

## MIELITIS TRANSVERSA EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Freda Hernández Alem (1), Oscar Adrián Meza Intriago (2), Gerania Beuses Briceño (3),  
Lena García Troconis (4)

Recibido: 16/03/25  
Aceptado: 31/05/25

### RESUMEN

Los síndromes desmielinizantes agudos son un grupo de trastornos inmunomediados que afectan la mielina del sistema nervioso central. Entre ellos se encuentran la mielitis transversa (MT), una entidad rara pero potencialmente debilitante, con una incidencia de 0,4 casos por millón/año en niños. Se describen dos casos de mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE) en adolescentes de 14 años, destacando su complejidad diagnóstica y manejo terapéutico. El primer caso presentó dolor interescapular punzante, debilidad motora unilateral, con pérdida de sensibilidad termoalgésica contralateral, compatible con síndrome de Brown-Séquard y con respuesta favorable al tratamiento esteroideo. El segundo caso mostró debilidad motora bilateral severa y disfunción vesical, con respuesta parcial a metilprednisolona e inmunoglobulina intravenosa. Ambos casos cumplieron criterios radiológicos de MTLE. Conclusión: Este reporte subraya la importancia de un diagnóstico temprano mediante resonancia magnética, así como la necesidad de tratamientos inmunomoduladores para mejorar el pronóstico funcional en esta población pediátrica.

*Arch Venez Puer Ped 2025; 88 (1): 29 - 32*

**Palabra Clave:** inflamación, desmielinización, mielitis, pediatría, síndrome de Brown-Séquard.

### TRANSVERSE MYELITIS IN PEDIATRICS: TWO CASE REPORTS

#### SUMMARY

Acute demyelinating syndromes encompass immune-mediated disorders that affect central nervous system myelin. Among them, transverse myelitis (TM) is a rare but potentially debilitating entity, with an incidence of 0.4 cases per million/year in children. Two cases of longitudinally extensive transverse myelitis (LETM) in 14-year-old adolescents are described, highlighting its diagnostic complexity and therapeutic management. The first case presented stabbing interscapular pain, unilateral motor weakness, and impaired contralateral thermoalgnesia, and hyperreflexia suggestive of Brown-Séquard syndrome with good response to steroid treatment. The second case showed severe bilateral motor weakness and bladder dysfunction, with partial response to methylprednisolone and intravenous immunoglobulin. Both cases met radiological criteria for LETM. Conclusion: This report underscores the importance of early diagnosis by magnetic resonance imaging, as well as the need for immunomodulatory treatments to improve functional prognosis in this pediatric population.

*Arch Venez Puer Ped 2025; 88 (1): 29 - 32*

**Keywords:** inflammation, demyelination, myelitis, pediatrics, Brown-Séquard Syndrome

### INTRODUCCIÓN

Los síndromes desmielinizantes agudos (SDA) constituyen un grupo de trastornos inmunomediados que afectan selectivamente la mielina del sistema nervioso central (1,2). Dentro de este espectro, la mielitis transversa aguda (MTA) representa una entidad particularmente relevante por su rareza, con estudios que reportan una incidencia de 0.4 casos por millón anual en la población pediátrica (3).

Desde el punto de vista etiológico, la MTA se manifiesta en cuatro variantes principales: la forma idiopática, la asociada a enfermedades autoinmunes como esclerosis múltiple (EM), el espectro de neuromielitis óptica (NMOSD) o la enfermedad asociada a anticuerpos contra la glicoproteína oligodendrocítica de mielina (MOGAD), la variante postinfecciosa o paraneoplásica (4). En base a la presunción clínica de afectación motora y sensitiva se debe solicitar RMN de columna con contraste. (5).

Presentamos dos casos de mielitis transversa longitudinalmente extensa en adolescentes, con manifestaciones clínicas contrastantes, uno compatible con síndrome de Brown-Séquard y otro con compromiso motor bilateral severo, que ilustran la heterogeneidad diagnóstica y terapéutica de esta condición.

