

NEUROMIELITIS OPTICA DE DEVIC (Presentación de un caso)

SINONIMIA: Oftalmomielitis, Neuropticomielitis aguda, Enfermedad de Devic, Síndrome de Devic

* Dr. José Jiménez Olavarrieta

* Dr. Adalberto Liranzo

CONCEPTO:

La neuromielitis óptica es una rara enfermedad desmielinizante, de etiología desconocida, que afecta los nervios ópticos y la médula espinal. Se traduce clínicamente por ambliopía o amaurosis bilateral y paraplejía y además por evolución progresiva y letal o remitir más o menos por completo.

HISTORIA:

En 1694, Devic describió con el nombre de Neuromielitis óptica esta entidad clínica, aunque anteriormente Clifford Albutt en 1870 había ya tratado de las mielitis con trastornos del segundo par craneal. Devic lo consideró como una asociación de los síntomas de una mielitis aguda con una neuritis óptica siguiendo ambos procesos una evolución igual, iniciándose generalmente con fiebre y cefalea que en pocos días ocasionaba ceguera por neuritis óptica bilateral y además paraplejía o cuadriplejía flácidas con trastornos de esfínteres por mielitis transversa. Desde 1894 entonces han ido publicándose casos, todos ellos con la asociación sindrómica constituida por neuritis óptica y mielitis.

ETIOLOGIA Y PATOGENIA:

Ante la etiología de la neuromielitis óptica, nos encontramos con la misma problemática de otras afecciones neuraxíticas, tales como, esclerosis en placas, encefalomielitis no supuradas, de las cuales no se conoce el agente causal. Pruebas realizadas en diversos animales de experimentación no han ofrecido resultados positivos con relación al agente etiológico.

Es posible que el mismo virus filtrable capaz de causar la leucoencefalitis (encefalitis periaxial difusa o enfermedad de Schilder, esclerosis en placas aguda, etc.) provoque la neuromielitis óptica, aunque es evidente que las lesiones anatómicas ofrecen diferencias considerables a cada una de las enfermedades. Que se trata de un proceso inflamatorio, parece probarlo las frecuentes alteraciones del líquido cefalorraquídeo, así como es probable que el virus, además de

presentar una afinidad especial para la sustancia blanca, se transmita por la vía hematógena.

Algunos autores han supuesto la encefalitis epidémica como causa de la neuromielitis. Otros han considerado la neuromielitis óptica como una esclerosis en placas "galopante".

ANATOMIA PATOLOGICA:

Existe intensa desmielinización de la médula espinal, de los nervios ópticos y del quiasma. En la primera, el proceso lesional con frecuencia radica en varios segmentos, afectándose con predilección la porción cervical. En las lesiones recientes se observa acusada reacción inflamatoria perivascular, formada por linfocitos, células plasmáticas y polimorfos nucleares neutrófilos. La mielina pronto se desintegra y los axones se afectan intensamente. En los focos antiguos se advierte proliferación neuroglial y a veces cavitación de la sustancia blanca. En la sustancia gris, la red mielínica apenas se modifica, así como los elementos radiculares.

SIGNOS Y SINTOMAS:

Las manifestaciones cardinales son dos: oculares y medulares. La enfermedad suele instaurarse de forma aguda, con cefalea y ligero movimiento febril. Aunque a veces los primeros síntomas son los de la médula espinal, por lo regular, la enfermedad comienza con fenómenos oculares. Ambos disturbios se presentan separados con un espacio de tiempo que va de días a semanas.

1.— Los síntomas oculares consisten en neuritis óptica que puede ser bulbar o retrobulbar, según que la lesión esté adyacente o lejos del disco óptico; en el segundo caso, la papila es normal y en el primero existe edema de la misma. La neuritis óptica se traduce en ambliopía que a la exploración de la agudeza visual se manifiesta en forma de escotoma central bilateral. Así mismo origina dolor espontáneo de los globos oculares, que se acentúa con los movimientos. En los casos graves, es posible que exista ceguera. La neuritis óptica, si bien puede ser bilateral desde el comienzo, lo corriente es que afecte un lado y después el otro, al cabo de poco tiempo (horas o días).

