial de cerebro, FLAIR: múltiples imágenes hiperintensas que afectan la sustancia blanca subcortical a nivel bifrontal y temporo-occipital. **C:** RM medula corte sagital y axial en secuencia T2: Lesión longitudinalmente extensa hiperintensa en T2 que involucra el cono medular (flecha), en corte axial hiperintensidad en T2 restringida a la sustancia gris: "signo de la H". **D:** RM Corte axial de nervios ópticos secuencia T1 con contraste que evidencia realce quiasmático (flecha). **E:** RM corte axial infratentorial en secuencia T2: imagen hiperintensa a nivel del área postrema. **F:** RM medular sagital y axial en secuencia T2: Lesión longitudinalmente extensa (flecha), en corte axial LESION centromedular centromedular. **G:** RM en corte axial de nervios ópticos secuencia SPIR: aumento de señal en nervio óptico izquierdo (flecha). **H:** RM corte axial de cerebro en secuencia FLAIR: múltiples lesiones hiperintensas a nivel yuxtacortical y periventriculares. **I:** RM medular cervical sagital y axial en secuencia T2: lesión hiperintensa medular corta a nivel C1-C2 (flecha), en corte axial afecta segmento posterolateral.

riesgo de recurrencia es del 90%, con una tasa anualizada de recaída mayor y menor tiempo para presentar recaídas en comparación con los seronegativos¹³. **NdE B 2b**

En comparación con la población adulta, los pacientes pediátricos AQP4+ han demostrado un mejor pronóstico de discapacidad¹⁴. **NdE B 2b**

En dos cohortes de pacientes pediátricos MOG-IgG +, el riesgo de recurrencia fue del 17-20%¹⁵. **NdE B 2b**

En pacientes pediátricos con CIS durante un seguimiento de 2 años, el riesgo de recurrencia fue del 50%, con un tiempo promedio a la prime-

ra recaída de 8 meses, siendo finalmente diagnosticados con EM el 92%³. **NdE B 2b**

Neuritis óptica

¿Cuáles son las características clínicas de las Neuritis Óptica (NO)?

En el 2022 se publicaron los criterios diagnósticos para NO¹⁶. **NdE B3b**

Incluyen criterios clínicos (pérdida subaguda de la visión, dolor a la movilización ocular, alteración de la visión cromática y defecto pupilar aferente) asociados a criterios paraclínicos (Tomografía de Coherencia óptica (OCT), RM o anti-

cuerpos AQP4, MOG o BOC). El diagnóstico puede realizarse en base a distintas combinaciones de los mismos.

El 25% de niños que se presentan con un primer evento desmielinizante presentan NO, puede ser un evento clínico aislado o formar parte de patologías inflamatorias multifocales del SNC. El compromiso suele ser bilateral en pacientes prepuberales y unilateral en postpuberales, con ligero predominio femenino¹⁷. **NdE C4**. El dolor a la movilización ocular puede estar ausente hasta en 50% de los pacientes pediátricos¹. **NdE D5**

El examen oftalmológico debe incluir agudeza visual, visión cromática y fondo de ojo. Dependiendo del sitio de inflamación, en la NO aguda se pueden observar defectos del campo visual, con disminución de la agudeza visual en > 90% de los casos. Una minoría de pacientes refiere síntomas positivos (fotopsia) o escotomas. Al examen físico es frecuente encontrar defecto pupilar aferente y en fondo de ojo edema papilar en > 70% de los pacientes, particularmente en pacientes Anti-MOG+^{9,16}. **NdE D5 y B3b**

¿Qué estudios se deben solicitar en un paciente con neuritis óptica?

Resonancia magnética (RM)

La NO aguda se manifiesta con aumento de señal en secuencias T2 y STIR en la vía óptica y

captación de gadolinio en T1 del nervio óptico afectado⁵. **NdE A1c** (Tabla 1 y Figura 1).

