

Hallazgos en RM de la MOGAD en la población pediátrica

**Crivella Guillermo Gustavo¹, Llanos Pérez David¹, de la Pedraja Gómez-Ceballos
Iñigo¹, Díaz Rozas Gabriel¹**

¹ Servicio de Radiología Pediátrica – Hospital Universitario Clínico San Carlos,
Madrid, España

OBJETIVO DOCENTE

- Describir de forma sistemática y detallada los hallazgos en resonancia magnética (RM) de la enfermedad por anticuerpos anti-MOG (MOGAD) en la población pediátrica, diferenciando los patrones de señal, localización y comportamiento con contraste según el fenotipo clínico de presentación (ADEM, neuritis óptica, mielitis aguda y afectación cortical).
 - Reconocer los patrones específicos de MOGAD en RM según el fenotipo clínico y la edad de presentación.
 - Diferenciar los hallazgos de MOGAD de los de la esclerosis múltiple (EM) y la neuromielitis óptica con anticuerpos anti-AQP4 (NMOSD-AQP4)
 - Conocer la evolución radiológica característica de la MOGAD y su mayor reversibilidad respecto a otras enfermedades desmielinizantes
 - Identificar los signos radiológicos clave: signo de la H medular, perineuritis óptica, lesiones talámicas bilaterales y afectación cortical
-

REVISIÓN DEL TEMA

Definición y epidemiología	Presentación clínica según edad
• Trastorno autoinmune desmielinizante mediado por anticuerpos IgG contra la glicoproteína de mielina del oligodendrocito (MOG-IgG) • Afecta principalmente a menores de 30 años; en niños representa hasta el 30-50% de los síndromes desmielinizantes adquiridos • Sin predilección por sexo en edad pediátrica (a diferencia de la EM) • Entidad reconocida en 2018 como diagnóstico independiente de EM y NMOSD-AQP4	• < 10 años → ADEM (encefalomielitis diseminada aguda) es la forma predominante. Mayor afectación cortical y de sustancia gris profunda • > 10 años → Neuritis óptica (bilateral frecuente) y mielitis aguda. Fenotipo más parecido al adulto • Formas combinadas (CRION, meningoencefalitis cortical) posibles en cualquier edad

Protocolo de RM recomendado

T2 / FLAIR cerebral	T1 con gadolinio	DWI / ADC	T2 medular + STIR orbitario
Secuencia principal. Detecta lesiones hiperintensas en SB y SG. FLAIR más sensible en lesiones periventriculares y corticales.	Realce infrecuente parcheado; anillo completo es atípico en MOGAD.	Útil en fase aguda. Restricción en lesiones activas grandes. Ayuda a excluir ictus e infección.	Indispensable ante mielitis. STIR coronal para nervios ópticos. Fat-sat T1+Gd para realce perineural.

Hallazgos por fenotipo clínico

1. ADEM — Encefalomiелitis diseminada aguda

Distribución y morfología	Señal en RM (T2/FLAIR y T1+Gd)	Evolución radiológica
Lesiones bilaterales, grandes (>2 cm), bordes mal definidos ('fluffy')	T2/FLAIR: hiperintensidad difusa, homogénea, con efecto de masa en lesiones grandes	Alta reversibilidad: >50% de lesiones desaparecen en controles a 3-6 meses
SB subcortical y unión córtico-subcortical: localización más frecuente	Lesiones periventriculares menos típicas que en EM (sin 'dedos de Dawson')	Resolución parcial más común que en EM o NMOSD-AQP4
SG profunda: tálamo bilateral (>35%), ganglios basales, pedúnculos cerebelosos, protuberancia	Realce con contraste infrecuente (<30%); cuando presente, difuso o moteado	Atrofia residual infrecuente incluso tras episodios graves
Afectación cortical: leptomenínea / córtico-subcortical — exclusiva de MOGAD vs EM	Realce en anillo atípico; ausente el anillo completo característico de EM	Nuevas lesiones en recidiva pueden no coincidir con localizaciones previas

2. Neuritis óptica

Localización y extensión	Señal y perineuritis (T1+Gd fat-sat)	Pronóstico radiológico
Afectación extensa del nervio óptico: >1/2 de la longitud en el 80% de casos	STIR/T2 fat-sat coronal: hiperintensidad intrínseca difusa o segmentaria del nervio	Recuperación visual habitualmente completa o casi completa
Segmento retrobulbar: localización predominante; puede extenderse al quiasma	Perineuritis en el 50%: realce de la vaina dural e infiltración de grasa periorbitaria	Atrofia del nervio óptico menos frecuente e intensa que en NMOSD-AQP4
Afectación bilateral simultánea en >50% (característica distintiva vs NMOSD-AQP4)	Realce irregular, no homogéneo; puede extenderse al tejido orbitario circundante	El grosor de la capa de fibras retinianas (OCT) puede normalizarse en seguimiento
Nervios visualmente engrosados en coronal (diferente al adelgazamiento de EM crónica)	Realce de la cabeza del nervio óptico (papilitis) en formas anteriores	Riesgo de recidiva ipsilateral o contralateral; vigilancia con RM orbitaria periódica

3. Mielitis

Extensión y localización	Señal y patrones específicos	Evolución y seguimiento
Mielitis transversa extensa longitudinal (LTEM): ≥ 3 segmentos vertebrales	T2 axial — Signo de la H: afectación central bilateral de la sustancia gris ('mariposa')	Alta reversibilidad: normalización completa de la señal medular en el 60-70%
Médula cervical y torácica: localización preferente	Hiperintensidad T2 central con relativa preservación de la SB periférica	Atrofia medular residual inusual incluso tras episodios graves
Cono medular frecuentemente afectado (diferente a NMOSD-AQP4 más torácica alta)	T1+Gd: captación de contraste menos frecuente y de distribución parcheada	Recuperación funcional mejor que en NMOSD-AQP4 en el episodio agudo
Lesiones cortas (<3 segmentos) posibles en recidivas o formas parciales	Ausencia de necrosis o cavitación (diferencia clave con NMOSD-AQP4)	Persistencia de hiperintensidad T2 posible sin correlación funcional significativa

Diagnósticos diferenciales

Característica	MOGAD	Esclerosis múltiple	NMOSD-AQP4
Morfología lesiones cerebrales	Grandes, bordes difusos, bilaterales (ADEM)	Ovoides, pequeñas, bien definidas, periféricas	Escasas; área postrema característica
Localización cerebral	SB subcortical, tálamo, tronco, corteza	Periventricular, cuerpo caloso, infratentorial	Hipotálamo, área postrema, diencefalo
'Dedos de Dawson'	Ausentes — distingue de EM	Presentes (perpendiculares al ventrículo)	Ausentes
Realce cerebral	Difuso o moteado, infrecuente	En anillo, nodular, periventricular	Infrecuente en cerebro; presente en médula
Nervio óptico	Extensa, bilateral, perineuritis (50%)	Corta, unilateral, segmento posterior	Larga, unilateral, quiasma frecuente
Mielitis (extensión)	≥3 segmentos, cono frecuente	Corta (<2 segmentos), SB posterior	≥3 segmentos, torácica alta, necrosante
Signo de la H medular	Frecuente — muy característico	Ausente	Ausente (lesión central con necrosis)
Atrofia medular	Rara, incluso tras episodios graves	Frecuente en EMPP	Frecuente, marcada, rápida
Afectación cortical	Posible — meningoencefalitis (exclusivo)	Lesiones corticales en FLAIR	Ausente
Reversibilidad en RM	Alta (>50% resolución completa)	Baja (lesiones T1 negro persistentes)	Baja (necrosis, cavitación)

Perlas diagnosticas

Lesiones grandes + tálamo bilateral + niño <10 años

Pensar en ADEM-MOGAD antes que en EM. Solicitar anticuerpos MOG-IgG séricos. La bilateralidad talámica y las lesiones >2 cm con bordes difusos son signos de alerta.

Perineuritis en neuritis óptica

Si el realce se extiende a la vaina del nervio óptico o a la grasa orbitaria, MOGAD es la primera hipótesis. Solicitar fat-sat T1 con Gd en coronal para confirmación.

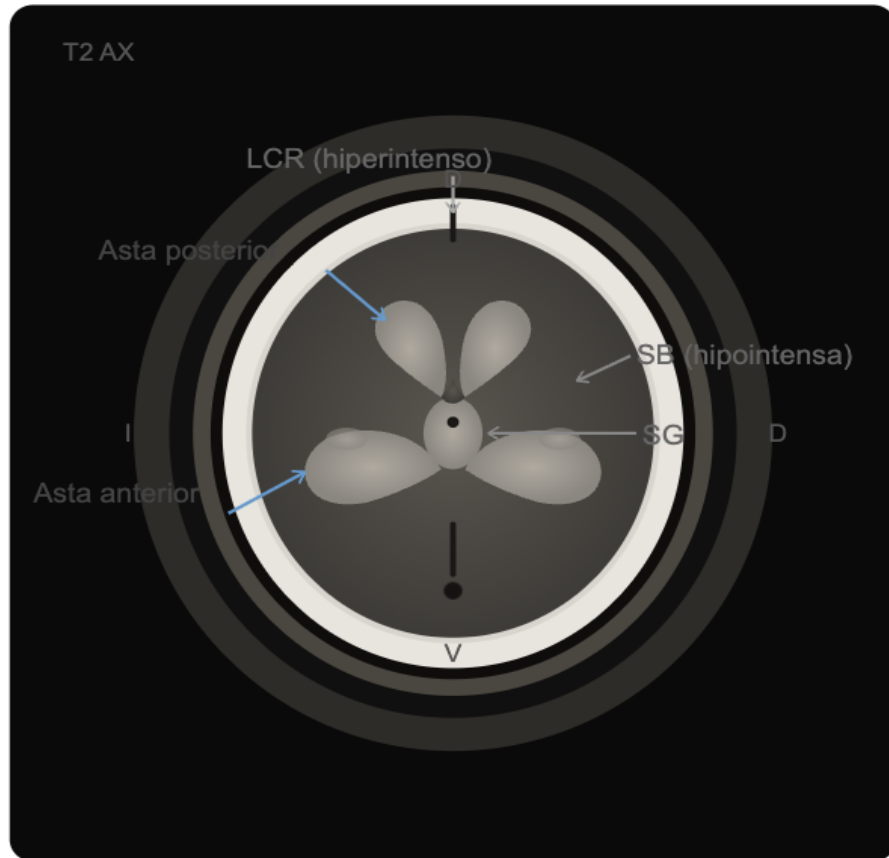
Mielitis extensa + signo de la H + cono medular

La combinación de mielitis longitudinal extensa con afectación del cono y patrón central en H es muy específica de MOGAD. NMOSD-AQP4 es más torácica alta y más necrosante.

