

# ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA: HALLAZGOS TÍPICOS IMAGINOLÓGICOS: PRESENTACIÓN DE CASO

## ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS: TYPICAL RADIOLOGIC FINDINGS: CASE REPORT

Luis G. Pulgarín R.<sup>1</sup>

Marcela Posada A.<sup>1</sup>

Luisa C. Sánchez M.<sup>2</sup>

### PALABRAS CLAVE (DeCS)

Encefalomielitis aguda  
diseminada  
Espectroscopia de  
resonancia magnética  
Corticoesteroides  
Vacuna antisarampión

### KEY WORDS (MeSH)

Encephalomyelitis, acute  
disseminated  
Magnetic resonance  
spectroscopy  
Steroids  
Measles vaccine

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 28 años de edad que desarrolla síntomas neurológicos con posterioridad a un episodio clásico de dengue. El examen físico reveló ausencia de fiebre y focalización neurológica, y un estado mental alterado (Glasgow 12/15). La imagen por resonancia magnética confirmó el diagnóstico de encefalomielitis aguda diseminada. La paciente recibió tratamiento con corticoesteroides y mostró mejoría clínica.

La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) se define clásicamente como un síndrome unifásico que se presenta en asociación con una infección viral sistémica (encefalomieltitis parainfecciosa) o con una vacunación o inmunización (encefalomieltitis postvacunal). Desde el punto de vista patológico, hay inflamación perivascular, edema y desmielinización del sistema nervioso central. En cuanto a la clínica, los pacientes presentan disfunción neurológica focal o multifocal de rápido desarrollo. El tratamiento de la ADEM tiene por objeto suprimir la inflamación cerebral mediante agentes antiinflamatorios, como los corticoesteroides endovenosos.

### SUMMARY

A 28-year-old female patient developed neurological symptoms after a classical episode of dengue. The physical examination revealed no fever, no neurological focalization, and an altered mental status (Glasgow 12/15). Magnetic resonance imaging confirmed the diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis. The patient showed clinical improvement following treatment with steroids.

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is classically described as a uniphase syndrome occurring in association with systemic viral infection (parainfectious encephalomyelitis) or immunization or vaccination (postvaccination encephalomyelitis). Pathologically, there is perivascular inflammation, edema, and demyelination within the CNS. Clinically, patients present with rapidly progressing focal or multifocal neurologic dysfunction. The treatment for ADEM is targeted at suppressing inflammation in the brain through the use of anti-inflammatory drugs such as intravenous corticosteroids.

<sup>1</sup> Médico(a) radiólogo(a) del Instituto de Alta Tecnología Médica de Antioquia, CES, Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Médica residente de Radiología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

## Caso clínico

Este caso corresponde a una mujer de 28 años de edad, con antecedentes de hipertiroidismo. Luego de un cuadro de dengue clásico (una semana) inicia con pérdida de la visión, lenguaje incoherente, agitación motora y limitación para la marcha. En el examen físico ingresa con presión arterial (PA): 100/70; frecuencia cardiaca (FC): 68/min; Glasgow: 12/15; frecuencia respiratoria (FR): 24/min; afebril, y con signos de focalización neurológica.

Se le realizaron exámenes de laboratorio, incluido hemoleucograma, ionograma, gases arteriales, pruebas renales, citoquímico de orina y bilirrubinas, los cuales fueron normales. Se solicitó evaluación por parte del servicio de neurología, que diagnosticó posible encefalitis y solicitó una punción lumbar con estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR), pruebas de coagulación y tomografía de cráneo. Los resultados fueron: LCR: glucosa de 52; leucocitos: 4; monocitos: 7%; neutrófilos: 30%, y gramnegativo (no compatible con meningitis).

La tomografía resultó normal. La paciente continúa con afectación del sensorio, por lo cual se solicitó una resonancia magnética (RM) cerebral simple y contrastada. La RM mostró múltiples lesiones intraaxiales supra e infratentoriales, que afectaban principalmente la sustancia blanca subcortical y profunda y el tallo cerebral. También se observó daño bilateral de la sustancia gris, en especial en los ganglios basales y el tálamo (figuras 1, 2, 4 y 5). Las lesiones tenían contornos parcialmente definidos y tamaños variables entre 5 y 12 mm, con intensidad de señal iso e hipointensas a la sustancia blanca en secuencias con información T1, predominantemente hiperintensas en secuencia eco de espin con información T2 (figuras 4 y 5) y *fluid attenuated inversion recovery* (FLAIR) (figuras 1-3) y demostraban realce suelto en las secuencias T1 poscontraste (figura 8). Algunas de las lesiones descritas presentaban restricción a la difusión (figuras 6 y 7). Con estos hallazgos se diagnosticó encefalomielitis aguda diseminada, por lo cual se inició tratamiento con corticoesteroides y se vio una importante mejoría de su cuadro clínico. En el momento, la paciente no tiene resonancia de control.

