

Criterios diagnósticos propuestos y nosología de mielitis transversa aguda

Grupo de Trabajo del Consorcio sobre Mielitis Transversa*

Resumen—Mielitis transversa aguda (ATM por sus siglas en inglés) es un trastorno inflamatorio focal de la médula espinal que resulta en disfunción autonómica, motora y sensorial. Se ha propuesto un conjunto de criterios y nosología diagnósticos uniformes para ATM para evitar la confusión que inevitablemente resulta cuando investigadores usan criterios diferentes. Esto asegura un lenguaje común de clasificación, reduce confusión diagnóstica y establece la base necesaria para pruebas clínicas de múltiples centros. Además, un armazón está sugerido para la evaluación de individuos que presentan con señales y síntomas de ATM. Frecuentemente el mejor tratamiento depende de un diagnóstico exacto y oportuno. Por causa de que las mielopatías transversas agudas son relativamente raras, frecuentemente ocurre que la serie de pruebas diagnósticas está demorada o incompleta. Un diagnóstico preciso y rápido asegura que las lesiones compresivas no sólo están detectadas y tratadas pero también que la ATM idiopática se distingue de la ATM secundaria de una enfermedad fundamental. La identificación de etiologías puede sugerir tratamiento médico, mientras que actualmente no existe tratamiento médico para ATM idiopática que está establecido claramente. Establecer un algoritmo diagnóstico probablemente llegará a cuidado mejorado, aunque se reconoce que la evaluación entera no se puede hacer para cada paciente.

Epidemiología e historia natural de mielitis transversa aguda

Mielitis transversa aguda (ATM por sus siglas en inglés) tiene una incidencia de uno a cuatro casos nuevos por millón personas por año y afecta individuos de todas edades con ápices bimodales entre las edades de 10 y 19 años y 30 y 39 años.¹⁻⁴ No hay predisposición familiar ni sexual a ATM. Se caracteriza clínicamente por síntomas y señales de disfunción de desarrollo agudo o subagudo en nervios y tractos nerviosos autonómicos, sensoriales o motores de la médula espinal. Frecuentemente hay un borde rostral de disfunción sensorial claramente definido y frecuentemente la IRM espinal y punción lumbar muestran evidencia de inflamación aguda. Al llegar al nivel máximo de déficit, aproximadamente 50% de pacientes ha perdido todo movimiento de las piernas y 80-94% padece entumecimiento, parestesias o disestesias en forma de banda.¹⁻⁶ Síntomas autonómicos consisten variablemente en urgencia urinaria aumentada, incontinencia intestinal o de la vejiga, dificultad o inhabilidad evacuarse los intestinos, evacuación incompleta o estreñimiento intestinal.⁷ Las series de caso longitudinales de ATM muestran que aproximadamente un tercio de pacientes se recupera con pocas a ningunas secuelas, un tercio se deja con un grado moderado de inhabilidad permanente y un tercio tiene inhabilidad severa.^{1,4,5} Progresión rápida de síntomas, dolor de espalda y choque espinal predicen recuperación pobre.^{6,8-10} Resultados paraclínicos tales como conducción central ausente en pruebas de potencial evocado y la presencia de proteína 14-3-3, un marcador de daño neuronal, en el

* Ver el apéndice para una lista completa de los miembros del Grupo de Trabajo del Consorcio sobre Mielitis Transversa.

Recibido el 14 de noviembre de 2001. Aceptado en forma final el 6 de abril de 2002.

Enviar correspondencia y pedidos para copias al Dr. Douglas Kerr, Department of Neurology, Johns Hopkins Hospital, Pathology 627C, 600 N. Wolfe St., Baltimore, MD 21287-6965; e-mail: dkerr@jhmi.edu

LCR durante la fase aguda predican un resultado pobre.¹¹ ATM puede ser la característica presentante de la esclerosis múltiple (MS por sus siglas en inglés). Pacientes que reciben el diagnóstico de MS son más probables tener resultados clínicos asimétricos, síntomas sensoriales predominantes con reservación relativa de sistemas motores, lesiones RM que se extienden por menos que dos segmentos espinales, una IRM cerebral anormal y bandas oligoclonales en el LCR.^{9,12-16} Un paciente con desmielinización monofocal del sistema nervioso central (mielitis transversa o neuritis óptica) cuya IRM cerebral muestra lesiones consistentes con desmielinización¹⁷ tiene una probabilidad de 83% de cumplir criterios clínicos para MS durante la década subsiguiente en comparación con 11% de tales pacientes con una IRM cerebral normal.¹⁸

