

ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA

ACUTE DISSEMINATED ENCEFALOMIELITIS

Dra. Maritza Orellana¹, Dr. Mario López², Dra. Celeste González³

Pediatría. Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS).

Resumen

Se presenta el caso de un paciente quien inicia con cuadro agudo de debilidad progresiva, afebril, considerando inicialmente lesión de neurona inferior, clínicamente no compatible, se inicia tratamiento empírico para infección de Sistema Nervioso Central (SNC), hasta que se descarta el mismo. Vacunado hacia un mes y diez días, clínicamente de lesión de neurona motora superior se realiza Resonancia Magnética con imágenes compatibles con Encefalomielitis Diseminada Aguda (EMDA), se inician inmunoglobulinas con evolución satisfactoria.

This case is a patient who starts with acute signs of progressive weakness, afebrile, whereas initially injury clinically not compatible with bottom neuron. Is initial treatment empirical for infection of Central Nervous System (CNS), until is ruled out the same. Vaccinated a month and ten days, clinically upper motor neurone central lesion is MRI compatible with acute disseminated encephalomyelitis (DAEN) images. Start immunoglobulins treatment with satisfactory evolution.

Reporte de caso

Paciente masculino de 6 años 6 meses, residentes de Santa Isabel, Villa Nueva, producto de cuarta gesta, sin antecedentes de importancia perinatales, con crecimiento y desarrollo adecuados para la edad, cursa preparatoria con adecuada relación con sus compañeros. La inmunización cuenta con BCG al nacer, OPV y Pentavalente tres dosis, SPR al año de vida, primer refuerzo DPT y OPV a los 18 meses de vida. Con el antecedente médico de un ingreso hospitalario a los 2 meses por cuatro días por neumonía ameritando oxígeno, varicela a los 6 años 4 meses con tratamiento sintomático con diclofenaco. Ingresa referido de hospital nacional con historia de debilidad de miembros inferiores de 3 días de evolución, habiendo iniciado 4 días con dolor de miembro inferior derecho con tratamiento sintomático, pero este se incrementa por lo que consulta a médico particular presentando un episodio convulsivo, refiriendo tratamiento intramuscular desconocido; por presentar debilidad progresiva y afección de la marcha. Consulta a Hospital Nacional de donde trasladan al Seguro Social.

A su ingreso paciente consciente, orientado con peso 18.2 Kg, talla 115 cm, FC 92 lpm, FR 26 rpm, T 37 C, P/A 96/72 mmHg, normocéfalo, pupilas isocóricas fotorreactivas, mucosas húmedas, cardiopulmonar y abdomen normal, signo de Kernig positivo, con fuerza muscular 3/5 en cuatro miembros, reflejos osteotendinosos en miembros superiores e inferiores 5/5, reflejo nauseoso, deglución presente.

Hemograma de ingreso leucocitos 8,970 10x3/uL, neutrófilos 63.1%, linfocitos 26.7%, Hb 13.7 g/dl, Hct 41.5%, plaquetas 425,000, V/S 8 mm/hr, tiempos de coagulación normales, PCR 0.3 mg/dl, glucosa 114 mg/L, BUN 6 mg/dl, creatinina 0.3 mg/dl, Na 141 mmol/L, K 3.9 mmol/L, magnesio 1.9 mmol/L, fósforo 5.2 mmol/L, y se tomaron pruebas virales como Epstein Barr, TORCH pendientes en ese momento de evaluar. Ingresa inicialmente con diagnóstico de polirradiculoneuropatía desmielinizante; encontrando en servicio hipertensión, dolor, pronación de miembros superiores y clonus inagotable en miembros inferiores, signo de Kernig positivo.

¹ Jefe de Servicio Unidad de Pediatría

² Neurólogo Pediatra

³ Pediatra

Se inicia tratamiento antibiótico y dexametasona previa considerando Meningitis, que se omite al obtener cultivo negativo. Se realizó tomografía axial computarizada (Figura 1) evaluada por neurología la cual muestra disminución de espacio subaracnoideas anterior, disminución y del uncu hacia la convexidad, discreta disminución de la densidad de la sustancia blanca de predominio posterior diseminado.

