

# Cuadro de debilidad aguda y parestesias, ¿a qué nos enfrentamos?



Inmaculada Bonilla Díaz, R2 Pediatría  
Tutor: Dr. Francisco Gómez  
Hospital General Universitario Alicante

# INDICE

1. CASO CLÍNICO
2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
3. MIELITIS TRANVERSA
4. EVOLUCIÓN
5. CONCLUSIONES
6. BIBLIOGRAFÍA

# 1. CASO CLÍNICO

- Niña de 14 años
- Sin antecedentes de interés
- Correctamente vacunada




- **Inicio** dolor lumbar y sensación quemazón que irradia a MMII
- Niega traumatismo ni proceso infeccioso previo
- **24 h** Alteración sensitiva y motora de MMII → adormecimiento y dificultad para caminar
- No micción y dudoso control defecatorio

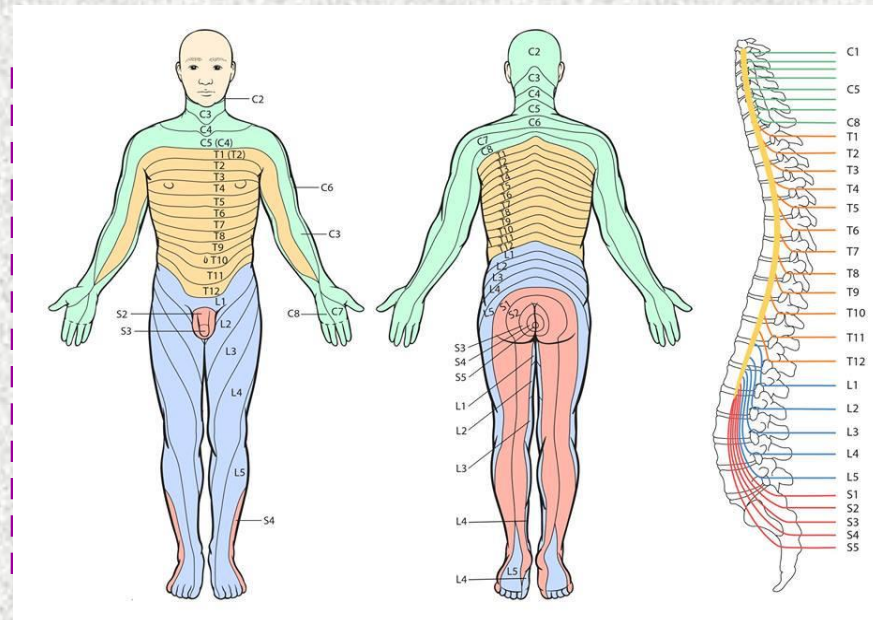


# Exploración física

- Febrícula 37.5°C
- Normocoloración piel y mucosas
- No signos dificultad respiratoria



- Glasgow 15. Pares craneales 
- Fuerza y sensibilidad MMSS
- **MID**: ↓ tono muscular. Fuerza 4/5. Reflejo rotuliano disminuido  
Hiperalgnesia
- **MII**: fuerza 2/5. Reflejo rotuliano normal. Pérdida sensibilidad termoalgésica
- RCP con tendencia flexora
- Globo vesical



# 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

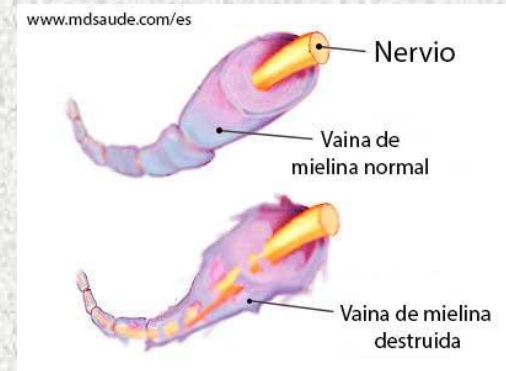
- Las **dos** causas más comunes de parálisis flácida aguda en pediatría son:

SD. GUILLAIN-BARRÉ (cuadro SNP)

MIELITIS TRANSVERSA (cuadro medular)