## Marco teórico

La encefalomielitis aguda diseminada aguda (ADEM) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), mediada inmunológicamente. Dicha enfermedad suele comenzar de forma abrupta con síntomas y signos neurológicos después de una infección viral o inmunización; también es conocida como encefalomielitis postinfecciosa, parainfecciosa, posvacunal o postexantemática. Se reconoce clínicamente debido a la gran afectación de la sustancia blanca subcortical del tronco cerebral y de la médula espinal. Además, afecta principalmente a niños y adultos jóvenes (1).

Se han relacionado varios mecanismos de invasión al SNC, por el agente infeccioso, no claros hasta el momento. El informe patológico revela inflamación perivenular y disrupción mielinica, que origina términos como *perivascular, mielinolysis, encefalitis perivenosa y encefalomielitis desmielinizante aguda*. El pronóstico de la ADEM es generalmente favorable

posterior al tratamiento con corticoesteroides e incluso puede mejorar espontáneamente en más del 75% de los casos. La mortalidad ha disminuido en las últimas tres décadas, del 25% al 10%; o menos (1,2).

## Discusión

La ADEM es infrecuente y constituye la causa más común de afección desmielinizante de la sustancia blanca en el niño. La incidencia es tres veces mayor en la edad puberal. La relación hombre:mujer es de 1,3:1. Es más frecuente en la raza blanca y generalmente ocurre en invierno o primavera (1,3-5).

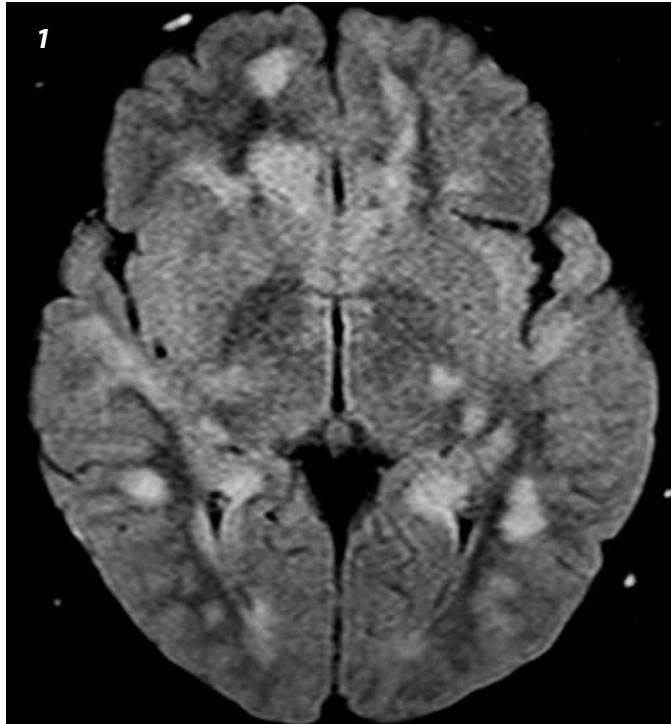
Suele aparecer como un cuadro neurológico polisintomático, típicamente monofásico con inicio brusco de los síntomas neurológicos, entre dos y treinta días después de la aparición de una infección viral o vacuna (1,2). El virus del sarampión es el principal agente relacionado y responsable de los casos más graves. Otros virus asociados a la ADEM son el herpes simple I y II, la gripe, el Epstein-Barr, el herpes humano tipo 6, el citomegalovirus, la parotiditis, el Coxsackie B y la hepatitis A (1).

Entre los agentes no virales o bacterianos asociados están *Borrelia*, *Mycoplasma pneumoniae*, estreptococo β-hemolítico y *Campylobacter* digestivo. Se han descrito múltiples casos asociados a inmunizaciones. De hecho, los primeros casos descritos se relacionaron con la vacuna antirrábica (*Simple*). En la actualidad, la ADEM se asocia principalmente con las vacunas antisarampión, gripe, parotiditis y *Pertussis*. Hay una descripción aislada de ADEM asociada a la vacuna de la polio (1,2,6).