1er lugar en la Presentación de Trabajo de Investigación (Caso Clínico) "Jornadas científicas " Dra Adela Ordoñez de Caraballo". Noviembre 2023

1. Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo. Facultad de Medicina, División de Estudios para Graduados, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela  
ORCID ID: 0009-0007-1650-0922 freda.hernandez@gmail.com
2. Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo  
ORCID ID: 0009-0005-1257-4268 oscar19\_89@hotmail.com.  
Teléfono: 0414-6512010
3. Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo. Facultad de Medicina, División de Estudios para Graduados, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela.  
ORCID ID: 0000-0002-4908-2719 drageraniabeuses@gmail.com
4. Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo. Facultad de Medicina, División de Estudios para Graduados, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela  
ORCID ID: 0009-0008-2734-3114 dralenagarcia@gmail.com

Autor corresponsal:

Meza O. oscar19\_89@hotmail.com. Teléfono: 0414-6512010

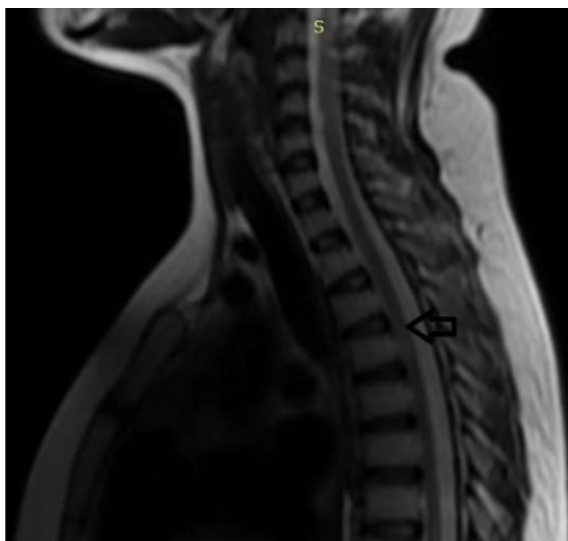


Figura 1. Imagen hiperintensa que compromete T2-T3 y T3-T4.

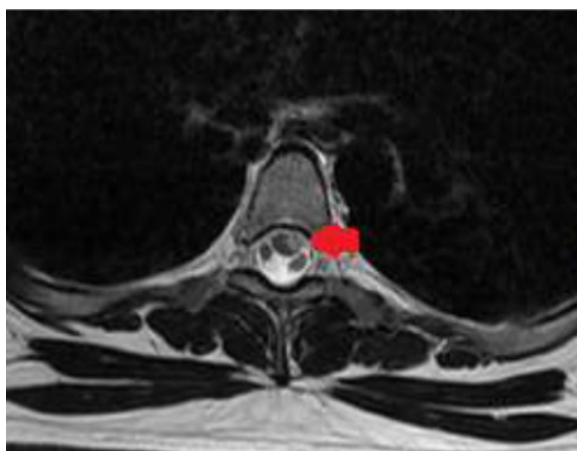


Figura 2. Aumento de grosor a nivel lateral izquierdo (hipertenso en T2).