Tomografía de Coherencia Óptica (OCT)

La OCT detecta cambios tempranos en la capa de células ganglionares maculares (mGCIPL) y permite medir la asimetría retiniana entre ambos ojos. Es útil en el seguimiento longitudinal y algunos hallazgos orientan a etiologías específicas (ejemplo: edema macular microquístico en AQP4). La atrofia temporal es más frecuente en EM¹⁶. **NdE B 3b**

En los criterios diagnósticos para NO se refiere la presencia de edema papilar o una diferencia entre ambos ojos en la mGCIPL >4% o > 4 µm o de la capa de fibras nerviosas retinianas peripapilares (pRNFL) >5% o >5 µm en los 3 primeros meses del inicio de síntomas¹⁶. **NdE B 3b**

Potenciales evocados visuales (PEV)

Los PEV demuestran la transmisión axonal a través del nervio óptico. La latencia P100 anormal confirma la presencia de neuropatía óptica, pero no orienta sobre etiología o pronóstico¹⁸. **NdE C4**

¿Cuál es el pronóstico en los pacientes con NO?

En la población pediátrica 89% logran una agudeza visual > 6/9 a los 3 meses de seguimiento¹⁷. **NdE C4**. Sin embargo, los pacientes AQP4+ presentan un cuadro más severo y de peor pronóstico.

Tabla 1 | Resonancia típica de las distintas etiologías de SDA¹⁸

	Esclerosis Múltiple	MOGAD	AQP4+
Extensión de la lesión del Nervio Óptico	Focal	Frecuentemente longitudinalmente extensa	Longitudinalmente extensa
Localización de la lesión del Nervio Óptico	Orbitaria y canalicular. Compromiso intracraneal es menos frecuente. Unilateral	Compromiso orbitario es más frecuente Bilateral	Compromiso intracraneal es el más común. Bilateral
Compromiso del quiasma	Raro	Asociado con lesiones longitudinalmente extensas del nervio óptico	Frecuente
Realce perineurítico o de la grasa orbitaria	Raro	Común	Raro
Evolución Radiológica	Resolución completa	Resolución completa	Atrofia

Se han descrito como factores predictores para desarrollar esclerosis múltiple: edad ≥ 10 años, presencia de BOC y lesiones en RM cerebral¹⁷. NdE C4

Mielitis

¿Cuáles son las características clínicas de la mielitis?

Las mielitis inflamatorias pueden causar síntomas motores, sensitivos, autonómicos o esfinterianos dependiendo del sitio de lesión. Los síntomas suelen desarrollarse de manera aguda o subaguda, alcanzando su punto máximo en días o semanas.

Es infrecuente la progresión del déficit neurológico >4 semanas, en caso de presentarse deberán descartarse otras etiologías como sarcoidosis, cáncer, enfermedades metabólicas o paraneoplásicas¹⁹. NdE D5

El cuadro clínico puede iniciar con dolor seguido de déficit motor o sensitivo unilateral o bilateral, con disfunción vesical o intestinal asociada. La sintomatología sensitiva puede ser positiva (parestias, hiperestias, alodinia) o negativa (adormecimiento)²⁰. NdE D5

El signo de Lhermitte (parestias que se irradian hacia la columna o las extremidades al

flexionar el cuello) puede aparecer de manera aguda o crónica.

Las mielitis secundarias a EM suelen ser más leves y parciales, mientras que las mielitis por anticuerpos anti-AQP4 son más severas, con afectación motora, sensitiva y vesical.

En la mielitis con anticuerpos anti-MOG el compromiso del cono medular es más frecuente con consecuente disfunción vesical². NdE D5 (Tabla 2).

¿Qué estudios se deben solicitar en un paciente con mielitis?

Resonancia magnética (RM) de médula completa

La resonancia de médula debe ser completa, incluyendo secuencias ponderadas en T2, STIR y T1 con gadolinio. Las lesiones son hiperintensas en T2 y STIR con variable captación de gadolinio. Según la extensión sagital, las mielitis se clasifican como cortas: <3 segmentos medulares o longitudinalmente extensas: ≥ 3 segmentos medulares². NdE D5. En plano axial se valorará el compromiso central o lateral y la afectación de sustancia gris o blanca. El patrón de captación de contraste orienta a la etiología, siendo más frecuente el realce de cauda equina en MOG y la captación puntiforme brillante en AQP421. NdE D5