1. Historia clínica detallada y exploración física completa
2. Patrón de presentación y extensión
3. Prueba de imagen (RMN)
4. Punción lumbar (PL)

# Guillain-Barré



- **Causa + frecuente de parálisis neuromuscular aguda**
- Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda
- Autoinmune → 2/3 desencadenada por infección respiratoria o gastrointestinal

- **CUADRO** →

Parálisis flácida arrefléxica, simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal

- Puede existir afectación de pares craneales
- Signos sensitivos leves o ausentes
- No disfunción vesical

- **DIAGNÓSTICO:**

- Clínico
- LCR disociación albúmino-citológica
- RMN: realce de las raíces nerviosas y/o desmielinización
- EMG: hallazgos axonales con estudios de conducción nerviosa



# Otros cuadros medulares

## MIELITIS INFECCIOSA

Parálisis focal, escasos o inexistentes síntomas sensoriales

## INFARTO MEDULAR

Cuadro similar a MTA  
LCR: normal  
Arteria espinal anterior  
Factores de riesgo: traumas espinales, vasculopatías parainfecciosas...

## COMPRESIÓN

Tumor sólido, hernia de disco, absceso medular...

## LINFOMA

A veces captación de gadolinio y bandas oligoclonales + en LCR

Duda: corticoides, ver evolución y repetir RM

