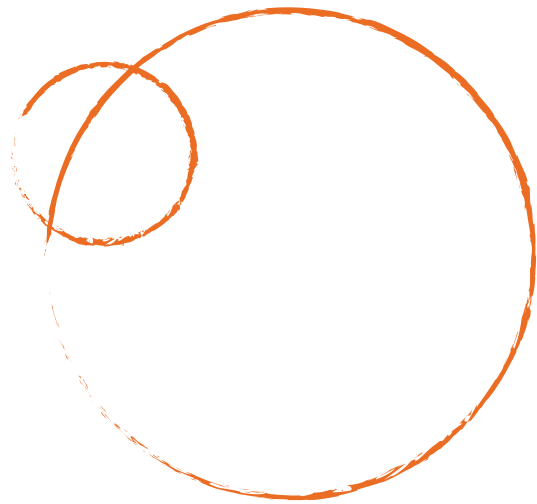


Hoja Informativa

Enfermedad de Anticuerpo MOG

MOGAD



Revisado el 4/12/2021 | La información en esta hoja informativa ha sido revisada y aprobada por los miembros del Consejo Médico y Científico de SRNA.

La **enfermedad de anticuerpo MOG (MOGAD)** es una enfermedad neuroinflamatoria acuñada recientemente que causa inflamación preferentemente en el nervio óptico, pero también puede afectar la médula espinal y el cerebro. La mielina oligodendrocito glicoproteína (MOG) es una proteína ubicada en la superficie de las capas de mielina del sistema nervioso central.^{1,2} No se sabe la función exacta de esta glicoproteína, pero sí que es el objetivo del sistema inmunitario en este trastorno.³ El diagnóstico se confirma cuando se encuentran anticuerpos MOG en la sangre de un paciente que tuvo ataques inflamatorios repetidos en el sistema nervioso central.⁴

Aquellas personas con enfermedad de anticuerpo MOG pueden haber sido diagnosticadas previamente con trastorno de espectro neuromielitis óptica (NMOSD), mielitis transversa (MT), encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD), neuritis óptica (NO) o esclerosis múltiple (EM), ya que el patrón inflamatorio también puede causar daños en el cerebro, la médula espinal y el nervio óptico. Los pacientes con detección positiva de anticuerpos persistente están en riesgo de recurrencia. Aquellos con enfermedad de anticuerpo MOG no dan positivo para el anticuerpo NMO llamado acuaporina-4 (AQP-4). Se cree que la enfermedad de anticuerpo MOG y el NMOSD con AQP-4 positivo tienen mecanismos inmunológicos distintos.⁴ Además, aquellas personas con enfermedad de anticuerpo MOG parecen tener menos probabilidades de tener otros trastornos autoinmunes (como artritis reumatoide, tiroiditis de Hashimoto, etc.) que aquellos con NMOSD AQP-4 positivo.⁴





Epidemiología

Entre los pacientes con NMOSD con seronegativo AQP-4, la frecuencia de una prueba de anticuerpos MOG positiva oscila entre 7.4% y 39%.⁵ Los estudios han indicado que entre 40% y 58% de los niños diagnosticados con EMAD son positivos para el anticuerpo MOG.^{6,7} Si bien existe una superposición significativa entre MOGAD, NMOSD y EMAD, parece que MOGAD es una enfermedad inmunológica única.

Algunos estudios han demostrado que las personas con enfermedad de anticuerpo MOG son, de promedio, más jóvenes y es probable que sean hombres en comparación con aquellos con NMOSD con AQP-4 positivo.^{4,5,8} Sin embargo, otros estudios han demostrado distribuciones de género variables^{3,4} y que no hay diferencias etarias.³ Un estudio reveló una mayor proporción de personas de etnia caucásica entre los pacientes con MOGAD, mientras que otros no han demostrado esta diferencia.³



Signos y síntomas

La enfermedad de anticuerpo MOG causa inflamación preferentemente en el nervio óptico,⁸ pero también puede afectar la médula espinal, el cerebro y el tallo cerebral.⁵ Los síntomas pueden incluir:

- Pérdida de la visión o visión borrosa en uno o ambos ojos
- Pérdida de la visión cromática
- Parálisis (pérdida de funciones motoras) de una o más extremidades
- Paraparesia (debilidad) de una o más extremidades
- Pérdida de sensibilidad
- Pérdida del control vesical e intestinal
- Retención urinaria severa
- Convulsiones^{4,9}

Las personas con enfermedad de anticuerpo MOG son más propensas al compromiso de ambos nervios ópticos al mismo tiempo, y si tienen síntomas en un solo ojo, el otro nervio óptico puede mostrar atrofia subclínica.⁴

Los niños pueden presentar el anticuerpo MOG en el contexto de EMAD; sin embargo, una prueba de anticuerpo MOG positiva en el contexto de EMAD no implica necesariamente un curso de MOGAD. En muchos niños, el anticuerpo MOG desaparece en 1 año y no se producen recaídas. En otros, el anticuerpo MOG persiste, y pueden producirse recaídas. Cuando se produce una recaída, se confirma el diagnóstico de MOGAD.

La enfermedad de anticuerpo MOG también puede producirse en relación con otra enfermedad llamada encefalitis por anticuerpos contra el receptor N-metil-D-aspartato (NMDA).¹ La encefalitis del receptor NMDA es una encefalitis autoinmune que puede causar psicosis, problemas con la memoria y el lenguaje y convulsiones.¹

Un estudio describió que los síntomas y hallazgos de la resonancia magnética de la enfermedad de anticuerpo MOG en niños menores de 7 años eran similares a las leucodistrofias.¹⁰ Las leucodistrofias son enfermedades genéticas poco frecuentes que afectan el sistema nervioso central al interrumpir la mielinización.





