

DOI: <https://doi.org/10.52428/20756208.v19i46.1026>

# Encefalomiелitis aguda diseminada, el diagnostico oportuno es difícil, pero no imposible.

Acute disseminated encephalomyelitis, timely diagnosis is difficult, but not impossible.

 Vargas Machicado Alejandra Angel<sup>1</sup>  Bejarano Forgueras Haldrin Antonio<sup>2</sup>

 Yugar Aguilera Ana Pamela<sup>3</sup>

## Filiación y grado académico

<sup>1</sup>Medico general. Trabajo independiente. Cochabamba, Bolivia. [alevargasmal23@gmail.com](mailto:alevargasmal23@gmail.com)

<sup>2</sup>Medico pediatra intensivista. Hospital Univalle Sur. Cochabamba, Bolivia. [haldrin.bf@gmail.com](mailto:haldrin.bf@gmail.com)

<sup>3</sup>Medico general. Trabajo independiente. Cochabamba, Bolivia. [pamelayugar@gmail.com](mailto:pamelayugar@gmail.com)

## Fuentes de financiamiento

La investigación fue realizada con recursos propios.

## Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Recibido:06/11/2023

Revisado:13/11/2024

Aceptado:01/04/2024

## Citar como

Vargas Machicado, A. A., Bejarano forgueras, H. antonio, & Yugar aguilera, A. P. Encefalomiелitis aguda diseminada, el diagnostico oportuno es difícil, pero no imposible. *Revista De Investigación E Información En Salud*, 19(46). <https://doi.org/10.52428/20756208.v19i46.1026>

## Correspondencia

Vargas Machicado Alejandra Angel  
[alevargasmal23@gmail.com](mailto:alevargasmal23@gmail.com)  
Telf. y celular: +591 76965611

## RESUMEN

La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es un trastorno desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), mediado por mecanismos inmunitarios con predilección por la primera infancia, precedido por infecciones respiratorias virales y con menor incidencia secundario a vacunas; cuenta con una frecuencia tanto a nivel mundial, como sudamericano de mínima aparición. Se trata de una paciente preescolar femenina de 4 años con único antecedente de cuadro gripal en tratamiento. Ingresa al servicio de emergencias en mal estado general con alteración del sensorio, alzas térmicas y debilidad generalizada; posteriormente es hospitalizada por la unidad de terapia intermedia, para monitorización, durante su estancia se realiza una resonancia magnética con evidencia de lesiones desmielinizantes indicando EMAD, posteriormente se inicia terapia de corticosteroides, además de inmunoglobulinas, dando lugar a una evolución clínica favorable.

**Palabras claves:** Encefalomiелitis diseminada aguda, diagnóstico, resonancia magnética cerebral, tratamiento.

## ABSTRACT

Acute disseminated encephalomyelitis (ADME) is a demyelinating disorder of the central nervous system (CNS), mediated by immune mechanisms with a predilection for early childhood, preceded by viral respiratory infection and with a lower incidence secondary to vaccines; It has a frequency both worldwide and in South America with a minimal appearance. This is a 4-year-old female preschool patient with the only history of flu symptoms being treated. He enters the emergency service in poor general condition with altered sensorium, temperature rises, and generalized weakness; She was subsequently hospitalized by the intermediate therapy unit for monitoring. During her stay, an MRI was performed with evidence of demyelinating lesions indicating EMAD. Subsequently, corticosteroid therapy was initiated, in addition to immunoglobulins, leading to a favorable clinical evolution.

**Keywords:** Acute disseminated encephalomyelitis, brain MRI, diagnosis, treatment.

## INTRODUCCIÓN

La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es un trastorno desmielinizante del sistema nervioso central (SNC) poco frecuente, mediado por mecanismos inmunitarios con predilección en la primera infancia; caracterizado por la presencia de encefalopatía, síntomas neurológicos multifocales y la evidencia imagenológica de desmielinización central; cuenta con una incidencia entre 0,4 a 0,6/100 000 niños/año a nivel mundial (1). Con mayor frecuencia en niños con edad promedio entre 5 y 8 años (2), a predominio del sexo masculino, con mayor frecuencia en invierno y primavera (3).