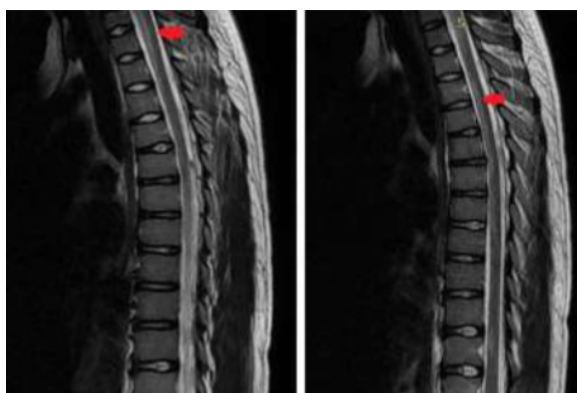


Figura 3. : Hiperintensidad a nivel de cordón Medular en Segmento T3 a T8

### Presentación del caso CASO # 1

Paciente femenina de 14 años de edad, previamente sana, que inició cuadro clínico con dolor interescapular punzante, de intensidad 8/10, de aparición súbita, sin irradiación ni desencadenantes identificables. Al día siguiente se agrega debilidad del miembro inferior izquierdo, dificultando la deambulación. Al examen neurológico a las 72 horas de iniciado el cuadro se evidenció: conciencia y pares craneales conservados y marcha hemiparética izquierda. La evaluación motora mostró paresia en miembro inferior izquierdo (fuerza 1/5) con conservación de la fuerza resto de extremidades (5/5), hiperreflexia en miembro inferior izquierdo, normoreflexia en resto de extremidades. El examen sensitivo reveló hipoestesia termoalgésica en hemicuerpo derecho por debajo de L1.

#### Estudios Realizados:

##### Potenciales evocados visuales:

Latencia P100: 100–110 milisegundos: Normal.

##### Resonancia Magnética Cerebral:

Sin Alteración

##### Resonancia Magnética cordón medular Dorsal:

Imagen hiperintensa que compromete T2-T3 y T3-T4 (Figura 1) y aumento de grosor a nivel lateral izquierdo (Figura 2).

##### Diagnóstico:

Mielitis Transversa Longitudinalmente Extensa (MTLE).

##### Tratamiento:

Metilprednisolona: 30 mg/kg/día durante 5 días (dosis total = 1 g/día), seguido por prednisolona 1mg/kg/día durante 6 semanas.

##### Evolución:

Favorable al tercer día de tratamiento. La resolución completa se observó a las 6 semanas con terapia física complementaria.

### CASO # 2

Paciente femenina de 14 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que presentó dolor dorsal punzante de alta intensidad, de inicio súbito, sin factores desencadenantes identificados. En las siguientes 8 horas, evolucionó con debilidad bilateral progresiva en miembros inferiores, hasta la imposibilidad absoluta de deambulación. Al examen neurológico se constató: estado de conciencia y pares craneales preservados, fuerza en miembros inferiores (1/5) y miembros superiores (5/5). El examen sensitivo demostró hipoestesia termoalgésica bilateral con nivel sensitivo en T7, acompañado de arreflexia en miembros inferiores, normoreflexia en miembros superiores y globo vesical palpable.

#### Estudios Realizados:

##### Potenciales evocados visuales:

Latencia P100: 100–110 milisegundos: Normal

##### Resonancia Magnética Cerebral:

Sin alteración

##### Resonancia Magnética de cordón medular Dorsal:

Lesiones longitudinales extensas desde T3 hasta T8. Ver Fig. 3.

**Diagnóstico:**

Mielitis Transversa Longitudinalmente Extensa (MTLE).

**Tratamiento:**

Metilprednisolona: 30 mg/kg/día durante 5 días (dosis total = 1 g/día). Por ausencia de respuesta favorable se inició tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa: 2 g/kg administrados en 5 días. En vista de falta de respuesta al tratamiento se inicia Azatioprina: 2 mg/kg/día.

**Evolución:**

Respuesta no favorable al esteroide ni a la inmunoglobulina, con recuperación gradual observada a partir de la primera semana de azatioprina.

**DISCUSIÓN**

El diagnóstico de mielitis transversa (MT) en Ambos pacientes cumplieron los criterios diagnósticos propuestos por el Transverse Myelitis Consortium Working Group en 2002 (6), para mielitis transversa aguda: (1) déficit neurológico bilateral agudo compatible con lesión medular, (2) presencia de nivel sensitivo definido, (3) progresión de síntomas en menos de 21 días, y (4) ausencia de lesión compresiva en resonancia magnética de médula espinal. No obstante, la imposibilidad de realizar pruebas serológicas para anticuerpos anti-AQP4 y anti-MOG limita la exclusión definitiva de trastornos del espectro de neuromielitis óptica (NMOSD) o enfermedad asociada a MOG (MOGAD), por lo que el diagnóstico debe considerarse provisional. Desde el punto de vista radiológico, es particularmente relevante mencionar que los hallazgos en la resonancia magnética resultaron determinantes para confirmar el diagnóstico, ya que las imágenes mostraron cambios típicos de desmielinización aguda.

