



LOS ANTI-MOG EXISTEN, ESTUDIÉMOSLOS

Elena Sanz Page - R1 Pediatría
Tutora: Dra. Jdraque - Neurología Infantil
Hospital General Alicante Dr. Balmis

Índice



01

CASO CLÍNICO

Introducción

02

**SINDROMES
DESMIELINIZANTES**

03

ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG

04

CASO CLÍNICO

Desenlace y evolución

05

CONCLUSIONES

01

CASO CLÍNICO

Introducción

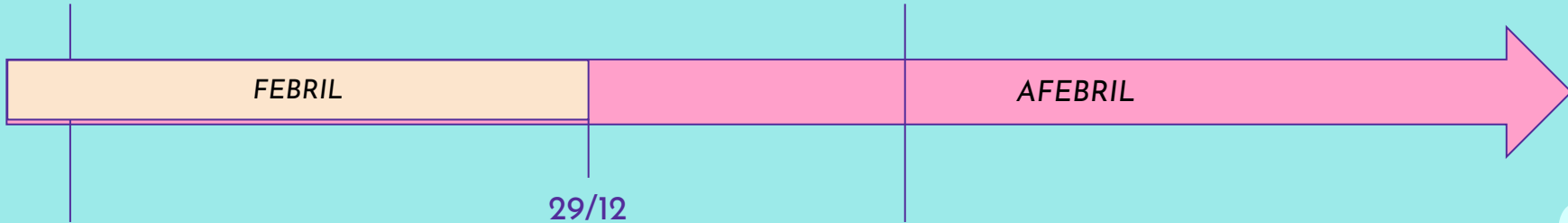


CASO CLÍNICO



22/12: Niña de 9 años que acude a UPED por síndrome febril de 20 días de evolución.

31/12: Glasgow 14/15. Tendencia al sueño, temblor distal de MMSS, disimetría, marcha con aumento de base de sustentación. Resto normal

