



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION**

**SECRETARIA DE SALUD**

**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**“Caracterización clínica, radiológica y complicaciones de los pacientes con mielitis transversa aguda del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo enero 2005-septiembre 2015. “**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA:**

**Paz Castillo Kadie Melissa**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN:**

**NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA**

**Tutor de Tesis**

**Dra. Matilde Ruiz García**

**INP**

**CIUDAD DE MEXICO**

**AÑO 2016**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

“Caracterización clínica, radiológica y complicaciones de los pacientes con  
mielitis transversa aguda del Instituto Nacional de Pediatría en el período enero  
2005-septiembre 2015. “

---

**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA**

---

**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

---

**DRA. MATILDE RUÍZ GARCÍA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN  
NEUROLOGÍA PEDIATRICA  
TUTOR DE TESIS**

---

**DRA. BLANCA GLORIA HERNANDEZ ANTUNEZ  
CO-TUTOR DE TESIS**

---

**DRA. ELVIA COBALLASE URRUTIA  
CO- TUTOR DE TESIS**

**Esta tesis corresponde a los estudios realizados con una beca de excelencia otorgada por el gobierno de México a través de la secretaria de Relaciones Exteriores en su ejercicio del 2014-2016.**

## **Agradecimientos**

**A Dios**, por darme fuerza, sabiduría y paciencia.

**A mis Padres**, Álvaro Paz por ser mi inspiración, te fuiste antes de tiempo, pero este logro es totalmente tuyo, siempre me dijiste que iba a llegar hasta donde yo quisiera, fuiste mi motor desde el cielo. Isabel de Paz, no hay palabras para el eterno agradecimiento que tengo para ti, por el apoyo, consejos y sobre todo por ser la madre amorosa para mi amado hijo durante mi estancia en México.

**A mi esposo**, Hadwin Aguilar, gracias por compartir esta maravillosa experiencia conmigo y ser parte de mi mundo.

**A mi hijo**, Lean Aguilar, quien es una eterna fuente de alegría en mi vida, cambiaste mi mundo y te lo agradezco.

**A mis maestros**: por haberme impartido el pan del saber y hacer que el tiempo pasara tan rápido que ya voy de regreso.

**A mis compañeras Karla, Mónica, Dalia y Alexis** Gracias por su amistad, supieron hacerme reír y disfrutar cada día de mis días con ustedes.

**A los pacientes y sus padres**, porque sin ellos este sueño no se habría logrado, fueron el pilar fundamental en mi enseñanza.

## Índice

1. RESUMEN -----	8
2. ANTECEDENTES -----	9
2.1. Introducción-----	9
2.2. Inmunopatogenesis-----	9
2.3. Enfermedades asociadas-----	10
2.4. Clasificación-----	11
2.5. Epidemiología-----	11
2.6. Características clínicas-----	12
2.7. Diagnostico-----	13
2.8. Criterios diagnósticos-----	13
2.9. Evaluación de la mielitis transversa aguda-----	13
2.10. Abordaje diagnostico-----	14
2.11. Diagnóstico diferencial-----	14
2.12. Otros tipos de miopatías-----	15
2.13. Tratamiento-----	16
2.14. Pronostico-----	16
2.15. Progresión a esclerosis múltiple-----	16
3. JUSTIFICACIÓN -----	17
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA-----	18
5.OBJETIVOS -----	19
5.2. Objetivos específicos -----	19
6.MATERIALES Y MÉTODOS -----	20
6.1. Clasificación de la investigación -----	20
6.2. Métodos -----	20
6.3. Población -----	20
6.4. Criterios de inclusión -----	20
6.5. Criterios de exclusión -----	20
6.6. ubicación del estudio -----	21
6.7. Tamaño de la muestra -----	21
6.8. Variables del estudio -----	21
7. ANÁLISIS ESTADÍSTICO -----	22
8. CONSIDERACIONES ETICAS -----	22
9. RESULTADOS -----	23
9.1 Antecedentes de vacunación, trauma y infección previa-----	24
9.2 Pródromos-----	24
9.3 Manifestaciones clínicas de MTA-----	25

9.4 Características del LCR -----	25
9.5 Segmentos afectados en MTA-----	26
9.6 Número de días entre el inicio de los síntomas y la realización del diagnóstico -----	26
9.7 Tratamiento MTA-----	27
9.8 Etiología de MTA -----	27
9.9 Complicaciones de la MTA-----	28
9.10 Secuelas neurologicas de la MTA-----	28
10. DISCUSIÓN -----	29
11. CONCLUSIONES -----	31
12. BIBLIOGRAFIA -----	32
13. ANEXOS -----	35
13.1 Hoja de Recolección de datos de pacientes con mielitis transversa del Instituto Nacional de pediatría -----	36

## 1. RESUMEN

**Antecedentes:** La mielitis transversa aguda (MTA) es un proceso inflamatorio que afecta la medula espinal, es una enfermedad con una incidencia de 1.3-8 casos por millón. Se manifiesta por signos y síntomas de disfunción de los tractos motores, sensitivos y autonómicos. La inflamación resulta de procesos parainfecciosos o enfermedades autoinmunes. El tratamiento es sintomático, se administra metilprednisolona en los casos de inicio hiperagudo y severo. Un 10-20% desarrollan necrosis de la medula y presentan secuelas neurológicas.

**Objetivos:** Describir las características clínicas, radiológicas y complicaciones de los pacientes con diagnóstico de mielitis transversa en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015. **Población de estudio:** Pacientes menores de 18 años, de cualquier sexo, con diagnóstico de mielitis transversa aguda **Criterios de selección:** Pacientes pediátricos con diagnóstico de mielitis transversa aguda que hayan sido hospitalizados o valorados por la consulta externa de neurología del Instituto Nacional de Pediatría desde el 1 de enero 2005 al 30 de septiembre 2015. Cualquier sexo. Pacientes que se hayan diagnosticado, tratado y seguido en el servicio de neurología del INP. Tipo **de estudio:** Transversal, retrolectivo, se analizaron variables demográficas, etiología, síntomas y signos iniciales, presencia de pródromos, tamaño de la lesión por IRM medular y citoquímico de liquido cefalorraquídeo (LCR). **Análisis estadístico:** Se realizó a través del programa IMSSPSS Statistics versión 20(SSS, Chicago IL) se empleó estadística descriptiva para las variables demográficas, cuantitativas con medidas de tendencia central(media )y medidas de dispersión(desviación standard) y para las cualitativas frecuencias y porcentajes. **Resultados:** Fueron 22 pacientes, edad media de 10.5 años, 64% masculinos, etiología 5/22 post infecciosas, 3/22 infecciosas, 4/22 enfermedad autoinmune, 4/22 toxica, no se encontró etiología en el 23% de los casos, todos los pacientes presentaron nivel sensitivo, 21/22 paraparesia, 18/22 trastornos sensoriales, la vejiga neurogenica se presentó en 3/22 casos.