El proceso diagnóstico de estos casos requirió un análisis minucioso, en el cual, el diagnóstico diferencial desempeñó un papel fundamental. Se descartaron infecciones virales neurotrópicas como herpes y VIH mediante serologías negativas (7).

Aunque los hallazgos clínicos y radiológicos iniciales son compatibles con mielitis transversa aguda, es crucial considerar que la extensión longitudinal de las lesiones medulares (>3 segmentos vertebrales) representa un hallazgo altamente sugestivo del NMOSD o MOGAD (8,9). Sin embargo, cabe destacar que, según los criterios de diagnóstico internacionales para el espectro de NMOSD propuestos por la confirmación definitiva de NMOSD requiere la detección de anticuerpos contra la acuaporina-4 (AQP4-IgG), cuya especificidad supera el 99% para esta entidad (10). Por otro lado, en el caso de la enfermedad asociada a la glicoproteína oligodendrocítica de mielina (MOGAD), el diagnóstico se confirma mediante la identificación de anticuerpos séricos contra MOG (anti-MOG), los cuales definen una entidad clínica e inmunológica distinta con implicaciones pronósticas y terapéuticas propias.

En cuanto a los hallazgos de imagen, estos respaldan el diagnóstico de mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE) al comprometer más de tres segmentos medulares. En el caso #1, la paciente presentó un síndrome de Brown-Séquard, caracterizado por debilidad motora unilateral y alteración contralateral de la termoalgiesia. Este patrón es poco co-

mún en pediatría y sugiere una afectación focal de las vías espino-talámicas y corticoespinales. El caso #2 mostró una afectación típica pero más severa, con debilidad motora bilateral, hipoestesia generalizada y disfunción vesical, lo que sugiere desde el punto de vista clínico una lesión medular extensa. No obstante, es importante reconocer las limitaciones de los estudios disponibles en Venezuela para determinar la etiología específica autoinmunitaria, como pruebas para la detección de anticuerpos anti-MOG o anti-aquaporina 4, lo que puede retrasar la identificación precisa de la etiología.

Los casos descritos ilustraron de manera particular la notable heterogeneidad que caracteriza a la mielitis transversa en la población pediátrica, tanto en su presentación clínica como en la respuesta al tratamiento.

El primer caso, mostró una excelente respuesta a metilprednisolona en altas dosis, los pacientes con afectación medular parcial y tiempo evolutivo corto (<72 horas) tienen mayor probabilidad de respuesta favorable al tratamiento esteroideo (11).

Por el contrario, el segundo caso, con escasa respuesta terapéutica tanto a corticoides como a inmunoglobulina intravenosa, representa un desafío terapéutico. Este subgrupo de pacientes (aproximadamente 25-30%) suele requerir inmunosupresores de mantenimiento, siendo la azatioprina una opción válida (12).

Finalmente, las implicaciones clínicas de los casos presentados son relevantes para la práctica médica. La presentación de la mielitis transversa en pediatría plantea importantes desafíos diagnósticos y terapéuticos (13). El diagnóstico temprano es fundamental, ya que la identificación oportuna de síntomas como dolor medular, déficit motor o alteraciones sensoriales permite iniciar de forma inmediata tratamientos inmunomoduladores, como corticosteroides en dosis altas, inmunoglobulina intravenosa u otros según la etiología sospechada, lo que se asocia con una mejoría del pronóstico funcional (14,15). Esto subraya la necesidad de estandarizar protocolos diagnósticos y terapéuticos en instituciones con recursos limitados, donde la falta de acceso a pruebas avanzadas o tratamientos puede comprometer los resultados. También es fundamental realizar un seguimiento clínico y radiológico periódico, dado que algunos pacientes pueden desarrollar enfermedades desmielinizantes recurrentes. En conjunto, estos casos resaltan la importancia de mantener una alta sospecha clínica y un enfoque multidisciplinario para mejorar los resultados en esta población vulnerable.