Información preliminar y reviso de criterios diagnósticos

Se describieron algunos casos de “mielitis aguda” en 1882 y análisis patológico reveló que algunos fueron debidos a lesiones vasculares y otros a inflamación aguda.¹⁹ Subsiguientemente, se reportó en 1922 a 1923 en Inglaterra la ocurrencia de 200 casos de encefalomielitis posvacunal, una complicación de vacunación contra la rabia y viruela.²⁰ Análisis patológicos de casos mortales revelaron células inflamatorias y desmielinización en vez de la patología vascular notado en reportes precedentes. Se ha usado los términos mielopatía transversa aguda (que incluye la por causas no inflamatorias) y ATM intercambiamente por la literatura publicada. Un reporte estableció los siguientes criterios para mielopatía transversa: disfunción bilateral de la médula espinal que desarrolla por un periodo de 4 semanas con un nivel superior bien definido, ninguna enfermedad antecedente y la exclusión de etiologías compresivas.⁸ Subsiguientemente, estos criterios han sido alterados para incluir sólo esos pacientes que desarrollaron disfunción sensorial, motora y del esfínter en forma aguda por 14 días y excluir pacientes con otra enfermedad neurológica o enfermedades sistémicas fundamentales.³ Otros autores definieron ATM como paraparesis de desarrollo agudo (ninguna especificación del tiempo hasta el déficit máximo) con resultados sensoriales bilaterales y función inhibida del esfínter, un nivel segmentado espinal de trastorno sensorial, un curso estable y no progresivo (para distinguir de paraparesis espástica progresiva) y ninguna evidencia clínica o del laboratorio de compresión de la médula espinal.¹ Excluyeron pacientes si padecían paraparesis espástica progresiva, un déficit sensorial desigual o síndrome “hemimédula” [hemicord], sífilis, trauma severo de la espalda, cáncer metastático o encefalitis. Para separar aún más las enfermedades con distintas etiologías, los criterios sugeridos para ATM se revisaron para incluir sólo los pacientes que progresaron al déficit máximo dentro de 4 semanas y excluir otras enfermedades conocidas, incluso malformaciones arteriovenosas de la médula espinal, infección por el virus linfotrópico tipo 1 de células T humanas (HTLV-1) y sarcoidosis.² Al usar estos criterios, se clasificaron casos de ATM como parainfecciosas, relacionadas a MS, isquemia de la médula espinal o idiopáticas. Más recientemente, mielopatías agudas no compresivas se clasificaron según un esquema etiológico¹²: 1) las relacionadas a MS, 2) enfermedad sistémica (ej. Lupus eritematoso sistémico [SLE], síndrome anti-fosfolípido, síndrome de Sjögren), 3) parainfecciosas, 4) mielopatía demorada de radiación, 5) infarto de la médula espinal y 6) mielopatía idiopática. La presencia de MS o enfermedad sistémica se determinó por criterios estándares²¹⁻²³ mientras que las mielopatías parainfecciosas se diagnosticaron a base de serología IgM positiva o un aumento de cuatro veces o más

Tabla 1 Criterios para mielitis transversa aguda idiopática

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
Desarrollo de disfunción autonómica, motora o sensorial que puede atribuirse a la médula espinal	Historia de radiación previa a la espina dentro de los últimos 10 años
Señales y/o síntomas bilaterales (aunque no necesariamente simétricos)	Déficit clínico clara de distribución arterial consistente con trombosis de la arteria espinal anterior
Nivel sensorial definido claramente	Vacíos anormales de flujo en el superficie de la médula espinal consistentes con AVM
Exclusión de una etiología compresiva extra-axial por neuroimágenes (IRM o mielografía; TC de la espina no adecuada)	Evidencia clínica o serológica de enfermedad de tejido conectivo (sarcoidosis, enfermedad de Behçet, síndrome de Sjögren, SLE, trastorno mezclado de tejido conectivo, etc.)*
Inflamación dentro de la médula espinal demostrada por pleocitosis del LCR o índice IgG elevado o aumentación de gadolinio. Si no cumplen ningunos de los criterios inflamatorios al comienzo de síntomas, repetir evaluación por IRM y punción lumbar entre 2 y 7 días después del comienzo de síntomas para cumplir los criterios	Manifestaciones del SNC de sífilis, enfermedad Lyme, VIH, HTLV-1, <i>micoplasma</i> u otra infección viral (ej. HSV-1, HSV-2, VZV, EBV, CMV, HHV-6, enterovirus)*
Progresión a nadir entre 4 horas y 21 días después del comienzo de síntomas (si paciente se despierta con síntomas, los síntomas tienen que estar más pronunciados que al momento de despertarse)	Anormalidades de IRM cerebral sugerentes de MS*
	Historia de neuritis óptica de apariencia clínica*

*No excluye mielitis transversa aguda asociada con una enfermedad

AVM= malformación arteriovenosa; SLE= lupus eritematoso sistémico; HTLV-1= virus linfotrópica tipo 1 de células T humanas; HSV= virus herpes simple; VZV= virus varicela zoster; EBV= virus Epstein-Barr; CMV= citomegalovirus; HHV= virus herpes humano

en niveles IgG en dos pruebas sucesivas al candidato/ agente infeccioso específico. Mielopatía demorada de radiación se diagnosticó según la historia clínica e infarto de la médula espinal se diagnosticó a base de resultados apropiados clínicos y de imágenes en la ausencia de otras etiologías probables. Mielopatía transversa idiopática se definió en esos individuos que no se podían categorizar por otra manera y constituyó 16,5% de esta serie.