## **2. ANTECEDENTES**

### **2.1 INTRODUCCIÓN**

La mielitis transversa aguda (MTA), es un trastorno raro de base inmunológica de la médula espinal, adquirido que se puede presentar con aparición rápida de debilidad, alteraciones sensoriales, y disfunción autonómica como afectación de esfínteres. La MTA puede ocurrir como una entidad independiente, por lo general como una complicación post-infecciosa, pero también existe en un contexto de trastornos neuro- inflamatoria que incluye la encefalomiélitis aguda diseminada, la esclerosis múltiple y la neuromielitis óptica. Las características clínicas, el algoritmo diagnóstico y terapias agudas y crónicas difieren entre estas formas de MTA. Es importante en la evaluación de pacientes con mielopatías agudas excluir causas de compresión y no inflamatorias de mielopatía , así como para distinguir varios tipos de MTA, ya que el pronóstico , el riesgo de recurrencia , y las opciones de tratamiento puede diferir entre estas distintas entidades. (1)

### **2.2 INMUNOPATOGENESIS**

La inmunopatogénesis de MTA es variada y refleja el espectro más diverso de esta enfermedad a partir de la mielitis idiopática asociada a la enfermedad. Hay evidencia de infiltración perivascular por los monocitos y linfocitos en la lesión. También se informa la degeneración axonal (2). Esta heterogeneidad patológica y la participación de la sustancia gris y blanca sugieren que MTA no es un trastorno desmielinizante puro, sino un trastorno inflamatorio mixto que afecta a las neuronas, axones, oligodendrocitos y la mielina. Los informes de las autopsias han descrito infiltración linfocítica con desmielinización y la pérdida axonal (3), Aunque estos informes de casos describen que la MTA se produce después de la vacunación (4).

En 30 a 60% de los casos de MTA idiopática, hay un antecedente respiratorio, gastrointestinal, o enfermedad sistémica (5). En MTA parainfecciosa , la lesión puede estar asociada con la infección microbiana directa del sistema nervioso central, o con la respuesta sistémica a la infección por una variedad de agentes tales como el virus de la varicela zoster, virus herpes, y *Listeria monocytogenes*. El mimetismo molecular y la enfermedad súper antígeno mediada también se han descrito como posibles mecanismos de autoinmunidad (6). El mimetismo molecular en MTA se postuló para ser la causa de la lesión después de la infección con *Enterobius vermiculares* (oxiuros) en un paciente que había elevado títulos de anticuerpos de reacción cruzada. Antígenos súper microbianos tales como las enterotoxinas estafilocócicas A, El síndrome de choque tóxico de la toxina-1, y *Streptococcus pyogenes* exotoxina, también se han pretendido para estimular el sistema inmune y se sabe que son capaces de activar los linfocitos T, sin moléculas coestimuladoras, de ese modo provocando enfermedad autoinmune mediante la activación de clones de células T autorreactivas (7).

Otros estudios, han descrito el papel de autoanticuerpos en pacientes con neuromielitis óptica y MTA recurrente (8). Los autoanticuerpos se han implicado en la activación de otros componentes del sistema inmune mediante el cruce de la barrera hematoencefálica. La alta prevalencia de diversos autoanticuerpos visto en estos pacientes

sugiere desorden policlonal del sistema inmunitario. También puede ser que algunos autoanticuerpos inician una lesión directa y selectiva de las neuronas que expresan antígenos que reaccionan de forma cruzada con anticuerpos dirigidos contra agentes patógenos infecciosos (9).

### **2.3 ENFERMEDADES ASOCIADAS**

La MTA idiopática ocurre generalmente como una complicación postinfecciosa que parece ser el resultado de un proceso autoinmune. Alternativamente, la MTA se puede asociar directamente con enfermedad infecciosa, inflamatoria sistémica, o enfermedad del sistema nervioso central multifocal (10).

Los trastornos autoinmunes del sistema nervioso central adquiridos que pueden causar MTA incluyen esclerosis múltiple, neuromielitis óptica, y la encefalomiелitis diseminada aguda (11).

- La MTA puede ocurrir como parte del espectro de la esclerosis múltiple. En algunos casos, la MT es el evento desmielinizante inicial (un síndrome clínicamente aislado) que precede a la esclerosis múltiple clínicamente definida(12).
- La MTA se manifiesta como una lesión longitudinalmente extensa de la médula espinal que abarca tres o más segmentos vertebrales, es una de las manifestaciones características, junto con neuritis óptica bilateral, de la neuromielitis óptica. Sin embargo, la neuromielitis óptica también puede causar MTA implica menos segmentos afectados (13).
- La MTA se puede observar en los pacientes con encefalomiелitis diseminada aguda, una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central que se presenta típicamente como un trastorno monofásico con síntomas neurológicos multifocales y encefalopatía (14).

Otras condiciones del sistema nervioso central que pueden causar MTA son los siguientes:

- Infecciones virales: virus del Nilo Occidental, virus del herpes, VIH, HTLV-1, Lyme , Mycoplasma , y sífilis.
- Neurosarcoidosis
- Síndromes paraneoplásicos (15)

Trastornos autoinmunes inflamatorios sistémicos que están asociadas con MTA incluyen los siguientes:

- Espondilitis anquilosante (16)
- Síndrome de anticuerpos antifosfolipidos (17)
- Enfermedad de Behçet

- Trastorno mixto del tejido conectivo (18)
- Artritis reumatoide
- Escleroderma
- Síndrome de Sjögren
- Lupus eritematoso sistémico (19)

## 2.4 CLASIFICACIÓN

La mielitis transversa es un trastorno inflamatorio que se presenta con la disfunción aguda o subaguda de la médula espinal que resulta en debilidad, alteraciones sensoriales, y el deterioro autónomo por debajo del nivel de la lesión (20). La MTA idiopática se define por su ocurrencia sin una etiología definitiva a pesar de una cuidadosa elaboración. La MTA secundaria (asociado a la enfermedad) es más a menudo relacionada con una enfermedad autoinmune inflamatoria sistémica (20).

Los subtipos de MTA se diferencian sobre la base de la gravedad clínica y la extensión radiológica de la lesión de la médula espinal. Estos incluyen MTA aguda parcial, MTA completa aguda y longitudinalmente extensa MT (21).

- La MT parcial aguda se refiere a la disfunción de la médula espinal que es leve o gravemente asimétrica con una lesión de resonancia magnética que se extiende de uno a dos segmentos vertebrales.
- La MT aguda completa se refiere a la disfunción de la médula espinal que causa déficits neurológicos, completa o casi completa simétrica ( paresia , pérdida sensorial , y disfunción autonómica ) por debajo del nivel de la lesión con una lesión en resonancia magnética que se extiende de uno a dos segmentos vertebrales.
- La mielitis transversa longitudinalmente extensa se refiere disfunción de la médula espinal completa o incompleta con una lesión en la RM que se extiende tres o más segmentos vertebrales.

Estos subtipos de MT, implican distintos diagnósticos diferenciales y pronósticos (22)

## 2.5 EPIDEMIOLOGIA

Aunque la MTA es un trastorno poco frecuente, la incidencia reportada es de uno a ocho nuevos casos por millón de personas por año (23). Estas cifras implicarían que se producen unos 1.400 casos nuevos en los Estados Unidos por año y que cerca de 34.000 personas tienen la morbilidad crónica de MTA en cualquier momento (5-7). No hay género o predisposición familiar, Aunque las mujeres predominan entre los casos que están asociados con la esclerosis múltiple (24). Un pico bimodal entre las edades de 10 a 19 años y de 30 a 39 años (25). Aproximadamente el 20 por ciento de los casos son menores de 18 años (26). Un

informe encontró una distribución bimodal por edad, incluso entre los pacientes menores de 18 años, y un pico más alto bajo la edad de 3 años, sin la predisposición de género. En los 30 días previos a la aparición de los síntomas, había una enfermedad anterior en el 47% de los niños y la vacunación en un 28% (28).

En una serie de 354 pacientes con MT, aproximadamente el 64% de los casos fueron idiopática y 36% fueron secundarias. En otros informes la MT idiopática representa el 15 a 30% de los casos. Estas grandes diferencias en la frecuencia de MT idiopática pueden reflejar la variación en las poblaciones del área de influencia, las definiciones de la enfermedad, y la evolución de los métodos diagnóstico (25).