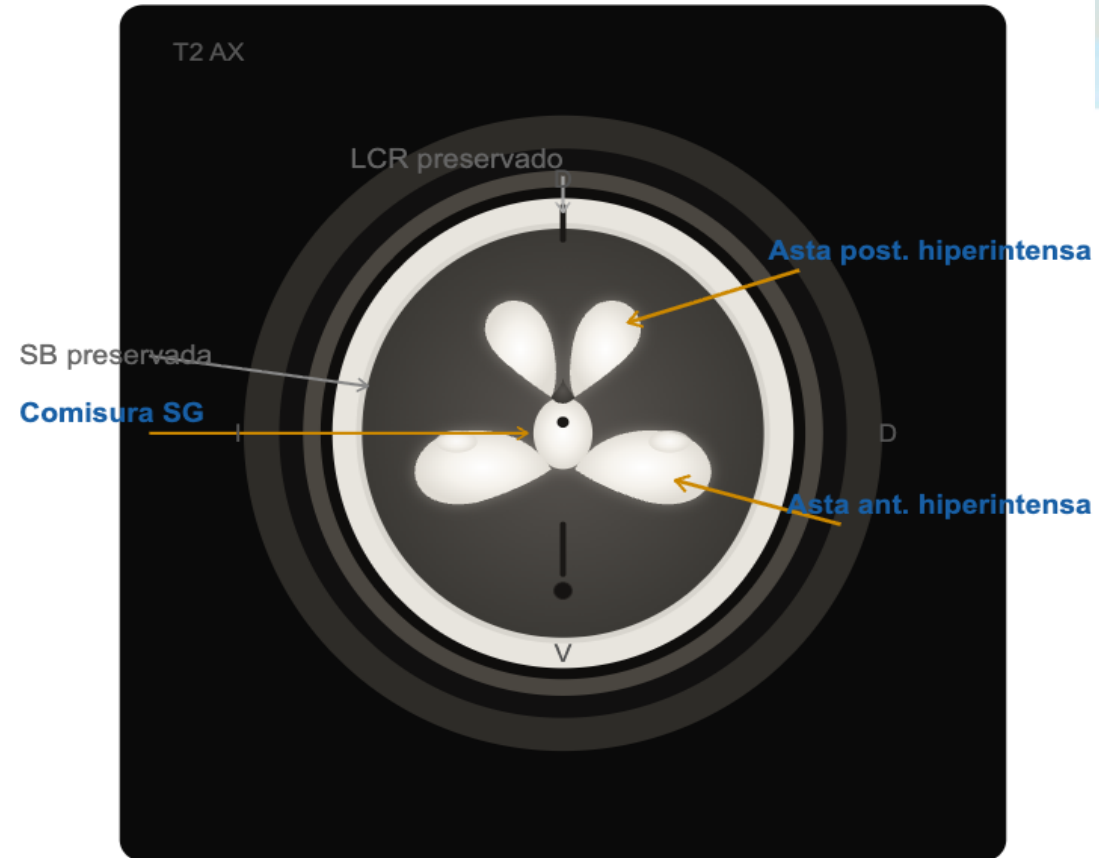
Crisis focales + realce cortical/meníngeo

La meningoencefalitis cortical por MOGAD puede simular encefalitis infecciosa o autoinmune. Si el FLAIR muestra hiperintensidad cortical con realce leptomeníngeo, incluir MOGAD en el diferencial.

NORMAL



MOGAD · SIGNO DE LA H



- LCR (máxima señal T2)
- Sustancia gris normal (señal intermedia)
- Sustancia blanca (hipointensa en T2)
- Duramadre / hueso cortical (muy hipointenso)

- **SG hiperintensa T2 — lesión MOGAD**
- SB periférica preservada
- Grasa epidural (señal intermedia)

Signo de la "H" / mariposa en MOGAD

Hiperintensidad T2 bilateral y simétrica de la sustancia gris medular con preservación de la sustancia blanca periférica

Enfermedad por anticuerpos anti-MOG (MOGAD) · Mielitis aguda · Secuencia T2 axial

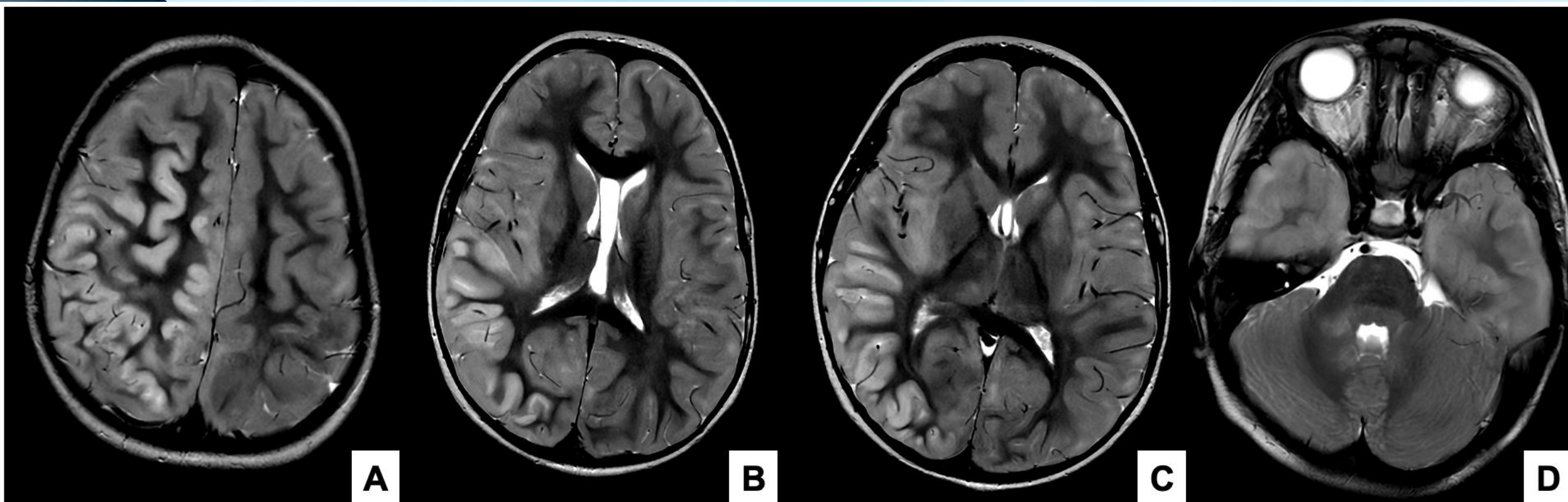


FIGURA 1. RM DE CRANEO. T2WI. ADEM. Niño de 3 años con fiebre y foco epileptiforme frontotemporal derecho. Escala de coma de Glasgow 9. En las secuencias potenciadas en T2, se observa una extensa alteración de señal en la sustancia gris de la corteza cerebral, con mayor afectación en el hemisferio derecho (**A, B, C**), así como en ganglios basales, donde se observa afectación de tálamos, núcleos caudados, globos pálidos y putámenes de forma bilateral (**B, C**). En la sustancia blanca de fosa posterior en torno a cuarto ventrículo, también existe alteración de señal (**D**). No se observó realce de contraste de las lesiones.

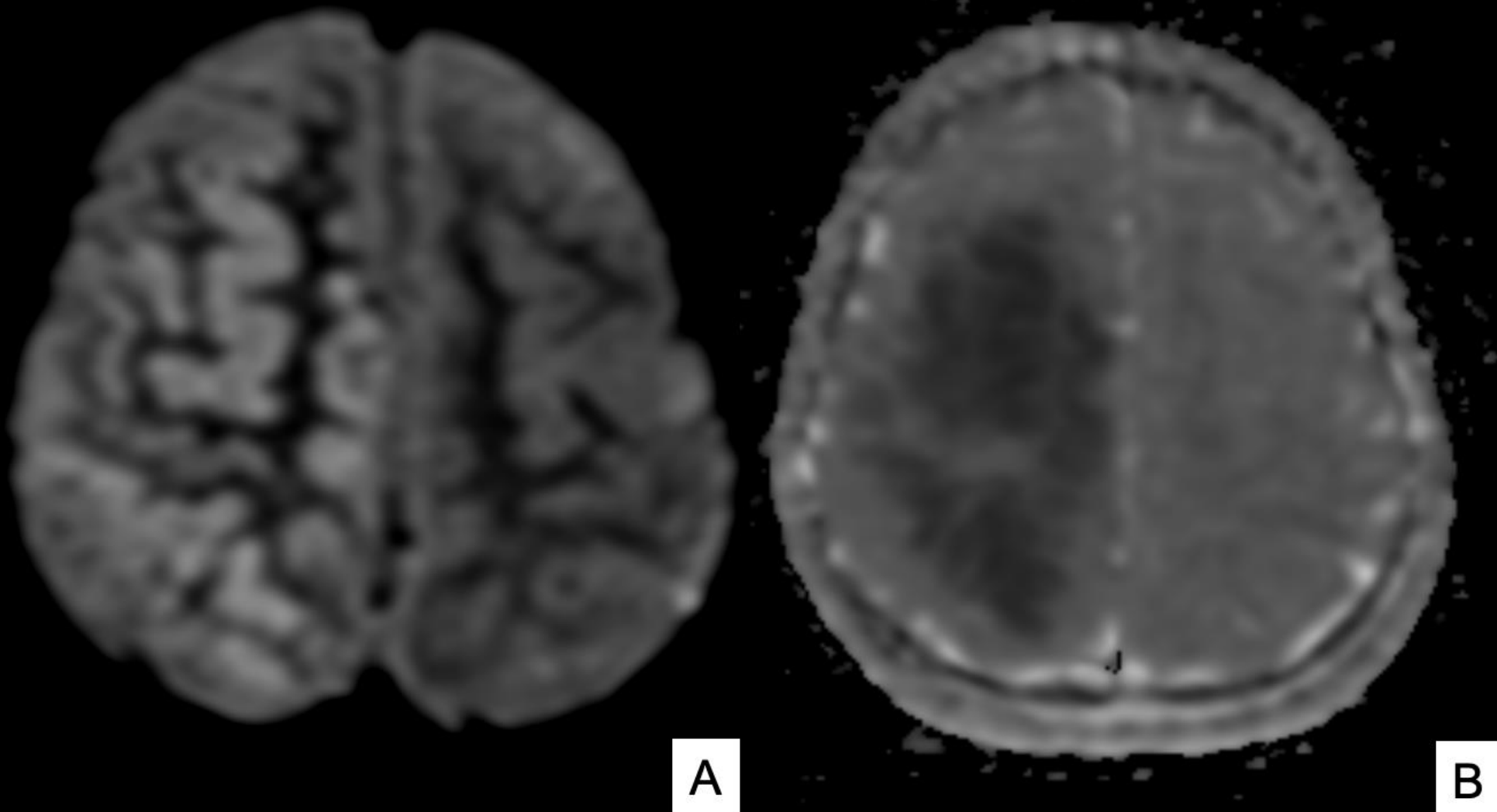


FIGURA 2. RM DE CRANEO. DWI / ADC. Mismo paciente que Figura 1. Marcada restricción de la difusión **(A)** de la corteza cerebral afecta del hemisferio derecho que se confirma en mapa de ADC **(B)**. En controles posteriores se observó normalización de las hiperintensidades previamente descritas.

