

Córdoba
70º Congreso aep
6, 7 y 8 junio de 2024



DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD POR ANTICUERPOS ANTI-MOG (MOGAD) EN PEDIATRÍA

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

J Domínguez¹, R Buenache¹, S Rekarte¹, A Aliaga¹, JL Chico², L Costa Frossard², A Pedrera³,

M López¹, E Monreal², S Sainz de la Maza², F Rodríguez², R Sainz², G Lorenzo¹

¹Neurología Pediátrica. ²Unidad de Esclerosis Múltiple. ³Neurofisiología.

Hospital Universitario Ramón y Cajal



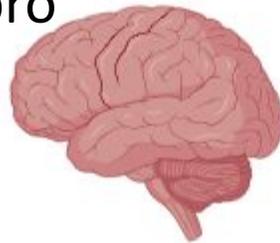
MOGAD

- Los síndromes clínicos con anticuerpos anti-glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina (MOG) son procesos desmielinizantes de base autoinmune poco frecuentes y de reciente descubrimiento.
- Trastorno inflamatorio del SNC caracterizado por **brotes de desmielinización mediada inmunológicamente** dirigidos predominantemente a:

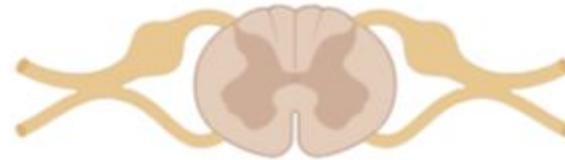
Nervios ópticos



Cerebro



Médula espinal



Entidad diferenciada de la Esclerosis Múltiple y del espectro de la NMO

- Clínicamente se asocia de forma típica con neuritis óptica, ADEM o mielitis transversa, y/o con menos frecuencia manifestaciones corticales, de tronco o cerebelosas. El curso puede ser monofásico o recidivante.



PRIMER CASO: NIÑA DE 5 AÑOS

Debuta con cuadro de
encefalomielitis diseminada
aguda (ADEM)



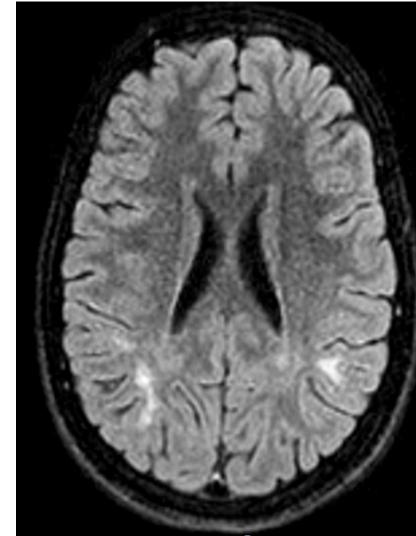
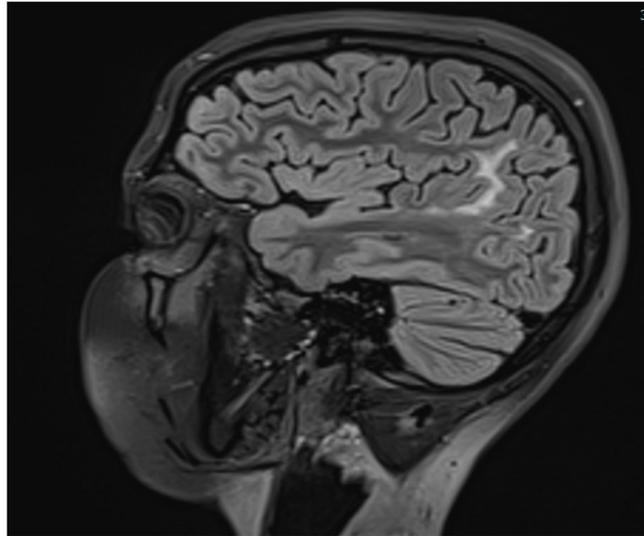
Crisis comicial



Encefalopatía



El cuadro resuelve
con corticoterapia
intravenosa



PRIMER CASO: NIÑA DE 5 AÑOS

A los 12 años

Primer episodio de **neuritis óptica** → presentando **AcMOG positivos en LCR.**

Entre los 12 y los 14 años

Hasta 6 episodios de neuritis óptica tratados con metilprednisolona IV (30mg/kg).
➤ Recurrencia a pesar de corticoterapia oral de mantenimiento, ciclos de inmunoglobulinas IV y azatioprina.