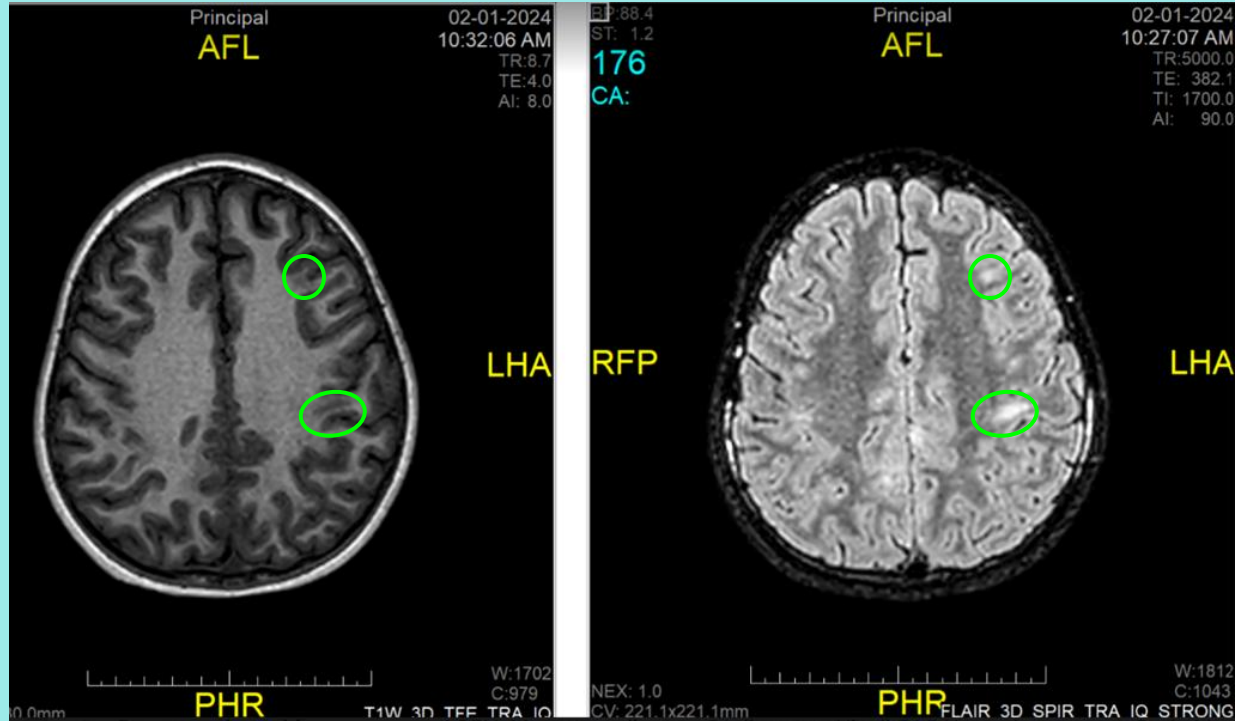


AS (PCR 3,11mg/dL), AO y Rx tórax normales
IgM positiva VEB y Mycoplasma

TC cerebral normal,
RMN cerebral compatible con ADEM
LCR normal
Bandas oligoclonales negativos
Anticuerpos AntiMOG positivos (1/100)

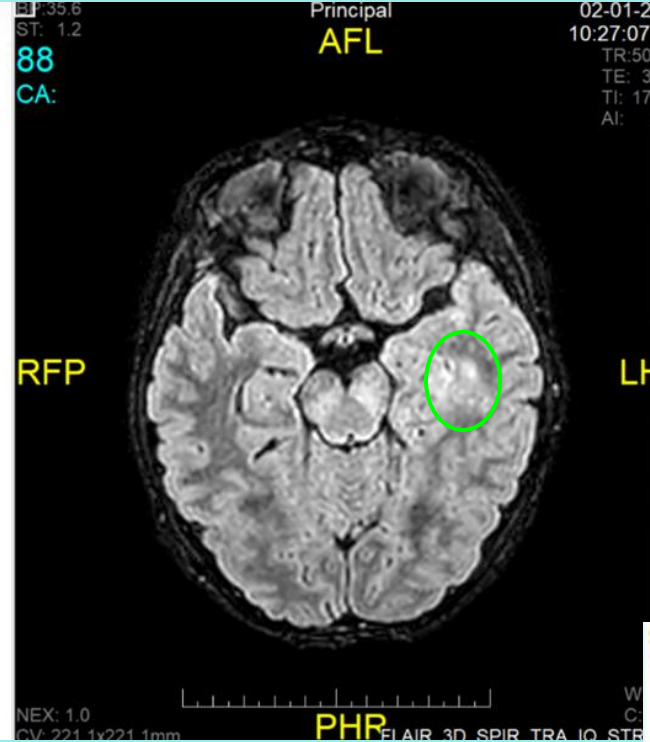
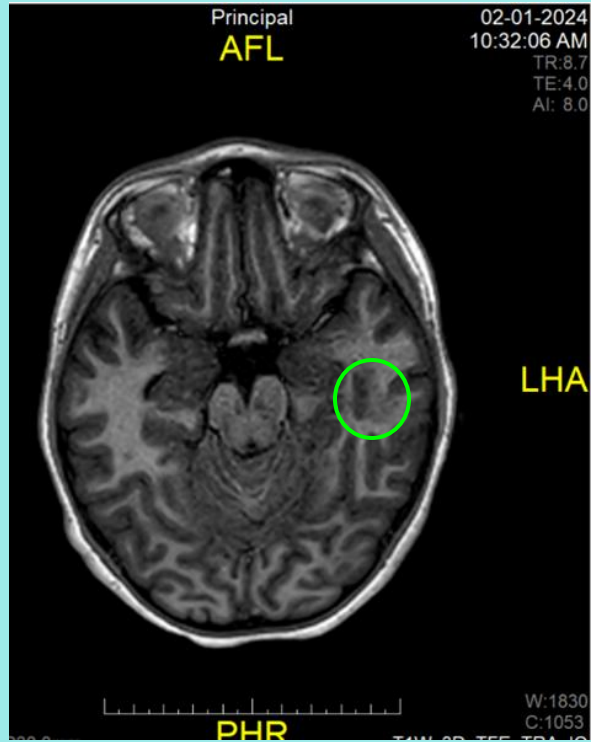
RMN CEREBRAL

Focos de hiperintensidad de señal en secuencias T2/FLAIR e hipointensos en T1 con afectación supra e infratentorial.