Si persistiera captación → biopsia medular

## MALFORMACIÓN VASCULAR

Rara vez cursan con descompensación brusca

## MELOPATIA POR RADIACIÓN



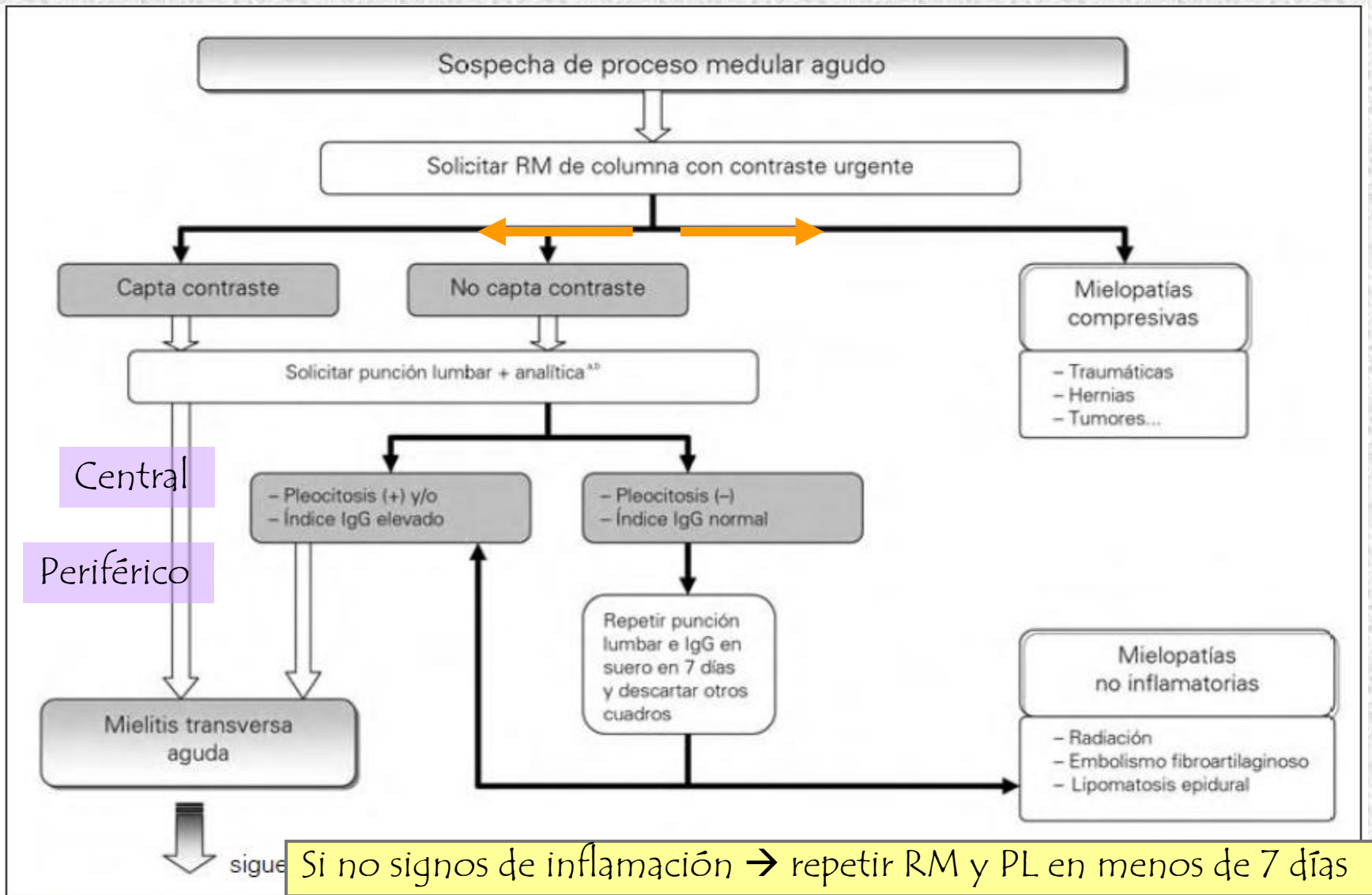


Figura 1a. Algoritmo diagnóstico de proceso medular agudo.

Pleocitosis

Proteinorraquia

Bandas oligoclonales +

Elevado índice IgG

# LCR



## Inflamatorio


- Infecciosa
- Desmielinizante
- Inflamatoria

## No inflamatorio

- Causas compresivas
- Vasculares (infarto, malformación vascular)
- Neoplásicas

- Cultivos y PCR para virus
- Anticuerpos (ANA, ECA, FR)
- Citometría de flujo, en especial si sospecha enfermedad neoplásica

# CASO: Pruebas complementarias

- **AS:** hemograma, bioquímica, coagulación 
- **RMN:** sin hallazgos patológicos en inicial (no desmielización, no compresión), ligera hiperintensidad anterior a nivel D3 sin captación de contraste que posteriormente se confirma
- **LCR:** citobioquímica, cultivos, PCR's y anticuerpos



- **AS:** hemograma, bioquímica, coagulación



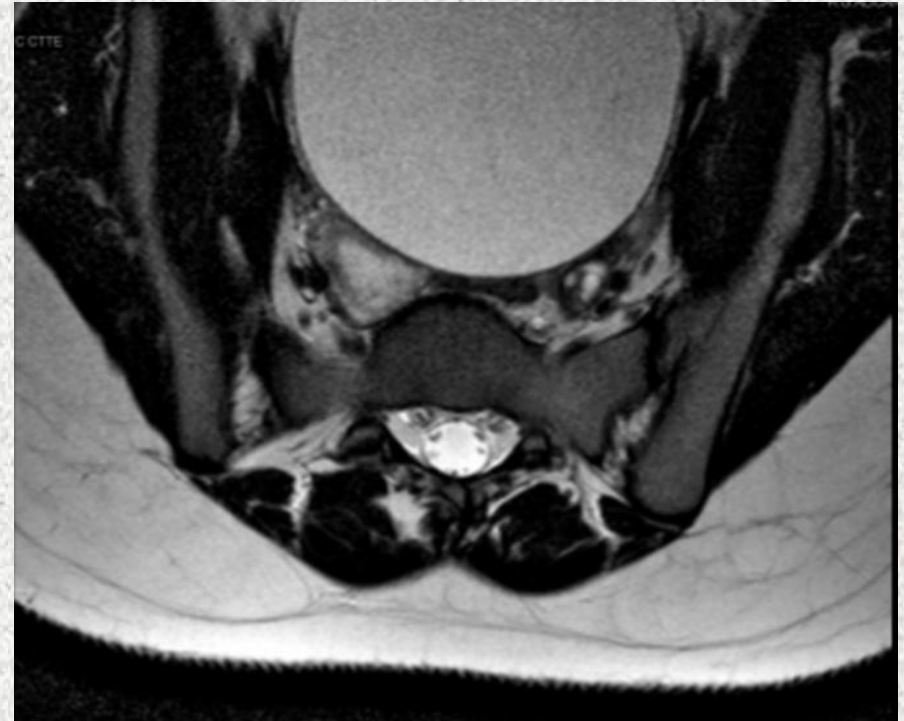
- **RMN:** sin hallazgos patológicos en inicial (no desmielización, no compresión), ligera hiperintensidad anterior a nivel D3 sin captación de contraste que posteriormente se confirma