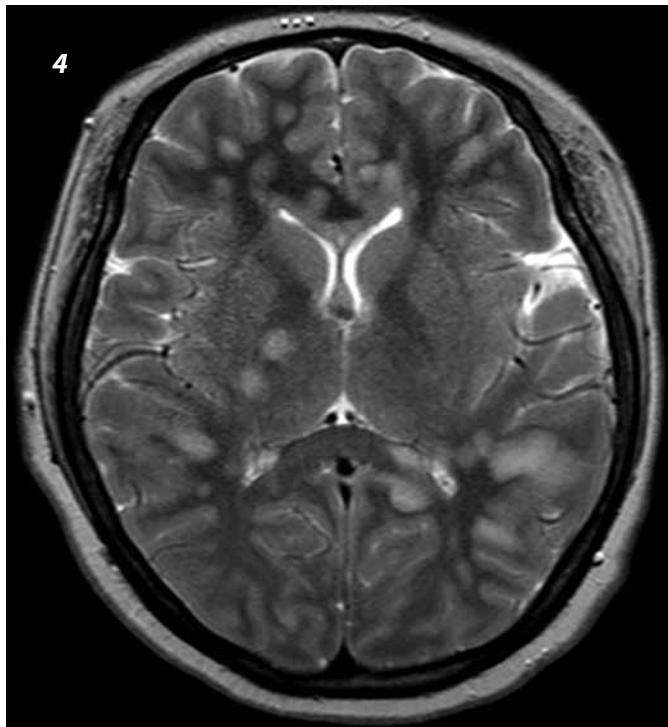
La patogenia de la ADEM ha mostrado ser mixta con mecanismos inflamatorios y respuesta autoinmunitaria secundaria que contribuyen a la destrucción de la mielina, lo que determina la desmielinización del SNC (2). La histología de la ADEM muestra áreas de inflamación y desmielinización perivenosas, con infiltración de monocitos, neutrófilos y macrófagos, cargados de lípidos y en estadio tardío se observan hiperplasia astrocítica y gliosis (1,2).

Entre todos los estudios que ayudan al diagnóstico de ADEM, el más importante es la neuroimagen. La tomografía computarizada (TC) cerebral permite determinar la presencia de lesiones hipodensas en el parénquima cerebral y cerebelo, particularmente cuando las lesiones son grandes. No obstante, si las lesiones son pequeñas o se ubican en el tronco cerebral y en la médula espinal, la TC fracasa en la detección de las zonas afectadas. Por eso, el examen de elección para ubicar áreas de desmielinización del SNC es la resonancia magnética (RM) cerebral. En las secuencias eco de espin y FLAIR con información T2 es posible visualizar prácticamente todas las lesiones (figuras 1-5).

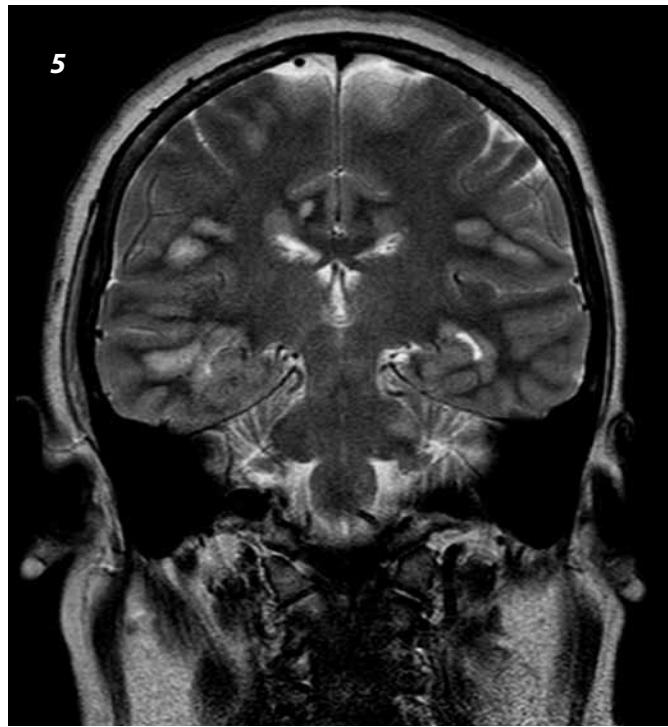
La ubicación de los focos desmielinizantes es casi la regla en la sustancia blanca subcortical cerebral, cerebelosa, en el tronco cerebral o en la médula espinal. Además, es frecuente la existencia de focos desmielinizantes en la sustancia gris, en especial en los ganglios basales y el tálamo y, en menor proporción en la corteza cerebral. La afectación de tálamos y ganglios basales es generalmente simétrica y puede constituir la única alteración en casos de ADEM.