Criterios diagnósticos propuestos para ATM

Los criterios diagnósticos para ATM idiopática están alistados en la Tabla 1. Un diagnóstico de ATM idiopática debe requerir que todos los criterios de inclusión y ningunos de los de exclusión están cumplidos. Un diagnóstico de ATM asociada con una enfermedad debe requerir que se cumplen todos los criterios de inclusión y que el paciente está identificado como tener una enfermedad subyacente que está alistada en las exclusiones específicas de enfermedad.

Por causa de que el síndrome clínico de mielopatía transversa aguda puede tener causas no inflamatorias (causas vasculares), ATM representa un subgrupo de mielopatías agudas. Un diagnóstico de ATM

requiere evidencia de inflamación dentro de la médula espinal. Por causa de que biopsia de la médula espinal no sea opción práctica en la evaluación rutinaria de estos pacientes, una IRM espinal y análisis del LCR son las únicas herramientas disponibles actualmente para determinar la presencia de inflamación dentro de la lesión involucrada. Una IRM espinal aumentada y punción lumbar son mandatorias en la evaluación de ATM sospechada y proponemos que un diagnóstico de ATM requiere la aumentación anormal de gadolinio de la médula espinal o pleocitosis del LCR o un índice IgG elevado del LCR. Si no se cumplen ningunos de los criterios inflamatorios al comienzo de síntomas, repetir evaluación de la IRM y punción lumbar entre 2 y 7 días después del comienzo de síntomas para determinar si se cumplen estos criterios. La tasa de síntesis IgG es un indicador menos específico de inflamación del SNC que es el índice IgG del LCR^{24, 25} y no lo debe usar en el diagnóstico. Para ayudar aún más la identificación de pacientes con mielopatías vasculares agudas para quienes otras estrategias de intervención pueden ser apropiadas, pacientes cuyos síntomas llegan a la severidad máxima en 4 horas del comienzo deben presumir tener una etiología isquémica. Creemos que esto está justificado porque el curso temporal de lesiones vasculares (especialmente eventos trombóticos arteriales) normalmente progresa muy rápidamente a nadir. Si van a usarse estos criterios diagnósticos para identificar pacientes para pruebas terapéuticas prospectivas, es crítico excluir pacientes con mielopatías isquémicas para quienes estrategias anti-inflamatorias no pueden ser indicados. También es importante diferenciar ATM idiopática de ATM atribuida a una enfermedad fundamental. Muchos trastornos inflamatorios sistémicos (SLE, enfermedad de Behçet, síndrome de Sjögren, etc.) están asociados con vasculitis que puede resultar en ATM. Por causa de que estos trastornos ocurren en un espectro patofisiológico similar y la mayoría tiene regímenes de tratamiento establecidos, debe distinguirse ATM asociada con estos trastornos de ATM idiopática. Así, dos categorías diagnósticas de “ATM idiopática” y “ATM enfermedad-asociada” (ATM asociada con SLE) están propuestas, con tal de que se cumplen otros criterios (ver más abajo). Esta distinción ayudara el conducto de pruebas clínicas terapéuticas que requieren grupos de comparación uniformes. Igualmente, ATM puede ser el primer síntoma de pacientes que últimamente están diagnosticados con MS. Por causa de que hay opciones de tratamiento potenciales para pacientes con MS definida y para los con alto riesgo de desarrollar MS en forma definida clínicamente,²⁶ es importante identificar estos individuos. Proponemos que resultados de la IRM cerebral que sugieren inflamación multifocal definan un paciente como tener ATM enfermedad-asociada en vez de ATM idiopática. Este criterio sirve un papel importante en la identificación de casos probables a representar MS o encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM).

Limitaciones de los criterios propuestos

Hay limitaciones de estos criterios propuestos que requieren más discusión. Puede haber casos que cumplen todos los criterios propuestos con la excepción de documentación objetiva de inflamación dentro de la médula espinal. Así, uno puede imaginar una situación en la cual una IRM espinal en secuencias potenciadas en T2 muestra una lesión de alta intensidad de señal que está de ubicación apropiada pero falta aumentación definida de la anormalidad después de administración de gadolinio. Si el LCR fuera normal, entonces no sería posible un diagnóstico de ATM según los criterios propuestos. Aún más, los resultados clínicos presentes en tal individuo tampoco pueden ser consistentes con