- **LCR:** citobioquímica, cultivos, PCRs y anticuerpos

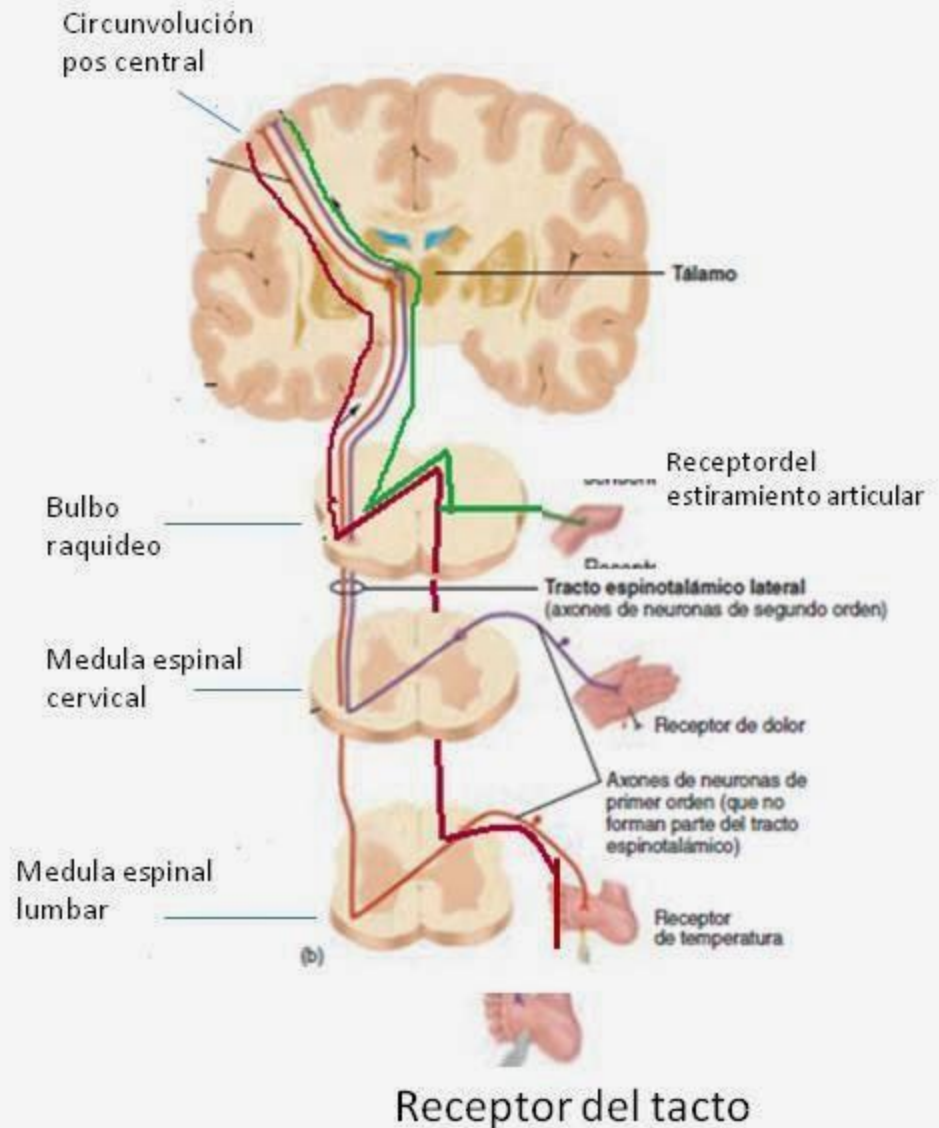
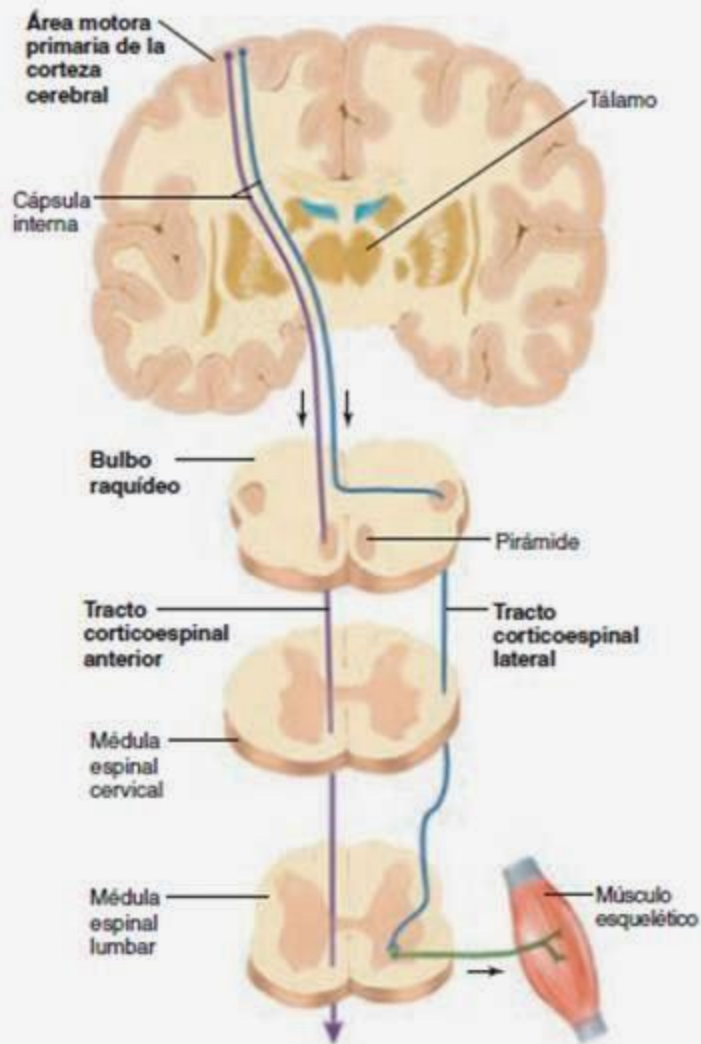