Figuras 1, 2 y 3. RM Axial FLAIR, múltiples lesiones intraaxiales supra e infratentoriales de alta señal. Corresponden a focos de desmielinización que afectan la sustancia blanca subcortical y profunda y el tallo cerebral.



4



5

Figuras 4 y 5. Axial y coronal T2. Múltiples lesiones de alta señal bilaterales y asimétricas que corresponden a focos de desmielinización que lesionan la sustancia blanca subcortical cerebral.

Otras técnicas aplicadas actualmente casi como rutina en los exámenes de RM son la difusión (figuras 6-8) y la espectroscopia. Se ha descrito la utilidad de la difusión para establecer el pronóstico de una lesión del tronco cerebral. La difusión sirve para establecer la edad de las lesiones, lo cual es útil cuando se buscan lesiones nuevas silentes ante la sospecha de esclerosis múltiple. La espectroscopia por RM puede ser útil en casos en los que el diagnóstico no está claro, pues es característico de la ADEM la disminución del ácido N-acetil-aspartato, la elevación de colina y del ácido láctico y la normalidad de los demás metabolitos, a diferencia de la esclerosis múltiple en la que la colina está en concentraciones normales.

Respecto a la relación temporal entre la clínica y la aparición de alteraciones en la RM cerebral, se ha demostrado que puede existir un desfase de dos a veinticinco días entre el inicio de los síntomas y la detección de lesiones en la RM (1,3,6).

Este hecho demuestra que una RM normal al inicio del cuadro no descarta ADEM y que todo niño con sintomatología neurológica polisintomática persistente debe someterse a nueva RM cerebral y medular de una a tres semanas después, para detectar posibles lesiones de aparición más tardía.

La tomografía por emisión de positrones (PET) puede mostrar la disminución del metabolismo y la reducción del flujo sanguíneo cerebral en relación con la gravedad de la ADEM y su curso clínico. La tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) muestra áreas de hipoperfusión (1-3).

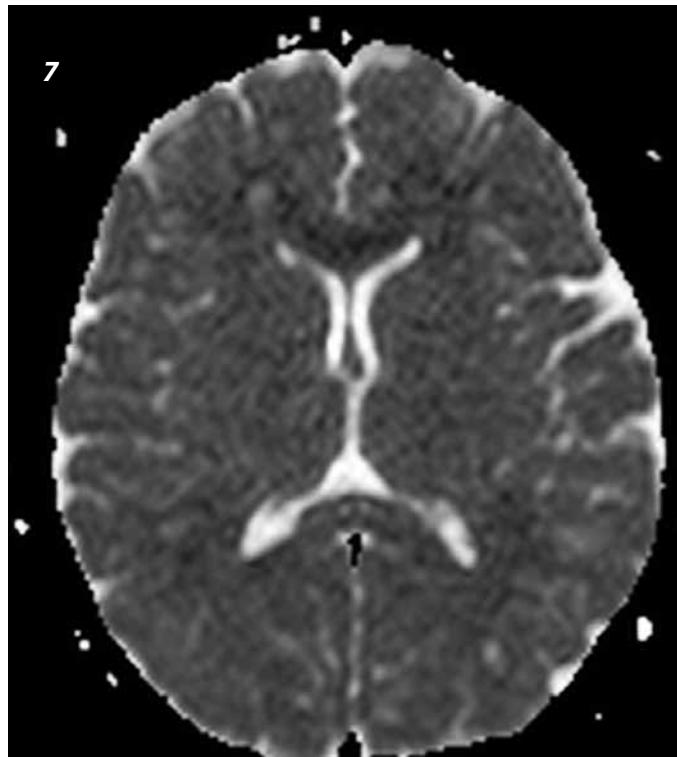
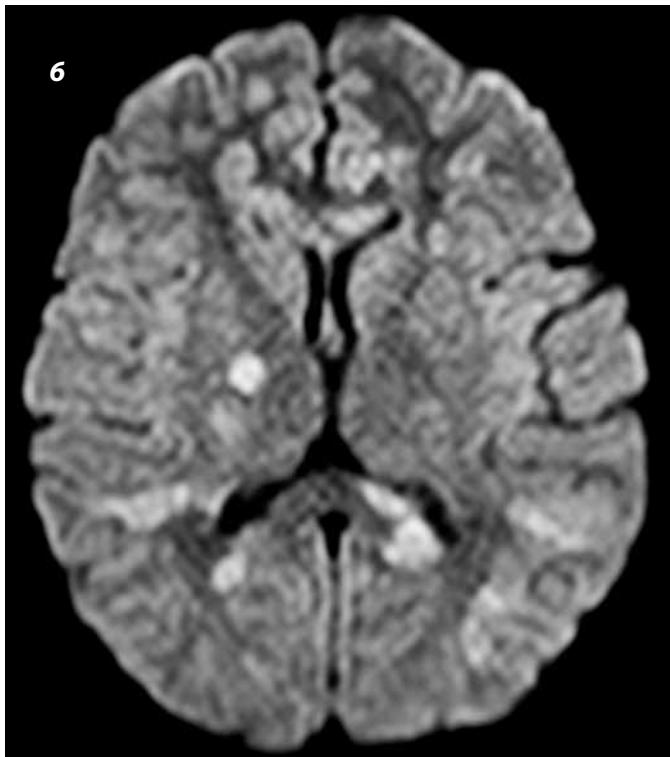
El principal diagnóstico diferencial es la esclerosis múltiple, pues su fisiopatología es similar a la de ADEM, pero