mielopatía vascular. No obstante, marcar tal situación como “ATM posible” actualmente puede ser la mejor opción. Igualmente, aunque la exclusión de casos basada en el intervalo entre comienzo de síntomas y déficit máximo sea arbitraria, se cree que este criterio está válido basado en la experiencia clínica del autor y un reviso de la literatura. Nosotros quedamos cometidos a distinguir ATM de una mielopatía vascular de evolución rápida (progresión de 4 horas), una mielopatía hereditaria “tartamudeando” o de progresión lenta, tumor de la médula espinal, mielopatía debida a fístulas arteriovenosas durales y una forma progresiva crónica de MS (todos más de 21 días de progresión). No obstante, sin duda algunas mielopatías vasculares entran los criterios ATM actuales, mientras que algunos pacientes que pueden tener ATM inflamatoria “verdadera” pueden estar excluidos basado solamente en su progresión rápida de síntomas. Adicionalmente, para manejo clínico e inclusión en pruebas de investigación de pacientes con ATM sospechada, puede no ser prudente esperar hasta el nadir. Más bien, puede iniciarse tratamiento con observación continua para determinar si últimamente el paciente cumple todos los criterios. Aunque pacientes con un tumor espinal (tal como un glioma) normalmente tengan síntomas que duran por semanas hasta meses, puede haber ocasiones cuando la historia clínica no distinga completamente entre ATM y un tumor espinal. Adicionalmente, pacientes con un tumor pueden tener una lesión aumentante en la médula espinal y así cumplirán criterios para “inflamación.” Esto no es trastorno inflamatorio verdadero y la aumentación es simplemente un reflejo de descomposición de la barrera hematoencefálica. Tales pacientes normalmente no tienen pleocitosis del LCR y esto y el curso temporal pueden ser las únicas maneras de distinguir ATM de un glioma espinal a menos que se considera una biopsia. Salvo eso, en casos en los cuales la distinción no está clara, puede ser apropiado iniciar un curso de esteroides seguido por sacar imágenes de la médula espinal otra vez. Si persiste la aumentación significativa con gadolinio, uno debe considerar una biopsia de la médula espinal. Otro trastorno que puede no estar completamente diferenciado de ATM idiopático basado en los criterios actuales es neuromielitis óptica de Devic (NMO). Aunque las patologías inflamatorias de MS, ADEM y NMO existan en un continuo con ATM, sólo los tipos espinales de MS y ADEM pueden distinguirse de ATM sospechada basado en IRM cerebral como parte de las pruebas iniciares. El consorcio no ha propuesto que respuestas de potencial evocado visual sean mandatorias, porque aún este resultado no excluye absolutamente un diagnóstico eventual de NMO.^{27,28} Además, mientras que un individuo con ATM y una historia de neuritis óptica aparente clínicamente cumple criterios para NMO y es más probable tener una enfermedad progresiva y/o recurrente, esto puede no ser verdad en individuos con enfermedad subclínica del nervio óptica.²⁹ El diagnóstico de ATM puede cambiarse a NMO con el tiempo si pasa que una neuritis óptica de apariencia clínica sigue el síndrome de la médula espinal. Hemos recomendado que se obtengan potenciales evocados visuales en individuos con ATM, aunque actualmente no esté cierto si esto significa una población de pacientes con mayor riesgo para recurrencia o progresión. Aunque estos criterios necesitan estar validados prospectivamente para determinar si categorizan apropiadamente los individuos y si estas categorizaciones son significantes en cuanto a estrategias de tratamiento o resultados a largo plazo, representan un armazón útil para futuros estudios. Aunque los criterios se perciban como restrictivos, creemos que el uso de estos criterios llegue a la identificación de más grupos homogéneos de individuos para estudios clínicos. Como mínimo, adopción de estos criterios ayuda a formar descripciones exactas de individuos en

reportes publicados y provee el armazón para clasificaciones subsiguientes mientras emerge una mejor comprensión de mielopatías inflamatorias.

Pruebas fundamentales y evaluación

La evaluación inicial de un individuo con una mielopatía en evolución debe determinar si puede identificarse una causa estructural (como disco herniado, fractura vertebral patológica, metástasis de tumor o espondilolistesis) (Figura). Idealmente debe obtenerse una IRM con contraste por gadolinio dentro de algunas horas de presentación. Sin embargo, si no la puede obtener en un período temporal corto, la mielografía-TC es un alternativo razonable, aunque esta prueba tiene la desventaja distinta de ser incapaz de asesar la médula espinal en sí. Si una causa estructural de la mielopatía está identificada, evaluación neuroquirúrgica urgente es mandataria. Si no se identifica ninguna causa estructural, debe hacer una punción lumbar para distinguir una mielopatía inflamatoria de la no inflamatoria. Debe evaluar el LCR por pruebas rutinarias (recuento celular, diferencial, niveles de glucosa y proteínas) además de análisis citológica y para síntesis intratecal de anticuerpos (bandas oligoclonales e índice IgG). Si no se ve aumentación de gadolinio en IRM de la médula espinal y el LCR no muestra pleocitosis o índice IgG aumentado, debe considerarse una mielopatía no inflamatoria. Causas posibles de una mielopatía no inflamatoria incluyen isquemia (arterial, venosa, o “watershed”[†] o la debida a malformación arteriovenosa), radiación, lipomatosis epidural, y émbolo fibrocartílagos.³⁰⁻³⁴ Si se identifica una mielopatía inflamatoria, debe determinarse la extensión de inflamación. Una IRM cerebral con gadolinio y potenciales evocados visuales determinarán si hay desmielinización en otro sitio en el eje neural y por lo tanto definirán el proceso como multifocal. Si la desmielinización se limita al nervio/ tracto óptico, NMO es posible. Si se ve desmielinización más allá del nervio y tracto óptico, el diagnóstico es ADEM o posiblemente MS. Alternativamente, individuos con desmielinización monofocal de la médula espinal (potencial evocado y IRM cerebral no muestran desmielinización) y que cumplen los criterios expuestos arriba se definen como padecer ATM. Entonces más evaluación debe determinar si la ATM es primaria o asociada con una enfermedad. Características clínicas tales como fiebre, meningismo, erupción, infección sistémica concurrente (ej. neumonía o enfermedad diarreica), estado inmunodeprimido (ej. SIDA o medicación inmunosupresora), infección genital recurrente, dolor quemante radicular con o sin vesículas sugerentes de radiculitis zoster, o adenopatía pueden sugerir una etiología infecciosa para ATM (Tabla 2). En esos casos, deben obtenerse la prueba de reagina plasmática rápida, cultivos virales y bacterianos del LCR, la prueba del LCR del Laboratorio de Investigaciones de Enfermedades Venéreas [VDRL por sus siglas en inglés], estudios PCR viral del LCR y títulos del suero agudos para una variedad de agentes infecciosos. Títulos virales convalecientes deben sacarse 4 a 8 semanas después del comienzo de síntomas. Otras características clínicas (ver Tabla 2; para un repaso de criterios, ver Vitali et al.²¹, Lockshin et al.²², Tan et al.²³ y Declaración sobre Sarcoidosis) pueden sugerir una enfermedad inflamatoria sistémica tales como el síndrome de Sjögren, síndrome antifosfolípido, SLE, sarcoidosis o enfermedad mezclada de tejido conectivo. En este escenario clínico, deben obtenerse los siguientes estudios serológicos: nivel de enzima convertidor de angiotensina, anticuerpos antinucleares, anticuerpos contra el ADN de cadena doble, SS-A (Ro), SS-B