## **2.6 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

El inicio de la MT se caracteriza por el desarrollo agudo o subagudo de signos neurológicos y síntomas consistentes motores, sensoriales y/o disfunción autonómica. Los síntomas motores incluyen una paraparesia rápidamente progresiva que puede involucrar a las extremidades superiores, con flacidez inicial seguida de la espasticidad. La mayoría de los pacientes tienen un nivel sensorial. En una serie de 170 pacientes con MT idiopática, la imagen potenciada T2 RM espinal mostró una señal anormal cervical en 44% y una señal anormal torácica en el 37%. Nivel sensitivo torácico se identificó en 63% de los pacientes. Síntomas sensoriales típicos son dolor, disestesia, parestesia. Los síntomas autonómicos incluyen el aumento de la urgencia urinaria, evacuación incompleta y la constipación intestinal y disfunción sexual. El inicio de la retención urinaria puede ser el primer signo de la mielitis y siempre debe plantear la posibilidad de una mielopatía (29).

En una serie de 47 niños con MT, el tiempo medio de la aparición de los síntomas agudos era alrededor de dos días. Los síntomas comunes incluyen pérdida de la sensibilidad en un 91%, debilidad en un 89%, disfunción urinaria en el 85% y dolor en el 75%. La mayoría (89 por ciento) de los niños fueron los encamados o colocados en silla de ruedas en la fase inicial de MT, el 53% de los niños tenían nivel sensitivo torácico (30).

La resonancia magnética de la columna vertebral muestra típicamente una señal de anomalía realzadas con gadolinio, por lo general se extiende sobre uno o más segmentos de la médula. El cordón espinal a menudo aparece abultado en los niveles afectados.

El líquido cefalorraquídeo (LCR) es anormal en aproximadamente la mitad de los pacientes, con una linfocitosis moderada (típicamente  $< 100 / \text{mm}^3$ ) y un nivel de proteína elevada (por lo general 100 a 120 mg / dL). Los niveles de glucosa son normales. Las bandas oligoclonales por lo general no están presentes en MT

aislada, y cuando están presentes sugieren un mayor riesgo de presentar posteriormente esclerosis múltiple (23).

## 2.7 DIAGNOSTICO

El diagnóstico se sospecha cuando hay signos agudos o subagudos y síntomas motores, sensoriales, y / o disfunción autonómica en pacientes sin evidencia de una lesión medular por compresión. Por lo tanto, para el diagnóstico se requiere la exclusión de una lesión espinal a la compresión, por lo general por resonancia magnética y la confirmación de la inflamación ya sea por punción lumbar o con IRM con gadolinio (31).

## 2.8 CRITERIOS DIAGNOSTICOS

Cuadro 1. Criterios diagnósticos para MTA (3).

### Criterios diagnósticos de mielitis transversa aguda

#### Criterios de inclusión:

- Aparición de una disfunción autonómica , motora o sensitivas atribuible a la medula espinal.
- Signos y síntomas bilaterales
- Nivel sensitivo claramente definido
- Exclusión de etiología compresiva extraxial por neuroimagen
- \*Inflamación dentro de la medula espinal demostrada por LCR (pleocitosis o elevación del índice de IgG) o IRM (realce con gadolinio), repetir estos estudios 2-7 días después de inicio del cuadro, solo si no se cumplen estos criterio al inicio.
- Progresión hasta alcanzar el déficit máximo entre 4 horas y 21 días después del comienzo de los síntomas.

#### Criterios de exclusión :

- Historia de radiación previa ala medula en los 10 años anteriores.
- Déficit clínico secundario a trombosis de la arteria espinal.

## 2.9 EVALUACIÓN DE LA MIELITIS TRANSVERSA AGUDA

El abordaje diagnóstico de mielopatía aguda hace hincapié en la determinación de las entidades distintas que puedan tener diferentes opciones de tratamiento, el riesgo de recurrencia y pronóstico.

Una resonancia magnética de la columna vertebral es el estudio de diagnóstico de elección, pero una TC de columna vertebral es la alternativa si una RM no se puede obtener de inmediato.

Si una mielopatía compresiva se descarta, se debe determinar si esta es inflamatoria o no inflamatoria. Los mejores marcadores de la inflamación son en líquido cefalorraquídeo (pleocitosis y / o un índice elevado de IgG ). Es necesario evaluar la presencia de infección, inflamación sistémica, y el alcance o inflamación del sistema nervioso central (32).

## **2.10 ABORDAJE DIAGNOSTICO**

Los siguientes estudios se recomiendan para la evaluación de todos los pacientes con sospecha de MTA:

- IRM de toda la columna vertebral, con y sin gadolinio, para evaluar la compresión frente a lesión inflamatoria.
- IRM cerebral con y sin gadolinio para evaluar la presencia de lesiones cerebrales sugestivas de esclerosis múltiple.
- Análisis del líquido cefalorraquídeo incluyendo recuento de células y diferencial, proteínas, glucosa, VDRL, bandas oligoclonales , índice de inmunoglobulina G y citología.
- Anticuerpos en suero NMO - IgG (anti - acuaporina - 4 IgG) , B12 sérica , ácido metilmalónico , anticuerpos de la inmunodeficiencia humana, serologías de sífilis, Ro/SSA y La / SSB anticuerpos, y hormona estimulante de la tiroides.
- Tasa sérica de sedimentación globular, proteína C reactiva, anticuerpos antinucleares, anticuerpos contra el antígeno nuclear extraíble, factor reumatoide, anticuerpos antifosfolípidos y ANCA.
- TC de tórax para evaluar la presencia de sarcoidosis.

Ciertos pacientes pueden requerir estudios adicionales:

- Evaluación neuro- oftalmológica
- Panel paraneoplásico
- Cobre y ceruloplasmina sérica
- Niveles de vitamina E sérica
- Evaluación protrombotica
- Evaluación de electrodiagnóstico (potenciales evocados somatosensoriales estudios de conducción nerviosa, electromiografía)
- Biopsia de glándulas salivales (33)

## **2.11 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL**

Las principales consideraciones en el diagnóstico diferencial de MT idiopática son condiciones que causan otros tipos de mielopatía (por ejemplo, compresión o no inflamatorias), los diversos trastornos que causan MT secundaria y trastornos no mielopático que pueden simular MT (por ejemplo, el síndrome de Guillain - Barré) (34).

## 2.12 OTROS TIPOS DE MIELOPATIA

Los pacientes con mielopatía aguda pueden ser reconocidos por una constelación de disfunción motora, sensorial y autonómica, por lo general con signos mielopáticos tales como cambios en la función urinaria y / o un nivel sensorial. RM de toda la columna vertebral es importante en la evaluación y diagnóstico de mielopatía aguda y en la distinción entre los diferentes tipos de mielopatía, en particular para distinguir una lesión inflamatoria sin compresión de una anomalía estructural o lesión de masa causando compresión de la médula espinal. La obtención de imágenes de toda la médula espinal está indicada, incluso en pacientes con paraplejia, debido a la posibilidad de lesiones de la médula cervical para causar síntomas aislados de las extremidades inferiores (35).

Hernias de disco, masas epidurales o sangre, las fracturas por compresión del cuerpo vertebral, y espondilosis son algunas de las causas más comunes de la mielopatía compresiva. Pueden presentarse sin evidencia manifiesta o antecedentes de traumatismo. La identificación de estos trastornos es crítica, ya que la inmovilización para evitar más lesiones, la intervención neuroquirúrgica , y / o alta dosis de metilprednisolona puede estar justificada en ciertos casos. La tuberculosis de la columna vertebral es otra causa potencial de la mielopatía compresiva y es más común en los países en desarrollo.

