

University of Texas Rio Grande Valley

ScholarWorks @ UTRGV

---

Psychological Science Faculty Publications and  
Presentations

College of Liberal Arts

---

1-2002

## Encefalomiелitis aguda diseminada en niños [Disseminated acute encephalomyelitis in children]

Joaquín A. Peña

Cecilia Montiel-Nava

*The University of Texas Rio Grande Valley*, [cecilia.montielnava@utrgv.edu](mailto:cecilia.montielnava@utrgv.edu)

F. Hernández

Enoe Medrano

O. Valbuena

*See next page for additional authors*

Follow this and additional works at: [https://scholarworks.utrgv.edu/psy\\_fac](https://scholarworks.utrgv.edu/psy_fac)



Part of the [Psychology Commons](#)

---

### Recommended Citation

Pena, J. A., Montiel-Nava, C., Hernandez, F., Medrano, E., Valbuena, O., & Cardozo, J. (2002). Disseminated acute encephalomyelitis in children. *Revista de neurologia*, 34(2), 163-168.

This Article is brought to you for free and open access by the College of Liberal Arts at ScholarWorks @ UTRGV. It has been accepted for inclusion in Psychological Science Faculty Publications and Presentations by an authorized administrator of ScholarWorks @ UTRGV. For more information, please contact [justin.white@utrgv.edu](mailto:justin.white@utrgv.edu), [william.flores01@utrgv.edu](mailto:william.flores01@utrgv.edu).

---

**Authors**

Joaquín A. Peña, Cecilia Montiel-Nava, F. Hernández, Enoe Medrano, O. Valbuena, and J. J. Cardozo

# Encefalomiелitis aguda diseminada en niños

J.A. Peña, C. Montiel-Nava, F. Hernández, E. Medrano, O. Valbuena, J. Cardozo

## DISSEMINATED ACUTE ENCEPHALOMYELITIS IN CHILDREN

**Summary.** Introduction. *Disseminated acute encephalomyelitis (DAE) is an autoimmune inflammatory condition, usually monophasic with gradual resolution, polysymptomatic, usually in relation to a virus, bacteria or immunizations but may also occur in the absence of any obvious infection.* Objective. *To describe DAE, its aetiology, clinical features, diagnosis and treatment. Also to analyze these aspects with regard to a series of 13 children with DAE.* Results. *The clinical condition started with fever in 61% of the patients. The commonest neurological findings were sensory deterioration, convulsions and motor disorders (paresias). The cerebrospinal fluid was abnormal in four patients. MR showed hyperintense lesions of multifocal distribution, predominantly in the subcortical white matter. All patients were treated with intravenous methylprednisolone at a dose of 20-30 mg/kg. Clinical follow up showed complete recovery in 11/13 patients and mild sequelae in two cases.* Conclusions. *Diagnosis of DAE is based on suggestive clinical data and MR findings. MR is very sensitive in detecting demyelinating lesions and is the method of choice for confirmation of the diagnosis. DAE is characterized by a satisfactory clinical course with simultaneous resolution of the demyelinating lesions.* [REV NEUROL 2002; 34: 163-8]  
**Key words.** *Disseminated acute encephalomyelitis. Demyelinating disorders. Magnetic resonance.*

## INTRODUCCIÓN

La encefalomiелitis aguda diseminada (EAD) representa un trastorno inflamatorio autoinmune, habitualmente monofásico, con resolución gradual. Es una alteración neurológica polisintomática, habitualmente relacionada con virus, bacterias o inmunizaciones, y también puede ocurrir en ausencia de un fenómeno infeccioso precedente aparente [1,2]. Asimismo, se conoce como encefalomiелitis postinfecciosa, parainfecciosa, postexantemática o posvacunal, dependiendo del contexto clínico en el cual se desarrolla. Una proporción significativa de casos son postinfecciosos y se estima que comprende un tercio de todos los casos diagnosticados como encefalitis en Estados Unidos [3,4].

Se presenta especialmente en niños y adultos jóvenes con manifestaciones clínicas poco específicas o síntomas multifocales relacionados con lesiones desmielinizantes del encéfalo o la médula espinal; comprenden una combinación de alteraciones motoras, sensoriales o cognitivas. Se reconocen formas subclínicas y presentaciones fulminantes con convulsiones, coma y fallecimiento [4,5]. Si bien este trastorno exhibe un curso clínico habitualmente monofásico, que comienza con una encefalopatía aguda y déficit multifocal, al que frecuentemente sigue una recuperación rápida, pueden aparecer recidivas durante las primeras semanas de evolución, lo que dificulta su diferenciación de otras enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple (EM) [2,4,6].

El diagnóstico de EAD se basa en los datos clínicos sugestivos y hallazgos en la resonancia magnética (RM), la cual es altamente sensible para detectar las lesiones desmielinizantes y constituye el método de elección para confirmar el diagnóstico [7-9].