[†] Nota del traductor: Referente a un área donde se unen dos camas vasculares

(La), anticuerpos contra cardiolipina, anticoagulante del lupus, 2-glicoproteína tipo I y niveles de complementos. Debe obtenerse también un análisis de orina con análisis microscópico para hematuria. Dependiente del nivel clínico de sospecha, deben considerarse una biopsia de la glándula salival labial, una prueba de TC del pecho con agente IV de contraste y una prueba Schirmer. Si individuos no tienen características que sugieren ATM asociada con enfermedad y cumplen los criterios de ATM expuestos arriba, ellos están diagnosticados con mielitis transversa primaria o idiopática. Deben considerarse potenciales evocados, estudios por electromiografía y niveles 14-3-3 del LCR como estudios opcionales que pueden determinar la extensión de daño neural y el pronóstico para recuperación.^{36, 37} Las recomendaciones para tratamiento de individuos con ATM están fuera del alcance de este reporte y se consideran en otro sitio.

Mientras que reportes anteriores han provecho un armazón para definir el síndrome de ATM, criterios diagnósticos más viejos han distinguido variablemente otras etiologías para mielopatía no compresiva. Como resultado, es probable que incluyeran en un término diagnóstico común enfermedades con distintos patologías, epidemiologías y tratamientos potenciales. Esta limitación, emparejado con el papel que juega los técnicos modernos de neuroimágenes en definir ATM, ha iniciado estos criterios diagnósticos actualizados. El esquema nosológico propuesto diferencia individuos en categorías idiopáticas y enfermedad-asociadas, ambos para el propósito de estudios longitudinales de historia natural así como para contratación eventual en pruebas clínicas terapéuticas. Aún más hemos expuesto una estrategia para evaluar individuos con ATM. Ahora tiene que evaluarse estos criterios en un estudio longitudinal de ATM.