* Médicos internistas en el ejercicio de la profesión. Santiago, R.D.

2.— La sintomatología medular se expresa en forma de mielopatía transversa; existe paraplejía y con frecuencia tetraplejía flácida y después espástica, trastornos de los esfínteres y anestesia por debajo de la lesión. El examen del L.C.R. revela con relativa frecuencia discreto aumento de la albúmina y leve pleocitosis linfocitaria.

La evolución de la enfermedad es variable. El 50% de los pacientes fallecen a consecuencia de parálisis respiratoria secundaria a la progresión ascendente del proceso o a infecciones interrecurrentes. Sin embargo la enfermedad puede tener una curación total o dejando secuelas propias de la mielitis.

Entre los signos generales, la fiebre es constante, tanto en los primeros días de la afección puede alcanzar hasta 40°; el resto de los síntomas generales tienen los mismos caracteres que los de la mielitis.

DIAGNOSTICO:

Es hecho en base a la presencia agudizada de neuritis óptica y signos de mielitis transversa. La sífilis debe ser descartada al igual que la esclerosis en placas, enfermedad de Schilder y otras.

PRONOSTICO:

La neuromielitis óptica ha de incluirse entre las mielitis graves ya que a menudo termina fatalmente o deja importantes secuelas ópticas y medulares. En algún caso excepcional caben remisiones y exacerbaciones sucesivas a la afección; la curación total es excepcional.

TRATAMIENTO:

Básicamente consiste en: 1) medidas generales; 2) rehabilitación; 3) esteroides; 4) complejo B.

PRESENTACION DEL CASO

Femenina de 24 años de edad, soltera, promotora de productos comestibles, residentes en Licey al Medio, Moca.

Síntomas de presentación: disminución de la agudeza visual, amaurosis, disestesias, fiebre.

Cuadro que se inició hace 5 meses con amaurosis fugaz, la cual posteriormente se acompañaba de fosfenos y escotomas. A los tres días de haberle iniciado esto, presentó pérdida total de la visión lo cual ocurrió en un lapso de tiempo de tres días. Así permaneció por espacio de cinco días y a este cuadro se le sumó entonces parestias y disestesias de los miembros inferiores las cuales fueron avanzando a medida que avanzaban los días y al término de nueve días comenzó a recuperar aunque de modo muy escaso la visión. Así fue progresando la parálisis ya instalada en los miembros inferiores hasta que al cabo de una semana de iniciado el cuadro se le añadió fiebre alta acompañada de ascenso de la parálisis y pérdida total de la fuerza muscular y de la sensibilidad hasta el tórax, sin provocarle a la paciente trastornos respiratorios, pero sí relajación de esfínteres.



Este cuadro permaneció inalterado por espacio de dos meses, y posterior a esto, ella comenzó lentamente a recuperar las fuerzas de los miembros inferiores, así como a recuperar la sensibilidad pero aún con la persistencia de disestesias y movimientos incoordinados así como de fosfenos.

La relajación de esfínteres, ha persistido aunque no de forma tan aguda, ya que ella sabe en qué momento va a iniciar el acto.

Actualmente la paciente camina aunque lentamente, y durante la marcha las disestesias persisten. La recuperación de la visión aún no es total y las fiebres desaparecieron por completo.

No antecedentes personales ni familiares de importancia.

EXAMEN FISICO:

TA = 120/80 mmHg FC = 80/m FR = 16/m

Consciente, orientada en tiempo espacio y persona, afebril al tacto, nutrición aceptable y luce en buen estado general.

Cabeza: normocefálica, no soplos; pelo bien implantado. Cara: expresión normal con rasgos faciales simétricos. Ojos simétricos, conjuntivas y escleras sin alteraciones, pu-

pilas isocóricas con buena respuesta a la luz, movimientos oculares normales. Oídos: pabellones auriculares bien implantados, conductos auditivos permeables, membrana timpánica intacta. Nariz: tabique nasal en línea media, fosas nasales permeables, sin alteraciones. Boca: labios simétricos, mucosas orales húmedas, rosadas, lengua rosada, húmeda, con buena movilidad.