Tabla 2 | Características clínicas de las mielopatías inflamatorias

Manifestaciones clínicas en mielitis desmielinizante	AQP4+	MOGAD	EM
Debilidad	$>70\%$	$>70\%$	40-50%
Alteraciones sensoriales	$>70\%$	$>70\%$	$>90\%$
Nivel sensorial del tronco	Común (normalmente completo)	Común (normalmente completo)	Común (típicamente parcial)
Disfunción intestinal/vejiga	50-60%	60-80%	0-50%
° Expanded disability Status Scale (EDSS) ≥ 7 en el nadir de mielitis	30%	30%	Infrecuente
Recuperación de ataques de mielitis.	A menudo incompleto	Generalmente bueno	Generalmente bueno
Necesidad de ayuda para la marcha a largo plazo	40%	5-10%	1 0-15%

Los niños con mielitis pueden presentar lesiones cerebrales asintomáticas (40% en EM), por tal motivo se deberá realizar RM cerebral en todo niño con disfunción medular²². **NdE C4** (Tabla 3 y Figura 1).

¿Cuál es el pronóstico en los pacientes con mielitis?

La mielitis pediátrica tiene mejor pronóstico que en adultos, con una recuperación completa de hasta 50% a dos años; sin embargo, algunos pacientes presentarán déficits residuales severos²⁰. **NdE D5**

Las secuelas más frecuentes son déficits sensitivos, vejiga neurogénica (15-50%) y paraparesia severa residual en 25% de los casos. Las siguientes variables condicionan mayor riesgo de recaídas y discapacidad: < 3 años, mayor tiempo del inicio de síntomas al inicio de tratamiento, nivel medular alto, múltiples segmentos medulares afectados, lesiones hipointensas en T1, ausencia de pleocitosis en LCR²⁰. **NdE D5**

La identificación de hemorragia intralesional predice un pobre pronóstico funcional. La mortalidad está asociada al fallo respiratorio en lesiones cervicales altas²⁰. **NdE D5**

Los pacientes AQP4 + presentan una recuperación incompleta con mayor grado de discapacidad²³. **NdE D5**

La mayoría de pacientes MOG + tienen buena recuperación, requiriendo apoyo para la marcha solo en 6% de los casos.

En comparación con pacientes NMOSD AQP4+, los pacientes anti-MOG tienen puntajes más bajos en escala EDSS durante la recuperación (1,8 vs 3,0), con solo 7% presentando EDSS ≥ 6, frente al 44% en NMOSD AQP4+. Sin embargo, la mielitis asociada a anti-MOG a menudo se relaciona con disfunción esfinteriana persistente (44-59%), requiriendo cateterización a largo plazo en 25% de los casos así como disfunción eréctil en 46% de los casos²⁴. **NdE B3b**

Algunos pacientes desarrollan espasmos tónicos paroxísticos semanas después de la mielitis aguda, particularmente asociados a AQP4²⁵. **NdE D5**

Síndromes de tronco y cerebeloso

¿Cuáles son las características clínicas en un síndrome de tronco o cerebeloso?

La paresia de pares craneales (parálisis facial, oftalmoparesia, oftalmoplejía internuclear, disfagia, disartria) sugiere afectación de tallo cerebral 1. **NdE D5**

En pacientes con síndrome de tronco la presencia de vómitos intratables, hipo y náuseas es ocasionada por lesiones bulbares dorsales (área postrema SAP), generalmente asociado a anticuerpos AQP4, sin embargo, se ha demostrado la presencia de dichos síntomas en pacientes MOG+ ²⁵. **NdE D5**

El SAP se asocia a NMOSD en 30.7% de los casos⁵. **NdE A1c**, mientras que el síndrome de tronco está presente en pacientes con ADEM en 33.3%, NMOSD 76.9%, MOGAD 46.2% y EM 88% de los casos²⁶. **NdE C4**

Tabla 3 | Características radiológicas de la mielopatías inflamatorias

	Esclerosis múltiple	AQP4+	MOGAD
Extensión de la lesión	Corta y múltiple	Longitudinalmente extendida	Longitudinalmente extendida múltiple
Localización en el plano axial	lateral	centro-medular	sustancia gris signode la H
Localización	cervical	cérvico-toraco-lumbar	compromiso del cono medular
Patrón de realce	nodular	periférico	Realce lineal del canal central y peri-cono
Evolución	Ganancia lesional	Pueden evolucionar a la atrofia	Resolución de las lesiones

La afectación cerebelosa puede manifestarse con ataxia, disartria, marcha inestable, nistagmus, dismetría y vértigo^{4,15}. **NdE A1c y B 2b** y se asocia ADEM (12.5%), MOGAD (53.8%) y NMOSD (38.4%)²⁶. **NdE C4**

¿Cuáles son los estudios complementarios que se deben solicitar en un paciente con síndrome de tronco encefálico-cerebeloso?