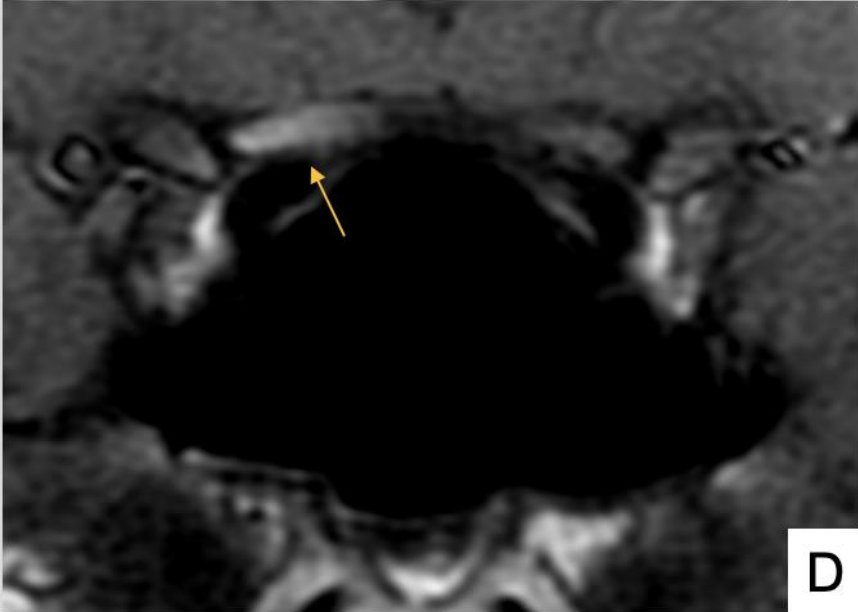
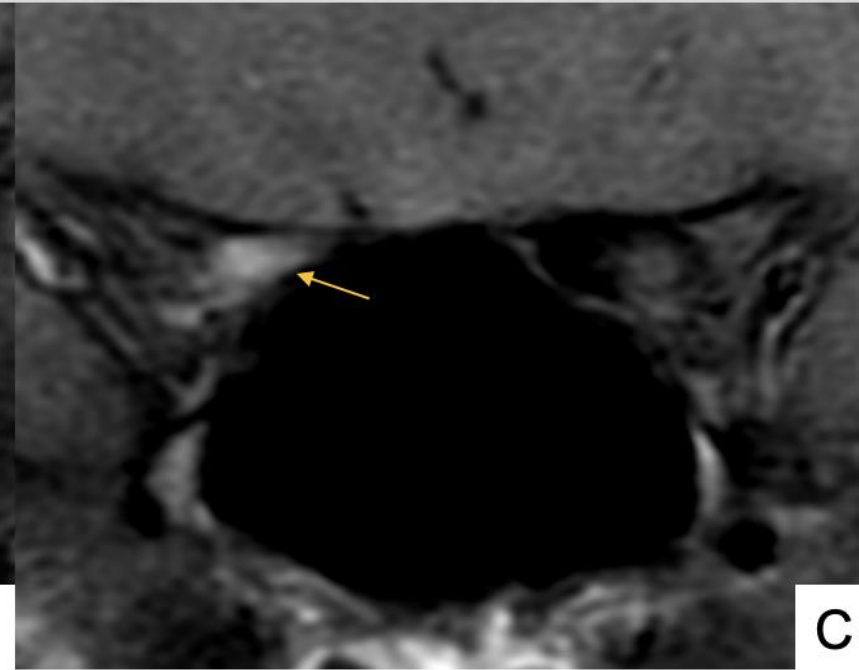
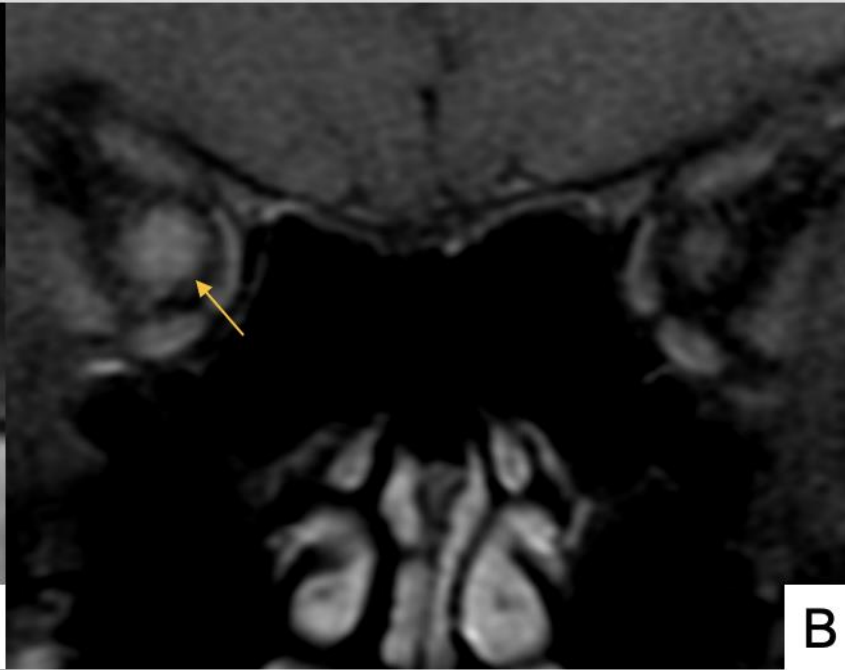
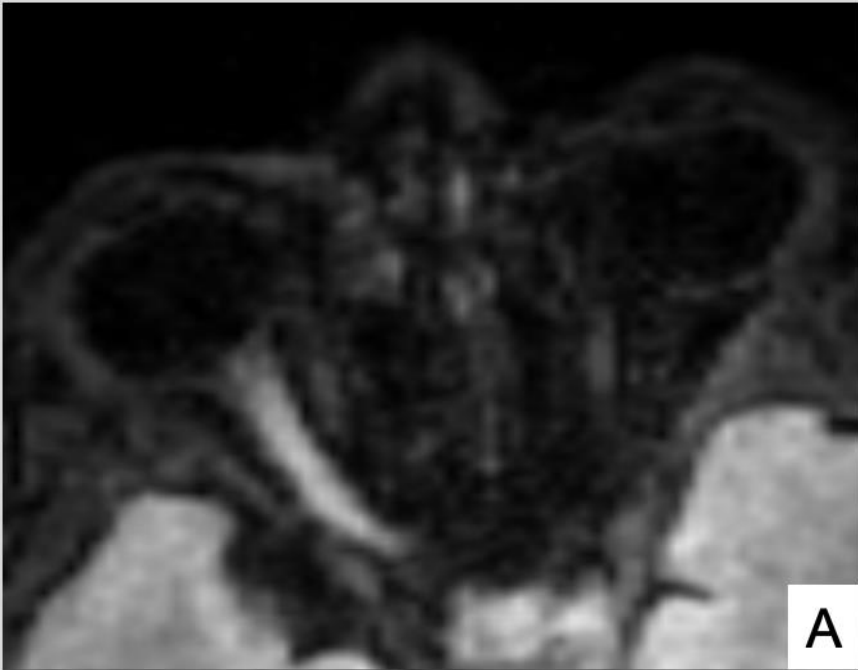


FIGURA 3. RM DE CRANEO. T2-FLAIR axial / T1WI Fat-sat con contraste cortes coronales. Neuritis óptica.

Varón de 12 años con cefalea de una semana de evolución y visión borrosa asociada a vómitos y edema de papila.

Engrosamiento del nervio óptico derecho asociado a aumento de su intensidad señal en secuencias T2 y FLAIR (**A**), mostrando realce homogéneo tras la administración de CIV (Flechas amarillas)(**B, C, D**). Resolución del cuadro vista en controles posteriores.



FIGURA 4. RM DE COLUMNA CERVICAL. T2W Fat-sat sagital. Mielitis. Mismo paciente que en figura 3. Engrosamiento focal con hiperintensidad de señal en el margen posterior del cordón medular a la altura de la vértebra T2.

En controles posteriores se aprecia resolución total del cuadro.