Diagnóstico

Hay análisis de sangre que pueden detectar anticuerpos MOG. Sólo los análisis celulares se consideran confiables para el diagnóstico de MOGAD debido a que se mejoró la especificidad con respecto a las pruebas ELISA más antiguas.² El análisis de LCR de una punción lumbar puede mostrar un aumento del recuento de glóbulos blancos en algunos pacientes durante una recaída y, generalmente, no se encuentran bandas oligoclonales.⁴

A diferencia de los anticuerpos AQP4, los anticuerpos MOG pueden disminuir con el tiempo y pueden no ser detectables al principio del proceso de la enfermedad o durante la remisión, y esto sucede especialmente en el caso de EMAD asociada a la enfermedad de anticuerpo MOG.² Las personas con detección persistente de anticuerpos MOG pueden ser más propensas a un proceso con recaídas en lugar de monofásico.⁴

No parece haber superposición entre personas positivas para anticuerpos MOG y personas positivas para AQP-4, si bien se han reportado algunos casos aislados al utilizar la prueba ELISA más antigua.³

La resonancia magnética muestra cambios similares en EM y NMOSD, pero puede haber algunas diferencias.⁴ La neuritis óptica causada por la enfermedad de anticuerpo MOG parece afectar de manera predominante la región retrobulbar, mientras que la neuritis óptica asociada a la AQP-4 se encuentra intracranialmente.⁴ Asimismo, las lesiones causadas por MOGAD en el cerebro pueden ser parecidas a aquellas observadas en personas con EMAD.



Tratamientos agudos

No se han establecido pautas de tratamiento para la enfermedad de anticuerpo MOG. Los siguientes son posibles tratamientos para el control de un evento agudo.

Esteroides intravenosos

Aunque no hay ensayos clínicos que respalden un enfoque único para tratar a los pacientes con enfermedad de anticuerpo MOG, se reconoce como estándar de atención administrar dosis altas de metilprednisolona intravenosa para la sospecha de mielitis aguda o neuritis óptica, generalmente durante 3 a 5 días, a menos que existan razones convincentes para no hacerlo. A menudo, la decisión de ofrecer esteroides continuos o añadir un nuevo tratamiento se basa en la evolución clínica y la apariencia de la resonancia magnética al final de 5 días de esteroides. Las personas con enfermedad de anticuerpo MOG parecen responder bien a los esteroides.^{2,3} La disminución gradual de esteroides orales puede ayudar a prevenir recaídas por retiro de esteroides.

Intercambio de plasma (PLEX)

Se cree que PLEX funciona en enfermedades autoinmunes del SNC a través de la eliminación de factores solubles específicos o inespecíficos que probablemente medien, contribuyan o sean responsables del daño a los órganos mediado por la inflamación. A menudo, se recomienda PLEX para el tratamiento de presentaciones de MT o NO moderadas o agresivas, como también sucede con la enfermedad de anticuerpo MOG si no hay una mejoría significativa después del tratamiento con esteroides intravenosos. Si los síntomas son graves, se puede iniciar el tratamiento con PLEX junto con los esteroides. No ha habido ensayos clínicos prospectivos que demuestren la eficacia de PLEX en la enfermedad de anticuerpo MOG, pero los estudios retrospectivos de la MT tratada con esteroides IV seguidos de PLEX han demostrado un resultado beneficioso. También se ha demostrado que PLEX



... Tratamientos agudos

es eficaz en otros trastornos autoinmunes o inflamatorios del sistema nervioso central. El tratamiento temprano es beneficioso. PLEX se inicia generalmente a los pocos días de la administración de esteroides, muy a menudo antes de que el curso de esteroides haya terminado. Se ha demostrado un beneficio particular si se inicia dentro de la etapa aguda o subaguda de la mielitis o si hay inflamación activa continua en la resonancia magnética.

Inmunoglobulina intravenosa (IVIG)

Otra opción para tratar la inflamación aguda asociada al anticuerpo MOG es la inmunoglobulina intravenosa (IVIG). La inmunoglobulina proviene de la sangre acumulada donada por miles de personas sanas.¹¹ Como su nombre indica, la IVIG se administra por vía intravenosa. Por lo general, la IVIG se tolera bien. Las reacciones adversas posibles son poco comunes, pero en general ocurren durante la infusión o inmediatamente después e incluyen dolor de cabeza, náuseas, dolor muscular, fiebre, escalofríos, molestias en el pecho, reacciones cutáneas y anafilácticas. Las reacciones posteriores a una infusión pueden ser más graves e incluir migrañas, meningitis aséptica, insuficiencia renal y coágulos de sangre.¹² Como con los corticosteroides y el PLEX, no hay datos que confirmen el valor de la IVIG en el contexto de eventos agudos. Si bien la mayoría de los estudios respaldan el uso de corticosteroides o PLEX en síndromes desmielinizantes agudos, la IVIG se puede considerar en determinadas circunstancias.

Otros tratamientos agudos

En los casos en que no haya respuesta a la terapia con esteroides o PLEX y haya una presencia continua de inflamación activa en la médula espinal se pueden necesitar otras formas de intervenciones inmunológicas. En algunos casos, se puede considerar el uso de inmunosupresores o agentes inmunomoduladores. En la presentación inicial con formas agresivas de mielitis, o si es particularmente resistente al tratamiento con esteroides o PLEX, se considera la inmunosupresión agresiva. Las personas deben ser controladas cuidadosamente, ya que la inmunosupresión puede generar posibles complicaciones. Al igual que con todos los medicamentos, se deben considerar y debatir con el equipo de cuidado clínico los riesgos y beneficios de la inmunosupresión agresiva.