Resonancia Magnética

Las lesiones características en MOGAD a nivel de tallo se localizan en pedúnculos cerebelosos, típicamente adyacentes al cuarto ventrículo y en cerebelo⁹. **NdE C4**

En NMOSD las lesiones se localizan en regiones con alta expresión de AQP4, principalmente adyacentes a los ventrículos, con un patrón en “puente de arco”, así como en sustancia gris periacueductal. Uno de los hallazgos más característicos es el área postrema, sin embargo, podemos observar lesiones en pedúnculos cerebrales, pedúnculos cerebelosos y bulbo raquídeo²¹. **NdE D5**

Las lesiones en EM a nivel infratentorial que afectan tallo, generalmente se localizan periféricas en pedúnculos cerebelosos o cerebelo.

La incidencia de lesiones tumefactivas en fosa posterior es mayor en pediatría, pudiendo simular neoplasias²¹. **NdE D5**

Tratamiento agudo del SDA

El objetivo del tratamiento del SDA es lograr la recuperación funcional completa.

En ausencia de estudios basados en evidencia para el tratamiento de SDA pediátrico, la mayoría de las recomendaciones son extrapoladas de población adulta, reportes, series de casos y análisis retrospectivos.

El tratamiento de primera línea sugerido son los corticoides endovenosos metilprednisolona: 30 mg/kg/día (máx.1g/día) 3-5 días consecutivos, pasando a Prednisona oral 1mg/kg/día. El descenso debe realizarse entre 4-6 semanas, especialmente en aquellos pacientes con recuperación incompleta²⁶. **NdE D5** El descenso de

corticoides durante ≥ 5 semanas en el primer evento está asociado a un menor riesgo de recaídas y enfermedad recurrente en pacientes MOG+²⁷. **NdE B 2b**

Existe evidencia de un mayor beneficio con metilprednisolona frente a dexametasona en ADEM⁶. **NdE C4**

El tratamiento debe iniciarse al momento del diagnóstico. En un estudio que comparó pacientes con NO por MOG y AQP4 los pacientes que iniciaban esteroides < 7 días lograban mayor recuperación de la agudeza visual²⁸. **NdE D5**

Si los corticoides están contraindicados o no se observó respuesta completa deben considerarse gammaglobulina endovenosa o recambio plasmático terapéutico (RPT).

La gammaglobulina se administra a una dosis total de 2g/kg dividida en dosis iguales durante 2 - 5 días²⁶. **NdE D5**

El RPT es una técnica diseñada para remover moléculas de alto peso molecular como anticuerpos, inmunocomplejos, citoquinas y otros elementos inflamatorios. Requiere la colocación de un catéter central y un equipo entrenado en el procedimiento con los insumos necesarios, por lo que deberá realizarse en un centro de alta complejidad.

Se sugiere realizar: de 5 a 7 procedimientos en días alternos con el agregado de un inmunosupresor²⁹. **NdE C4**

El RPT parece ser más efectivo en pacientes con anticuerpos positivos (AQP4, MOG)²⁹. **NdE C4**.