# CASO: Pruebas complementarias



# Vía ascendente y descendente



# 3. MIELITIS TRANSVERSA

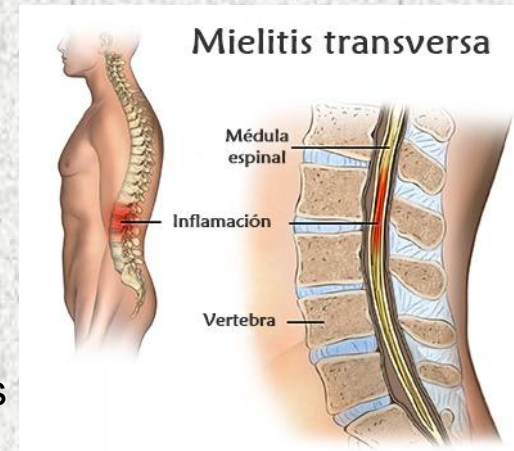
- Lesión **inflamatoria, aguda y focal** de la médula espinal
- Incidencia relativamente baja
- Se caracteriza por:

Debilidad

Alteraciones sensoriales

Disfunción autonómica

- Mayor prevalencia: 10-19 años y entre los 30-39 años
- El 20% se produce en niños:
  - mas extensas
  - localización cervical
  - mayor asociación a etiología infecciosa
  - progresa con menos frecuencia a EM, mejor pronóstico
- Desencadenantes:
  - infecciosos (40%), tumorales, enfermedades autoinmunes
  - idiopáticas



**Tabla I.** Criterios de mielitis transversa aguda idiopática (modificado de [4]).

Criterios de inclusión

Alteración sensorial, motora o autonómica atribuible a la médula espinal

Signos y/o síntomas bilaterales (no simétricos necesariamente)

Nivel sensitivo evidente

Exclusión de etiologías extraaxiales por neuroimagen (no válida la TAC)