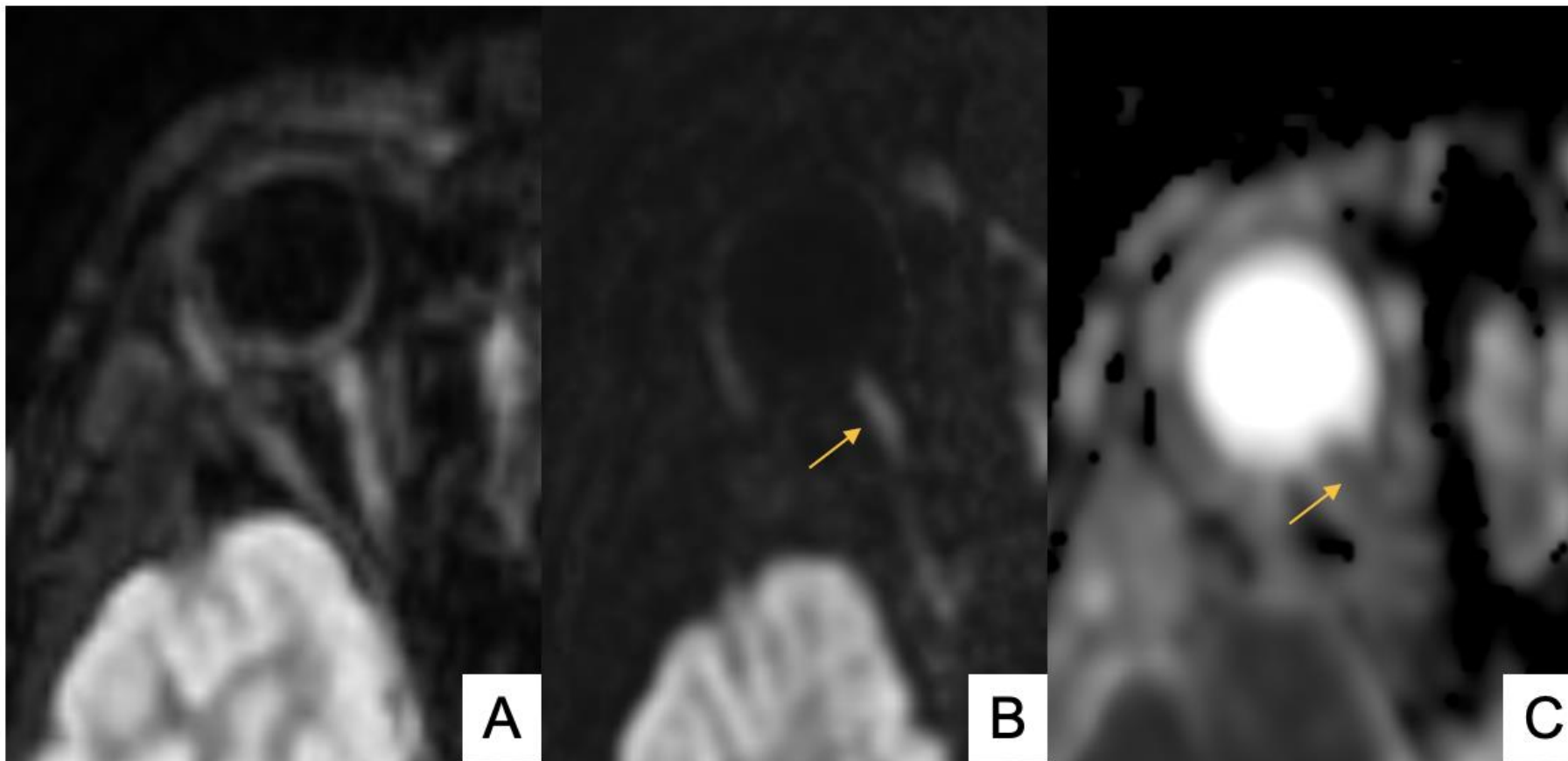


FIGURA 5. RM DE CRANEO. Neuritis óptica. Niña de 6 años. Se observa hiperintensidad de señal en T2 fat-sat axial (A) con restricción de la difusión en DWI / ADC (flechas amarillas)(B, C), tras la administración de contraste se observó realce parcheado del nervio. Resolución total en controles posteriores.

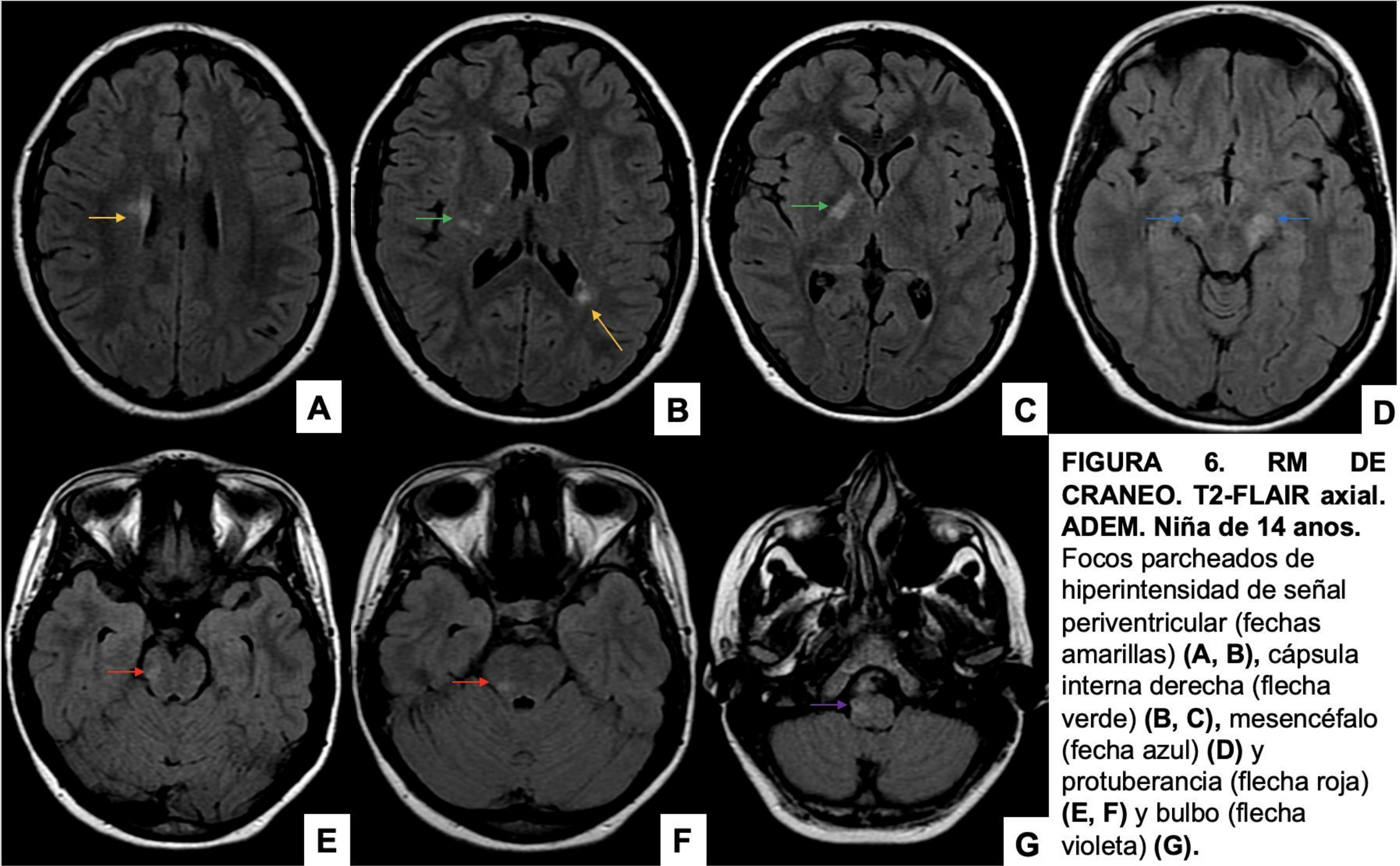


FIGURA 6. RM DE CRANEO. T2-FLAIR axial. ADEM. Niña de 14 años. Focos parcheados de hiperintensidad de señal periventricular (fechas amarillas) (A, B), cápsula interna derecha (flecha verde) (B, C), mesencéfalo (fecha azul) (D) y protuberancia (flecha roja) (E, F) y bulbo (flecha violeta) (G).

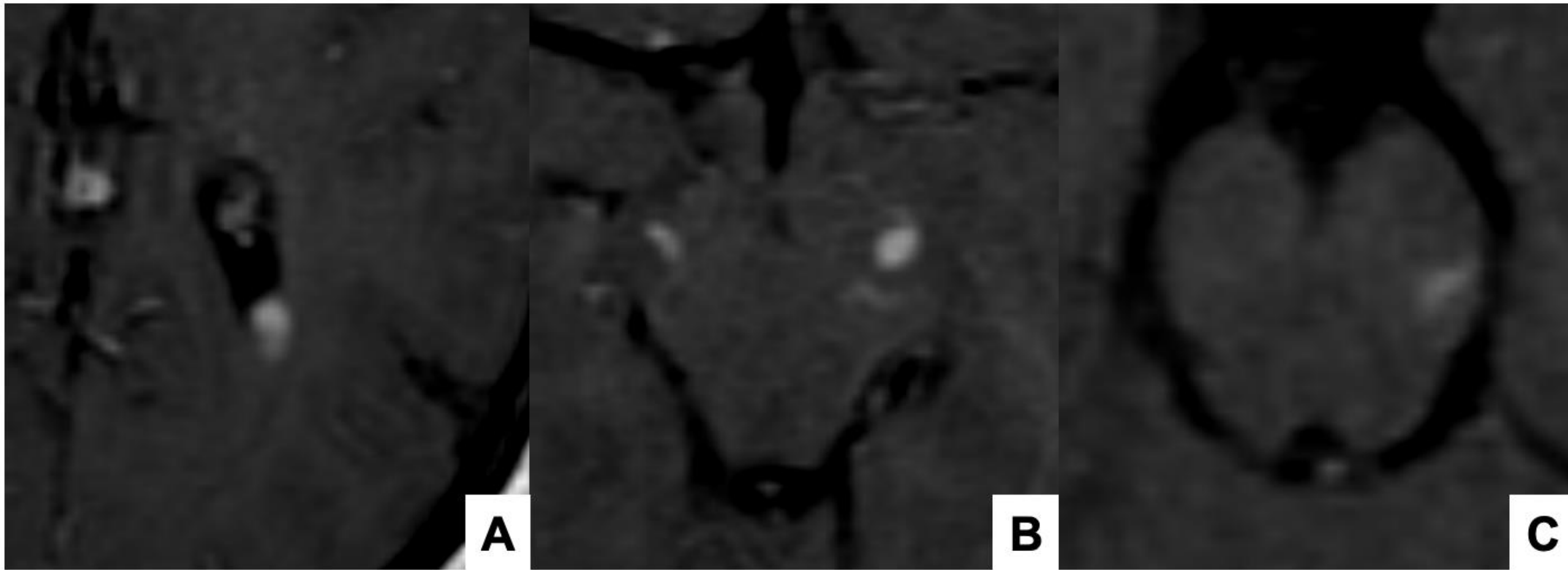


FIGURA 7. T1WI fat-sat axial con contraste. Mismo paciente que figura 6, se aprecia realce de contraste parcheado de algunas de las lesiones descritas.