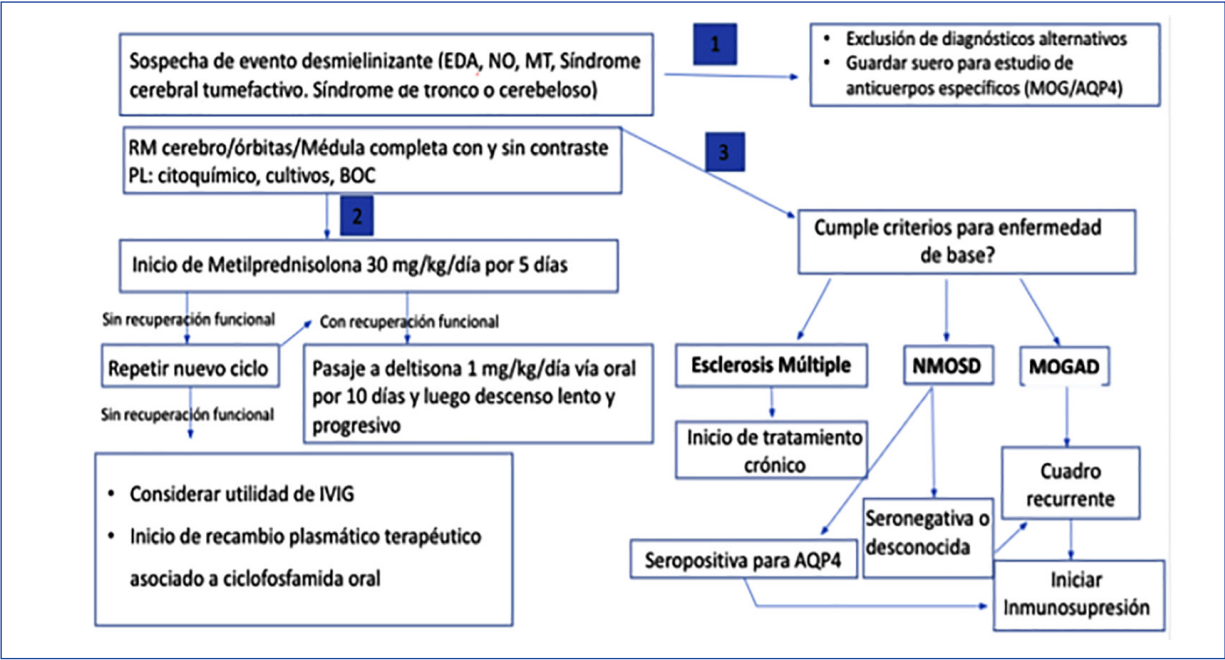
Si bien existen trabajos en población adulta que sugieren que el inicio de RPT antes de los 15 días del debut podría ser un factor pronóstico, en la población pediátrica no se encontraron diferencias²⁹. **NdE C4**

Luego de la recuperación funcional será importante analizar basados en la clínica y estudios complementarios si el paciente cumple criterios para enfermedad de base y si requiere el inicio de tratamiento inmunosupresor

Para el abordaje terapéutico de SDA se publicó el siguiente algoritmo³⁰. **NdE C4** (Figura 2).

Conflictos de interés: ninguno a declarar

Figura 2 | Algoritmo terapéutico del primer evento desmielinizante



Bibliografía

1. Chitnis T. Pediatric Central Nervous System Demyelinating Diseases. *Continuum (Minneapolis)* 2019; 25:793-814.
2. Cacciaguerra L, Flanagan E. Updates in NMOSD and MOGAD Diagnosis and Treatment: A Tale of Two Central Nervous System Autoimmune Inflammatory Disorders. *Neurologic clinics* 2024; 42: 77-114.
3. Dale RC, Pillai SC. Early relapse risk after a first CNS inflammatory demyelination episode: examining international consensus definitions. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49:887-93.
4. Waters PJ, McKeon A, Leite MI, et al. Serologic diagnosis of NMO: a multicenter comparison of aquaporin-4-IgG assays. *Neurology* 2012; 78: 665-9.
5. Reindl M., Schanda K, Woodhall M, et al. International multicenter examination of MOG antibody assays. *Neurology, neuroimmunology, neuroinflammation* 2020; 7(2), e674.
6. Tenenbaum S, Chamoles N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 2002; 59:1224-31.
7. Tenenbaum SN. Acute disseminated encephalomyelitis. *Handb Clin Neurol* 2013; 112:1253-62.
8. Pavone P, Pettoello-Mantovano M, Le Pira A, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term prospective study and meta-analysis. *Neuropediatrics* 2010;41:246-55.
9. Banwell B, Bennett JL, Marignier L, et al. Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria. *The Lancet Neurology* 2023; 22, 268-82.
10. Chitnis T, Ness J, Krupp L, et al. Clinical features of neuromyelitis optica in children: US network of pediatric MS centers report. *Neurology* 2016; 86:245-52.
11. Barkhof F, Reich DS, Oh J, et al. Magnetic Resonance Imaging Network in Multiple Sclerosis; Consortium of Multiple Sclerosis Centers; North American Imaging in Multiple Sclerosis Cooperative MRI guidelines working group. 2024 MAGNIMS-CMSC-NAIMS consensus recommendations on the use of MRI for the diagnosis of multiple sclerosis. *Lancet Neurol* 2025; 24:866-79.
12. Micheletti L, Maldonado FR, Watal P, et al. Utility of paramagnetic rim lesions on 1.5-T susceptibility phase imaging for the diagnosis of pediatric multiple sclerosis. *Pediatr Radiol* 2022; 52:97-103.
13. Absoud M, Lim MJ, Appleton R, et al. Paediatric neuromyelitis optica: clinical, MRI of the brain and prognostic features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86:470-2.
14. Collongues N, Marignier R, Zephir H, et al. Long-term follow-up of neuromyelitis optica with a pediatric onset. *Neurology* 2010;75:1084-8.
15. Armangue T, Olivé-Cirera G, Martínez-Hernández