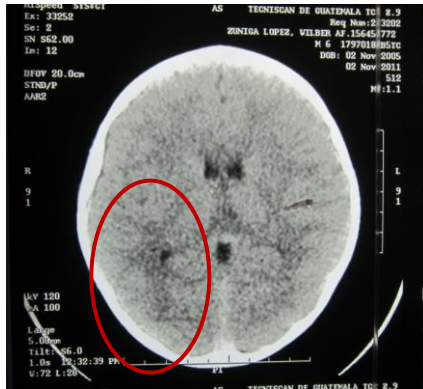


Figura 1: Tomografía axial computarizada tomada 24 horas posteriores al ingreso, donde se observa disminución de la densidad de la sustancia blanca, predominando a nivel posterior.

Posteriormente se evalúa el análisis de líquido cefalorraquídeo el cual fue reportado con glóbulos blancos 0/mm³, glóbulos rojos 1/mm³, glucosa 60 mg/dl, proteínas 24 mg/dl; se entrevista nuevamente a la madre indicando antecedente familiar viral respiratorio hacia 15 días sin afectar a paciente, y vacunación con segundo refuerzo OPV y DPT hacia 1 mes 10 días. Se realiza RMI (Figura 2) con gadolinio que muestra en secuencia múltiples áreas de hiperdensidades difusas confluentes de localización subcortical y de predominio periventricular posterior. Se inicia tratamiento con Inmunoglobulinas a 1 gramo/kg por dos dosis cada 24 horas, y control en 72 horas de líquido cefalorraquídeo el cual con proteínas en 34 mg/dl, glucosa 50 mg/dl.

Paciente evoluciona adecuadamente y progresivamente luego 48 horas de tratamiento, con aumento de la fuerza muscular, signo de Kerning negativo, disminución del clonus. Inició fisioterapia. Se obtuvo posteriormente el resultado de Epstein Barr (EBV) el cual fue positivo iniciando terapia con Aciclovir.



Figura 2: Resonancia magnética con gadolinio demostrando hiperdensidades en múltiples áreas subcorticales, de predominio peri ventricular posterior.



Figura 3: Paciente con recuperación de fuerza muscular iniciando fisioterapia, aun leve dificultad a la marcha.

La EMDA, descrita por primera vez en 1724, asociada a vacuna antirrábica en monos. Es un síndrome inflamatorio autoinmune desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), precedido por una infección predominante viral o inespecífica, que afecta predominantemente la sustancia blanca supra e infratentorial y medula y con menor frecuencia la sustancia gris cortical y profunda. De todos los pacientes el 5% cuenta con el antecedente postvacunal un mes previo a la enfermedad y el 93% refieren un evento infeccioso previo en los siguientes 21 días, habitualmente esta enfermedad es de forma monofásica; se presenta a cualquier edad, predominando en niños de 5 a 8 años, con un discreto predominio en el sexo masculino, con distribución estacional en invierno y primavera, la incidencia real es difícil de establecer pero se considera actualmente de 0.4/100 000 habitantes menores de 20 años. El cuadro clínico ha sido descrito por ser de inicio agudo o subagudo, polisintomático, poco específico y variable, con hiperreflexia, hipertonía, convulsiones. Puede presentar afección periférica. Ocasionalmente EMDA puede tener un inicio sutil con irritabilidad inespecífica, cefalea, somnolencia de con signos de coma y decorticación.

La patología de la enfermedad es la sensibilización de los linfocitos contra el tejido encefálico desencadenado por una reacción cruzada entre antígenos infecciosos, inmunización y antígenos cerebrales, produciendo una respuesta inflamatoria directa que compromete la sustancia blanca. Los cambios en el líquido cefalorraquídeo son ligeros: la presión de apertura es normal o levemente elevada, se puede observar pleiocitosis predominantemente mononuclear, con recuentos celulares menores a 200/mm³; se ha observado en algunos casos linfocitos atípicos y las proteínas pueden ser normales.

Se realiza la exclusión a través de criterios propuestos por expertos del “International Pediatric MS Study Group”, que son: EMDA: primer evento con múltiples síntomas de encefalopatía, con inicio agudo o subagudo, mostrando lesiones hiperintensas focales o multifocales que afectan la sustancia blanca del SNC, sin evidencia de lesiones previas; incluyendo además recaídas en los primeros 3 meses y si se presenta entre las 4 semanas del tratamiento con esteroides, considerándolo en este caso “*EMDA dependiente de esteroides o Pseudo recaída de EMDA*”. EMDA Recurrente: nuevo evento desmielinizante, después de 3 meses del cuadro inicial y tiene 4 semanas después de haber completado el tratamiento con esteroides, iniciando y afectando las mismas áreas clínicas y por imágenes al cuadro inicial. EMDA Multifásico: refiriéndose a múltiples eventos incluyendo encefalopatía y déficits multifocales, pero afectando diferentes áreas del SNC en IMR y al examen físico; presentándose después de 3 meses del cuadro inicial y 4 semanas después de terminado el tratamiento con esteroides.