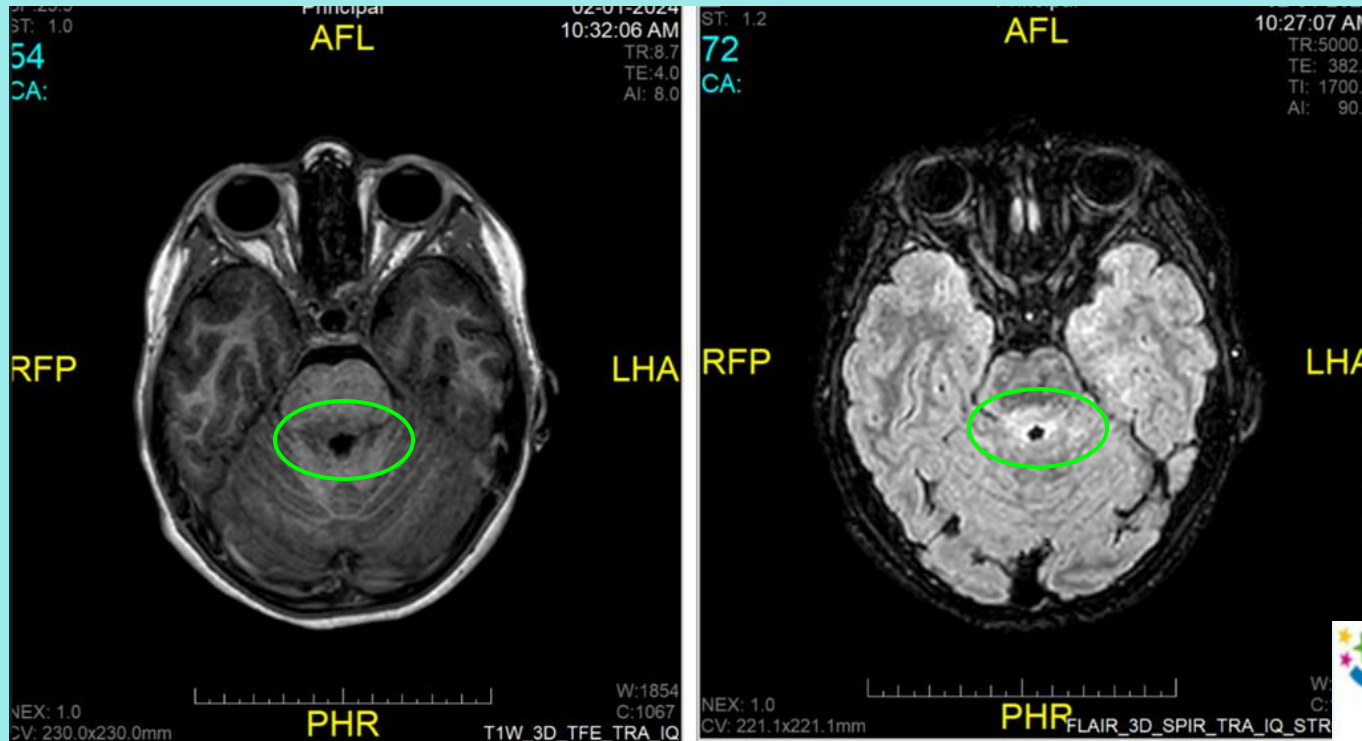
RMN CEREBRAL

Focos de hiperintensidad de señal en secuencias T2/FLAIR e hipointensos en T1 con afectación supra e infratentorial.