Pronóstico y control



Inicialmente, se pensó que la presencia de anti-MOG se asociaba con menos recaídas y mejores resultados que las personas con NMOSD con AQP-4 positivo,^{5,8} pero estudios con seguimiento a más largo plazo indican tasas de recaída más altas que las reportadas anteriormente.^{4,8}

En un estudio de cohorte llevado a cabo en 2016 se encontró que el 80% de las personas de la cohorte tenían una enfermedad multifásica y una tasa anual de recaídas (TAR) de 0.9.^{4,13} Se demostró que un tercio de los pacientes con neuritis óptica y alrededor de la mitad de los pacientes con inflamación en la médula espinal se recuperaron por completo.^{4,13} Por el contrario, en otros dos estudios se demostró que el daño neuroaxonal de la retina posterior a un ataque agudo de neuritis óptica fue igual de grave en personas con anticuerpo MOG positivo que en personas con NMOSD con AQP-4 positivo.⁴

Las personas con enfermedad de anticuerpo MOG deben considerar un tratamiento continuo con medicamentos que suprimen el sistema inmunitario. No hay medicamentos aprobados por la FDA para el mantenimiento en la enfermedad de anticuerpos MOG, por lo que cualquier cosa recetada se hace fuera de la indicación aprobada. Las terapias principales utilizadas en los EE. UU. son micofenolato de mofetilo (CellCept), rituximab (Rituxan), azatioprina (Imuran) e infusiones repetidas de IVIG o inmunoglobulina subcutánea. En algunos estudios de Reino Unido se ha apoyado el uso de IVIG para prevenir recaídas.



... Pronóstico y control

Algunos pacientes que presentan neuritis óptica o mielitis transversa que también dan positivo para el anticuerpo MOG pueden comenzar el tratamiento después del evento inicial si el ataque fue grave y la persona no quiere arriesgarse a una recaída.

Todos estos medicamentos conllevan un riesgo de infecciones, particularmente infecciones de las vías respiratorias superiores e infecciones del tracto urinario (ITU). Una buena higiene y el lavado de manos son importantes si se usan inmunosupresores, al igual que tener un buen urólogo si está en riesgo de sufrir infecciones urinarias. También existe el riesgo con cualquiera de estos medicamentos de desarrollar una infección cerebral poco frecuente llamada leucoencefalopatía multifocal progresiva o LMP. La LMP es una infección causada por la reactivación de un virus, llamado el virus JC, que se encuentra en los riñones. En una persona inmunodeprimida, este virus puede salir de los riñones, cruzar la barrera hematoencefálica y entrar en el cerebro, causando una inflamación severa. Aunque se puede tratar, es devastadora y a veces fatal. Es importante saber que la exposición a estos medicamentos en la enfermedad de anticuerpo MOG no ha conllevado un caso conocido de LMP. Se estima que la tasa de incidencia de LMP si se administra Rituxan es de 1 de cada 25,000, y se estima que la tasa con CellCept es de 1 de cada 6,000 en función de los datos del uso con otros fines de estos medicamentos para la inmunosupresión. El fabricante de Imuran advierte también sobre el riesgo de LMP con Imuran, pero la incidencia de LMP en Imuran no está documentada. La diligencia clínica y la intervención temprana son importantes si se sospecha de LMP.

La inmunosupresión crónica requiere exámenes regulares de la piel con un dermatólogo, ya que nuestro sistema inmunitario es nuestra mejor defensa contra el desarrollo de células cancerosas y todos estos tratamientos pueden interferir en su funcionamiento normal.

El micofenolato de mofetilo y la azatioprina son ambas píldoras de doble dosis diaria que suprimen ampliamente el sistema inmunitario. Ambos medicamentos fueron originalmente aprobados por la FDA para la profilaxis para el rechazo al trasplante de órganos, aunque la azatioprina ahora se indica para la artritis reumatoide y los dos se han utilizado ampliamente en varios trastornos autoinmunes. Estos medicamentos requieren extracciones de sangre frecuentes por adelantado, luego generalmente dos veces al año para controlar la toxicidad hepática y garantizar una inmunosupresión óptima (recuento absoluto de linfocitos alrededor de 1 y recuento total de glóbulos blancos entre 3 y 4).

Azatioprina

La azatioprina es el medicamento que lleva más tiempo en el mercado. Sin embargo, aunque la TAR parece ser baja con azatioprina, una complicación de este medicamento es que algunas personas no pueden permanecer en remisión únicamente con azatioprina; también tienen que tratarse con esteroides (las complicaciones de los esteroides se discutirán a continuación). Además, se descubrió en un estudio a largo plazo sobre la azatioprina que el riesgo de cáncer linfático-proliferativo era del 3%. Un efecto secundario común es el malestar gastrointestinal y esto puede manifestarse como hinchazón, estreñimiento, náuseas, diarrea y puede variar a lo largo del tiempo con este medicamento. La azatioprina está contraindicada en embarazo, por lo que planificar el embarazo es muy importante. Es de categoría D de la FDA (significa que no se debe tomar este medicamento durante el embarazo a menos que sea cuestión de vida o muerte) y se asocia con un mayor riesgo de abortos espontáneos, una tasa del 7% de problemas congénitos y una alta tasa de supresión de la médula ósea que se recupera después del nacimiento. Es el medicamento más económico. Se demostró en un estudio realizado a personas con enfermedad de anticuerpo MOG que la TAR promedio de azatioprina es 0.99, el 41% de estos ataques ocurrieron