El diagnóstico se realiza en base a la clínica y la confirmación del proceso desmielinizante a través estudios de resonancia magnética, ya que no existe una prueba diagnóstica definitiva. Se describen cuatro patrones en la IMR: 1) EMDA con lesiones menores de 5 mm; 2) EMDA con lesiones largas, confluentes, o tumefactas

frecuentemente con edema perilesional con efecto de masa; 3) EMDA con afección talámica simétrica y 4) encefalomiелitis hemorrágica aguda (EMHA).

El manejo y tratamiento no está estandarizado, se utilizan inmunosupresores no específicos como esteroides (el más utilizado) inmunoglobulinas (sola o combinada con esteroides), plasmaféresis (reportada en caso de fallo terapéutico con esteroides) y se han descrito otros tratamientos con Interferón beta o acetato de glatiramer utilizado en las fases agudas de la enfermedad, en adultos se han improvisado para casos resistentes a metilprednisolona el uso de citostáticos, que no han sido descritos en el campo pediátrico. El pronóstico para estos pacientes en nuestra era, se describe que el 50 al 70% (aproximadamente dos tercios de los pacientes) experimenta una recuperación completa relacionado al daño neurológico evaluado en IMR.

Discusión

La EMAD puede ser provocada por cualquier desencadenante infeccioso que sensibilice al sistema inmunitario del huésped, creando una reacción cruzada, en contra del mismo huésped; dentro del espectro etiológico se encuentra el VEB que es un herpes virus relacionado a una gran variedad de enfermedades, en este caso su papel se centra en que muestra neurotropismo directo y es un agente implicado en la meningoencefalitis.

También se ha encontrado que la infección por EBV puede producir trastornos neurológicos para infecciosos, los más comunes reportados son el síndrome de Guillain-Barré, cerebelitis aguda y en menor frecuencia casos con EMAD, como el caso de este niño. El VEB tiene un antígeno de la cápside (*Epstein-Barr nuclear antigen [EBNA]*) que comparte un pentapéptido con la proteína básica de mielina, de esta forma se produce la sensibilización contra el tejido encefálico desencadenado por una reacción cruzada entre antígenos infecciosos, inmunización y antígenos cerebrales, produciendo una respuesta inflamatoria directa que compromete la sustancia blanca, produciendo desmielinización del sistema nervioso.

Es importante hacer mención que el antecedente de cursar con varicela a los 6 años 5 meses, la colocación de la vacuna de DPT a los 6 años 4 meses de edad y la infección por Epstein Barr, fueron precipitantes en la etiología del cuadro de nuestro paciente. El paciente fue tratado con inmunoglobulinas con adecuada evolución y posteriormente se trató la causa que desencadenó la enfermedad.

Referencias

1. Capote, G. Cerisola, A. González, G. Encefalomiелitis difusa aguda en la edad pediátrica. Archivos Pediátricos Uruguay, 2009. 80(3) 184-196
2. López, Mirta; Mellado, Patricio. Enfermedades desmielinizantes Agudas del Sistema nervioso central. Escuela de medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Vol XXV.
3. Tenembaum, Silvia; Chitnis Tanuja; Ness Jayne; Hahn Jin. Acute disseminated encephalomyelitis. *International Pediatrics MS Study Group*, 2007, S23-S36.
4. Venkateswaran, Sunita; Banwell Brenda. Pediatric Multiple Esclerosis. Departemet of paediatrics, Hospital for sick children, University of Toronto. Volume 16, Number 2, march 2010.
5. Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. 5ª. Edición. Impreso por Elsevier Science. Estados Unidos de América, 2004.
6. Mandell G. H. Bennett J.E. Dolin R. Enfermedades Infecciosas Principios y Practica. Sexta Edición. Elsevier.

NOTA: Los autores de este artículo declaran que no ha tenido relaciones financieras pertinentes a este artículo. Este artículo no contiene una discusión sobre el uso de investigaciones no aprobadas de algún producto comercial.