La mayoría de las veces está asociada a infecciones, pero no exclusivamente; sobre todo infecciones virales; por otro lado, las vacunas también han sido implicadas como causa de EMAD, especialmente las vacunas de la rabia, hepatitis B, polio, influenza, tos ferina, sarampión, parotiditis y rubéola (4, 5). No existe una correlación patogénica clara y la incidencia de síndromes desmielinizantes adquiridos después de la infección es mayor que la inducida por la propia inmunización (4-6). Se reveló que las vacunas inducen una cantidad significativa mayor de anticuerpos; un mimetismo molecular ha sido propuesto para la patología de EMAD ya que los epítomos son compartidos entre la vacuna y las proteínas del SNC (7-9); de esta manera se vio por conveniente generar esta pequeña revisión.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenina preescolar de 4 años sin antecedentes de relevancia, cuenta con esquema de vacunas completas para la edad. Ingresa al servicio de terapia intermedia pediátrica por un cuadro clínico de 4 días de evolución caracterizado por presentar alzas térmicas no cuantificadas, cefalea; posteriormente se exacerba con pérdida del habla, alteración de la consciencia de forma paulatina, cuadriplejía y presencia de convulsiones mioclonicas; como dato de importancia curso con

cuadro gripal de una semana previa con tratamiento ambulatorio. Al examen físico, paciente estuporosa, febril 38°C, mal estado general, afásica, con deshidratación moderada y presencia de trismus. A nivel neurológico con hipertonia generalizada, hiperreflexia, Babinsky positivo, reflejo motor disminuido, pupilas midriáticas con desviación de la mirada hacia el lado derecho y escasa respuesta a estímulos dolorosos, hemiplejía de lado derecho.

Se realiza estudios de laboratorio con biometría hemática reporta leucocitosis de 13 120 y trombocitosis de 615 000 mm<sup>3</sup>, perfil electrolítico con presencia de hipernatremia e hipercloremia moderada de 150 mEq/l e Ion cloro 110 mEq/l, resto sin particularidades; examen general de orina sin particularidades; PCR 1,84 mg/l. En forma posterior se realizó punción lumbar con estudio citoquímico de LCR que reporta un aspecto límpido, volumen de 15 cc, color cristal de roca, pH alcalino de 7,2, densidad de 1,010, sangre (+), proteínas

(-), glucosa 77 mg/dl, proteínas totales de 0,2 mg/dl, LDH 10 U/L, ADA 1,2 mg/dl, reacción de Pandy (-), glóbulos blancos 4 mm<sup>3</sup>, glóbulos rojos 25 mm<sup>3</sup> y no se observan formas celulares. Tinción de Gram y Z. Neelsen negativos, no se observan microorganismos.

En estudios de gabinete se realizó una tomografía axial computarizada de cráneo simple sin particularidades. Electroencefalograma con presencia de actividad lentificada de forma difusa, compatible con una afectación cerebral cortical de grado moderado (encefalopatía grado III) sin evidencia de actividad epileptiforme. Resonancia magnética de cerebro de corte axial con evidencia de múltiples lesiones hiperintensas bilaterales difusas desmielinizantes, a nivel de los núcleos basales y a nivel del tronco encefálico (Figura 1) y en la resonancia de columna se evidencia lesiones transversas extensas a nivel cervical, torácico (T7, T8) y lumbar (Figura 2).



**Figura 1.** Resonancia magnética de cerebro, corte axial secuencia FLAIR T2 (Ver descripción).

Durante su estancia, tras ser evaluado por los servicios de neurología, y terapia intensiva pediátrica; con la sospecha diagnóstica de encefalomiелitis aguda diseminada se inició tratamiento de sostén, monitorización multiparamétrica, anticonvulsivantes, además de metilprednisolona a 390 mg (1 mg/kg/día) EV cada 24 horas, por cuatro días, sin embargo, al no haber mejoría se inicia tratamiento de segunda línea con inmunoglobulina (IgG) 5 gr; además recibió tratamiento con fisioterapia de rehabilitación; en forma posterior presento una evolución favorable del cuadro, con mejoría gradual del compromiso neurológico; finalmente se concreta el alta a sala general y a domicilio, sin secuelas.