Condiciones no inflamatorias que pueden simular MT incluyen lo siguiente:

- Mielopatías vasculares
  - Infarto de la arteria espinal anterior
  - Fístula arteriovenosa dural espinal
  - Embolia fibrocartilaginosa
- Mielopatías metabólicas y nutricionales
  - Deficiencia de vitamina B12
  - Deficiencia de vitamina D
  - La deficiencia de vitamina E
  - La deficiencia de cobre
  - Toxicidad al óxido nitroso
- Neoplasias
  - Tumor medular primaria intramedular

- Linfoma del sistema nervioso central primario
- Linfoma intravascular
- Mielitis por radiación (36)

## **2.13 TRATAMIENTO**

Los glucocorticoides intravenosos durante mucho tiempo han sido considerados la terapia de primera línea en MT idiopática aguda. Hay buena evidencia de que los glucocorticoides intravenosos son eficaces en enfermedades agudas inflamatorias del sistema nervioso central (37).

La plasmaferesis puede ser eficaz para las enfermedades desmielinizantes agudas del sistema nervioso central que no responden al tratamiento con altas dosis de glucocorticoides (24). Por lo tanto, además de la terapia con glucocorticoides a dosis altas, se sugiere el tratamiento con recambio plasmático en pacientes con MT aguda con deficiencia motora (38).

El uso de ciclofosfamida intravenosa (800 a 1200 mg / m<sup>2</sup> administrada como dosis de pulso único) para los pacientes con MT agresiva se ha asociado con buenos resultados (31).

Para los pacientes con enfermedad recurrente, la terapia inmunomoduladora crónica debe ser considerado. Comúnmente tratar a pacientes con azatioprina (150 a 250 mg / día), metotrexato (15 a 20 mg / semana) o micofenolato (2 a 3 g / día), aunque ciclofosfamida oral (2 g / kg por día) puede ser también utilizado en pacientes con enfermedad inflamatoria sistémica (4).

## **2.14 PRONOSTICO**

La mayoría de los pacientes con MT idiopática tienen al menos una recuperación parcial, que por lo general comienza dentro de uno a tres meses, y continúa con el ejercicio y la terapia de rehabilitación. La recuperación puede continuar durante años. Algún grado de discapacidad persistente es común, se presenta en aproximadamente el 40 %. Un inicio muy rápido con paraplejía completa y shock medular se ha asociado con peores resultados (35).

## **2.15 PROGRESION A ESCLEROSIS MULTIPLE**

Los pacientes que presentan mielitis transversa completa aguda, tienen un riesgo en general para esclerosis múltiple de 5 al 10% (33). Sin embargo, la mielitis parcial o incompleta con disfunción de la médula espinal leve o gravemente asimétrica es una entidad clínica más común y tiene una mayor relevancia para esclerosis múltiple. Los pacientes que tienen mielitis aguda parcial como una presentación inicial y las anomalías de RM craneales mostrando lesiones típicas de esclerosis múltiple tienen una tasa de transición a esclerosis múltiple de



tres a cinco años de 60 a 90% (36). Por el contrario, los pacientes con mielitis aguda parcial que tienen una resonancia magnética cerebral normal desarrollan esclerosis múltiple a un ritmo de sólo el 10 a 30% en un período de tiempo similar (34). Estudios sugieren que los pacientes con enfermedad mono sintomática y bandas oligoclonales positivas tienen un mayor riesgo de evolución a esclerosis múltiple que los que no tienen bandas oligoclonales positivas (35).

### **3. JUSTIFICACIÓN.**

La MTA es una inflamación focal de la medula espinal, resultando en disfunción motora, sensoria y autonómica. El dolor y la debilidad muscular son las manifestaciones iniciales de la MTA, sin embargo también están presentes en otras patologías como neoplasias, lesiones isquémicas medulares, síndrome de Guillain Barre, esclerosis múltiple o neuromielitis óptica.

En la mayoría de los casos la diferenciación clínica inicial resulta difícil, siendo importante conocer los criterios diagnósticos de MTA, que incluyen la realización de resonancia magnética de medula espinal para excluir etiología compresiva extra-axial y observar la lesión intramedular. Se realiza además citoquímico de líquido cefalorraquídeo donde se demuestra un componente inflamatorio con pleocitosis y elevación del índice de IgG.

Al ser una enfermedad rara, es poco sospechada, se desea contribuir al conocimiento de personal médico al servicio de los niños con el fin de disminuir el tiempo entre el diagnóstico e inicio de tratamiento, lo que conlleva a reducir los costos de morbilidad y mortalidad en los hospitales.

#### **4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La mielitis transversa aguda es un proceso inflamatorio agudo, que invade la medula espinal y frecuentemente causa disfunción motora, sensitiva y alteraciones autonómicas (vejiga, intestino y disfunción sexual).

Es una enfermedad rara, aproximadamente el 20% de todas las MTA ocurren en niños. Dolor y debilidad son las manifestaciones más comunes de MTA en pacientes pediátricos, sin embargo, es difícil distinguirla o diferenciarla de otras enfermedades neurológicas en niños que presenten debilidad sin alteraciones sensitivas o síntomas de disfunción autonómica de esfínteres.

El manejo óptimo y respuesta al tratamiento, depende del diagnóstico temprano. Por lo tanto, el diagnóstico temprano de MTA en pacientes jóvenes permanece siendo un reto para los pediatras.

Es importante describir el perfil clínico-radiológico de los pacientes pediátricos con diagnóstico de mielitis transversa aguda para realizar énfasis en el diagnóstico temprano para inicio de tratamiento oportuno y disminuir las secuelas neurológicas que se pueden presentar.

Además, incrementar la sospecha de esta patología entre el personal médico, para disminuir el tiempo entre el diagnóstico e inicio de tratamiento, lo que disminuiría los días de estancia y con ello reducción en los costos de atención hospitalaria.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1 Objetivo general:**

Describir las características clínicas, radiológicas y complicaciones de los pacientes pediátricos con diagnóstico de MTA en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015.

### **5.2 Objetivos específicos:**

1. Analizar la frecuencia de mielitis transversa aguda en los pacientes pediátricos en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015.
2. Establecer el tamaño de la lesión en medula espinal a partir de la resonancia magnética en pacientes diagnosticados con mielitis transversa aguda en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015.
3. Identificar las características de líquido cefalorraquídeo de los pacientes pediátricos con diagnóstico de mielitis transversa en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015.
4. Determinar las complicaciones de los pacientes pediátricos con diagnóstico de mielitis transversa en el Instituto Nacional de Pediatría de enero 2005 a septiembre 2015.

## **6. MATERIALES Y METODOS**

### **6.1 Clasificación de la investigación**

Estudio descriptivo, observacional, transversal y retrolectivo.

### **6.2 Métodos**

En esta investigación se procedió a solicitar listado de pacientes con diagnóstico de MTA en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015, en el archivo clínico de INP. Posteriormente se solicitaron prestados los expedientes y se seleccionaron los que presentaron los criterios de inclusión y se retiraron del estudio los que cumplieron los criterios de exclusión. Se diseñó una hoja de recolección de datos, que nos permitió recolectar la información correspondiente a las variables del estudio. Se capturó la información en la base de datos a través del programa IMSSPSS Statistics versión 20 (SSS, Chicago IL ) se empleó estadística descriptiva para las variables demográficas, cuantitativas con medidas de tendencia central (media )y medidas de dispersión (desviación standard) y para las cualitativas frecuencias y porcentajes.

### **6.3 POBLACIÓN.**

Pacientes pediátricos, menores de 18 años, de cualquier sexo, con diagnóstico de MTA en el período de enero 2005 a septiembre 2015 diagnosticados en el Instituto Nacional de Pediatría.