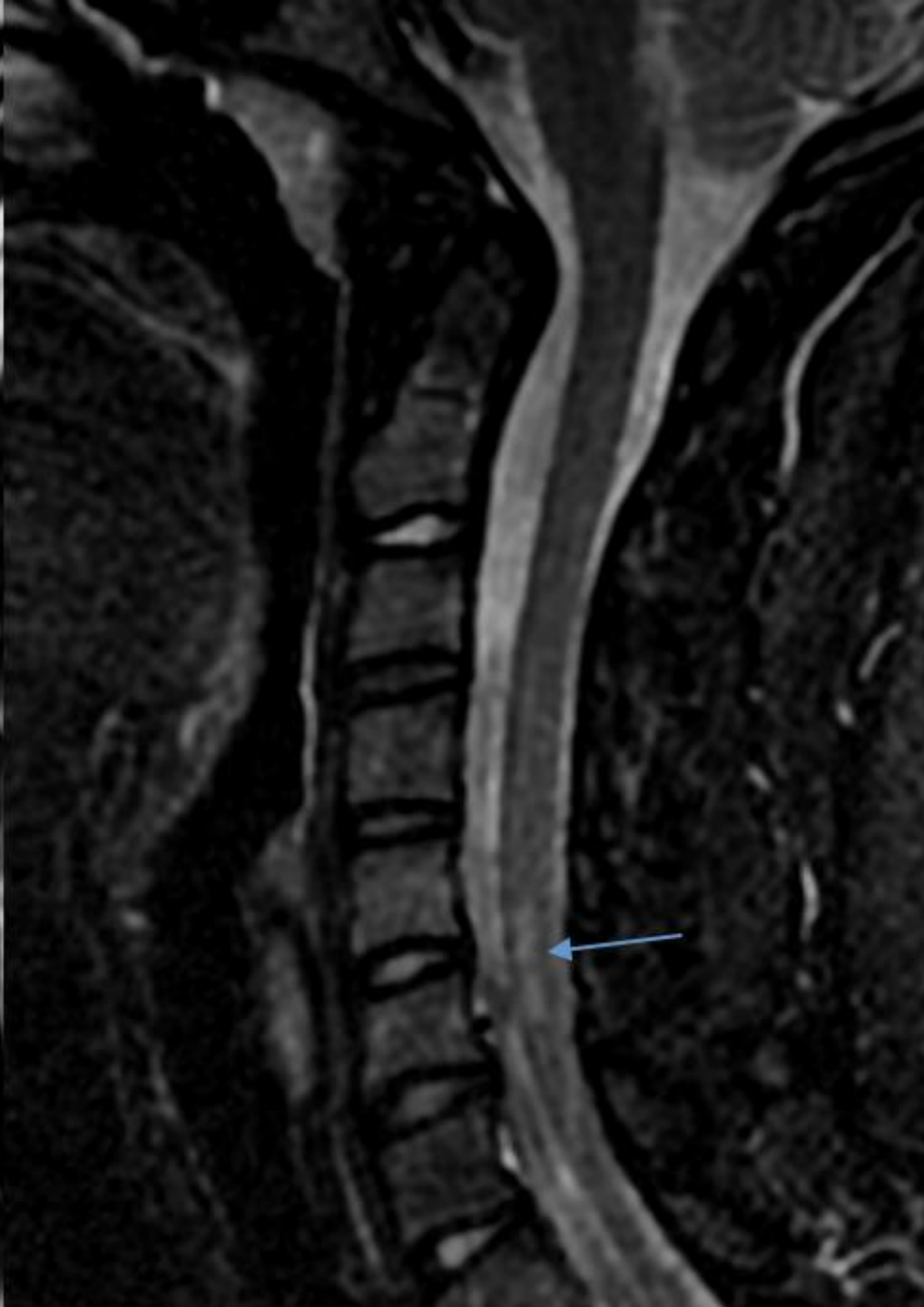


FIGURA 8. RM DE COLUMANA CERVICA. T2WI y T2WI fat-sat. Mismo paciente que figura 7 y 8. Engrosamiento medular con hiperintensidad de un segmento a nivel de C8 (A, B)(flechas azules). En controles posteriores se aprecia la práctica resolución de todas las lesiones

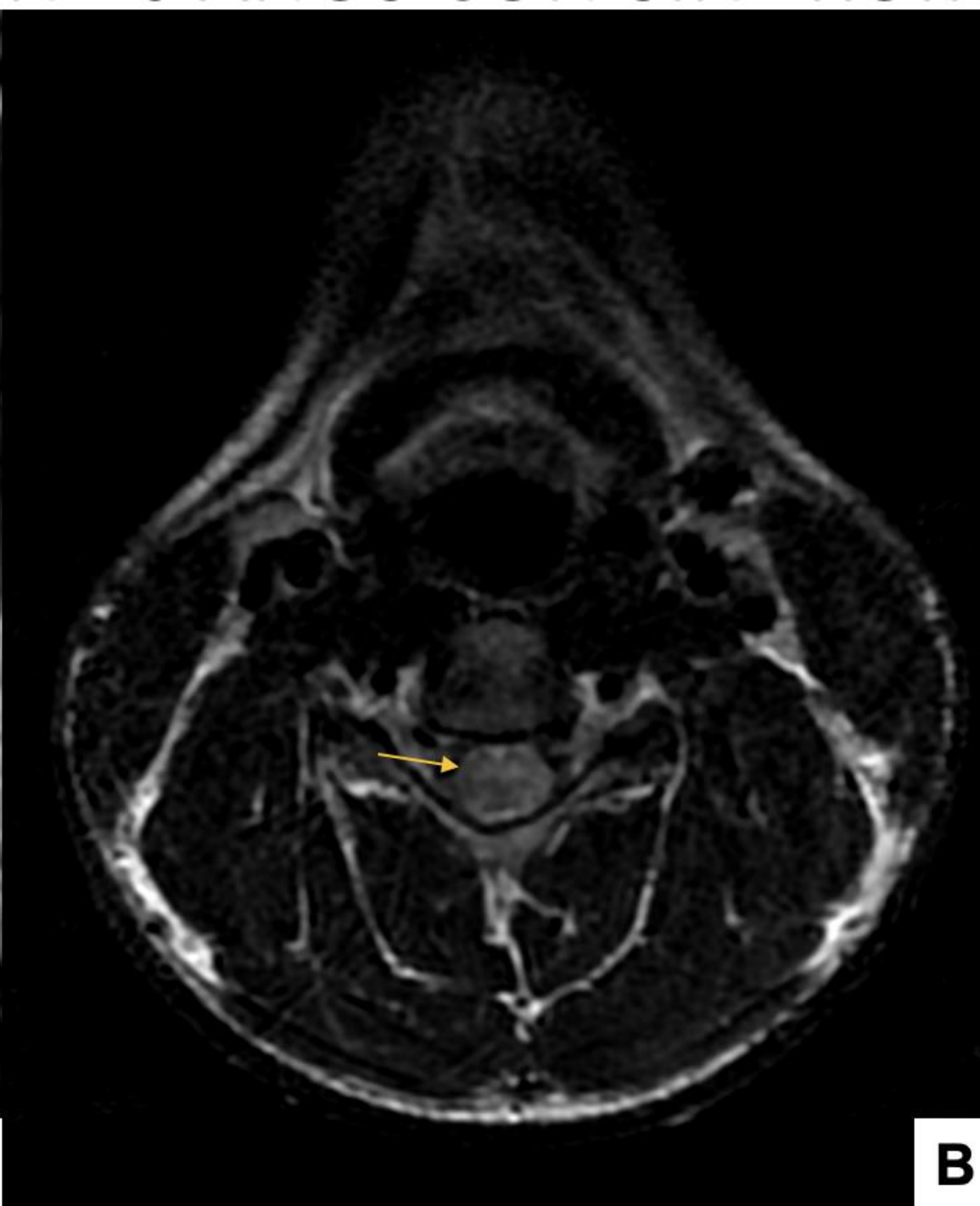
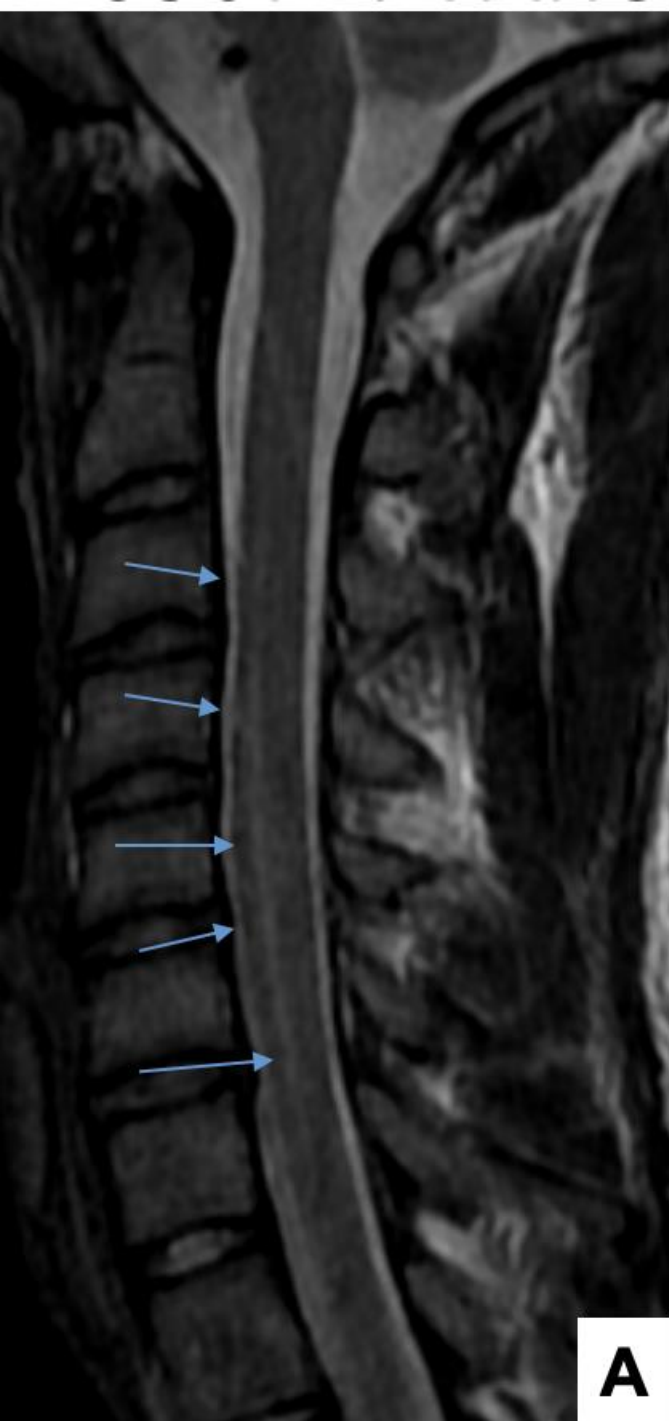
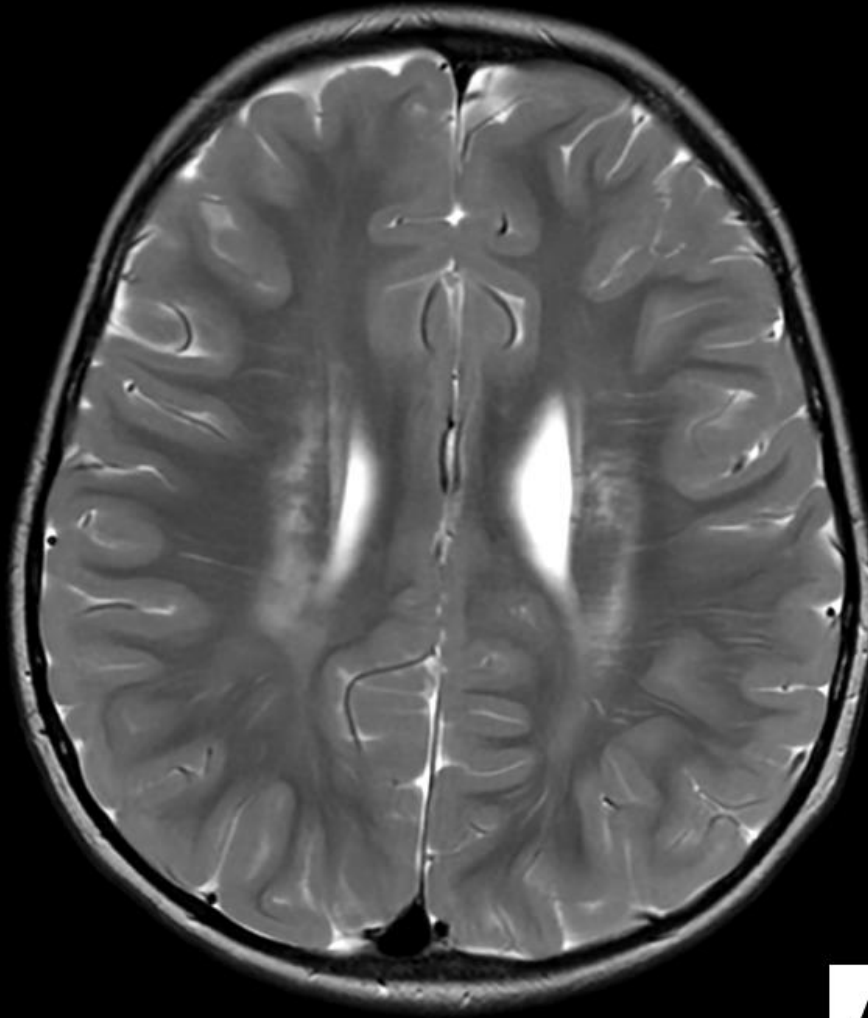
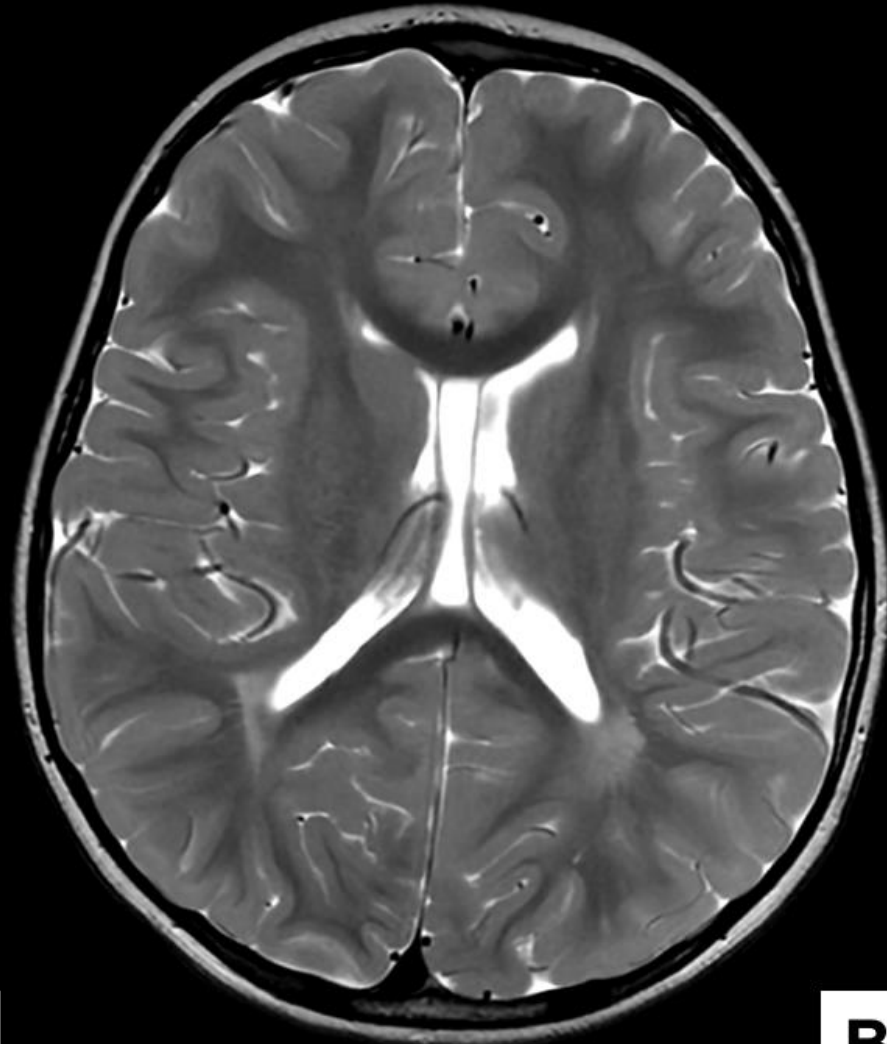