Cuello: cilíndrico, no rigidez de nuca, tráquea en línea media, pulsos carotídeos presentes, sin soplos; no ingurgitación yugular ni reflujo hepato-yugular presente; tiroides no palpable.

Tórax: simétrico, buena expansión, no retracciones intercostales ni subcostales, ápex cardíaco en 5to. EIC y línea medio clavicular, no thrill palpable. Corazón: ruidos cardíacos regulares, no soplos.

Pulmones: frémito táctil, broncofonía y murmullo vesicular sin alteraciones. No estertores.

Abdomen: plano, peristalsis presente, normal; depresible, blando no dolor ni visceromegalia. Tacto rectal: normal.

Extremidades Inferiores: pulsos periféricos presentes, no edema ni cianosis.

Examen Neurológico: consciente, alerta, orientada en tiempo, espacio y persona. Inspección general: marcha espasmódica al caminar; no hay atrofiás musculares ni fasciculaciones, ni tampoco movimientos involuntarios. Tono muscular: espasticidad moderada en extremidades inferiores, es decir, moderada resistencia al realizar los movimientos pasivos, solamente en los miembros inferiores. Fuerza muscular actualmente normal en ambos miembros inferiores.

Nervios Craneales: I) olfacción normal; II) escotomas nasales que comienzan en mancha de Mariotte; atrofia óptica bilateral; refracción emétrope; III), IV), VI) pupilas isocóricas con buena reacción a la luz; movimientos oculares normales; no nistagmos ni diplopiás; V) sensibilidad de la cara y de la córnea intactas; músculos de la masticación sin alteraciones; VII) rasgos faciales simétricos; gusto de la lengua sin alteraciones en los 2/3 anteriores. VIII) audición normal. Prueba de Weber normal; tímpanos intactos. IX-X): paladar reacciona a los estímulos; gusto intacto en 1/3 posterior de la lengua. No hay voz bitonal; buena deglución y

no presenta trastornos respiratorios o cardíacos. XI) músculos trapecios y esternocleidomastoides intactos. XII) lengua con movimientos normales y sin fasciculaciones. Cerebelo: no hay temblor de movimiento, nistagmos, voz escándida, ni marcha de ebrio. Las pruebas índice nariz, talón rodilla son normales. La sensibilidad superficial, térmica y dolorosa intactas (recordar que estuvo abolida hasta las mamas T4); sensibilidad táctil intacta a la estimulación con brocha (recordar que estuvo abolida hasta el mismo nivel).

Sensibilidad profunda intacta; sensibilidad vibratoria al diapasón intacta. No hay signo de Romberg. Esta sensibilidad al igual que las anteriores estuvo perdida. Reflejos osteotendinosos grado V/V (hiperreactivos con clonos bilateral). Signo de Babinsky muy evidente bilateral.

Resumen de datos positivos al examen neurológico: atrofia óptica bilateral secundaria a neuritis óptica bilateral retrobulbar. Síndrome piramidal evidente en ambas extremidades inferiores, secuela de un proceso de mielitis transversa a nivel de T4, aunque posiblemente los segmentos C8 y D1 fueron afectados parcialmente, ya que la paciente perdió las fuerzas de las extremidades superiores durante la fase aguda de la enfermedad y actualmente presenta ligera hiperreflexia en extremidades superiores.

Como se ha podido notar, los hallazgos encontrados en la historia de la paciente, sumados a los sorprendentes patrones de alteraciones neurológicas encontradas al examen físico, son datos suficientes para pensar en esta rara enfermedad, no obstante las variaciones ligeras de aparición de algunos signos y síntomas.

Consideramos que el diagnóstico de esta rarísima enfermedad puede ser hecho siempre y cuando se tengan los conocimientos expresados al inicio de este trabajo.

BIBLIOGRAFIA

1. Harrison: Principles of Internal Medicine, 1984.
2. Surós, J.: Semiología médica y técnica exploratoria, 1982.
3. Barraquer Ferré, Luis: Tratado de Enfermedades Nerviosas, 1936.
4. Enfermedades del Sistema Nervioso. Pons, 1955.