### **6.4 CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

1. Pacientes pediátricos con diagnóstico de mielitis transversa aguda en el Instituto Nacional de Pediatría desde el 1 de enero 2005 al 30 de septiembre 2015.
2. Menores de 18 años
3. Cualquier sexo
4. pacientes que cumplan con los criterios diagnósticos de MTA.

### **6.5 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

1. Historia de radiación previa a la medula en los 10 años anteriores.
2. Déficit clínico secundario a trombosis de la arteria espinal.
3. Ausencia de resonancia magnética de medula espinal.
4. Etiología compresiva extra-axial por neuroimagen
5. Expedientes clínicos incompletos.

## 6.6 UBICACIÓN DEL ESTUDIO.

Instituto Nacional de Pediatría

## 6.7 TAMAÑO DE LA MUESTRA.

Muestra a conveniencia.

Se encontraron 22 pacientes que se diagnosticaron con mielitis transversa aguda en el período de enero 2005 a septiembre 2015.

## 6.8 Variables del estudio

Las variables y sus características a utilizar en el estudio son descritas en la tabla 1.

**TABLA 1 : Variables del estudio características clínicas, radiológicas y complicaciones de los pacientes diagnosticados con mielitis transversa aguda en INP.**

Variable	Tipo	Unidad de medición
Sexo	cuantitativa	Años, meses
Edad	Cuantitativa	Meses, años
Antecedentes de vacunación	Nominal	Presente/ no presente
Antecedentes de trauma	Nominal	Presente/no presente
Antecedente de infección	Nominal	Presente/ no presente
Pródromos	Ordinal	Escalares
Síntomas iniciales	Ordinal	Escalares
Tamaño de la lesión en IRM medular	Cuantitativa	Segmentos
Tiempo desde el inicio al diagnóstico	Cuantitativa	Días, semanas
Secuelas neurológicas	Nominal	Presente/no presente
Complicaciones	Nominal	Presente/no presente
Respuesta al tratamiento	Nominal	Si/no
Citoquímico de LCR	cuantitativa	Numero de células
Etiología	Nominal	Idiopática, asociada a otra enfermedad.

## **7. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.**

Se utilizó el programa IMSSPSS Statistics versión 20 (SSS, Chicago IL ).

## **8. CONSIDERACIONES ÉTICAS**

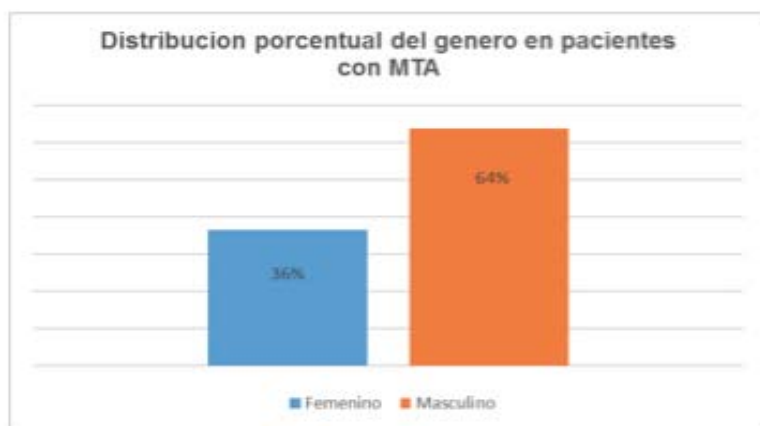
Los investigadores se comprometen a manejar con absoluta confidencialidad la identidad de los pacientes siguiendo las guías de buenas prácticas clínicas. Los datos recolectados durante la investigación fueron estrictamente de carácter científico e informativo, manteniendo en todo momento la identidad de los pacientes y de los profesionales de la salud involucrados.

## 9. RESULTADOS

Se obtuvieron 22 expedientes de pacientes diagnosticados con MTA durante el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

El género que predominó fue el masculino en un 64% (Gráfico 1).

**Gráfico 1:** Distribución porcentual del género en pacientes con MTA en el periodo Enero 2005 a Septiembre 2015.



Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría.

En el gráfico 2 podemos observar que la edad de inicio de la MTA en esta población fue en un rango de 2 años hasta los 15 años, con una media de 10.5 años (Gráfico 2).

**Gráfico 2:** Distribución porcentual de edad de pacientes con MTA diagnosticados en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.



Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

### 9.1 Antecedentes de vacunación, trauma e infección previa MTA

En la población de estudio no se encontró antecedente de vacunación relacionado con MTA, 1 paciente con antecedente de trauma y 2 pacientes con antecedente de infección de vías respiratorias (Tabla 2).

**Tabla 2.** Antecedentes de vacunación, trauma y infección previo inicio de mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

	Vacunación	Trauma	Infección
si	0	1	2
no	22	21	20
<b>Total</b>	<b>22</b>	<b>22</b>	<b>22</b>

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

### 9.2. Pródromos

14 pacientes presentaron pródromos, los síntomas respiratorios se presentaron en 5 pacientes, y fiebre en 5 pacientes.

**Tabla 3.** Pródromos en pacientes con MTA en el período de enero 2005 a septiembre 2015.

Pródromos	Ninguno	Cefalea	Dolor abdominal	Fiebre	Mal estado general	Síntomas respiratorios	Somnolencia	Total
si	0	2	2	3	1	5	1	14
no	8	0	0	0	0	0	0	8
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>22</b>

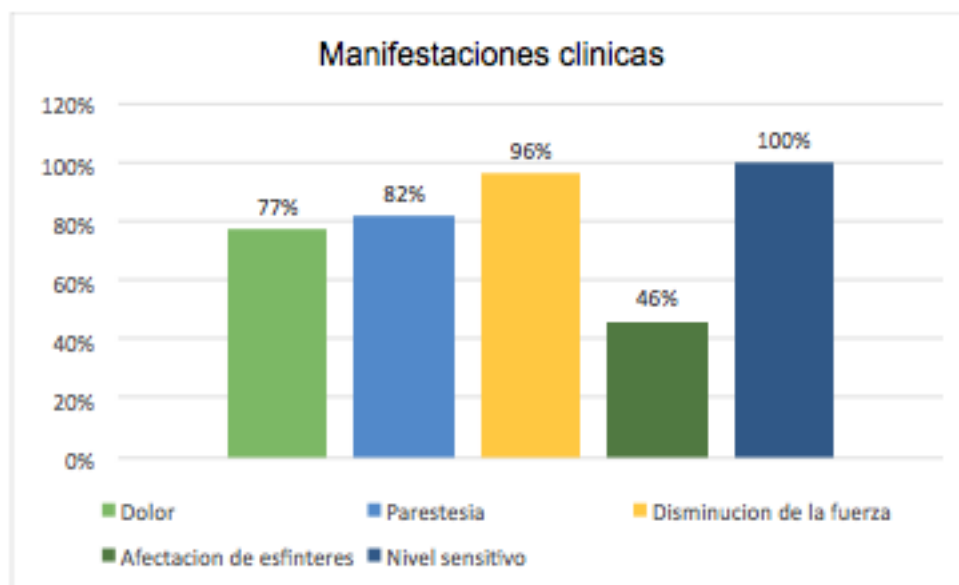
Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría.



### 9.3 Manifestaciones clínicas de MTA

Todos los pacientes presentaron nivel sensitivo, 21/22 paraparesia, trastornos sensitivos 18/22, la mayor afectación clínica fue a nivel torácico. (Grafico 3)

**Grafico 3:** Distribución en frecuencias de las manifestaciones clínicas principales en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.



Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

### 9.4 Características de LCR

A Todos los pacientes se les realizo punción lumbar , y mostraron pleocitosis a expensas de linfocitos , con celularidad entre 20-50 mm<sup>3</sup> , 5 presentaron bandas oligoclonales positivas y en 2 se documentó PCR + para herpes 1 y herpes 6 y en 1 se identificó cultivo para Neisseria meningitidis y en dos pacientes anticuerpos antiacuaporina.

Tabla 4. Características de LCR, perfil viral, bandas ologoclonales y antiacuaporinas en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de Enero 2005 a Septiembre 2015.

	Bandas			Cultivo bacterias +	Anticuerpos antiacuaporina
	Inflamatorio	Oligoclonales	Perfil viral +		
LCR					
Si	22	5	2	1	2
No	0	17	21	21	20

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

## 9.5 Hallazgos de imagen

A todos los pacientes se les realizó IRM de columna simple y con medio de contraste, el hallazgo fue imagen hiperintensa en T2, que realzo con gadolneo, la columna torácica fue la más afectada, con una media de 3.87 segmentos afectados, seguido de la cervical con 2.67 y lumbar con 1.5.

**Tabla 5.** Media y desviación estandar de Segmentos afectados de la médula espinal en pacientes con MTA en el período de Enero 2005 a Septiembre 2015.

	Media	DS
Cervical	2.67	±1.96
Toracico	3.87	±3.44
Lumbar	1.5	±0.57
Sacro	2	±-

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

## 9.6 Numero de días entre la realización del diagnóstico e inicio de los síntomas

La media de los días entre el inicio de los síntomas y la realización del diagnóstico fue de 4.95 días con una desviación standard +/- 3.48, el mínimo de los días para el diagnóstico fue de 1 día y el máximo fueron 15 días.

**Tabla 5.** Media y desviación standard de los días entre el inicio de la enfermedad y el diagnóstico, en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

	Días
Media	4.95
Mediana	3.0
Desv. típ.	3.48
Mínimo	1
Máximo	15

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

## 9.7 Tratamiento de MTA

Recibieron tratamiento con esteroide IV (metilprednisolona) 21 pacientes, y combinado con gammaglobulina 5 pacientes. Esteroide vía oral (prednisona) , en 1 paciente diagnosticado en fase de resolución. En 2 de los pacientes se dio manejo con inmunomodulación (azatioprina y metrotexate )

**Tabla 7.** Tratamiento agudo en pacientes con MTA en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

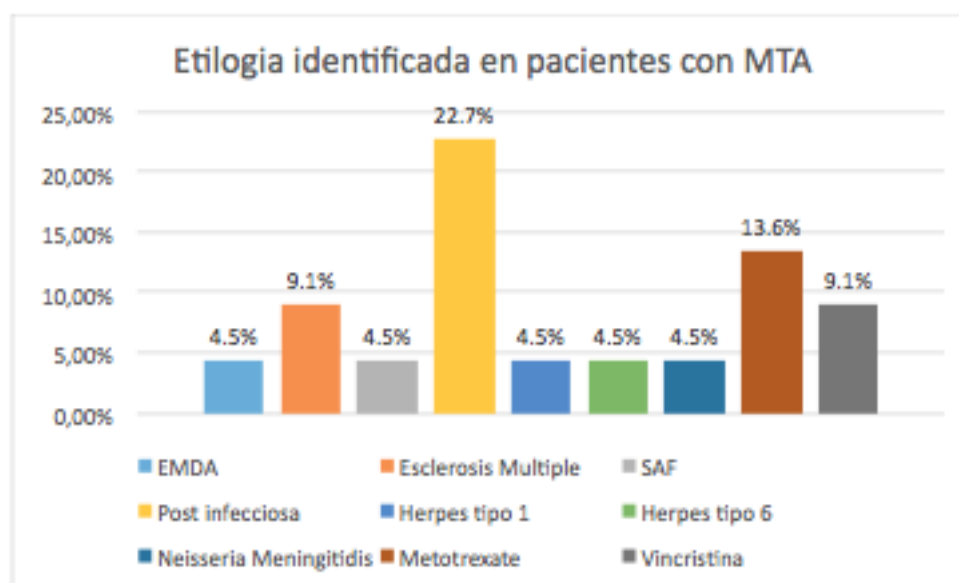
Tratamiento	Esteroides IV	Gammaglobulina	Combinado	Inmunomodulación	Esteroides oral
Si	21	5	5	2	1
No	1	17	17	20	21
Total	22	22	22	22	22

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría

## 9.8 Etiología de la MTA

La etiología más frecuente de la MTA fue post infecciosa y no se encontró etiología en 5/22. 2/22 presentaron esclerosis múltiple. 4 pacientes por toxicidad a quimioterapia, En 2 pacientes se aisló virus herpes simple tipo 1, 6 y en otro se cultivó Neisseria meningitidis.

**Grafico 4.** Etiología en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.



Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría.

## 9.9 Complicaciones de la MTA

Se presentó falla ventilatoria en 3/22, de los cuales 2 necesitaron traqueostomía y gastrostomía. 3 fallecieron por complicaciones del tratamiento oncológico

**Tabla 8.** Complicaciones en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

Complicaciones			
	Frecuencia	Porcentaje	Observaciones
Choque séptico	1	4.5%	
Crisis convulsiva	1	4.5%	
Falla ventilatoria	3	13.6%	Se realizo traqueostomia y gastrostomia en dos de estos pacientes, 2 de ellos correspondieron a EM y el otro a EMDA.
Muerte	3	13.6%	En los 3 casos fue ocasionada por complicaciones de la enfermedad de base (leucemia)
Úlcera sacra	1	4.5%	
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>40.9%</b>	

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría.

## 9.10 Secuelas neurológicas de la MTA.

Todos los pacientes tuvieron seguimiento a 6 meses, de la población estudiada, 12/22 presentaron secuelas neurológicas, paraparesia espástica 5/22 y vejiga neurogenica 3/22. Se observo siringomielia en 1/22.

**Tabla 7.** Secuelas neurológicas en pacientes con mielitis transversa aguda en el periodo de enero 2005 a septiembre 2015.

Secuelas neurológicas	Paraparesia flácida	Paraparesia espástica	Monoparesia	Parestesias	Siringomielia	Vejiga neurogénica	Total
si	2	5	1	1	1	3	13
no	0	0	0	0	0	0	9
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>22</b>

Fuente: información obtenida de los expedientes clínicos del Instituto nacional de Pediatría.

## 10. DISCUSIÓN

La MTA es un trastorno inflamatorio focal de la medula espinal, resultando en disfunción, motora, sensorial y autonómica (1). La incidencia de MTA en niños es desconocida, el diagnóstico temprano en niños pequeños, es difícil, ya que no se sospecha esta patología en un inicio.

La MTA corresponde el 1% de todos los ingresos hospitalarios del servicio de neurología y clínica de epilepsia en el periodo de estudio. En esta serie predominó el sexo masculino en 64% a diferencia de lo reportado por Greenberg BM, donde no se identificó esta predominancia (25). Bigi S, ha reportado que no existe género predominante para esta patología (24).

Referente a la edad nosotros encontramos una media de edad de 10.5 años, lo que coincide con el estudio realizado por Greenberg y colaboradores quienes reportan un pico bimodal de 10-19 años y de 30 a 39 años (25).

En este estudio no se encontró antecedente de vacunación relacionado con MTA, 1 paciente con antecedente de trauma y en 2 pacientes infección de vías respiratorias. Defresne y colaboradores reportan antecedente de infección en 47% de los niños y vacunación en un 28% (28). Spencer C.H. Kuo, refiere que en 30 a 60% de los casos de MTA son idiopáticos, hay un antecedente respiratorio, gastrointestinal, o enfermedad sistémica (3).