FIGURA 9. RM DE COLUMA CERVICAL. TW2 fat-sat sagital y axial. Mielitis.

Varón de 16 años con síndrome medular agudo. Expansión de la medula con hiperintensidad central en T2 desde C3 –C8 (flechas amarillas)(**A**), signo de la H o mariposa (**B**)(flecha amarilla). No se observó realce de contraste. Resolución de alteraciones en controles posteriores.



A



B

FIGURA 10. RM DE CRÁNEO. T2WI axial. Niño de 2 años con ataxia. ADEM. Áreas de hiperintensidad de señal de la sustancia blanca periventricular y centros semiovais con pérdida de volumen. La afectación es bilateral y simétrica y está en relación con áreas glióticas residuales por ADEM.

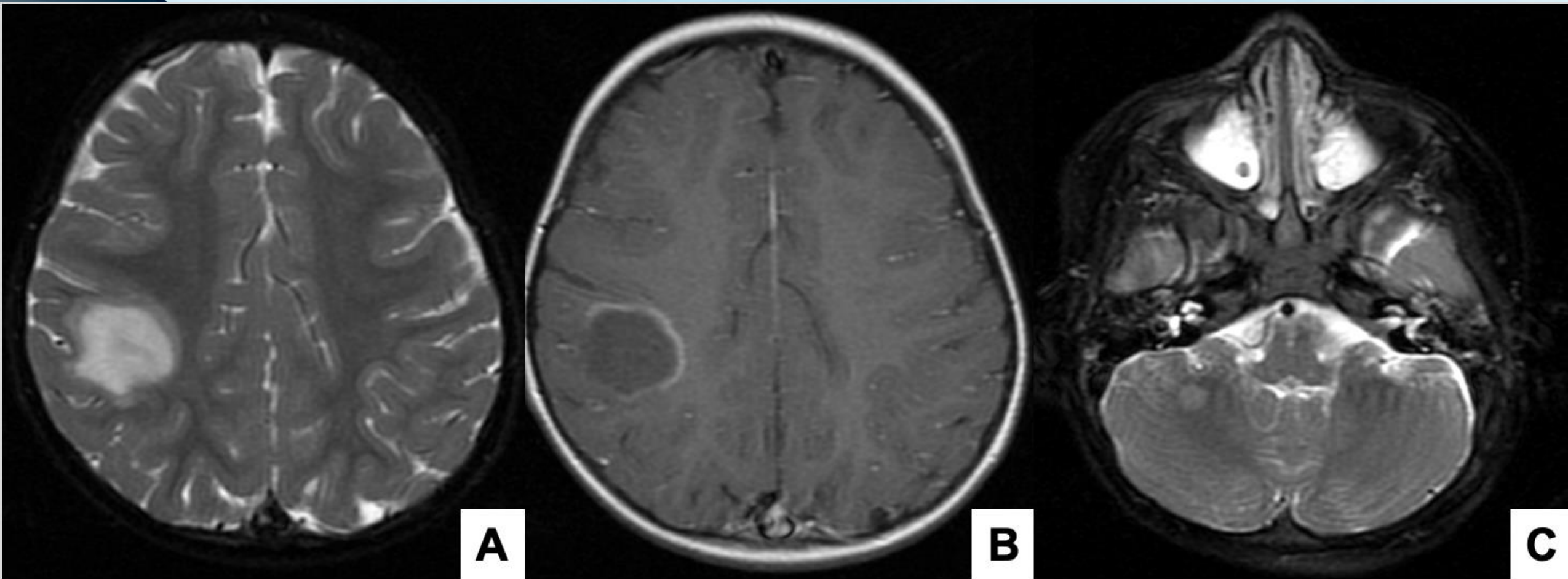


FIGURA 11. RM DE CRÁNEO. T2WI y TW1 con contraste. ADEM. Niña 2 años. Lesión córtico-subcortical parietal derecha hiperintensa en T2WI (A) con realce de contraste en anillo incompleto tras la administración de contraste intravenoso (B). Otra lesión redondeada hiperintensa en hemisferio cerebeloso derecho que no realzó con el contraste (C).

