



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

GM-CCF-1279-2025

18 de marzo de 2025

Para: Direcciones Médicas, Comités Locales de Farmacoterapia, Servicios de Farmacia, Médicos prescriptores de Hospitales Nacionales, Hospitales Regionales y Hospitales Periféricos y Centros Especializados.

De: Comité Central de Farmacoterapia

Dra. Paola Vásquez Barquero
Secretaría Técnica

Reciban un cordial saludo. En la sesión 2025-10, el Comité Central de Farmacoterapia ha avalado el Lineamiento técnico de tratamiento de los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (TENMO) y se acuerda comunicar lo siguiente:

Lineamiento del manejo de Trastornos del Espectro de la Neuromielitis Óptica.

Los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (TENMO) derivan de una astrocitopatía autoinmune caracterizada por un curso remitente-recurrente en más del 90% de los casos. La tasa anual de recaídas es de 0,82-1,3, y más del 70% presentan la primera recaída en el siguiente año luego del diagnóstico.

La discapacidad en los pacientes con TENMO está directamente relacionada con el número y severidad de las recaídas, particularmente en los dos primeros años. Dichas dificultades se asocian predominantemente a paraplejia y ceguera.

En Costa Rica la incidencia acumulada entre el año 2011 al 2015 fue de 0,13 a 0,44 por cada 100.000 habitantes y la totalidad de casos de diagnosticados de NMO para el 2015 era de 40. Sin embargo, a partir del año 2016 con la inclusión de pruebas diagnósticas de anti-AQP4 y del 2023 con los anti-MOG por los laboratorios de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS), se espera que el diagnóstico de esta patología continúe en aumento en nuestro país.

El tratamiento de la TENMO se basa inicialmente en fármacos inmunosupresores (azatioprina (AZA), micofenolato mofetilo (MFM) o rituximab (RTX). La eficacia de estos medicamentos ha sido demostrada mediante estudios observacionales retrospectivos y prospectivos no controlados, por lo que se utilizan con indicaciones distintas a las aprobadas en las fichas técnicas (no-etiquetadas).

Abreviaturas: **AZA:** azatioprina, **MFM:** micofenolato de mofetilo, **RTX:** rituximab



Criterios diagnósticos de Neuromielitis Óptica (NMO) en pacientes seropositivos y seronegativos para IgG-AQP4	
Seropositivos	Seronegativos
<ul style="list-style-type: none">• Al menos una característica clínica central• Positividad para IgG-AQP4 utilizando el mejor método de detección (ensayos basados en células)• Exclusión de diagnósticos alternativos	<ul style="list-style-type: none">• Al menos dos características clínicas centrales que ocurren en un mismo o en varios brotes y que cumplen todos los siguientes puntos:<ul style="list-style-type: none">– Al menos una característica clínica principal debe ser una neuritis óptica, una Mielitis longitudinalmente extensa (MLE) o un síndrome del área postrema– Diseminación espacial (dos o más características clínicas centrales diferentes)– Cumplimiento de requerimientos adicionales por Resonancia Magnética (RM)• Negatividad para IgG-AQP4 utilizando el mejor método de detección• Exclusión de diagnósticos alternativos
Fuente: Criterios de Wingerchuk -International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders	

1. Tratamiento del brote:

- a. Todos los pacientes con sospecha de brote de TENMO deben ser tratados de manera precoz (dentro de los primeros 7 días de inicio de síntomas).
- b. Se recomienda iniciar el tratamiento con metilprednisolona (MTP) intravenosa a dosis de 1 gr cada día por 5 días.
- c. Si no hay respuesta al tratamiento con esteroides intravenosos dentro de los primeros 5 días de inicio del brote, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis:
 - i. Volumen de plasma a intercambiar: 1-1.5 x volumen plasmático estimado del paciente.
 - 1) Volumen Plasmático Estimado (litros) = 0.07 X peso (kg) X (1-hematocrito).
 - 2) Se redondea a los 500 ml más cercanos, con dosis máxima de 4000 ml
 - ii. Número y frecuencia de sesiones: 5-7 sesiones, diaria o días alternos.
 - iii. Parámetros de filtrado: Flujo: 100-150 ml/min; Temperatura: 37 °C



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

-
- d. Considerar tempranamente la plasmaféresis en pacientes con brotes de mayor gravedad (especialmente mielitis).

2. Tratamiento de mantenimiento de la enfermedad:

El objetivo principal del manejo de la NMO a largo plazo es la prevención de recaídas, puesto que tanto los pacientes seropositivos como seronegativos tienen más del 70% de riesgo de recaer en el año siguiente al diagnóstico. Por este motivo debe mantenerse el tratamiento para prevenir la recaída realizando un balance de riesgo-beneficio individualizado a cada paciente según su condición clínica.

a. Tratamiento inicial:

- i. AZA (2,5-3 mg/Kg/día) oral o MFM (750-1500 mg cada 12 horas) oral.
- ii. La dosis meta de AZA se debe ajustar. Se debe realizar un hemograma inicialmente a las 4 semanas, para vigilar el conteo de linfocitario, si baja el conteo a $1000/uL$ se debe ajustar posteriormente se debe realizar controlar 4 o 6 semanas.
- iii. Debido a que la latencia del efecto biológico completo de AZA y MFM es de 3 meses se recomienda el tratamiento puente con prednisona oral 1 mg/kg oral.
- iv. En caso de presentar intolerancia de AZA o MFM, se recomienda realizar un cambio horizontal entre los medicamentos AZA a MFM o MFM a AZA.

b. Segunda línea de tratamiento:

Se indica en caso de falla terapéutica del tratamiento de primera línea (brote o recaída de la enfermedad luego de 6 meses de haber iniciado AZA o MFM) o ante la dependencia de esteroides para mantener la remisión en aquellos pacientes que se demuestre adherencia a los tratamientos de primera línea.