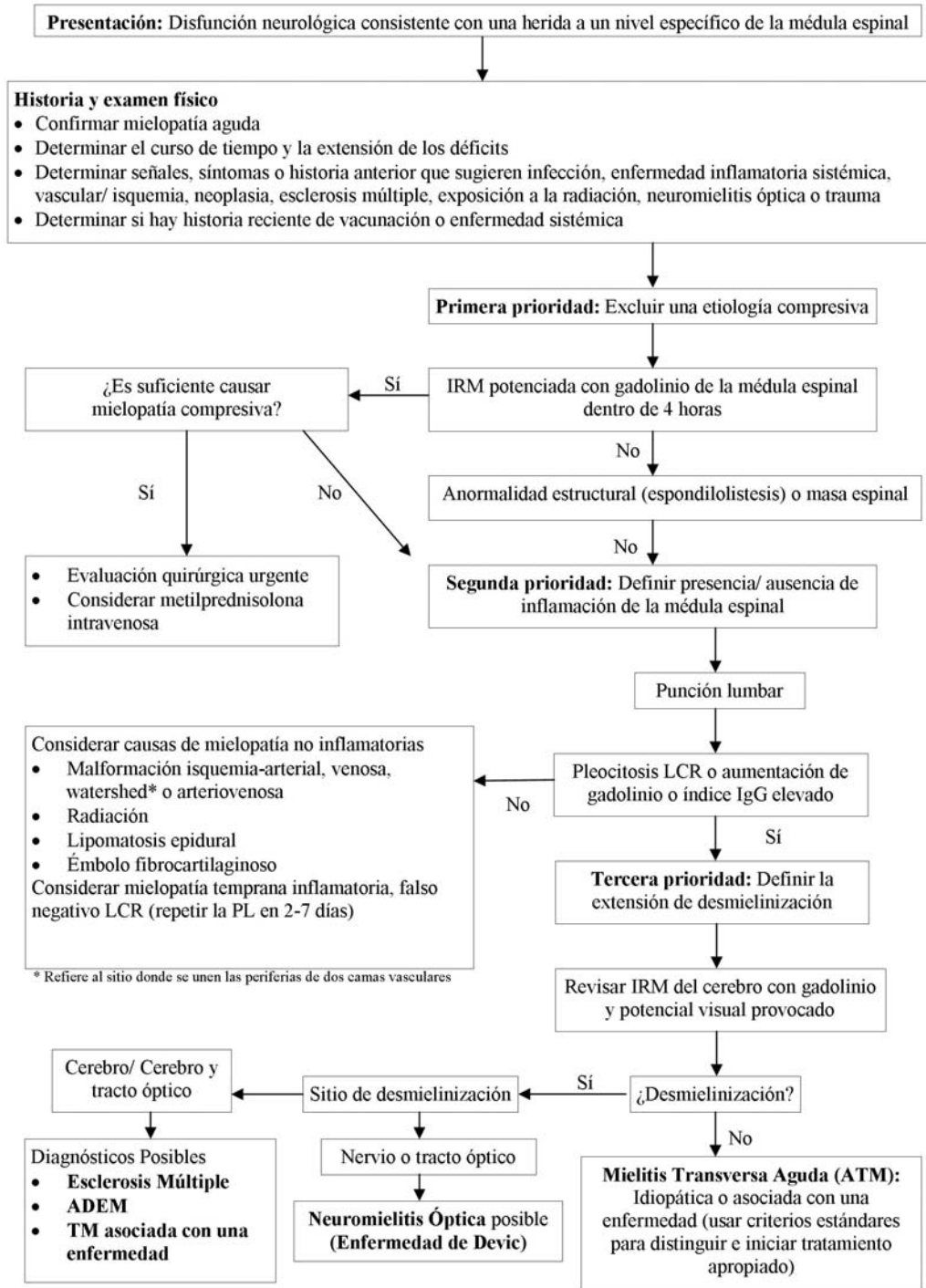


Figura. Enfoque diagnóstico a la mielopatía aguda. PL= punción lumbar; ADEM=encefalomielitis diseminada aguda

Tabla 2 Pruebas de laboratorio preliminares para un caso sospechado de mielitis transversa aguda

Síntomas y señales indicativos	Evaluación Sugerida
Etiología infecciosa	
Fiebre	Cultivo bacteriano y Tinción de Gram del LCR
Meningismo	PCR LCR: HSV-1, HSV-2, HHV-6, VZV, CMV, EBV, enterovirus, VIH
Erupción	Cultivo viral del LCR
Infección sistémica concurrente	Cultivo tuberculosis y frotis de bacilos resistentes al ácido del LCR
Estado inmunodeprimido	Anticuerpos HSV, VZV y HTLV-1 del LCR
Infección genital recurrente	Anticuerpos contra <i>Borrelia burgdorferi</i> del LCR
Síntomas de radiculopatía zoster	VDRL del LCR
Adenopatía	Cultivo micótico y tinta india del LCR
Residencia en área endémica para infecciones parasíticas	Radiograma del pecho Serología para anticuerpos a HSV, VZV, HTLV-1, <i>B. burgdorferi</i> Considerar serología para parásitos
Enfermedad inflamatoria sistémica (vasculitis, enfermedades vasculares colágenas, enfermedad mezclada de tejido conectivo)	
Erupción	ACE del suero
Úlceras genitales u orales	Auto-anticuerpos: ANA, ds-ADN, SS-A (Ro), SS-B (La), Smith, RNP
Adenopatía	Niveles de complementos
Livedo reticularis	Análisis de orina con análisis microscópica para hematuria
Serositis	Biopsia de la glándula labial/ salivar
Fotosensibilidad	TC del pecho
Artritis inflamatoria	Prueba de Schirmer
Eritema nodoso	Radiograma del pecho
Xerostomía	Anticuerpos anti-fosfolípidos (anticuerpos anti-cardiolipina, tiempo de veneno de víbora Russell, tiempo tromboplastina parcial)
Queratitis	
Conjuntivitis	
Contracturas o espesamiento de la piel	
Anemia/ leucopenia/ trombocitopenia	
Fenómeno de Raynaud	
Historia de trombosis venosa y arterial	
MS	
Evento previo de desmielinización	IRM cerebral
Déficit clínico incompleto con anormalidad de IRM ≤ 2 segmentos espinales y $<50\%$ del diámetro de la médula espinal	Potenciales evocados
Bandas oligoclonales del LCR	
Neuromielitis óptica (enfermedad de Devic)	
Neuritis óptica	Potenciales evocados
IRM cerebral normal	IRM cerebral (normalmente negativo)
	Presencia de múltiples auto-anticuerpos del tipo alistado arriba u otros
Mielitis transversa idiopática	
Falta de características clínicas o paraclínicas sugerentes de otra categoría diagnóstica	Potenciales evocados Electromiografía/ velocidad de conducción de nervios