RMN CEREBRAL

Focos de hiperintensidad de señal en secuencias T2/FLAIR e hipointensos en T1 con afectación supra e infratentorial.



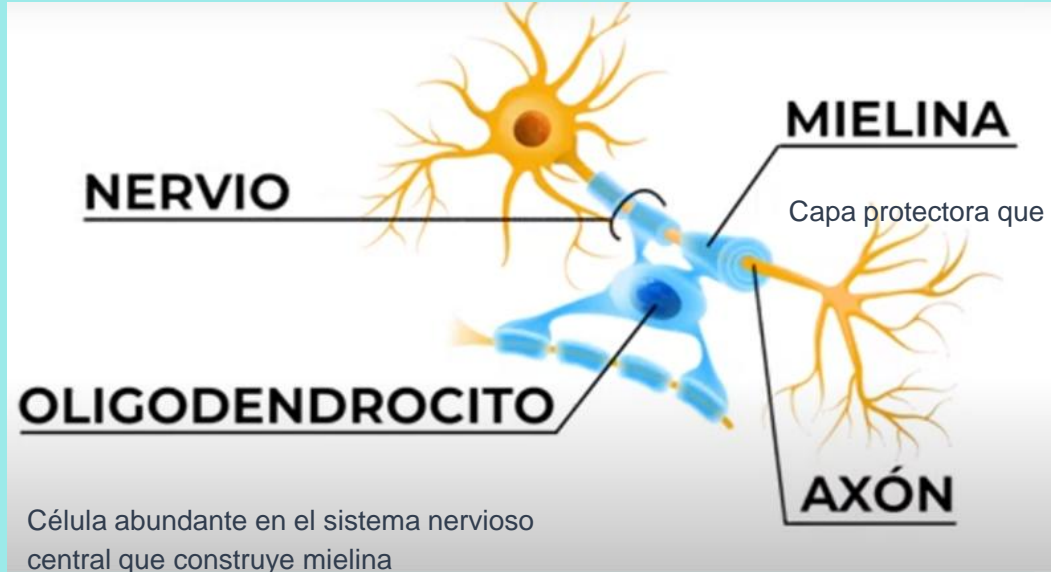


2. Síndromes desmielinizantes en la edad pediátrica



Síndrome	Criterios
Encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM)	<ul style="list-style-type: none">• Encefalopatía (sin explicación por fiebre)• La RM: lesiones difusas, mal delimitadas, grandes, > 1-2 cm de sustancia blanca cerebral; lesiones de sustancia blanca hipointensas en T1 son raras. Posible lesión sustancia gris• Estabilidad radiológica y clínica después de tres meses del debut de ADEM
Esclerosis múltiple (EM)	<ul style="list-style-type: none">• Dos o más eventos clínicos del SNC no encefalopáticos separados por 30 días• ADEM seguido 3 meses después por un evento clínico no encefalopático con nuevas lesiones en resonancia magnética cerebral compatible con EM (que cumple DIS y DIT)
Espectro de la neuromielitis óptica	<ul style="list-style-type: none">• Anticuerpos AQP4 + al menos 1 síndrome clínico característico• En ausencia de anticuerpos o desconocidos se requieren al menos 2 síndromes clínicos característicos siendo uno neuritis óptica, LETM o síndrome del área postrema
Asociado a anticuerpo anti-glicoproteína de la mielina (MOGAD)	Anticuerpos contra MOG Neuritis óptica, miелitis aguda, ADEM, encefalitis, Puede ser monofásico o recurrente

GLICOPROTEINA DEL OLIGODENDROCITO MIELINA (MOG)



3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG

Enfermedad inflamatoria del SNC por ataques inmunes desmielinizantes



2007

Detección con serología (2015)



Anti MOG



Reacción inflamatoria granulomatosa, linfocitos T CD4+



Origen

Teoría: Mimetismo molecular con ciertos virus (VEB, Mycoplasma, HHV-6, Coronavirus...)