... Pronóstico y control

durante los primeros 6 meses, y la mayoría de estos ataques tempranos sucedieron en aquellos que no estaban siendo tratados con corticosteroides también.^{3,13}

Micofenolato de mofetilo

El micofenolato de mofetilo tiene un efecto similar en el sistema gastrointestinal, aunque muchos reportan que los síntomas son más leves con el micofenolato en comparación con la azatioprina. Además, algunos se quejan de dolores de cabeza con micofenolato, particularmente al principio; estos tienden a disminuir con el uso continuo. El linfoma puede ser un riesgo de este medicamento. Sin embargo, no se han reportado casos en pacientes con enfermedad de anticuerpo MOG mientras tomaban este medicamento, por lo que el riesgo es probablemente bajo. El micofenolato también está contraindicado en el embarazo, por lo que, de nuevo, la planificación es imprescindible. También es de categoría D de la FDA (no se debe tomar este medicamento durante el embarazo a menos que sea cuestión de vida o muerte) y tiene un 45% de probabilidades de aborto espontáneo. De los casos en los que no se produce un aborto, el 22% tiene defectos congénitos, principalmente en la cara (boca, orejas).

Rituximab

El rituximab es una infusión intravascular que funciona de manera diferente a los otros dos agentes mencionados anteriormente. En lugar de ser un inmunosupresor general, el rituximab agota por completo un tipo particular de glóbulo blanco llamado linfocitos B, que tiene efectos posteriores en el resto del sistema inmunitario. Aunque los protocolos son ligeramente diferentes, en general, se administra dos veces al año (4 infusiones en total) y se administra en un centro de infusión para pacientes ambulatorios. Esto se debe a un riesgo del 30% de una reacción a la infusión sin medicamentos previos con algún cóctel de metilprednisolona, difenhidramina y tal vez acetaminofén. El medicamento se tolera bastante bien. Generalmente, este medicamento no tiene efectos secundarios. No hay riesgo de linfoma con este medicamento. Se debe hacer un análisis de sangre mensual para controlar la expresión CD20 de los linfocitos B. El rituximab es más seguro en embarazos que los otros dos medicamentos descritos anteriormente, (categoría C: puede ser tóxico en animales o no hay datos en humanos); no hay informes oficiales de la FDA sobre defectos de nacimiento en casos de embarazos con rituximab, pero los bebés nacen sin células CD20. No parece aumentar el riesgo de infección en los bebés ya que las células se reproducen en 6-18 meses. En estudios con monos llevados a cabo por el fabricante, no hubo toxicidad en el feto, y los bebés monos nacieron sin células CD20, también sin riesgos de infección. En la serie de casos más grande publicada en febrero de 2011, de 153 mujeres que quedaron embarazadas con rituximab, hubo 4 infecciones postnatales y dos anomalías congénitas (1 pie equino varo, 1 defecto cardíaco), pero estas mujeres también tomaron otros medicamentos inmunosupresores durante el embarazo, incluidos azatioprina y micofenolato. Se concluyó que el rituximab no aumenta el riesgo de malformaciones congénitas por encima de la tasa natural de 1-2%. Aun así, se recomienda el embarazo planificado. En un estudio que examinó el rituximab en personas con enfermedad de anticuerpo MOG, se demostró que tres de cada nueve pacientes experimentaron una disminución en la TAR, y la mayoría de las recaídas ocurrieron poco después de una infusión o al final del período de dosis.¹³

Prednisona

También se usa la prednisona en dosis bajas, con mayor frecuencia fuera de los Estados Unidos. Como se menciona anteriormente, algunos médicos clínicos también la usan en combinación con azatioprina en personas que continúan teniendo recaídas con azatioprina sola. Su uso, a menudo, no se prefiere en EE. UU. para la terapia de mantenimiento debido a las posibles complicaciones asociadas con el uso de esteroides a largo plazo, lo que incluye diabetes, osteoporosis, aumento de peso, inestabilidad del estado de ánimo, hipertensión, cambios en la piel, etc.



... Pronóstico y control

IVIG También se ha utilizado la IVIG como tratamiento de mantenimiento para la enfermedad de anticuerpo MOG. En un estudio retrospectivo se examinó el tratamiento, la TAR y la discapacidad de 59 pacientes con la enfermedad de anticuerpo MOG.¹⁴ Este estudio incluyó a 7 pacientes que estaban usando IVIG como terapia de mantenimiento. De estos 7 pacientes, 3 tuvieron recaídas mientras estaban en tratamiento con IVIG y en 3 de 7 (43%) hubo fracaso terapéutico. La mitad de las recaídas ocurrieron con la disminución gradual de las dosis de IVIG o al aumentar los intervalos de las dosis.¹⁴ En otro estudio prospectivo que examinó la TAR y la discapacidad de 102 niños con la enfermedad de anticuerpo MOG se demostró que el tratamiento de mantenimiento con IVIG redujo la mediana de TAR de 2.16 a 0.51.¹⁵ También demostraron que 4 (33.3%) de los 12 pacientes tratados con IVIG de mantenimiento tuvieron recaídas.¹⁵ Algunos médicos también pueden recetar inmunoglobulina subcutánea.