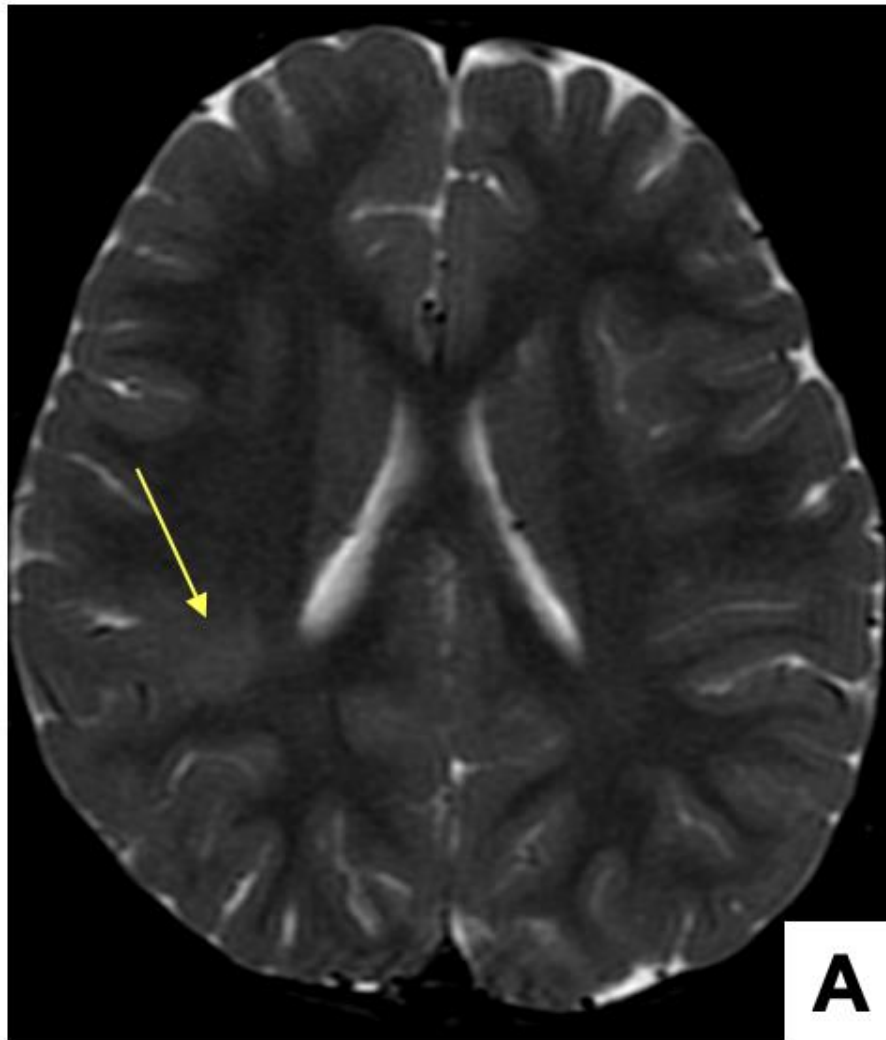


FIGURA 12. RM DE CRANEO. T2WI fat-sat axial. Mismo paciente que figura 10, un año después. Práctica resolución de las lesiones previamente vistas. Persiste únicamente una ligera hiperintensidad en las mismas áreas, **(A, B)** (flechas amarillas).

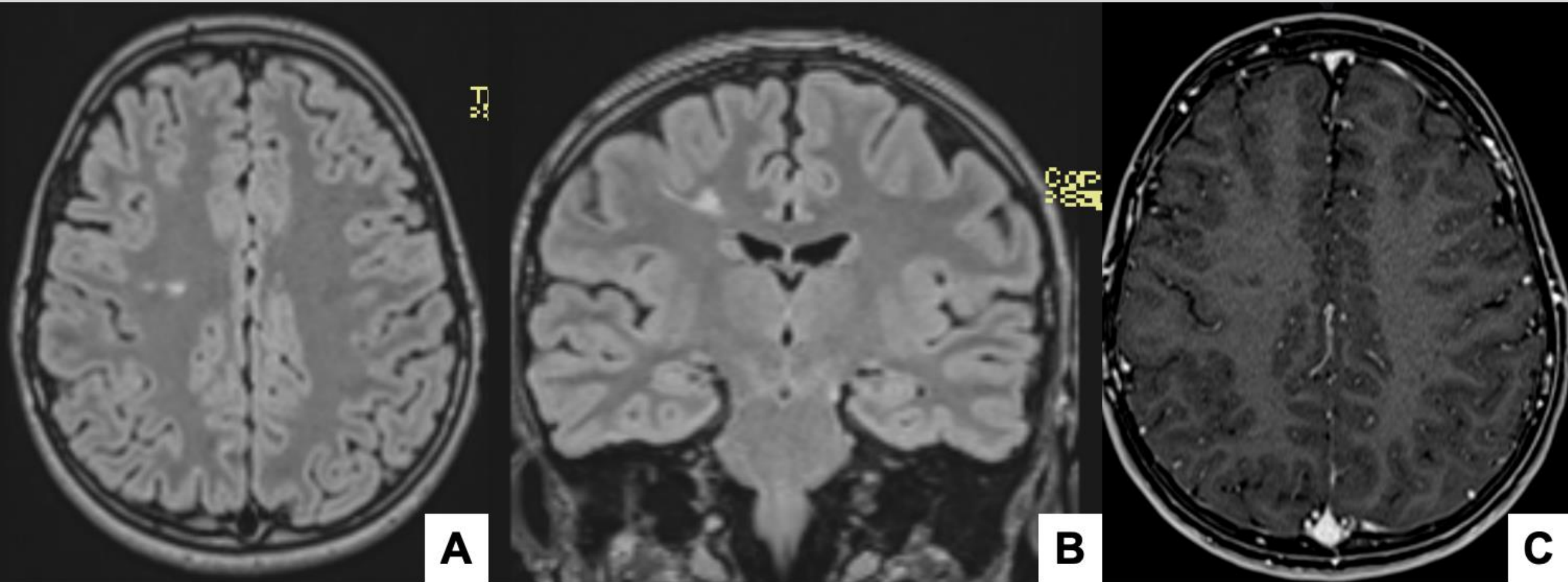


FIGURA 13. RM DE CRÁNEO. T2WI-FLAIR axial y coronal. T1WI fat-sat con contraste. ADEM. Niño de 10 años. Focos de hiperintensidad de señal en centro semioval derecho (A, B). No se aprecia realce de contraste (C).

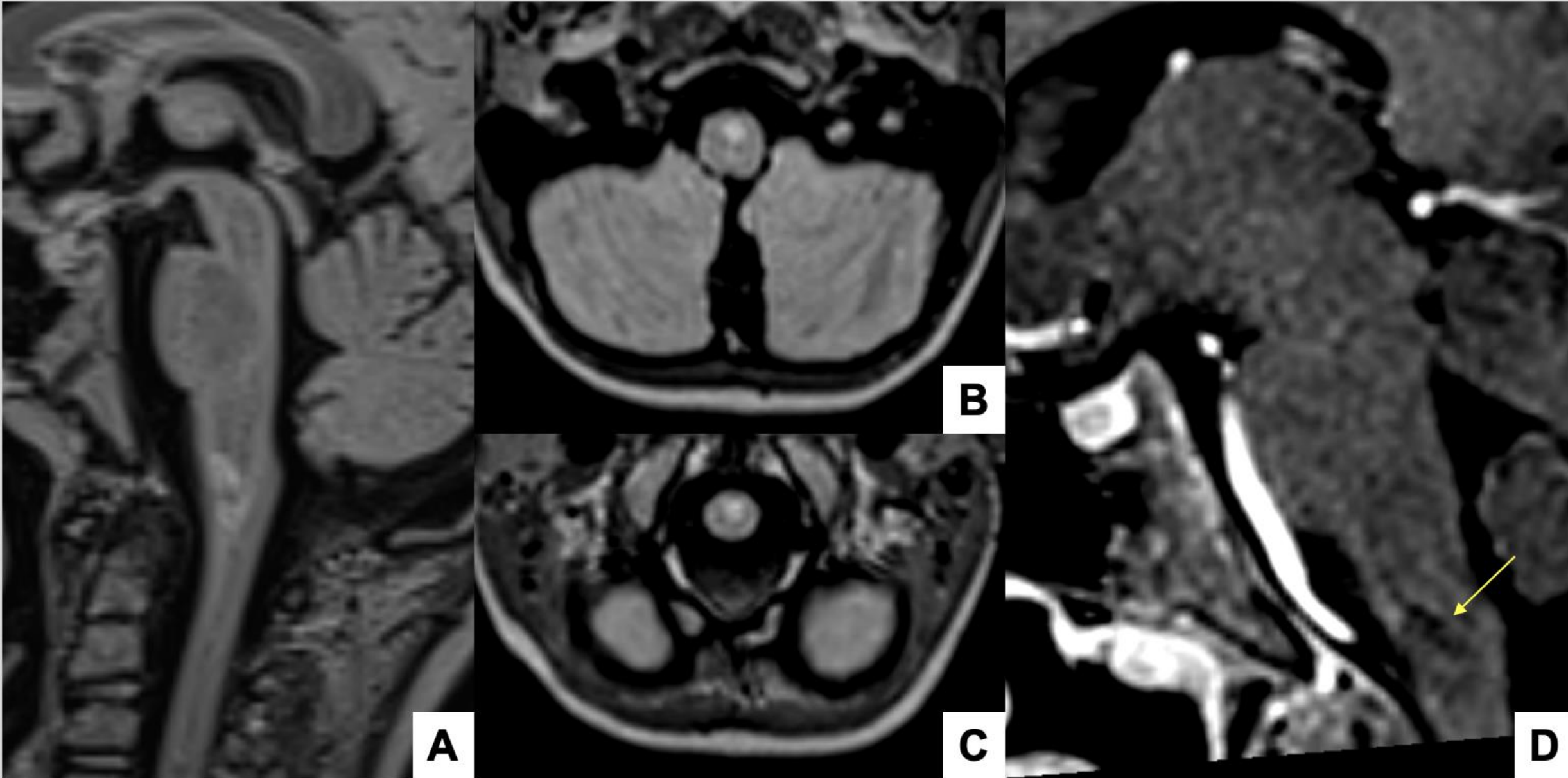


FIGURA 14. RM COLUMNA CERVICAL. T2WI-FLAIR sagital y axial. T1WI fat-sat con contraste sagital. Mismo paciente que figura 12. Hiperintensidad en bulbo y columna cervical proximal (A, B, C) sin realce de contraste (D)(Flecha amarilla).