EM: CD8+





3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG




Prevalencia: 1,6-3,4 cada millón de personas-año

Predilección por los niños (50% de los casos)

No diferencias entre géneros

Diagnóstico:

CUADRO CLÍNICO:

- 
- Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM)
 - Neuritis óptica
 - Mielitis transversa
 - Encefalitis
 - Síndrome de tronco



Falsos positivos:

Títulos bajos (<1:40) → 50%

Títulos moderados (1:100) → 18%

Títulos altos (>1:1000) → 0%

Anti MOG IgG+



3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG



Pruebas complementarias ante episodio desmielinizante:

- RM cerebral y medular (si neuritis óptica: RM órbita + estudio oftalmológico completo)
- Estudio bandas oligoclonales en LCR
- Estudio citoquímico LCR
- PCR virales/bacterianas según clínica
- Anticuerpos antiMOG/antiAQP4
- Niveles de Vitamina D



3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG

RMN cerebral:

Múltiples regiones hiperintensas en T2 afectando sustancia blanca, sustancia gris, tallo y pedúnculos cerebelares

RMN Órbita:

Anti MOG: Afecta región retrobulbar

Anti AQP4: afectación intracraneal

RMN medular:

Lesiones longitudinales extensas en T2 de >3 segmentos vertebrales (60-100% de los casos)



3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG



Mayoría de lesiones en T2 → Resolución completa en meses-años

Diferencia: EM y AQP4 IgG dejan lesiones residuales hiperintensas en T2

Bandas oligoclonales: Positivas en el 5-20% de los casos MOGAD

Diferencia: EM 88% de los casos positivos



Coexistencia con otras enfermedades autoinmunes: RARO

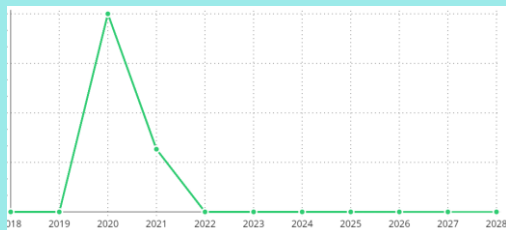
Diferencia: AQP4 IgG sí

Coexistencia AntiMOG con Anti AQP4: RARO (<0,1%)

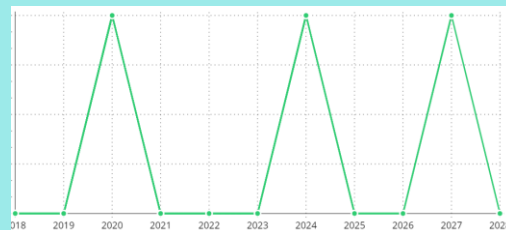
3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG

Forma clínica

Monofásica
50% aprox



Recurrente (gran
variabilidad)
20% aprox





3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG



Tratamiento agudo:

Afectación leve

No precisa

Afectación moderada/grave

1era elección: Metilprednisolona iv 30mg/Kg/día 3-5 días consecutivos.

+/- Pauta descendente corticoides orales si no recuperación completa tras megabolos

2nda elección: Inmunoglobulinas iv 2g/Kg repartidos en 2-5 días

Afectación grave

Tratamiento escalón previo + recambio plasmático (+ afectación medular o tronco)



3. ENFERMEDAD ASOCIADA A ANTI-MOG

Tratamiento crónico para las RECURRENTEs:

Inmunosupresores:

- Azatioprina
- Micofenolato mofetil
- Rituximab (Anti CD20)
- Inmunoglobulinas iv periódicas