Algunos estudios pioneros señalaban una tasa de mortalidad del 20-30%, con una elevada incidencia de secuelas neurológicas [4,10]. Sin embargo, las series más recientes reseñan un pronóstico más favorable, en especial en niños, posiblemente relacionado con el empleo de corticoterapia [10-12].

El propósito de este trabajo es la revisión de la EAD, su etiología, manifestaciones clínicas, proceso diagnóstico y tratamiento, mediante el análisis de estos aspectos en una serie de 13 niños con EAD diagnosticados y tratados en el Servicio de Neuropediatría del Servicio Autónomo Hospital Universitario (SAHUM) de Maracaibo, Venezuela.

## ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La mayoría de los casos de EAD se relaciona con enfermedades exantemáticas tales como sarampión, varicela y rubéola, o inmunizaciones-gripe, sarampión, rubéola, tos ferina, tétanos y rabia [1,4]. Las infecciones respiratorias inespecíficas representan un antecedente frecuente, pero también puede observarse tras infecciones bacterianas por micoplasma, estreptococo y *Campylobacter*. Entre los virus más frecuentes se señalan los agentes etiológicos de parotiditis, rubéola, herpes zóster, herpes simple, Epstein-Barr, Coxsackie, encefalitis B japonesa y hepatitis B. Otros agentes etiológicos incluyen drogas, administración de soluciones intravenosas, hongos protozoos y helmintos [4,13].

El mecanismo patogénico de este trastorno se relaciona con una respuesta inmune inducida por la infección, con producción de anticuerpos policlonales contra antígenos víricos y contra estructuras antigénicas, generalmente mielínicas, en el sistema nervioso central (SNC) del huésped. Se ha tratado de explicar esta respuesta autoinmune a través de un mecanismo de mimetismo molecular en el que un péptido específico, carbohidrato o lípido de un agente infeccioso es similar a un epítipo antigénico de la mielina. Las células T autorreactivas activadas cruzan la barrera hematoencefálica (BHE) y permanecen en el SNC, donde, más tarde, facilitan su apertura para permitir la entrada de otros linfocitos y macrófagos que ocasionan inflamación y desmielinización [4,14,15].

Otro mecanismo patogénico consiste en la activación de las células T capaces de atravesar la BHE, que, al reconocer un epítipo de la mielina, desencadenan una reacción inmune. Se han señalado otras posibilidades tales como alteración de la regulación inmune, con la participación de citocinas específicas; lesión directa de los oligodendrocitos u otra población de células del SNC que ocasionan la reacción inmune; factores mielintóxicos humorales y cambios de la permeabilidad, entre otras [4,16]. Sin

Recibido: 30.07.01. Aceptado: 01.10.01.

Posgrado de Neurología Pediátrica. LUZ, Hospital Universitario de Maracaibo. Maracaibo, Venezuela.

Correspondencia: Dr. Joaquín A. Peña. MCO: 3047. PO BOX 025233. Miami, Fl, 33102-5233, EE.UU. E-mail: jokar1@telcel.net.ve

© 2002, REVISTADENEUROLOGÍA

**Tabla I.** Manifestaciones clínicas, exámenes complementarios y seguimiento de una serie de 13 niños con diagnóstico de encefalomiелitis aguda diseminada.

Pac.	Sexo	Manifestaciones clínicas			Exámenes complementarios				
		Ant. infec.	Edad	Signos clínicos	Cél./Gluc./Prot.	Índice IgG/BOC	EEG	Neuro imagen	Potenciales evocados
1	M	Amigdalitis	4a	Fiebre, estupor,	30 cél (70% MN) convulsiones	Normal 100 G, 20 P	Anormal	Anormal	PESS anormal
2	M	IRS	2a 6m	Fiebre, estupor, convulsiones, parálisis facial	100 cél (80% MN) 60 G, 45 P	Normal	Anormal	Anormal	PESS anormal
3	F	NO	8a	Paraparesia, somnolencia	Normal	Normal	Normal	Anormal	Normal
4	M	IRS	6a	Ataxia, disartria	130 cél (78% MN) 65 G, 35 P	Normal	Normal	Anormal	No administrado
5	F	NO	2a 6m	Hemiparesia izquierda, pérdida visual, mutismo	Normal	Normal	Normal	Anormal	No administrado
6	M	IRS	3a	Fiebre, estupor, convulsiones	20 cél (85% MN) 70 G, 45 P	Normal	Anormal	Anormal	Normal
7	M	IRS	3a	Fiebre, estupor	Normal	Normal	Normal	Anormal	Normal
8	M	NO	10a	Ataxia, estupor, convulsiones	Normal	Normal	Anormal	Anormal	No administrado
9	M	IRS	5a	Paraparesia, estupor	Normal	Normal	Normal	Anormal	Normal
10	M	IRS	11m	Fiebre, convulsiones, hemiparesia derecha estupor	Normal	Normal	Anormal	Anormal	No administrado
11	M	IRS	15m	Fiebre, convulsiones, somnolencia	Normal	Normal		Anormal	No administrado
12	M	IRS	9m	Fiebre, convulsiones, coma, tetraparesia espástica	Normal	Normal	Anormal	Anormal	No administrado
13	F	Hepatitis	4a	Fiebre, somnolencia	Normal	Normal	Anormal	Anormal	No administrado