- i. RTX: dosis de inducción en adultos 500 mg o 1gr. IV día 1 y día 15; luego mantenimiento 500mg (o 1 gr en casos especiales) dosis única cada 6 meses (e inclusive antes si los CD19+ son detectables antes del mes 6).
- ii. Se debe pre-medicar con los medicamentos establecidos una hora previa a la infusión de RTX (glucocorticoides IV, paracetamol VO, antihistamínicos IV).
- iii. Los casos de pacientes tratados con RTX que presentan una recaída luego de 1 a 5 meses se consideran fallas terapéuticas si el nivel de CD19 está sobre 0.1%.



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

3. Falla Terapéutica:

- a. Brote o recaída de la enfermedad luego de 6 meses de tratamiento con AZA o MFM o dependencia de esteroides para mantener la remisión en aquellos pacientes que se demuestre adherencia.
- b. En pacientes tratados con RTX brote o recaída de la enfermedad luego de 1 a 5 meses de recibir tratamiento si el nivel de CD19 está sobre 0.1%.

4. Manejo de casos pediátricas:

- a. Azatioprina (AZA) 2-3 mg/kg/día con monitoreo linfocitario más estricto y Micofenolato Mofetilo (MFM) a la dosis de 40-50 mg/kg/día, con ajuste por conteo linfocitario.
- b. En casos con MOG-IgG positivo, la segunda línea de tratamiento es Inmunoglobulina (IVIG) a la dosis de 1 mg/ kg cada mes durante 6 meses máximo 12 meses.
- c. En las otras condiciones la segunda línea es: rituximab (RTX) a la dosis de 375 mg/m²/semana por 4 semanas, la dosificación debe ser basada en niveles de CD19+, con monitoreo cada 4 meses.

5. Mantenimiento:

- a. Los pacientes que se controlan con micofenolato o azatioprina deben llevar control médico y de laboratorio cada 4 o 6 meses.
- b. Los pacientes que reciben rituximab se puede valorar la re-infusión cada 6 meses y se recomienda la cuantificación de inmunoglobulinas previa a la aplicación, así como mantener el tratamiento concomitante con azatioprina o micofenolato.

Prescripción: Se apoyará la prescripción de rituximab por médicos especialistas en Neurología e inmunología, según los criterios establecidos en este lineamiento.

Las consultas serán atendidas por el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica mediante correo electrónico gm_df_amt@ccss.sa.cr.

OPVB/msm

Cc:

- Dirección de Farmacoepidemiología
- Gerencia Médica
- Gerencia de Logística
- Anexo: Tabla I. Características clínicas centrales para el diagnóstico Neuromielitis Óptica



Anexo:

Tabla I. Características clínicas centrales para el diagnóstico Neuromielitis Óptica	
Formas de presentación	
Neuritis Óptica	
Mielitis aguda	
Síndrome del área postrema: episodio de singulto o náusea y vómito sin otra etiología aparente.	
Síndrome agudo de tallo cerebral	
Narcolepsia sintomática o síndrome clínico diencefálico agudo con lesiones típicas de TENMO demostrada por RM	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones en tálamo o hipotálamo
Síndrome cerebral con lesiones típicas de TENMO demostradas por RM	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones extensas en la sustancia blanca subcortical con realce irregular tras la administración de contraste.• Lesiones extensas lineales a nivel del cuerpo calloso que suelen ser crónicas.• Afectación longitudinal de los tractos corticoespinales.• Lesiones peri-ependimarias observadas en la fase aguda

Tabla II. Hallazgos en RM que deben acompañar a los diferentes síndromes clínicos en TENMO	
Síndrome clínico	Hallazgos por RM
Neuritis óptica	<ul style="list-style-type: none">• RM cerebral normal o con hallazgos inespecíficos.• Afectación longitudinalmente extensa de los nervios ópticos (más de la mitad del nervio), usualmente más posterior, y que puede afectar el quiasma óptico.
Mielitis aguda	<ul style="list-style-type: none">• MLE (extensión sagital de al menos tres segmentos vertebrales).• Si hay historia previa de mielitis: atrofia medular longitudinalmente extensa.• Otros: lesiones cervicales que se extienden hacia el bulbo raquídeo, localización central de la lesión en los cortes axiales, hipointensidad intralesional en secuencias T1 en el momento agudo.
Síndrome del área postrema	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones en la región dorsal del bulbo raquídeo.• Lesiones en el área postrema
Síndrome de Tallo Cerebral	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones en el tronco del encéfalo a nivel peri-ependimario



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coincss@ccss.sa.cr

Síndrome diencefálico	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones en tálamo o hipotálamo
Síndrome cerebral	<ul style="list-style-type: none">• Lesiones extensas en la sustancia blanca subcortical con realce irregular tras la administración de contraste.• Lesiones extensas lineales a nivel del cuerpo caloso que suelen ser crónicas• Afectación longitudinal de los tractos corticoespinales• Lesiones periependimarias observadas en la fase aguda

Las consultas serán atendidas por el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica mediante correo electrónico gm_df_amt@ccss.sa.cr



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL

Gerencia Médica

Comité Central de Farmacoterapia

Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610

Correo electrónico: coinccss@ccss.sa.cr