Inflamación en la médula espinal (demostrada por pleocitosis o elevación del índice IgG o captación con gadolinio). Si no se cumple ninguno de éstos, repetir punción lumbar y RM en 2-7 días

Progresión hasta máxima lesión entre 4 horas y 21 días (si el paciente se despierta con los síntomas, hasta que se haga más pronunciada que cuando se despertó)

Criterios de exclusión

Historia de radiación previa en la columna en los últimos 10 años

Déficit clínico compatible con infarto de la arteria espinal anterior

Alteración de vacío de flujo en la médula espinal compatible con malformación arteriovenosa

Evidencia clínica o serológica de enfermedad del tejido conectivo<sup>a</sup>

Evidencia clínica o serológica de infección relacionada con el SNC<sup>a</sup>

Alteraciones de la RM cerebral compatibles con esclerosis múltiple<sup>a</sup>

Historia o clínica de neuritis óptica<sup>a</sup>



# Signos y síntomas característicos

Dolor



Uno de los primeros signos → + común presencia dolor en espalda, extremidades o región abdominal

Alteraciones sensoriales



- Parestesia: otro de los síntomas iniciales
- Hormigueo, adormecimiento o ardor
- Alteraciones percepción de temperatura, vibración e incluso propioceptiva
- Hasta el 80%: áreas con hiperalgesia

## Debilidad y parálisis muscular



- Progresiva → afectando de forma inicial a extremidades inferiores
- Tienden a arrastrar piernas, tropiezos recurrentes
- Fases iniciales, + común parálisis flácida → debilidad extrema que dificulta tanto movimientos voluntarios como pasivos



## Alteraciones autonómicas



Urgencia miccional, incontinencia rectal o vesical, estreñimiento o problemas relacionados con la esfera sexual

# Diagnóstico

Alt. sensitivas

Alt. motoras

Alt. autonómicas

- Características clínicas
- RMN (medular completa, buscar otras desmielizaciones)



- LCR → estudio bandas oligoclonales, IgG, anticuerpos

# Mielitis transversa aguda

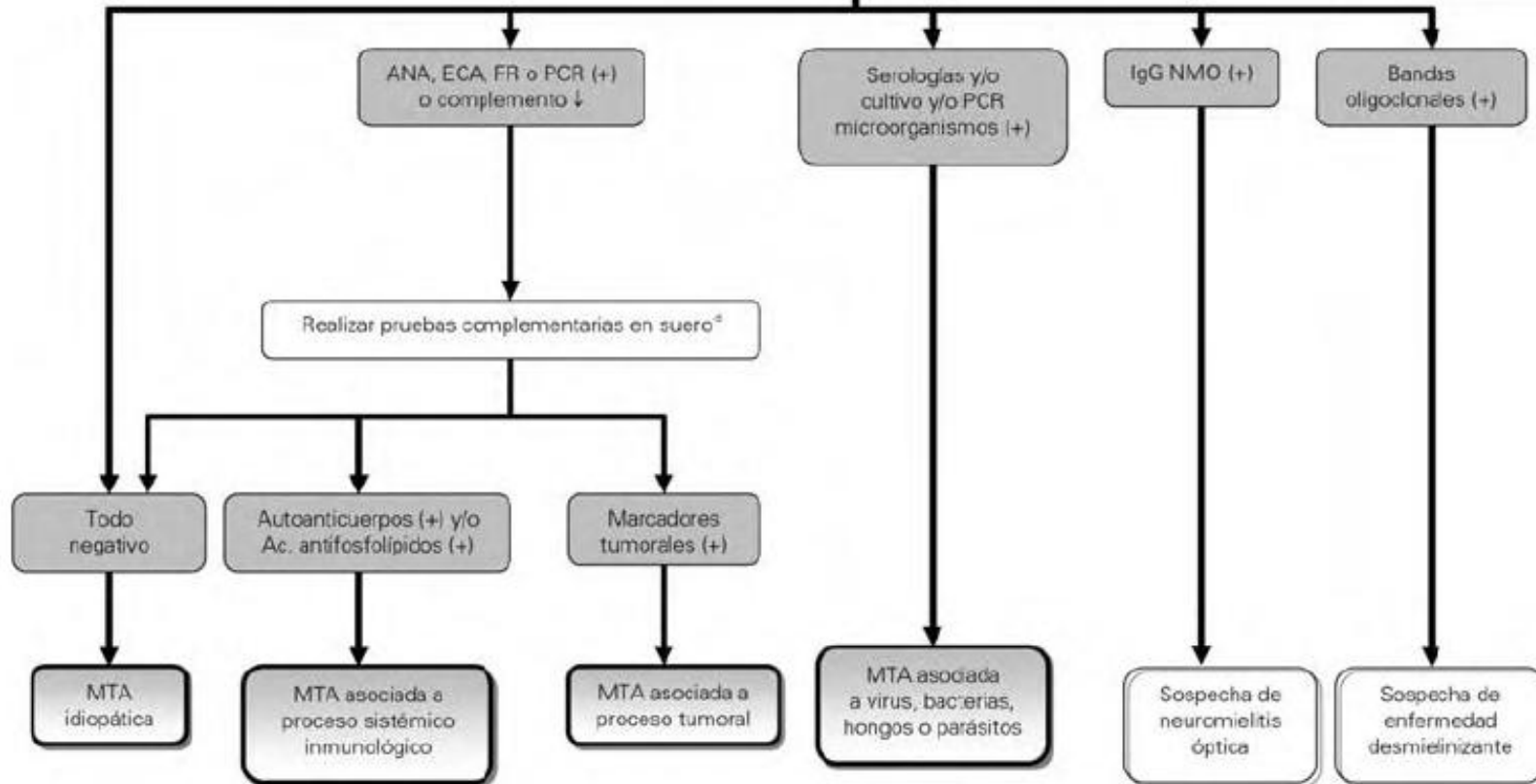
## Otras pruebas complementarias recomendadas