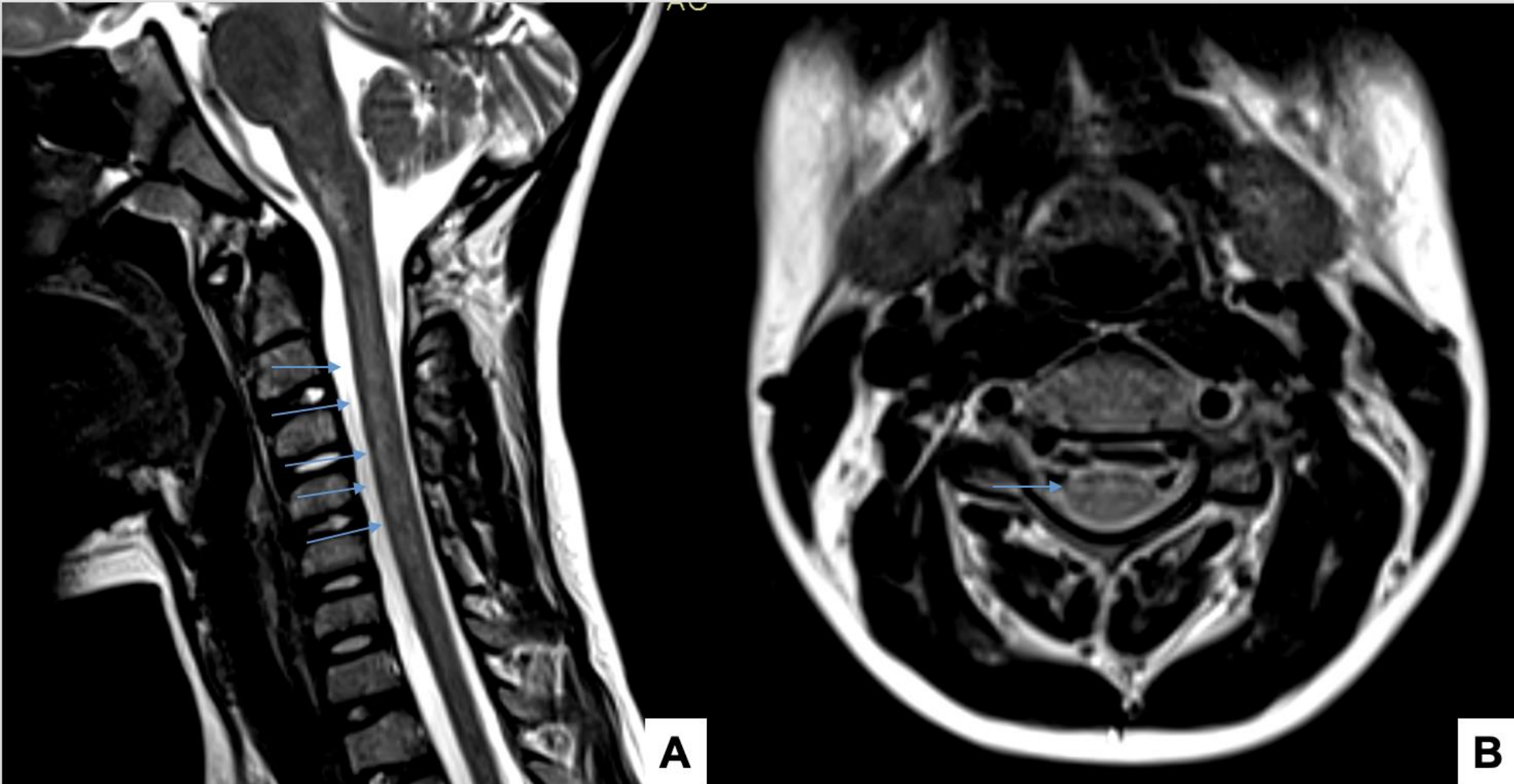
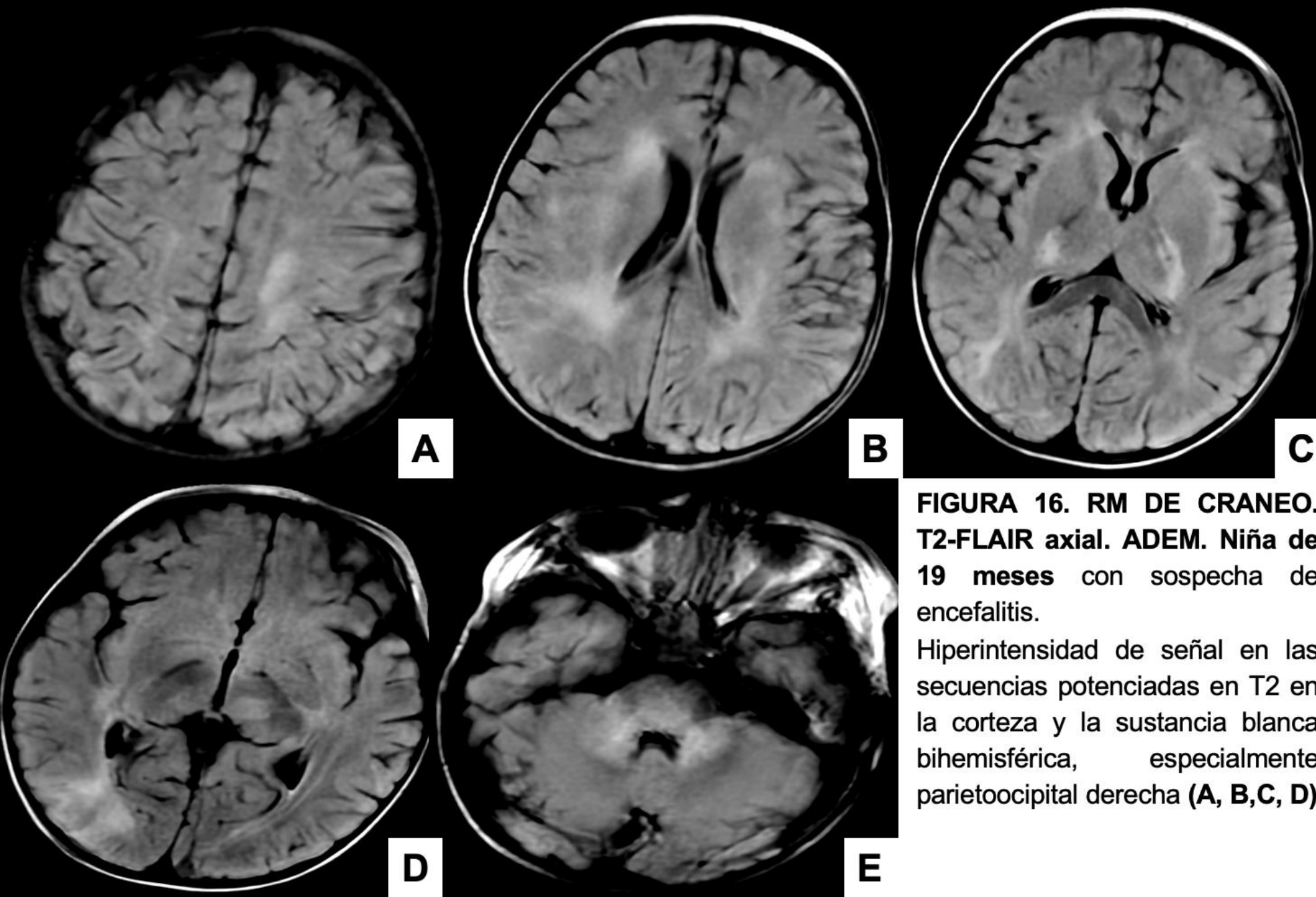


FIGURA 15. RM DE COLUMA CERVICAL. TW2 sagital y axial. Mismo paciente que figura 13. Extensa afectación con engrosamiento e hiperintensidad central de un segmento largo de la médula espinal cervical de C3 a C8 (**A, B**) (Flechas azules). No se observó realce de contraste.



Existe igualmente alteración de señal periventricular (**B, C, D**), en la sustancia blanca torno al IV ventrículo (**E**) y en brazos posteriores de ambas cápsulas internas (**C**). Las áreas con alteración de señal no muestran restricción de la difusión ni realce en el estudio postcontraste.

FIGURA 16. RM DE CRANEO. T2-FLAIR axial. ADEM. Niña de 19 meses con sospecha de encefalitis.

Hiperintensidad de señal en las secuencias potenciadas en T2 en la corteza y la sustancia blanca bihemisférica, especialmente parietooccipital derecha (**A, B,C, D**)

CONCLUSIONES

- La MOGAD pediátrica presenta un espectro radiológico en RM rico y diferenciado, que varía según el fenotipo clínico y la edad de presentación. El conocimiento detallado de sus patrones —lesiones cerebrales grandes y bilaterales con bordes difusos, perineuritis óptica, mielitis longitudinal extensa con signo de la H y afectación cortical— permite distinguirla de la EM y la NMOSD-AQP4, entidades con diferente manejo y pronóstico.
- A diferencia de estas, la MOGAD muestra una mayor reversibilidad tanto clínica como radiológica, con escasa atrofia residual incluso tras episodios graves, lo que refuerza la importancia del diagnóstico precoz para evitar tratamientos inmunosupresores inadecuados o innecesariamente agresivos.

El radiólogo pediátrico debe integrar los hallazgos de RM de forma sistemática —cerebro, nervios ópticos y médula— reconociendo los signos específicos de MOGAD (lesiones difusas bilaterales, perineuritis, signo de la H, afectación del cono) para orientar el diagnóstico diferencial desmielinizante y guiar la solicitud de anticuerpos MOG-IgG, con implicaciones directas en el pronóstico y tratamiento del paciente.

REFERENCIAS

- Jarius S, Paul F, Aktas O, et al. MOG encephalomyelitis: International recommendations on diagnosis and antibody testing. J Neuroinflammation. 2018;15(1):134.
 - Hacohen Y, Wong YY, Lechner C, et al. Disease course and treatment responses in children with relapsing myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. JAMA Neurol. 2018;75(4):478-487.
 - Baumann M, Grams AE, Djurdjevic T, et al. MRI of the first event in pediatric acquired demyelinating syndromes with antibodies to myelin oligodendrocyte glycoprotein. J Neurol. 2018;265(4):845-855.
 - Wynford-Thomas R, Jacob A, Bhojak M, et al. MRI features of MOG-IgG-associated disease in adults. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2020;7(4):e745.
 - Akaishi T, Takahashi T, Fujihara K, et al. Lesion locations in MOG antibody-associated disease and anti-AQP4 antibody-positive NMOSD. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020;91(2):182-188.
 - Sepulveda M, Armangue T, Sola-Valls N, et al. MOG-antibody-associated relapsing acute disseminated encephalomyelitis. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2016;3(2):e207.
-