HSV= virus herpes simple; HHV= virus herpes humano; VZV= virus varicela zoster; CMV= citomegalovirus; EBV= virus Epstein-Barr; HTLV-1= virus linfotrópico tipo 1 de células T humanas; VDRL= laboratorio de investigación sobre enfermedad venérea; ACE=enzima convertidor de la angiotensina; ANA= anticuerpos anti-nucleares; ds= doble cadena; RNP= ribonucleoproteína

Apéndice

Miembros del Grupo de Trabajo del Consorcio sobre Mielitis Transversa:

G. Barnes, MD; S. Benjamin, MD; J.D. Bowen, MD; N. Cutter, MD, PT; B.J. de Lateur, MD; W.D. Dietrich, PhD; M.M. Dowling, MD, PhD; J.W. Griffin, MD; L. Hummers, MD; D. Irani, MD; P.G. Jorens, MD, PhD; A.I. Kaplin, MD, PhD; J.D. Katz, MD; D.A. MD; D.J. Lynn, MD; R.N. Mandler, MD; J.C. McArthur, MPH, MBBS; J.W. McDonald III, MD, PhD; L. Morrison, MD; C. Pardo-Villamizar, MD; F.S. Pidcock, MD; R. Ransohoff, MD; K.L. Roos, MD; M.K. Trovato, MD; T.L. Vollmer, MD; S.T. Wegener, PhD; B.G. Weinshenker, MD; and D.M. Wingerchuk, MD.

Afiliaciones Institucionales: Departments of Neurology (Drs. Kerr, Irani, Pardo, Griffin, and McArthur, C. Krishnan), Psychiatry and Neuroscience (Dr. Kaplin), Physical Medicine and Rehabilitation (Drs. de Lateur, Trovato, and Wegener), Pediatrics (Dr. Pidcock), Pediatric Rehabilitation Medicine (Dr. Benjamin), and Rheumatology (Dr. Hummers), Johns Hopkins University, Baltimore, MD; Department of Neurology (Drs. Lucchinetti and Weinshenker), Mayo Clinic, Rochester, MN; Department of Neurology (Dr. Wingerchuk), Mayo Clinic, Scottsdale, AZ; Department of Neurology (Dr. Vollmer), Yale University, New Haven, CT; Department of Neurology (Dr. McDonald), Washington University, St. Louis, MO; Department of Neurological Surgery (Dr. Dietrich), University of Miami, Miami Project to Cure Paralysis, FL; Department of Neurology (Dr. Morrison), University of New Mexico, Albuquerque; Departments of Neurology, Pediatrics, and Molecular and Cellular Biochemistry (Dr. Barnes), University of Kentucky, Lexington; Department of Intensive Care Medicine (Dr. Jorens), University Hospital of Antwerp, Belgium; Department of Neurology (Dr. Ransohoff), Cleveland Clinic Foundation, OH; Department of Neurology (Dr. Lynn), Ohio State University, Columbus; Department of Neurology (Dr. Bowen), University of Washington, Seattle; Department of Neurology (Dr. Katz), Tufts University, Boston, MA; Department of Neurology (Dr. Mandler), George Washington University, Washington, DC; Department of Neurology (Dr. Dowling), Children's Medical Center, University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas; Department of Orthopaedics and Rehabilitation (Dr. Levy), University of Florida, North Florida/South Georgia Veterans Health System, Gainesville; Neuro-Rehabilitation Unit (Dr. Cutter), Barrow Neurological Institute, Phoenix, AZ; Department of Neurology (Dr. Roos), Indiana University School of Medicine, Indianapolis.

Referencias

1. Berman M, Feldman S, Alter M, Zilber N, Kahana E. Acute transverse myelitis: incidence and etiologic considerations. *Neurology* 1981;31:966–971.
2. Jeffery DR, Mandler RN, Davis LE. Transverse myelitis. Retrospective analysis of 33 cases, with differentiation of cases associated with multiple sclerosis and parainfectious events. *Arch Neurol* 1993;50:532–535.
3. Christensen PB, Wermuth L, Hinge HH, Bomers K. Clinical course and long-term prognosis of acute transverse myelopathy. *Acta Neurol Scand* 1990;81:431–435.
4. Altrocchi PH. Acute transverse myelopathy. *Arch Neurol* 1963;9:21–29.
5. Misra UK, Kalita J, Kumar S. A clinical, MRI and neurophysiological study of acute transverse myelitis. *J Neurol Sci* 1996; 138:150–156.
6. Lipton HL, Teasdall RD. Acute transverse myelopathy in adults. A follow-up study. *Arch Neurol* 1973;28:252–257.
7. Sakakibara R, Hattori T, Yasuda K, Yamanishi T. Micturition disturbance in acute transverse myelitis. *Spinal Cord* 1996;34: 481–485.
8. Ropper AH, Poskanzer DC. The prognosis of acute and subacute transverse myelopathy based on early signs and symptoms. *Ann Neurol* 1978;4:51–59.
9. Ford B, Tampieri D, Francis G. Long-term follow-up of acute partial transverse myelopathy. *Neurology* 1992;42:250–252.
10. Kalita J, Misra UK, Mandal SK. Prognostic predictors of acute transverse myelitis. *Acta Neurol Scand* 1998;98:60–63.
11. Irani DN, Kerr DA. 14-3-3 protein in the cerebrospinal fluid of patients with acute transverse myelitis. *Lancet* 2000;355:901.
12. de Seze J, Stojkovic T, Breteau G, et al. Acute myelopathies: clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain* 2001;124:1509–1521.