- PEV, PEAT, PESS, PEMM
- Resonancia cerebral con y sin contraste
- Radiografía/TAC de tórax
- Análisis de orina con microhematuria

Solicitar pruebas bioquímicas y de microbiología en LCR<sup>a</sup> y suero<sup>c</sup>

## Pruebas opcionales según sospecha

- Arteriografía
- Electromiograma
- Biopsia de médula espinal
- PET corporal





#### \* Pruebas en líquido cefalorraquídeo

- Celularidad, glucosa, proteínas totales, albúmina y citología
- Inmunoglobulina G, bandas oligoclonales
- Tinción de gram
- Ácido láctico y LDH
- Serología para sífilis, *Borrelia* y *criptococo*
- Cultivo para bacterias, hongos y virus neurotrópos

Extraer 3 tubos de tapón rojo sin gelosa



#### \* Pruebas bioquímicas y de serología en suero y sangre total

- ANA, ECA, FR, proteína C reactiva
- Serología para virus (herpes simple I y II, zoster y humano-6, citomegalovirus, Epstein-Barr, HTLV1, VIH, hepatitis, adenovirus), bacterias (*Idieteria*, *Campilobacter*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Lúes*, *Brucella*, *Borrelia*, micobacterias), hongos y parásitos
- Cultivo de bacterias, micobacterias, hongos y parásitos

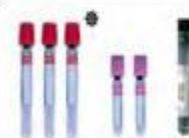
Extraer 3 tubos de tapón rojo (gelosa), 2 de tapón morado (EDTA) y 1 de tapón negro (citrato) para VSG  
Uno de los tubos de tapón rojo debe introducirse inmediatamente en hielo (❄)



#### \* Pruebas bioquímicas y de serología en suero y sangre total

- Hemograma
- Velocidad de sedimentación globular (VSG)
- Bioquímica general (con albúmina, ácido fólico y vitamina B<sub>12</sub>)
- Bandas oligoclonales
- TSH y T4
- Proteinograma
- Complemento (C3, C4, CH50\*)
- Inmunoglobulinas con IgG NMO

Extraer 3 tubos de tapón rojo (gelosa), 2 de tapón morado (EDTA) y 1 de tapón negro (citrato) para VSG  
Uno de los tubos de tapón rojo debe introducirse inmediatamente en hielo (❄)