Se ha demostrado en estudios que los tratamientos convencionales para la EM no son eficaces y pueden causar reacciones adversas en NMOSD con AQP4 positivo.¹⁴ Dado que no hay suficiente información sobre su uso para la enfermedad de anticuerpo MOG y debido a que puede no reducir la tasa de recaídas, o puede tener efectos adversos, el tratamiento para EM no se recomienda para la enfermedad de anticuerpo MOG.¹⁵



Cuidados a largo plazo

Después de la fase aguda, se recomienda la rehabilitación (tanto psicológica como física) para mejorar las habilidades funcionales y prevenir complicaciones secundarias por la falta de movilidad. Existe muy poca literatura médica que trate específicamente la rehabilitación posterior a la MOGAD. Sin embargo, se ha escrito mucho sobre la recuperación general luego de una lesión de la médula espinal (LME) y se puede aplicar aquí. Los problemas físicos son: control intestinal y vesical, disfunción sexual, mantenimiento de la integridad de la piel, espasticidad, dificultad en actividades de la vida diaria (como vestirse), movilidad y dolor.

Es importante comenzar con terapia ocupacional y física en la etapa inicial de la recuperación para prevenir los problemas derivados de la inactividad, como la erosión cutánea y las contracturas de tejidos blandos, que disminuyen el rango de movimiento. Durante esta etapa, un elemento importante son las férulas hechas a medida, que ayudan a la persona a mantener una posición adecuada de aquellas partes del cuerpo que no puede mover.

El control de la MOGAD a largo plazo requiere atender una variedad de problemas. Estos son los efectos residuales de cualquier lesión de la médula espinal o del nervio óptico. Además de los problemas médicos crónicos, están las dificultades continuas que enfrentan los pacientes y sus familias; p. ej., comprar el equipo adecuado, volver a la escuela, resocialización en la comunidad y lidiar con los efectos psicológicos de este trastorno. Durante la primera etapa de recuperación, la educación familiar resulta esencial para poder crear un plan estratégico que contemple los conflictos de regresar a la comunidad y ser independiente.

Problemas de visión

Los pacientes que tuvieron inflamación del nervio óptico pueden tener pérdida de visión residual. Posiblemente, noten la vista borrosa, con pérdida de color, problemas



... Cuidados a largo plazo

de percepción de la profundidad o halos alrededor de las luces por la noche. Además, aquellos pacientes que recuperan completamente la visión posterior a la neuritis óptica pueden volver a experimentar, de forma pasajera, la pérdida de esta en momentos de estrés, cansancio o exposición al calor.

Función vesical

Cuando hay daño en la médula espinal, la vejiga se ve afectada por dos posibles problemas. Puede volverse demasiado sensible y querer vaciarse teniendo apenas un poco de orina o bien relativamente insensible provocando que la vejiga se extienda de más y se llene de más. Una vejiga muy distendida es más propensa a infecciones del tracto urinario y puede resultar peligrosa para los riñones. Dependiendo de la disfunción, los tratamientos pueden incluir micción por horario, medicamentos, un catéter externo para hombres (conectado a un condón) y una almohadilla para mujeres, cateterismo intermitente y la estimulación eléctrica. Para algunas personas, puede ser adecuada la opción quirúrgica. Algunos problemas vesicales comunes son la incontinencia, la frecuencia, la nicturia (orinar frecuentemente por la noche), la vacilación y la retención. Tratar la incontinencia, la frecuencia y la nicturia es, en general, más fácil que tratar la vacilación y la retención, donde el cateterismo intermitente es básico para su manejo. Para prevenir complicaciones graves, es imperativo trabajar con un buen urólogo, particularmente uno que entienda sobre enfermedades de la médula espinal. Se necesita realizar un estudio urodinámico para determinar la retención y el riesgo de infecciones del tracto urinario (ITU), sobre todo si existe un historial de ITU, y para orientar al urólogo hacia el mejor procedimiento.

Función intestinal

Otra área de preocupación es el control de la función intestinal. Es común que lesiones de la médula espinal lleven a problemas para evacuar las heces, aunque también pueden llevar a la incontinencia fecal. Las conexiones neurológicas de la defecación son parecidas a las de la vejiga. Muchas personas que no tienen control intestinal voluntario pueden lograrlo a través de dietas, el consumo estratégico de laxantes y fibra y la técnica de estimulación rectal. Otros métodos son: los supositorios, la irrigación anal y los medicamentos orales. Una dieta rica en fibra, la ingesta apropiada de líquidos y los medicamentos para regular las evacuaciones intestinales son la clave del éxito. Se recomienda visitar regularmente a especialistas para hacer ajustes al programa de tratamiento intestinal y prevenir complicaciones potencialmente graves. Existen algunas opciones quirúrgicas, pero casi nunca resultan necesarias.

Disfunción sexual

La disfunción sexual presenta síndromes de inervación y análogos a los de la disfunción vesical. Los tratamientos para la disfunción sexual deben tomar en cuenta el funcionamiento previo a la aparición de la MOGAD. Son de extrema importancia la educación y el asesoramiento sobre los cambios físicos y neurológicos que provoca la MOGAD en el funcionamiento sexual. Por las similitudes de inervación entre las funciones vesical y sexual, se debe instar a los pacientes con disfunción sexual a que vacíen su vejiga antes de comenzar el estímulo sexual para prevenir la incontinencia inoportuna. Los tratamientos básicos para la disfunción sexual masculina son los inhibidores de la fosfodiesterasa cGMP 5, que les permiten a los hombres con daño en la médula espinal mantener una erección adecuada durante el coito a través de una combinación de mecanismos psicogénicos y reflejos. El mismo tipo de medicamento, aunque es menos efectivo en mujeres, ayuda a incrementar el funcionamiento sexual de estas. Las drogas orales más comunes para la disfunción eréctil son: Viagra (sildenafil), Levitra (vardenafil) y Cialis (tadalafil). La experiencia sexual



... Cuidados a largo plazo

se ve afectada por las lesiones medulares; sin embargo, la sensualidad y el orgasmo siguen siendo posibles. Existen lubricantes y otras herramientas para asistir en la erección, la eyaculación y la fertilidad. Una actitud de experimentación permisiva puede ayudar a acostumbrarse a la sexualidad alterada, en caso de que los demás métodos ya no sirvan.