13. Miller DH, Ormerod IE, Rudge P, Kendall BE, Moseley IF, McDonald WI. The early risk of multiple sclerosis following isolated acute syndromes of the brainstem and spinal cord. *Ann Neurol* 1989;26:635–639.
14. Ungurean A, Palfi S, Dibo G, Tiszlavicz L, Vecsei L. Chronic recurrent transverse myelitis or multiple sclerosis. *Funct Neurol* 1996;11:209–214.
15. Scott TF, Bhagavatula K, Snyder PJ, Chieffe C. Transverse myelitis. Comparison with spinal cord presentations of multiple sclerosis. *Neurology* 1998;50:429–433.
16. Bakshi R, Kinkel PR, Mechtler LL, et al. Magnetic resonance imaging findings in 22 cases of myelitis: comparison between patients with and without multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 1998;5:35–48.
17. McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the Diagnosis of Multiple Sclerosis. *Ann Neurol* 2001;50:121–127.
18. O’Riordan JI, Losseff NA, Phatouros C, et al. Asymptomatic spinal cord lesions in clinically isolated optic nerve, brain stem, and spinal cord syndromes suggestive of demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:353–357.
19. Bastian HC. Special diseases of the spinal cord. In: Quain R, ed. *A dictionary of medicine: including general pathology, general therapeutics, hygiene, and the diseases peculiar to women and children/by various writers*. London: Longmans, Green, 1882:1479–1483.
20. Rivers TM. Viruses. *JAMA* 1929;92:1147–1152.
21. Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, et al. Assessment of the European classification criteria for Sjögren’s syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study. The European Study Group on Diagnostic Criteria for Sjögren’s Syndrome. *Ann Rheum Dis* 1996;55:116–121.
22. Lockshin MD, Sammaritano LR, Schwartzman S. Validation of the Sapporo criteria for antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 2000;43:440–443.
23. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982;25:1271–1277.
24. Rudick RA, French CA, Breton D, Williams GW. Relative diagnostic value of cerebrospinal fluid kappa chains in MS: comparison with other immunoglobulin tests. *Neurology* 1989; 39:964–968.
25. Hung KL, Chen WC, Huang CS. Diagnostic value of cerebrospinal fluid immunoglobulin G (IgG) in pediatric neurological diseases. *J Formos Med Assoc* 1991;90:1055–1059.
26. Jacobs LD, Beck RW, Simon JH, et al. Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. CHAMPS Study Group. *N Engl J Med* 2000;343:898–904.
27. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O’Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic’s syndrome). *Neurology* 1999;53:1107–1114.
28. Mandler RN, Davis LE, Jeffery DR, Kornfeld M. Devic’s neuromyelitis optica: a clinicopathological study of 8 patients. *Ann Neurol* 1993;34:162–168.
29. O’Riordan JI, Gallagher HL, Thompson AJ, et al. Clinical, CSF, and MRI findings in Devic’s neuromyelitis optica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:382–387.
30. Oldfield EH, Doppman JL. Spinal arteriovenous malformations. *Clin Neurosurg* 1988;34:161–183.
31. Ferch RD, Morgan MK, Sears WR. Spinal arteriovenous malformations: a review with case illustrations. *J Clin Neurosci* 2001;8:299–304.
32. Davis GA, Klug GL. Acute-onset nontraumatic paraplegia in childhood: fibrocartilaginous embolism or acute myelitis? *Childs Nerv Syst* 2000;16:551–554.
33. Tosi L, Rigoli G, Beltramello A. Fibrocartilaginous embolism of the spinal cord: a clinical and pathogenetic reconsideration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:55–60.
34. Koch CA, Doppman JL, Patronas NJ, Nieman LK, Chrousos GP. Do glucocorticoids cause spinal epidural lipomatosis? When endocrinology and spinal surgery meet. *Trends Endocrinol Metab* 2000;11:86–90.
35. Statement on Sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:736–755.
36. Kalita J, Misra UK. Neurophysiological studies in acute transverse myelitis. *J Neurol* 2000;247:943–948.
37. Misra UK, Kalita J. Can electromyography predict the prognosis of transverse myelitis? *J Neurol* 1998; 245:741–744.