se diferencian en la clínica y el curso de la enfermedad. Usualmente, la esclerosis múltiple es una enfermedad crónica, recidivante, remitente, de inicio en adultos jóvenes con predilección femenina. Desde el punto de vista clínico, la ADEM puede ser difícil de diferenciar de un primer ataque de esclerosis múltiple. Por lo general, el análisis inmunológico del LCR provee pautas de diagnóstico como el índice de IgG en LCR/suero y la presencia de bandas oligoclonales, que son indicativos de producción de inmunoglobulinas endógenas en el SNC, presentes en esclerosis múltiple.

La pleocitosis se presenta en ambas, pero es más común en la ADEM (3,4,12). En la clínica, la esclerosis múltiple es monosintomática, multifásica, sin cuadro febril previo y la afectación cerebral es rara en tálamos y ganglios basales, y mayor en el cuerpo caloso. Además, la esclerosis múltiple presenta recurrencia en el curso de la enfermedad. Los márgenes de las lesiones de la ADEM son usualmente mal definidas, a diferencia de las lesiones de la esclerosis múltiple, en la que son bien definidas.

A diferencia de las lesiones de la esclerosis múltiple, las lesiones de la ADEM aparecen al mismo tiempo; por lo tanto existe menor variabilidad en el realce con el medio de contraste entre las lesiones. Los síndromes neurológicos específicos, como neuritis óptica, mielitis transversa desmielinizante y enfermedad de Devic, podrían ocurrir como manifestación de esclerosis múltiple y de ADEM; de ahí que ambas enfermedades podrían ser consideradas y evaluadas como enfermedades subyacentes.

En la actualidad no existen marcadores ni criterios diagnósticos establecidos que permitan descartar esclerosis múltiple de



Figuras 6 y 7. Axial DWI. Se observa una restricción a la difusión, presente en algunas de las lesiones.

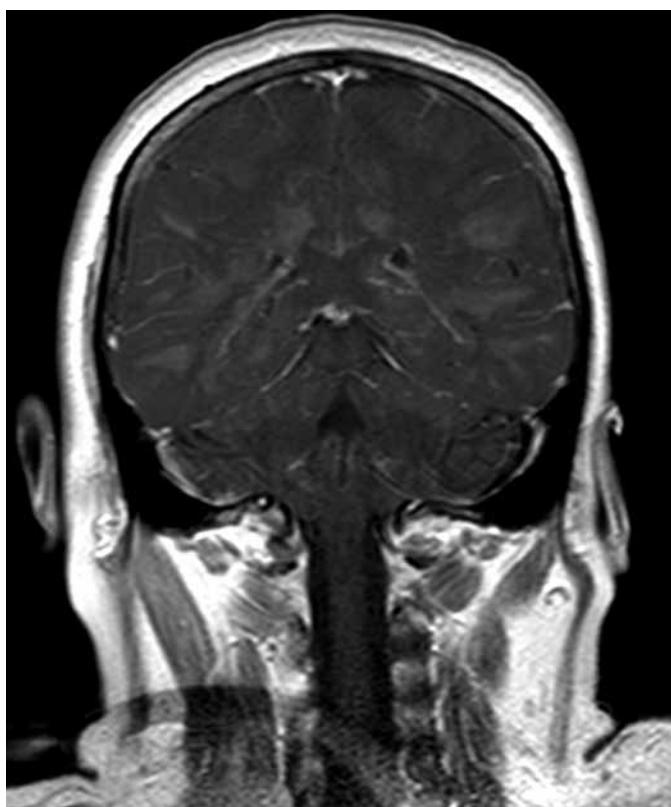


Figura 8. Coronal T1. Se identifica una realce sutil en algunas de las lesiones de la sustancia blanca subcortical.