#### \* Pruebas complementarias en suero ante sospecha

- Marcadores neoplásicos: AFP, CEA,  $\beta$ HCG,  $\beta$ -microglobulina; si es mujer, añadir CA 15-3, CA 19-9 y CA 125
- Marcadores paraneoplásicos: Hu, Ri, Yo, Ma2, CV2 (CRMO-5), amfifisina p y c-ANCA, anti-DNAc, anti-Sm, anti-RNP, anti-SSA y SSB
- Anticuerpos antifosfolípidos

Extraer 3 tubos de tapón rojo (gelosa)



# Tratamiento

## FARMACOLÓGICO

- Objetivo: tratar causa cuando es identificada, progresión y posibles complicaciones
- Método más empleado → **corticoides intravenosos a altas dosis**
- En ocasiones:
  - Plasmaféresis (casos que no responden a CE)
  - Antivirales
  - Analgésicos
  - Neuropáticos
  - Neuromoduladores (MTA recurrente)

## NO FARMACOLÓGICO

- Terapia física y ocupacional → mantener un nivel funcional óptimo
- Terapia psicológica: depresión hasta el 25%



# Pronóstico

- Remisión de los síntomas: espontánea o asociada a intervenciones terapéuticas
- Comienza 2-12 semanas del inicio de los síntomas y puede continuar hasta por 2 años
- Si no mejoría en los primeros 3 a 6 meses → poco probable una recuperación significativa

50% recuperación completa



30% parcial



20% sin mejora, empeoramiento





- 75-90% monofásicos, sin afectación multisistémica
- Déficits neurológicos permanentes:
  - Debilidad
  - Espasticidad
  - Parálisis
  - Incontinencia
  - Dolor crónico
- Progresión a EM → lesiones multifocales de pequeño tamaño, síntomas asimétricos, de predominio sensitivo
- Progresión NMO → de gran tamaño (más de tres segmentos medulares)



# CASO: Evolución (al mes)

- MOTOR: camina sin apoyo de muletas desde las 3 semanas de evolución, se levanta sola del suelo. Sube/baja escaleras con sujeción a barandilla
  - SENSITIVO: disestesia (quemazón) en MII y troncoposterior  
→ gabapentina por dolor neuropático
  - ESFINTERES: urinario controlado, anal no
- 
- Acude a RHB 3 veces por semana
  - En seguimiento por Psicólogo
  - Nueva RMN de control en 3 meses

# 4. CONCLUSIONES



- Debilidad aguda MMII → anamnesis y exploración física detallada
- Extensión y patrón de evolución → información de posible etiología y localización
- Ante sospecha de daño medular → RMN medular completa y PL
- MTA = **alteraciones sensitivas, motoras y autonómicas**



CE a altas dosis dado el posible origen inmunológico

- Interrogantes por esclarecer:

¿Por qué se ve afectada sólo la ME y en un determinado nivel?

¿Por qué unas progresan a una enfermedad desmielinizante multifocal?

¿Por qué algunas MTA recurren y otras no?

# 5. BIBLIOGRAFÍA

- Arroyo Hugo A. **Mielopatías agudas no traumáticas en niños y adolescentes / Acute non-traumatic myelopathy in children and adolescents**, *Rev. Neurol.* 2013; 57(supl.1): s129-s138. [en línea] [fecha de consulta: 3-10-2017]. Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/bvsvs/resource/pt/ibc-149014>
- Vasconcelos MM, Vasconcelos LGA, Brito AR, **Assessment of acute motor deficit in the pediatric emergency room**, *J Pediatr (Rio J)*. 2017 [en línea] [fecha de consulta: 3-10-2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28756061>
- Oñate Vergara E, Sota Busselo I, García-Santiago J, Caztañaga Expósito R, Nogués Pérez A, Ruiz Benito M. **Mielitis transversa en inmunocompetentes**. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 177-80. [en línea] [fecha de consulta: 3-10-2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15274885>
- Sung-Min Kim, Seong-Joon Kim, Haeng Jin Lee, Hiroshi Kuroda, Jacqueline Palace, and Kazuo Fuiihara, **Differential diagnosis of neuromyelitis optica spectrum disorders**, *Ther Adv Neurol Disord*. 2017; 10: 265–289. [en línea] [fecha de consulta: 3-10-2017]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5476332/>