Erosión cutánea La erosión cutánea sucede cuando la piel se presiona por mucho tiempo porque no se tiene sensibilidad o fuerza para cambiar de postura según sea necesario. Al estar sentado, se debe cambiar de posición cada 15 minutos. Para ello, hay que ponerse de pie, levantar el cuerpo mientras se presionan los apoyabrazos o bien inclinarse y cambiar el peso de lugar. Las sillas de ruedas pueden equiparse con mecanismos de reclinación o inclinación en el espacio para redistribuir el peso. También existe una variedad de almohadones que ayudan a minimizar la presión de la silla. Un área de piel rojiza que no empalidece cuando se la toca puede indicar el comienzo de una úlcera por presión. Una buena nutrición, la vitamina C y evitar la humedad nos ayudan a mejorar la salud de la piel. Las úlceras por presión son mucho más fáciles de prevenir que de curar.

Espasticidad La espasticidad implica rigidez y espasmos musculares y es un problema muy difícil de manejar. Se necesita un nivel de hipertoniá muscular para controlar el movimiento, pero, cuando el nivel es muy alto, puede resultar en molestias (principalmente, al despertar) o en espasmos dolorosos incontrolables. Cuando sucede esto último, cambios pequeños pueden desencadenar una espasticidad dolorosa: los cambios de posición, de temperatura, de humedad o la presencia de infecciones. La clave es no perder la flexibilidad, ejercitarse, estirar todos los días e incluso utilizar férulas si es necesario. Estas se recomiendan para tobillos, muñecas y codos. También se aconseja seguir un programa para fortalecer apropiadamente los músculos espásticos, sumado a un régimen de ejercicios aeróbicos. Estas intervenciones están respaldadas por tratamientos adicionales como relajantes musculares (p. ej., diazepam, baclofen, dantrolene, tizanidina), inyecciones de toxina botulínica terapéuticas y yesos seriados. En casos de espasticidad severa, se puede considerar una bomba de baclofeno, la cual le da la medicación necesaria directamente a la médula espinal. La meta del tratamiento es mejorar la función en las tareas específicas del día a día (alimentarse, vestirse, bañarse, higienizarse, moverse) mediante la ampliación del rango de movimiento de sus articulaciones, la enseñanza de estrategias compensatorias y el alivio del dolor. Sin tratamiento, la espasticidad severa puede llevar a contracturas en los músculos y las articulaciones afectadas e impactar en la movilidad, la rehabilitación y la independencia.

Dolor Los cambios en la sensibilidad pueden manifestarse como adormecimiento o como sensaciones dolorosas, denominadas dolor neuropático. Este dolor se describe de muchas maneras, como quemazón, pellizco, pinchazo o cosquilleo. Tener una sensación de dolor significa que la señal nerviosa se está recibiendo, pero de manera inapropiada. Puede mejorar con el paso del tiempo y existe una larga lista de medicamentos que lo tratan. Ningún medicamento funciona para todos por igual, por lo que puede ser frustrante el ensayo de prueba y error hasta que se encuentre el adecuado. También se han utilizado terapias alternativas como la acupuntura y la meditación, con distintos niveles de éxito.

El cuerpo se está reparando de manera constante. Sin embargo, una vez que se daña el sistema nervioso central, siempre quedarán rastros de ese daño, que se pueden evidenciar



... Cuidados a largo plazo

en la resonancia magnética. Son posibles también cambios clínicos en síntomas antiguos, especialmente cuando se produce una infección, estrés, calor (fenómeno de Uhthoff), ciclo menstrual y cualquier factor que aumente la temperatura del cuerpo o lo desvíe de su curso habitual. Es importante saber que esto no deriva de una nueva actividad inflamatoria y, por lo tanto, no significa que la condición haya empeorado.

El primer paso para tratar el dolor de manera eficaz es obtener un diagnóstico preciso. Desafortunadamente, esto puede ser muy difícil. Las causas del dolor pueden abarcar la tensión por el uso del cuerpo de forma no habitual, la compresión de un nervio (por ejemplo, el nervio cubital luego de tener el codo apoyado por mucho tiempo) y la disfunción de la médula espinal por el daño causado por un ataque inflamatorio. El dolor muscular puede tratarse con analgésicos como el acetaminofén (Tylenol), los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos como el naproxeno y el ibuprofeno (Naprosyn, Aleve, Motrin) o con frío y calor. La compresión de un nervio puede tratarse con almohadillas (por ejemplo, bajo el codo, para el nervio cubital) o cambiando de posición.

Resulta muy difícil encontrar tratamientos efectivos para el dolor de nervios. Los mensajes que transmiten los nervios a través de la parte dañada de la médula espinal pueden ser malinterpretados por el cerebro como señales de dolor. Además de los tratamientos ya mencionados, algunos antidepresivos como la amitriptilina (Elavil) y anticonvulsivos como la carbamazepina, la fenitoína o la gabapentina (Tegretol, Dilantin, Neurontin) pueden ayudar. La depresión y el estrés deben evaluarse y manejarse adecuadamente, ya que estos pueden hacer menos tolerable el dolor.