**Se pauta
Rituximab**



Permite retirada
progresiva de la
corticoterapia

Agudeza visual
completamente
normal

Sin presentar
recurrencias a
los 12 meses



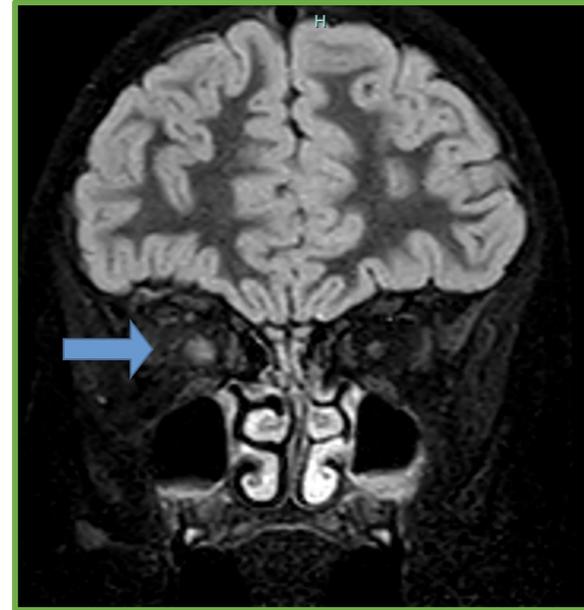
SEGUNDO CASO: NIÑA DE 8 AÑOS

Debuta con:

Crisis comicial

+

Neuritis óptica
derecha grave



A la exploración: **déficit visual** en ojo derecho, **temblor** y **piramidalismo** leves

Se trata con bolos de metilprednisolona e inmunoglobulinas IV, resolviéndose.
Al mes:

- ★ Recurre con **neuritis óptica en el ojo contralateral** (coincidiendo con el descenso de corticoterapia)
- ★ Estudio de LCR: **AcMOG+**, **Bandas Oligoclonales IgG+**

Se pauta ciclos de **Rituximab** (y nueva dosis de metilprednisolona IV), recuperando su agudeza visual completamente. Sin recurrencias posteriores.



TERCER CASO: ADOLESCENTE MUJER DE 13 AÑOS

Debuta con cuadro de crisis comicial

EEG en el que se observa lentificación derecha

Al mes:

Sospecha de **hipertensión intracraneal benigna** transitorio

Episodio de cefalea intenso

+

Paresia del **VI par**

- ★ Presión de salida de LCR en límite de la normalidad.
- ★ **Bandas oligoclonales IgG + en LCR.**
- ★ RM cerebral normal salvo ectasia de la vaina de los fascículos ópticos.

TERCER CASO: ADOLESCENTE MUJER DE 13 AÑOS

A los 6 meses cuadro clínico fluctuante abigarrado, llegándose a sospechar componente **convulsivo**:

Nueva crisis
comicial

+

Disfasia
aguda

+

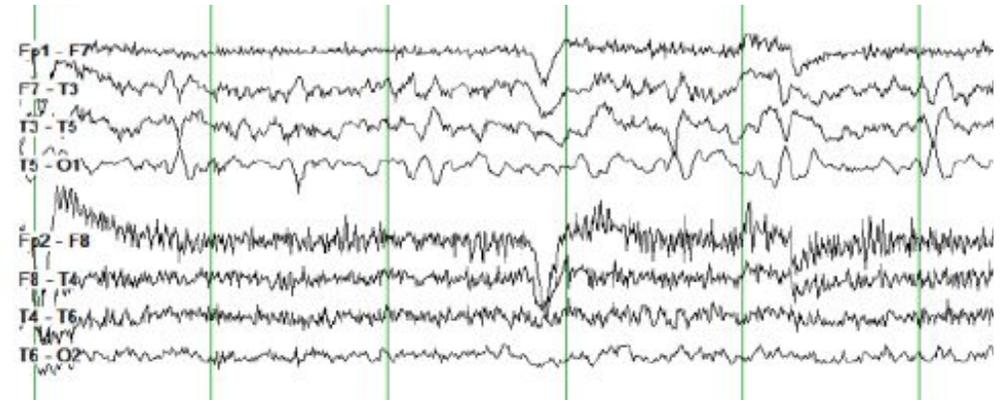
Alteración
conductual

+

Amnesia
selectiva

- ★ EEG: Lentificación en hemisferio izquierdo con focalidad temporal izquierda.
- ★ AngioRM sin cambios, descartando isquemia.
- ★ **AcMOG+ en sangre y LCR.**

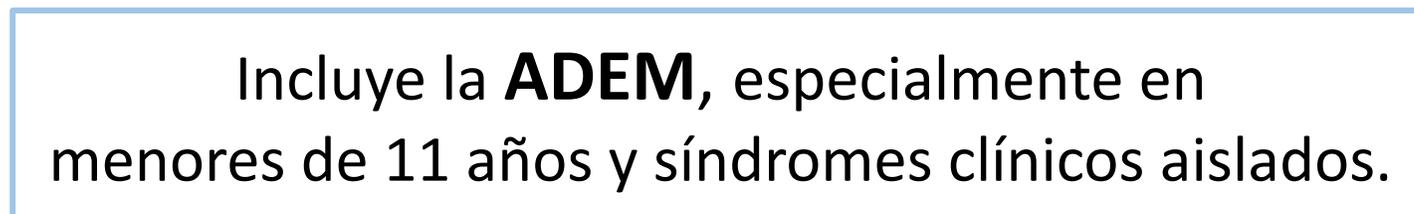
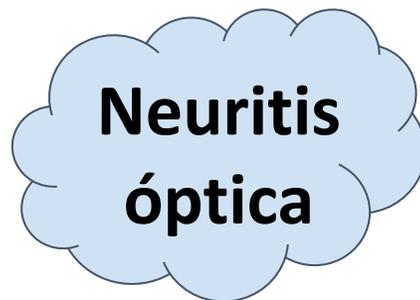
Se pauta corticoterapia,
resolviéndose el cuadro



Tratamiento de base con **Levetiracetam**. Actualmente asintomática, **neuroconductualmente normal**.



MOGAD



Cada paciente tiene una diferente expresividad clínica.
Todas nuestras pacientes debutaron con una crisis comicial.

Se ha documentado en estudios el papel de las células B



**Recomendamos estudio de anticuerpos anti-MOG (sangre o LCR)
en pacientes con debut epiléptico agudo junto con datos de
desmielinización o clínica no congruente en el contexto clínico:**

Clínica
encefalopática

Neuritis óptica o
Mielitis transversa

Disfunción
neurológica aguda

...si la etiología no está aclarada

Indispensable neuroimagen y confirmar criterios diagnósticos: *"Banwell B, et al. Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria. Lancet Neurol. 2023"*



Agradecer al **Grupo de Trabajo de Esclerosis Múltiple** y al **Servicio de Pediatría** del H.U. Ramón y Cajal por brindar los casos presentados hoy.

Agradecer al **Servicio de Inmunología** y al **Servicio de Neurofisiología Clínica** del H.U. Ramón y Cajal por su labor diagnóstica en estos pacientes.

Por último, agradecer a la **Asociación Española de Pediatría** por la organización de su 70 Congreso.

¡Muchas gracias por su atención!