- E, et al. Associations of paediatric demyelinating and encephalitic syndromes with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies: a multicentre observational study. *Lancet Neurol* 2020; 19: 234-46.
16. Petzold A, Fraser C., Abegg M, et al. Diagnosis and classification of optic neuritis. *The Lancet Neurology* 2022; 21: 1120-34.
 17. Direk M, Besen, Ş, Öncel İ, et al. Optic neuritis in Turkish children and adolescents: A multicenter retrospective study. *Multiple sclerosis and related disorders* 2024; 81: 105149.
 18. Bennett JL, Costello F, Chen JJ, et al. Optic neuritis and autoimmune optic neuropathies: advances in diagnosis and treatment. *Lancet Neurol* 2023; 22:89-100.
 19. Sechi E, Flanagan EP. Evaluation and management of acute myelopathy. *Semin Neurol* 2021; 41:511-29.
 20. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology* 2007; 68:1474-80.
 21. Dutra BG, da Rocha AJ, Nunes RH, Maia ACM Júnior. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: Spectrum of MR Imaging Findings and Their Differential Diagnosis. *Radiographics* 2018;38:169-93; 38:662.
 22. Meyer P, Leboucq N, Molinari N, et al. Partial acute transverse myelitis is a predictor of multiple sclerosis in children. *Multiple sclerosis (Houndmills, Basingstoke, England)*. 2014; 20: 1485-93.
 23. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, et al. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. *J Child Neurol* 2003; 18:401-6.
 24. Mariano R, Messina S, Kumar K, Kuker W, Leite MI, Palace J. Comparison of clinical outcomes of transverse myelitis among adults with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody vs aquaporin-4 antibody disease. *JAMA Netw Open* 2019; 2: e1912732.
 25. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology* 2015; 85:177-89.
 26. Brenton JN, Banwell BL. Therapeutic Approach to the Management of Pediatric Demyelinating Disease: Multiple Sclerosis and Acute Disseminated Encephalomyelitis. *Neurotherapeutics* 2016; 13:84-95.
 27. Nosadini M, Eyre M, Giacomini T, et al. Early Immunotherapy and Longer Corticosteroid Treatment Are Associated with Lower Risk of Relapsing Disease Course in Pediatric MOGAD. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2022;10(1): e200065.
 28. Stiebel-Kalish H, Hellmann MA, Mimouni I, et al. Does time equal vision in the acute treatment of a cohort of AQP4 and MOG optic neuritis? *Neurology, neuroimmunology, neuroinflammation* 2019; 6(4), e572.
 29. Savransky A, Rubstein A, Rios MH, et al. Prognostic indicators of improvement with therapeutic plasma exchange in pediatric demyelination. *Neurology* 2019; 93(22): e2065-e2073.
 30. Savransky A, Peretti Ratto MG, Tenenbaum S. Enfermedades desmielinizantes de SNC. Medicina Interna pediátrica (Dartiguelongue Juan, Cheitewer A, Montero D). Ediciones Journal 2021: 565-80.