Depresión Se debe educar a las personas con MOGAD sobre los efectos que este trastorno puede tener en la regulación del estado de ánimo y también revisarlas periódicamente para detectar síntomas de depresión clínica. Algunas señales de alarma que sugieren depresión son falta de progreso en la rehabilitación y autocuidado, estado de ánimo negativo permanente, falta de interés, alejamiento de los círculos sociales o profesionales. En caso de ansiedad de muerte o pensamientos suicidas, se está ante una emergencia psiquiátrica y se debe evaluar y tratar inmediatamente a la persona. La depresión no se debe a una debilidad personal o a que la persona no pueda "superarlo". Puede tener consecuencias devastadoras: no solo empeora las discapacidades físicas (fatiga, dolor, falta de concentración), sino que puede traer consecuencias letales.

Durante la primera etapa de recuperación, la educación familiar resulta esencial para crear un plan estratégico que contemple los conflictos de regresar al hogar y ser independiente. Las dificultades por las que pasan los pacientes y sus familias incluyen comprar el equipo adecuado, volver a la escuela o al trabajo, reinsertarse en la sociedad y lidiar con los efectos psicológicos de este trastorno. Es natural sentirse triste o desmoralizado por el diagnóstico de enfermedad de anticuerpo MOG. Se debe abordar y tratar la incapacidad de moverse y el dolor en un período de tiempo razonable si interfiere en las relaciones y la vida funcional. Muchos temen que la depresión se refleje como una capacidad inadecuada de afrontar el diagnóstico y temen además sentirse débiles. Sin embargo, no es una cuestión de fortaleza personal, la depresión es más una manifestación fisiológica que se puede tratar. Hablar con un psiquiatra o psicólogo y la administración de medicamentos pueden ayudar. Además, algunos estudios indican que se produce un efecto de sinergia al combinar estas dos intervenciones. Una persona puede recuperarse de la depresión.



... Cuidados a largo plazo

Sin embargo, la depresión, a veces, puede volverse más resistente al tratamiento.

Fatiga La fatiga es la falta de energía física o mental. Puede ser el resultado directo de un proceso de enfermedad (fatiga primaria) o un resultado indirecto (fatiga secundaria). En la enfermedad de anticuerpo MOG, la fatiga se considera generalmente como el resultado de una fatiga secundaria. Entre los ejemplos de fatiga secundaria, se incluyen fatiga provocada por los medicamentos, depresión, estrés, patrones de sueño deficientes, infecciones o cambios en el caminar, que aumentan la demanda de energía. La clave es identificar la causa subyacente de la fatiga; p. ej., si uno no está durmiendo bien a causa del dolor, o debido a disfunción vesical o depresión. Es necesario que se identifique y aborde la fatiga porque no dormir de manera constante empeorará todos los demás aspectos de la enfermedad de anticuerpo MOG. Si se gasta demasiada energía por los cambios en el caminar, la fisioterapia puede ayudar a identificar mejores mecanismos del cuerpo que ayudarán a conservar la energía. Cuando ya no se encuentran otras causas que contribuyen a la fatiga, ¡se recomienda DESCANSAR! Si se conserva energía en actividades planificadas y reguladas, estas actividades serán más disfrutables que estresantes. Además, la reorganización del hogar y la oficina puede ayudar a reducir la cantidad de energía gastada para poder ahorrarla para actividades que se disfruten. Además, las rutinas de ejercicio incorporadas en el día pueden ayudar a generar resistencia física y reducir la fatiga en el largo plazo. Además, ¡es una gran manera de reducir el estrés! Pilates, yoga y natación son excelentes actividades, pero la clave es encontrar alguna actividad que disfrute y no excederse.

Rehabilitación y actividades de la vida diaria

Se recomienda un programa de fortalecimiento adecuado y un régimen de acondicionamiento aeróbico. Los efectos en la movilidad como resultado de MOGAD pueden variar ampliamente; p. ej., de parálisis a debilidad leve. De todas maneras, la terapia física es fundamental para recobrar la función. Dado que los fisioterapeutas tratan muchos tipos diferentes de lesiones y enfermedades, es ideal trabajar con uno que esté especialmente interesado en la rehabilitación de la médula espinal. Es posible que necesite dispositivos de asistencia en caso de debilidad. Puede ser difícil y, a veces, tomar la decisión de usar un dispositivo de asistencia puede requerir un acto de humildad, pero cuando se corre el riesgo de quebrarse la cadera, la cabeza o sufrir los efectos colaterales de perder el trabajo o el salario, es una medida importante y a veces indispensable para mantener la independencia. También es muy importante recordar siempre que se debe ejercitar, en la medida de lo tolerable, para mantener la salud física y la resistencia física.

Las tareas comunes, como vestirse, bañarse, asearse y comer, pueden resultarles muy difíciles a las personas con MOGAD. Muchos de estos obstáculos pueden ser controlados a través de entrenamiento y equipo especializado. Por ejemplo, esponjas con mango largo pueden facilitar el baño, así como las barras para sostenerse, los asientos de baño portátiles y los cabezales de ducha manuales. Para vestirse, los cordones elásticos para zapatos pueden eliminar la necesidad de amarrarse los zapatos y hay otros dispositivos que pueden ayudar a ponerse los calcetines. Los terapeutas ocupacionales son especialistas en evaluar las necesidades de equipos y ayudar a las personas con funciones limitadas a realizar actividades de la vida diaria. Una evaluación del hogar a cargo de un profesional con experiencia generalmente es útil.