Spencer C. H Kuo et al, reportaron en una serie de 9 pacientes, pródromos infecciosos como fiebre en 5/9, síntomas respiratorios en 4/9 y otros pródromos como diarrea, conjuntivitis y dolor abdominal en 3 pacientes. En este estudio presentaron pródromos 14/22, siendo los síntomas respiratorios los más frecuentes en 5/22 pacientes.

Todos los pacientes presentaron nivel sensitivo al momento de su admisión hospitalaria, sin embargo, menos de la mitad de los pacientes presentaron afectación de esfínteres. Krishnan et al, reportan que la paraplejía fue la manifestación más frecuente (78%) y afectación sensitiva en menos de la mitad de los pacientes (1). La alta incidencia de afectación sensitiva en nuestros pacientes puede estar relacionada con la mayor edad de distribución de los pacientes comparados con aquellos observados en estudios previos de menor edad.

Cortese I et al, han reportado anormalidad del LCR, con pleocitosis en el 80-99% de pacientes con MTA (23). Lo cual es consistente con lo observado en este estudio, ya que a todos los pacientes se les realizó punción lumbar, y presentaron pleocitosis. Pidcock et al, propuso que la normalidad del LCR se relaciona con resultados clínicos favorables en los pacientes, sin embargo, otros estudios no han reportado esta correlación. El incremento de las proteínas en LCR ha sido predictor de mal pronóstico en algunos estudios (14). La determinación de bandas oligoclonales en el LCR fue positiva en 5 pacientes de los cuales dos presentaron esclerosis múltiple. Cortese I et al, reportan que las bandas oligoclonales por lo

general no están presentes en MTA aislada, y cuando están presentes sugieren un mayor riesgo de presentar posteriormente esclerosis múltiple (23).

En MTA típica la IRM demuestra lesión hiperintensa en T2, que realza con gadolínico, más frecuente en región torácica (12), lo cual es consistente con los hallazgos encontrados, donde la media de segmentos afectados fue de 3.6 con una desviación estándar de 3.44 y el segmento torácico fue el más afectado. Pidcock et al, sugirió que las lesiones por IRM en niños frecuentemente se extienden en varios segmentos, sin embargo, en pacientes adultos típicamente abarca de 1-3. Bruno J et al, refieren que el involucro de un menor número de segmentos es asociado con menor número de secuelas (22).

Spencer C. H. Kuo et al, refieren en su estudio de 9 niños con MTA, que el número de días desde el inicio de la enfermedad al diagnóstico fue de  $4.5 \pm 3$  días, cifras similares se observaron en este estudio ya que la media de los días fue de 4.95 días con una desviación estándar  $\pm 3.48$ .

El tratamiento de MTA es con altas dosis de glucocorticoide intravenoso (metilprednisolona 30 mg/kg/día por 3-7 días), este es considerado como primera línea para el manejo de MTA idiopática, por su habilidad de rápidamente controlar el proceso inflamatorio del sistema nervioso central y restaurar la función neurológica (3). Para pacientes con déficit severos o en aquellos en los que falla la respuesta a altas dosis de glucocorticoides intravenoso, es sugerido la plasmaféresis, basado sobre la evidencia de las guías publicadas por la Academia Americana de Neurología (23,24). El tratamiento usando agentes inmunomoduladores crónicos, incluyendo azatioprina, micofenolato debe ser considerado en pacientes con recurrencia de mielitis transversa (20).

Defresne et al, refieren que el único tratamiento que influencia considerablemente el pronóstico fueron las altas dosis de esteroide intravenoso. Un estudio que analizo 39 niños, sugirió que los factores que determinan peor pronóstico incluyen un tiempo corto de máximo déficit y el retraso en el inicio del tratamiento (37). En este estudio recibieron tratamiento con esteroide IV 21/22 pacientes, tratamiento combinado con gammaglobulina, 5/22 pacientes, por pobre respuesta a esteroide IV. Esteroide vía oral (prednisona), en 1 paciente diagnosticado en fase de resolución. En 2 de los pacientes se dio manejo con inmunomodulación (azatioprina y metrotexate), por presentar etiología final de base autoinmune como ser síndrome antifosfolípidos y esclerosis múltiple.

En cuanto a la etiología más frecuente de la MTA fue post infecciosa y no se encontró etiología en el 23% de los casos, 9.1% presentaron esclerosis múltiple. En 2 pacientes se aisló virus herpes simple tipo 1, virus herpes tipo 6 y en otro se cultivó N. Meningitidis. En una serie de 354 pacientes con MTA, aproximadamente el 64% de los casos fueron idiopática y 36% fueron secundarias. En otros informes la MT idiopática representa el 15 a 30% de los casos. Estas grandes diferencias en la frecuencia de MT idiopática pueden reflejar la variación en las poblaciones del área de influencia, las definiciones de la enfermedad, y los protocolos de estudio y diagnóstico (25). Los pacientes que presentan mielitis

transversa completa aguda, tienen un riesgo en general para esclerosis múltiple de 5 al 10% (33).

En cuanto a las complicaciones se observó que la falla ventilatoria se presentó en 3/22, de los cuales 2 necesitaron traqueotomía y gastrostomía, cabe destacar que en estos pacientes la etiología correspondió en dos de ellos a esclerosis múltiple y EMDA en uno de ellos. Se presentó la muerte en 3 pacientes, en todos los casos fue por complicaciones de la enfermedad de base (leucemia). Sa Mj et al refieren que a mayor disfunción neurológica, incluyendo debilidad muscular severa y paraplejia completa, tienen mayor riesgo de falla ventilatoria (3).

De la población estudiada, 12 presentaron secuelas neurológicas de las cuales la paraparesia espástica y la vejiga neurogenica fueron las más frecuentes. Chen L Li J et al, reportan en su estudio de 39 pacientes con MTA, algún grado de discapacidad en aproximadamente el 40 %. Un inicio muy rápido con paraplejia completa y shock medular se ha asociado con peores resultados (35). Lo cual es consistente con nuestros resultados. Es necesario un estudio multicéntrico con un largo periodo de observación para determinar los indicadores de mal pronóstico y factores de riesgo en estos pacientes.

## **11. CONCLUSIONES**

La MTA es un síndrome clínico causado por una inflamación local de la medula espinal. En muchos casos, este cuadro se ve precedido por una infección, y en otros no se encuentra ningún agente causal productor de la lesión, por lo que se piensa en ambos casos que pueda existir una alteración transitoria del sistema inmune, con la consiguiente afectación de la medula espinal. Otras veces, este proceso se asocia a procesos sistémicos o multifocales del sistema nervioso central, lo cual tiene importantes repercusiones pronósticas y terapéuticas. Por lo que es fundamental descartar dichas enfermedades. Como observamos en nuestro estudio se encontró etiología en el 78% de los casos esto puede reflejar la variación en la población, las definiciones de la enfermedad, y la evolución de los métodos diagnósticos actuales.

El diagnóstico de MTA es un reto para los neuropediatras, especialmente en niños en los que no se observa nivel sensitivo o afectación autonómica de esfínteres. Es importante conocer las características clínicas, radiológicas y del LCR en estos pacientes para poder realizar intervenciones tempranas para instauración de tratamiento precoz con el fin de reducir las complicaciones y secuelas neurológicas. Además esta entidad tiene características particulares, que lo hacen diferente a los otros trastornos desmielinizantes de la médula espinal.

Los niños quienes respondieron de forma temprana a glucocorticoides IV, tienen menos secuelas neurológicas que aquellos que necesitaron recambio plasmático o inmunosupresión crónica.