- Actualización calendario vacunal
- Se recomienda vacunación de la gripe anual



4. CASO CLÍNICO

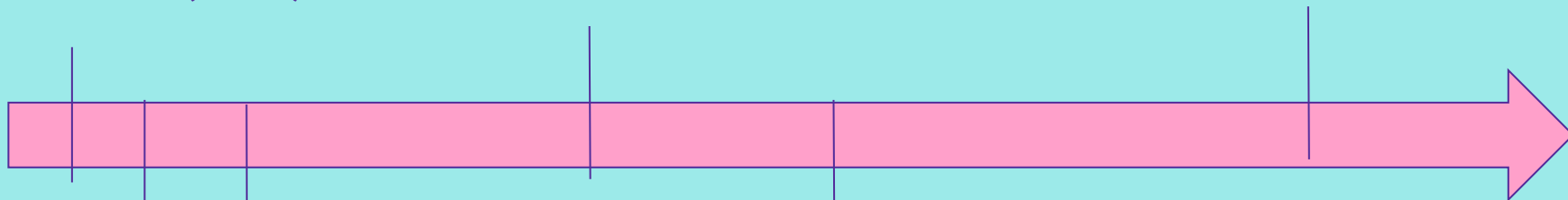
Desenlace y evolución



01/01: Inicio megabolos corticoides (5 dosis)

07/01: Alta hospitalaria con pauta descendente corticoidea. Asintomática

17/01: Alta hospitalaria con pauta descendente corticoidea más lenta



03/01: Salida de UCI

12/01: Reingreso por dolor, parestesias en MMII y amnesia. Ig iv a 2gr/kg en 48h con mejoría clínica

02/01: Empeoramiento clínico con conciencia oscilante ingresa en UCI

Nuevo evento ADEM en los 3 primeros meses del evento = Monofásico



4. CASO CLÍNICO

Evolución:

- Seguimiento en consulta de Neuropediatría
- Analítica sanguínea a los 6 meses para comprobación de títulos de AntiMOG
- Valorar tratamiento crónico si recurrencias





6. CONCLUSIONES



- La enfermedad asociada a MOG es una enfermedad **desmielinizante** con predilección por la infancia
- Su diagnóstico requiere de **Anti-Mog IgG +** en LCR junto con clínica
- Suele seguir un curso monofásico pero puede generar recurrencias
- El tratamiento es de soporte en las formas leves monofásicas y se basa en inmunosupresores como la azatioprina para las formas graves/recurrentes
- No existen artículos de revisión hispanoamericana. Aún **queda mucho por investigar** acerca de esta enfermedad y su patogenia para optimizar el tratamiento



BIBLIOGRAFÍA

- Lotze T, Chadwick M, Patterson M, Tung G. Acute disseminates encephalomyelitis (ADEM) in children: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis. UpToDate [Internet][Consultado: 01 Marzo 2024] Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/acute-disseminated-encephalomyelitis-adem-in-children-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?search=anti%20MOG&source=search_result&selectedTitle=4%7E150&usage_type=default&display_rank=4#references
- Lotze T. Differential diagnosis of acute central nervous system demyelination in children. UpToDate [Internet][Consultado: 01 Marzo 2024] Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/differential-diagnosis-of-acute-central-nervous-system-demyelination-in-children#:~:text=Differential%20diagnostic%20considerations%20for%20acute,%2C%20metabolic%2C%20and%20rheumatologic%20conditions%20>
- Olivé-Cirera G, Armangué T. Primer episodio de enfermedad desmielinizante en la edad pediátrica. Protoc diagn ter pediatr. 2022;1:243-254.
- Flanagan E, Tillema B. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD): Treatment and prognosis. UpToDate [Internet][Consultado: 03 Marzo 2024] Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/myelin-oligodendrocyte-glycoprotein-antibody-associated-disease-mogad-treatment-and-prognosis?search=anti+MOG&source=search_result&selectedTitle=2%7E150&usage_type=default&display_rank=2
- Flanagan E, Tillema B. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD): Clinical features and diagnosis. UpToDate [Internet][Consultado: 27 Febrero 2024] Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/myelin-oligodendrocyte-glycoprotein-antibody-associated-disease-mogad-clinical-features-and-diagnosis?search=anti+MOG&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1



LOS ANTI-MOG EXISTEN, ESTUDIÉMOSLOS

ELENA SANZ PAGE - R1 PEDIATRIA

¡Gracias por vuestra atención!

Contacto: al362153@uji.es