Los terapeutas físicos ayudan con la movilidad y pueden recomendar dispositivos de asistencia para la movilidad para enseñar a las personas a caminar y trasladarse con mayor facilidad. Esto incluye bastones (de apoyo en un punto, pequeños con cuatro patas y largos con cuatro



... Cuidados a largo plazo

patas) y caminadores (fijos, con ruedas y rollator) y soportes. Para un dispositivo de ortótica personalizado (soporte), se debe recurrir a un técnico de ortótica. A la hora de elegir el soporte, se debe analizar cuidadosamente si se necesita una órtesis de tobillo, si debe ser flexible o rígida y si se necesita un ángulo que tenga la parte del pie en relación con la parte de la pantorrilla. Algunos se pueden beneficiar al usar órtesis para rodilla, tobillo y pie. Se debe evaluar a cada persona de forma individual. Los mejores resultados se obtienen cuando un médico coordina el equipo para que los terapeutas y el técnico ortopedista trabajen en equipo sabiendo lo que se debe lograr. El médico mejor capacitado para asumir esta función es el fisiatra.

Recursos adicionales

Línea de Ayuda de la Mielitis

srna.ngo/helpline

Si tiene dudas sobre la organización y los trastornos neuroinmunes poco frecuentes, visite Myelitis Helpline (línea de ayuda de la mielitis), una herramienta en línea desarrollada por SRNA.

Biblioteca de Recursos

srna.ngo/resources

Para acceder a recursos actualizados sobre trastornos neuroinmunes poco frecuentes, entre ellos videos de simposios, revistas, grabaciones de podcast, resúmenes de investigación publicados, hojas informativas y recursos externos relevantes, visite la Biblioteca de Recursos.

Referencias

- 1 Fan S, Xu Y, Ren H, et al. Comparison of myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG)-antibody disease and AQP4-IgG-positive neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD) when they co-exist with anti-NMDA (N-methyl-D-aspartate) receptor encephalitis. *Mult Scler Relat Disord*. Feb de 2018;20:144-152. doi: 10.1016/j.msard.2018.01.007. Epub 31 de ene de 2018.
- 2 Kezuka T, Ishikawa H. Diagnosis and treatment of anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody positive optic neuritis. *Jpn J Ophthalmol*. Mar de 2018;62(2):101-108. doi: 10.1007/s10384-018-0561-1. Epub 14 de feb de 2018.
- 3 Dos Passos GR, Oliveira LM, da Costa BK, et al. MOG-IgG-Associated Optic Neuritis, Encephalitis, and Myelitis: Lessons Learned From Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder. *Front Neurol*. 4 de abr de 2018;9:217. doi: 10.3389/fneur.2018.00217. eCollection 2018.
- 4 Weber MS, Derfuss T, Metz I, Brück W. Defining distinct features of anti-MOG antibody associated central nervous system demyelination. *Ther Adv Neurol Disord*. 29 de mar de 2018;11:1756286418762083. doi: 10.1177/1756286418762083. eCollection 2018.
- 5 Lechner C, Baumann M, Hennes EM, et al. Antibodies to MOG and AQP4 in children with neuromyelitis optica and limited forms of the disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. Ago de 2016;87(8):897-905. doi: 10.1136/jnnp-2015-311743. Epub 8 de dic de 2015.
- 6 Brilot F, Dale RC, Selter RC, et al. Antibodies to native myelin oligodendrocyte glycoprotein in children with inflammatory demyelinating central nervous system disease. *Ann Neurol*. Dic de 2009;66(6):833-42. doi: 10.1002/ana.21916.



... Referencias

- 7 Baumann M, Sahin K, Lechner C, et al. Clinical and neuroradiological differences of paediatric acute disseminating encephalomyelitis with and without antibodies to the myelin oligodendrocyte glycoprotein. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(3):265-272.
- 8 Cobo-Calvo A, Ruiz A, Maillart E, et al. Clinical spectrum and prognostic value of CNS MOG autoimmunity in adults: The MOGADOR study. *Neurology*. 22 de mayo de 2018;90(21):e1858-e1869. doi: 10.1212/WNL.0000000000005560. Epub 25 de abr de 2018.
- 9 Gutman JM, Kupersmith M, Galetta S, Kister I. Anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) antibodies in patients with optic neuritis and seizures. *J Neurol Sci*. 15 de abr de 2018;387:170-173. doi: 10.1016/j.jns.2018.01.042. Epub 2 de feb de 2018.
- 10 Hacoheh Y, Rossor T, Mankad K, et al. 'Leukodystrophy-like' phenotype in children with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. *Dev Med Child Neurol*. Abr de 2018, 60(4):417-423. doi: 10.1111/dmcn.13649. Epub 30 de dic de 2017.
- 11 Guo Y, Tian X, Wang X, Xiao Z. Adverse Effects of Immunoglobulin Therapy. *Front Immunol*. 8 de jun de 2018;9:1299. doi: 10.3389/fimmu.2018.01299. eCollection 2018.
- 12 Cherin P, Marie I, Michallet M, et al. Management of adverse events in the treatment of patients with immunoglobulin therapy: A review of evidence. *Autoimmun Rev*. ene 2016;15(1):71-81. doi: 10.1016/j.autrev.2015.09.002. Epub 16 de sep 2015.
- 13 Jarius S, Ruprecht K, Kleiter I, et al. MOG-IgG in NMO and related disorders: a multicenter study of 50 patients. Part 2: Epidemiology, clinical presentation, radiological and laboratory features, treatment responses, and long-term outcome. *J Neuroinflammation*. 2016; 13: 280.
- 14 Ramanathan S, Mohammad S, Tantsis E, et al. Clinical course, therapeutic responses and outcomes in relapsing MOG antibody-associated demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. Feb de 2018;89(2):127-137. doi: 10.1136/jnnp-2017-316880. Epub 15 de nov de 2017.
- 15 Hacoheh Y, Wong YY, Lechner C, et al. Disease Course and Treatment Responses in Children With Relapsing Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease. *JAMA Neurol*. 1 de abr de 2018;75(4):478-487. doi: 10.1001/jamaneurol.2017.4601.