forma absoluta y corroborar la ADEM en un primer episodio, menos aún en cuadros recidivantes. Si se quiere confirmar definitivamente el diagnóstico de ADEM, la única herramienta válida es el seguimiento prolongado de los niños afectados (1,5-7).

En el tratamiento, la vacunación contra agentes virales ha disminuido significativamente la incidencia de casos virales de ADEM y el riesgo impuesto por las vacunas es significativamente menor que la infección natural. La terapia más utilizada para la ADEM son los corticoesteroides a altas dosis (metilprednisolona: 10-30 mg/kg al día y de 1 g/d en niños mayores de 30 k, o dexametasona: 1 mg/kg durante tres a cinco días). Este tratamiento debe ser seguido de corticoesteroides orales durante cuatro a seis semanas, con reducción paulatina de la dosis para evitar recaídas. En los casos más graves o diagnósticos tardíos, se acepta prolongar el tratamiento endovenoso hasta completar dos semanas.

La inmunoglobulina intravenosa se ha utilizado sola o en combinación con los corticoesteroides a dosis de 1-2 g/kg o dosis única durante tres o cinco días. Su mecanismo de acción no es bien conocido y su uso es mayor para enfermedades autoinmunes; sin embargo, algunos estudios muestran buena respuesta en ADEM. Por lo tanto, es considerada el medicamento de segunda línea cuando no hay respuesta a los corticoesteroides o ellos están contraindicados. En los primeros días de la enfermedad, los corticoesteroides intravenosos podrían combinarse con acyclovir intravenoso si hay sospecha de encefalitis viral aguda. La plasmaféresis se emplea como último recurso de tratamiento y

---

no hay estudios que demuestren la eficacia de su uso en el curso de la enfermedad (1,4).

La paciente descrita en este caso tenía antecedente de infección por dengue clásico y, posteriormente, presentó síntomas neurológicos y signos imaginológicos compatibles con ADEM. Recibió tratamiento con corticoesteroides con mejoría significativa, lo cual confirma aún más el diagnóstico.

## Conclusión

La ADEM es una patología inflamatoria-desmielinizante del SNC de curso favorable, que puede responder satisfactoriamente al tratamiento con corticoesteroides; sin embargo, es una patología que puede ser difícil de diferenciar de la esclerosis múltiple. El pronóstico varía con la etiología, aun cuando es de peor pronóstico en los casos postsarampión. Se ha descrito la recuperación gradual de la ADEM en un periodo de pocas semanas. Un 50%-70% de los pacientes se recuperan completamente sin secuelas neurológicas (1,2).

## Referencias

---

1. Noorbakhsh F, Johnson RT, Emery D, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: clinical and pathogenesis features. *Neurol Clin*. 2008;26:759-80.
2. Erazo-Torricelli R. Encefalomieltitis aguda diseminada en la niñez. *Rev Neurol*. 2006;42 (Supl 3):S75-82.
3. Prabhu SP, Young-Poussaint T. Pediatric central nervous system emergencies. *Neuroimaging Clin N Am*. 2010;20:663-83.
4. Aiken AH. Central nervous system infection. *Neuroimaging Clin N Am*. 2010;20:557-80.
5. Barcovich J. *Pediatric neuroimaging 4<sup>th</sup> ed*. Philadelphia: Lippincott & Wilkins; 2005.
6. Osborn AG. *Diagnostic imaging brain*. Philadelphia: Elsevier; 2004.
7. Osborn AG. *Neuroradiología diagnóstica*. España: Elsevier; 1996.

## Correspondencia

Luis Germán Pulgarín Ricardo  
Instituto de Alta Tecnología Médica de Antioquia  
Cr. 50 No. 63-95  
Medellín, Colombia  
lgpulga@gmail.com

Recibido para evaluación: 9 de febrero del 2011

Aceptado para publicación: 2 de agosto del 2011