## 12. BIBLIOGRAFIA

1. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, et al. Demyelinating disorders: update on transverse myelitis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6:236.
2. Kaplin AI, Krishnan C, Deshpande DM, et al. Diagnosis and management of acute myelopathies. *Neurologist* 2005; 11:2.
3. Spencer C.H. Kuo, et al, idiopathic acute transverse myelitis in children: A retrospective series. *Neuropediatrics* 2015;46:307-312.
4. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, et al. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet* 2004; 364:2106.
5. Oh DH, Jun JB, Kim HT, et al. Transverse myelitis in a patient with long-standing ankylosing spondylitis. *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19:195.
6. de Seze J, Lanctin C, Lebrun C, et al. Idiopathic acute transverse myelitis: application of the recent diagnostic criteria. *Neurology* 2005; 65:1950.
7. Krishnan C, Kaplin AI, Calabresi P, Kerr DA. Clinical characteristics and prognostic factors in 170 patients with idiopathic transverse myelitis. *Neurology* 2004; 62 (Suppl 5):A231.
8. Harzheim M, Schlegel U, Urbach H, et al. Discriminatory features of acute transverse myelitis: a retrospective analysis of 45 patients. *J Neurol Sci* 2004; 217:217.
9. Torabi AM, Patel RK, Wolfe GI, et al. Transverse myelitis in systemic sclerosis. *Arch Neurol* 2004; 61:126.
10. Anantharaju A, Baluch M, Van Thiel DH. Transverse myelitis occurring in association with primary biliary cirrhosis and Sjogren's syndrome. *Dig Dis Sci* 2003; 48:830.
11. Rabadi MH, Kundi S, Brett D, Padmanabhan R. Neurological pictures. Primary Sjögren syndrome presenting as neuromyelitis optica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81:213.
12. Lehnhardt FG, Impekoven P, Rubbert A, et al. Recurrent longitudinal myelitis as primary manifestation of SLE. *Neurology* 2004; 63:1976.
13. Krishnan AV, Halmagyi GM. Acute transverse myelitis in SLE. *Neurology* 2004; 62:2087.
14. Beh SC, Greenberg BM, Frohman T, Frohman EM. Transverse myelitis. *Neurol Clin* 2013; 31:79.



15. Scott TF, Frohman EM, De Seze J, et al. Evidence-based guideline: clinical evaluation and treatment of transverse myelitis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2011; 77:2128. \*\*\*
16. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, et al. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology* 2007; 68:1474.
17. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002; 59:499.
18. Cordonnier C, de Seze J, Breteau G, et al. Prospective study of patients presenting with acute partial transverse myelopathy. *J Neurol* 2003; 250:1447.
19. Berger JR, Cambi F, Di Rocco A, Farace J. Overview to approach to the patient with noncompressive myelopathy. *Continuum (Minneapolis)* 2005; 11:13.
20. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006; 66:1485.
21. Wolf VL, Lupo PJ, Lotze TE. Pediatric acute transverse myelitis overview and differential diagnosis. *J Child Neurol* 2012; 27:1426.
22. Bruna J, Martínez-Yélamos S, Martínez-Yélamos A, et al. Idiopathic acute transverse myelitis: a clinical study and prognostic markers in 45 cases. *Mult Scler* 2006; 12:169.
23. Cortese I, Chaudhry V, So YT, et al. Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2011; 76:294.
24. Bigi S, Banwell B, Yeh EA. Outcomes after early administration of plasma exchange in pediatric central nervous system inflammatory demyelination. *J Child Neurol* 2015; 30:874.
25. Greenberg BM. Treatment of acute transverse myelitis and its early complications. *Continuum (Minneapolis)* 2011; 17:733.
26. Gwathmey K, Balogun RA, Burns T. Neurologic indications for therapeutic plasma exchange: an update. *J Clin Apher* 2011; 26:261.
27. Greenberg BM, Thomas KP, Krishnan C, et al. Idiopathic transverse myelitis: corticosteroids, plasma exchange, or cyclophosphamide. *Neurology* 2007; 68:1614.

28. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, et al. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. *J Child Neurol* 2003; 18:401.
29. Seifert T, Enzinger C, Ropele S, et al. Relapsing acute transverse myelitis: a specific entity. *Eur J Neurol* 2005; 12:681.
30. Kim KK. Idiopathic recurrent transverse myelitis. *Arch Neurol* 2003; 60:1290.
31. Borchers AT, Gershwin ME. Transverse myelitis. *Autoimmun Rev* 2012; 11:231.
32. Chen L, Li J, Guo Z, et al. Prognostic indicators of acute transverse myelitis in 39 children. *Pediatr Neurol* 2013; 49:397.
33. Gajofatto A, Monaco S, Fiorini M, et al. Assessment of outcome predictors in first-episode acute myelitis: a retrospective study of 53 cases. *Arch Neurol* 2010; 67:724.
34. Scott TF, Kassab SL, Singh S. Acute partial transverse myelitis with normal cerebral magnetic resonance imaging: transition rate to clinically definite multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005; 11:373.
35. Bashir K, Whitaker JN. Importance of paraclinical and CSF studies in the diagnosis of MS in patients presenting with partial cervical transverse myelopathy and negative cranial MRI. *Mult Scler* 2000; 6:312.
36. Ford B, Tampieri D, Francis G. Long-term follow-up of acute partial transverse myelopathy. *Neurology* 1992; 42:250.
37. Chen L, Li J, Guo Z, et al, prognostic indicator of acute transverse myelitis in 39 children. *Pediatr Neurol* 2013;49(6): 397-400.
38. Haase CG, Schmidt S. Detection of brain-specific autoantibodies to myelin oligodendrocyte glycoprotein, S100beta and myelin basic protein in patients with Devic's neuromyelitis optica. *Neurosci Lett* 2001; 307:131.

# 13. Anexos

## FICHA DEMOGRAFICA

*Caracterizacion clinica, radiologica y complicaciones de Mielitis transversa aguda en los pacientes del Instituto Nacional de Pediatria de Enero 2005- septiembre 2015.*

Expediente \_\_\_\_\_ Sexo: F \_\_\_\_\_ M \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_ años

Antecedentes previo inicio de sintomatologia :

Vacunacion : Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_ Cual: \_\_\_\_\_

Trauma : Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_ Infeccion: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Prodromos : si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_ Cuales \_\_\_\_\_

Sintomas clinicos: dolor \_\_\_\_\_ parestesias \_\_\_\_\_ Disminucion de la fuerza \_\_\_\_\_ afectacion de esfinteres \_\_\_\_\_

otros \_\_\_\_\_

LCR : si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

inflamatorio \_\_\_\_\_ no inflamatorio \_\_\_\_\_

Bandas oligoclonales \_\_\_\_\_ Perfil viral \_\_\_\_\_ AC antiacuaporina \_\_\_\_\_

Neuroimagen : Tamaño de la lesion por segmentos:

cervicales \_\_\_\_\_ toracicos \_\_\_\_\_ lumbar \_\_\_\_\_ sacro \_\_\_\_\_ coccigeo \_\_\_\_\_

Tiempo desde el inicio de la sintomatologia al diagnostico: \_\_\_\_\_ dias

Tratamiento Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Cual: Esteroide IV \_\_\_\_\_ Gammaglobulina \_\_\_\_\_ otro \_\_\_\_\_

Cual \_\_\_\_\_

Etiologia de la mielitis transver sa aguda si \_\_\_\_\_ no \_\_\_\_\_

cual \_\_\_\_\_

Secuelas neurologicas : si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

cuales \_\_\_\_\_

complicaciones : si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Comentarios: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_