**CONCLUSIONES**

1. La MTA es un diagnóstico a considerar en la población pediátrica.
2. La resonancia magnética (RM) medular constituye un pilar fundamental en el diagnóstico de la mielitis transversa (MT), indispensable en todo caso con sospecha clínica.
3. La determinación de anticuerpos anti-MOG y anti-aquaporina 4 (AQP4-IgG) representa un componente esencial en el abordaje diagnóstico y terapéutico de la mielitis transversa.

Por lo descrito anteriormente, es primordial determinar la etiología específica de esta afección ya que su tratamiento y pronóstico dependerá en gran medida de su causa.

## REFERENCIAS

1. Kahn I. Acute transverse myelitis and acute disseminated encephalomyelitis. *Pediatr Rev.* 2020;41(7):313-20. doi:10.1542/pir.2019-0179.
2. Halfman C. Pediatric acute demyelinating syndromes: identification and management in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract.* 2021;18(3):1-16.
3. Alberte-Woodward M, Naveiro Soneira J, Prieto González JMO. Protocolo diagnóstico de las mielitis y otras mielopatías. *Medicina (B Aires).* 2023;83:4652-4654. doi:10.1016/j.med.2023.04.016.
4. Celik H, Aksoy E, Oztoprak U, Yilmaz S, Kose M, Kose E, et al. Longitudinally extensive transverse myelitis in childhood: Clinical features, treatment approaches, and long-term neurological outcomes. *Clin Neurol Neurosurg.* 2021;207:106764. doi:10.1016/j.clineuro.2021.106764.
5. Pereira FV, Jarry VM, Castro JTS, Appenzeller S, Reis F. Pediatric inflammatory demyelinating disorders and mimickers: how to differentiate with MRI? *Autoimmun Rev.* 2021;20(5):102801. doi:10.1016/j.autrev.2021.102801.
6. Frohman EM, Wingerchuk DM. Transverse myelitis. *N Engl J Med.* 2010;363(6):564-572. doi:10.1056/NEJMcpl001112.
7. Jacob A, Weinshenker BG. An approach to the diagnosis of acute transverse myelitis. *Semin Neurol.* 2008;28(1):105-120. doi:10.1055/s-2007-1019132.
8. Jarius S, Paul F, Weinshenker BG, Levy M, Kim HJ, Wildemann B, et al. Neuromyelitis optica. *Nat Rev Dis Primers.* 2020;6(1):85. doi:10.1038/s41572-020-0214-9.
9. López-Chiriboga AS, Majed M, Fryer J, Dubey D, McKeon A, Flanagan EP, et al. Association of MOG-IgG serostatus with relapse after acute disseminated encephalomyelitis and proposed diagnostic criteria for MOG-IgG-associated disorders. *JAMA Neurol.* 2018;75(11):1355-1363. doi:10.1001/jamaneurol.2018.1814.
10. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology.* 2015;85(2):177-189. doi:10.1212/WNL.0000000000001729.
11. Grasso EA, Pozzilli V, Tomassini V. Transverse myelitis in children and adults. *Handb Clin Neurol.* 2023;196:101-17. doi:10.1016/B978-0-323-98817-9.00020-X.
12. Absoud M, Greenberg BM, Lim M, Lotze T, Thomas T, Deiva K. Pediatric transverse myelitis. *Neurology.* 2016;87(9 Suppl 2):S46-52. doi:10.1212/WNL.0000000000002820.
13. Helfferich J, Roodbol J, de Wit MC, Brouwer OF, Jacobs BC, van der Knaap MS. Acute flaccid myelitis and Guillain-Barré syndrome in children: A comparative study with evaluation of diagnostic criteria. *Eur J Neurol.* 2022;29(2):593-604. doi:10.1111/ene.15170.
14. Brenton JN. Pediatric acquired demyelinating disorders. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2022;28(4):1104-1130. doi:10.1212/CON.0000000000001128.
15. Thompson AJ, Banwell B, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018;17(2):162-173. doi:10.1016/S1474-4422(17)30470-1.