## DISCUSION

La encefalomiелitis diseminada aguda, es una patología que puede emular otras enfermedades neurológicas, como la esclerosis múltiple, trastornos neuro metabólicos y otros procesos inflamatorios del SNC (1-3). Es desencadenada por una respuesta inmunitaria exagerada y disfuncional en individuos genéticamente susceptibles, presentando típicamente encefalopatía y lesiones cerebrales multifocales; es así que puede representar el primer ataque de un síndrome desmielinizante inflamatorio (7).

Como principal etiología puede abordar entre un 63 % y 93 % en pacientes con infección previa a



**Figura 2.** Resonancia magnética de columna completa (Ver descripción).

nivel intestinal o por un cuadro respiratorio previo, 30 % de origen criptogenico y 2,5 a 15 % de origen post vacunal, esta última se encuentra asociada a las vacunas contra la gripe, la viruela, antirrábica, papera y sarampión (8).

La patogenia consiste en mangas perivenulares, que generan desmielinización, asociadas con infiltrados inflamatorios cargados de mielina, macrófagos, linfocitos T y B, ocasionalmente células plasmáticas y granulocitos (1-4). Es probable que el mimetismo se encuentre implicado en el desencadenamiento de esta cascada inflamatoria; de esta manera se cree que los auto antígenos son el objetivo de esta adaptación molecular, debido a las similitudes con las secuencias virales, que incluyen la proteína básica de mielina (PBM), proteína proteolítica (PPL) y glicoproteína de oligodendrocitos de mielina (GOM) (5, 6).

La presentación clínica se basa en síntomas neurológicos, que se desarrollan de 1 a 2 semanas, posterior a una infección, incluyen en la mayoría de los casos signos piramidales, seguidos de hemiparesia, ataxia, alteración de los pares craneales, convulsiones, trastorno del lenguaje, hemiparestesias, alteración de conciencia, muy representada en nuestra paciente (5, 7). El diagnóstico clínico puede ser un obstáculo, debido a las múltiples enfermedades desmielinizantes que presenta la mayoría de los síntomas previamente

mencionados. Como datos laboratoriales de inicio se deben solicitar el hemograma, reactantes de fase aguda; además se deben tomar pruebas serológicas como ser el MOG-ABS que cuenta con una probabilidad de resultado positivo en un 33 % a 66 % de todos los casos pediátricos de EMAD, no accesible en nuestro medio (3, 7).

Posteriormente se debe categorizar al EMAD en varios subtipos, siendo el más relevante para nuestro caso el EMAD monofásico, relacionado a un solo episodio sin más eventos desmielinizantes o nuevas lesiones en la resonancia magnética fuera del período agudo de tres meses después del inicio (1). El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) se realiza para descartar patología de origen infeccioso siendo la meningitis la más frecuente, en el estudio de LCR de EMAD presenta lo que será pleocitosis con definiciones que varía entre  $> 5$  y  $> 20$  Células / ml, el tipo celular predominante son los linfocitos (6).

El estudio de gabinete de elección es la resonancia magnética de cráneo donde se identifican en las secuencias ponderadas en T2 de recuperación, inversión atenuada por líquido (T2-FLAIR) con patrón de lesiones bilaterales difusas, hiperintensidades mal delimitadas y asimétricas, que varían en tamaño desde menos de 1 cm hasta anomalías de sustancia blanca confluentes de varios centímetros (3, 5). La resonancia magnética de columna se debe considerar con y sin contraste si un niño demuestra cambios sensoriales, particularmente un nivel sensorial, debilidad en las extremidades y/o disfunción intestinal y vesical (7).

En el caso clínico descrito la paciente cuenta con lo que son síntomas y signos específicos de una posible enfermedad desmielinizante, los mismos ya mencionados; de tal modo, se concretan los

estudios de laboratorios para realizar un diagnóstico diferencial correcto. Tras realizar un perfil hemático, electrolítico y LCR, se descarta una etiología metabólica, infecciosa, además de un síndrome de guillan barre, solo con la presentación clínica no compatible. Tras realizar el diagnostico diferencial de las etiologías mencionadas se decide realizar una resonancia magnética cerebral que reporta un patrón sugestivo al EMAD, sin embargo, para corroborar el diagnostico se realiza una resonancia magnética de columna para descartar lo que sería la miелitis transversa, una patología muchas veces de origen idiopático e inflamatorio, similar a la patología que padeció nuestra paciente.

El tratamiento agudo de primera línea generalmente consiste en metilprednisolona intravenosa a una dosis de 30 mg/kg/día (máximo 1000 mg/día) durante 3 a 5 días, seguida de una reducción gradual de prednisona oral durante 4 a 6 semanas; la interrupción temprana de los esteroides ( $< 3$  semanas) puede aumentar el riesgo de recaída. El tratamiento con esteroides requiere una estrecha monitorización de la presión arterial, electrolitos y glucosa y la administración de protección gástrica. La inmunoglobulina intravenosa (IgG IV) se prescribe como tratamiento de segunda línea para la EMAD que no responde a los esteroides en una dosis total de 2 g/kg durante 2 a 5 días; ambos esquemas aplicados en nuestra paciente y con buenos resultados (4, 9).

La EMAD en una enfermedad desmielinizantes con un rango de incidencia muy baja acompañada de signos y síntomas no muy concluyentes de la enfermedad; de esta manera, se tiene que realizar un diagnóstico preciso y seguir un curso escalonado para el diagnóstico diferencial idóneo, e inicio de un tratamiento oportuno y preciso para evitar posibles complicaciones futuras.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pohl D, Alper G, Van Haren K, Kornberg AJ, Lucchinetti CF, Tenenbaum S, et al. Encefalomiелitis aguda diseminada: actualizaciones sobre un síndrome inflamatorio del SNC. *Neurología* [Internet]. 2016; [citado el 10 de marzo de 2023]; 87 (9 Suplemento 2): S38–45. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.0000000000002825>
2. Domínguez Moreno R, Román Gutiérrez OT, Morales JL, Mena Arceo R. Encefalomiелitis diseminada aguda postinfecciosa y postvacunal: casos clínicos y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Neurociencia*. [Internet] [citado el 05 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2013/rmn132g.pdf>
3. Pascuala M, Aldana Rodríguez G, Tomezzolia S, Molise C. Encefalomiелitis diseminada aguda. *Rev Hosp Niños (B Aires)*. [Internet] [citado el 29 de agosto de 2022]. 2020 ; 87–91. Disponible en: <http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2020/06/5-Revista-277-A-propo%CC%81sito-de-un-caso.pdf>
4. Paolilo RB, Deiva K, Neuteboom R, Rostásy K, Lim M. Acute disseminated encephalomyelitis: Current perspectives. *Children (Basel)* [Internet]. [citado el 30 de noviembre de 2023]. 2020; 7 (11): 210. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/children7110210>
5. Escudero JME, Viotá LM. Encefalomiелitis aguda diseminada. Protocolo de diagnóstico y tratamiento [Internet]. Scptfe.com. [citado el 23 de junio de 2023]. Disponible en: <https://scptfe.com/wp-content/uploads/2020/10/39-1-Encefalomiелitis-aguda-diseminada.pdf>
6. Cole J, Evans E, Mwangi M, Mar S. Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: An Updated Review Based on Current Diagnostic Criteria. *Pediatr Neurol* [Internet]. [citado el 03 de julio de 2023]. 2019; 100:26–34. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2019.06.017>
7. Wang CX. Assessment and Management of Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM) in the Pediatric Patient. *Medicamentos pediátricos* [Internet]. [citado el 15 de septiembre de 2023]. 2021;23(3):213–21. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s40272-021-00441-7>
8. Martin TJ, Fahey M, Easton M, Clothier HJ, Samuel R, Crawford NW, et al. Acute disseminated encephalomyelitis and routine childhood vaccinations – a self-controlled case series. *Hum Vaccin Immunother* [Internet]. [citado el 07 de septiembre de 2023]. 2021 ;17(8) :2578–85. Disponible en : <http://dx.doi.org/10.1080/21645515.2021.1901544>
9. Fujimori M, Nakamura M. Association between seasonal influenza vaccines and the increased risk of acute disseminated encephalomyelitis, estimated using the Vaccine Adverse Event Reporting System. *Pharmazie* [Internet]. [citado el 16 de septiembre de 2023]. 2022;77(7):262–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1691/ph.2022.2354>