IRS: infección respiratoria superior; MN: mononucleares; G: glucorraquia; P: proteinorraquia; PESS: potenciales evocados somatosensoriales.

embargo, la patogénesis exacta de la EAD está todavía por dilucidar. Lo anteriormente comentado supone que las células T dirigidas contra epítomos microbianos son capaces de reconocer secuencias de aminoácidos compartidas con antígenos de mielina y 'disparan' un ataque autoagresivo contra las estructuras del SNC. Así, algunos antígenos bacterianos o víricos pueden 'disparar' las células T autorreactivas y originar la desmielinización.

En la mayoría de los casos de EAD no se logra confirmar la etiología, ya que el agente vírico involucrado difícilmente se recupera del líquido cefalorraquídeo (LCR) o tejido cerebral, y pocas veces los estudios serológicos víricos son positivos. El diagnóstico de infección vírica previa es básicamente clínico-epidemiológico en el contexto de una sintomatología sugestiva [10,17].

La afectación predominante de la sustancia blanca con inflamación y desmielinización perivenosa representa el marcador patológico de este trastorno. Muchas formas de encefalitis comparten este hallazgo, pero su asociación con una relativa preservación de los axones y el predominio de células microgliales en el exudado inflamatorio constituyen un patrón habitual de EAD [18]. Las tinciones histoquímicas para la proteína básica de la mielina (PBM) y la glicoproteína del oligodendrocito de la mielina (OGM) demuestran pérdida de estas proteínas mielínicas e infiltración de macrófagos cargados de lípidos [19].

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas iniciales de la EAD son variables e inespecíficas, con síntomas sutiles o aparatosos. No obstante, el diagnóstico de sospecha es básicamente clínico y debe plantearse ante cualquier paciente con un cuadro clínico que sugiera un compromiso encefálico, especialmente cuando los hallazgos del LCR son inespecíficos y es imposible determinar el agente causal.

Los signos y síntomas de encefalopatía aguda pueden aparecer de forma espontánea sin aparentes signos de infección previa. Otras veces se evidencian síntomas de infección aguda manifestada por fiebre y cefalea, a los cuales se añade una encefalopatía aguda con síntomas neurológicos sugestivos de afectación multifocal del SNC [12,20]. Las manifestaciones clínicas pueden aparecer entre una y tres semanas después de un cuadro vírico respiratorio o gastrointestinal, o tras una enfermedad exantemática como el sarampión, rubéola o varicela [4,17].

Habitualmente, el paciente presenta fiebre, cefalea o signos meníngeos, convulsiones y somnolencia, que pueden, posteriormente, progresar a estupor y coma, acompañado de síntomas neurológicos variables, tales como hemiparesia, tetraparesia, ataxia, afectación de pares craneales o trastorno de esfínteres [21].

Los principales signos clínicos de presentación en nuestra serie de 13 pacientes se presentan en las tablas I y II. Más de la mitad de los pacientes suelen presentar un cuadro febril inespe-

**Tabla I.** Manifestaciones clínicas, exámenes complementarios y seguimiento de una serie de 13 niños con diagnóstico de encefalomiелitis aguda diseminada. (Continuación)

Pac.	Seguimiento clínico			
	Tiempo de seguimiento	Curso clínico (sin síntomas)	Secuelas	Última RMC
1	2 años	A los 9 meses	Monoparesia leve	Anormal
2	20 meses	A los 9 meses	Ninguna	Normal
3	15 meses	A las 6 semanas	Ninguna	Normal
4	15 meses	A las 6 semanas	Ninguna	Normal
5	6 meses	A los 3 meses	Ninguna	Anormal
6	16 meses	A las 6 semanas	Ninguna	Normal
7	2 años	A los 4 meses	Ninguna	Normal
8	20 meses	A los 4 meses	Ninguna	Normal
9	2 años	A los 3 meses	Ninguna	Normal
10	2 meses	A los 2 meses	Monoparesia leve	Normal
11	2 meses	Al mes	Ninguna	Normal
12	Fallecimiento			
13	2 meses	Al mes	Ninguna	Normal

cífico acompañado de vómitos y/o cefalea. A diferencia de las encefalitis víricas en las que las convulsiones se presentan en el 70% de los casos, su frecuencia en EAD suele ser menor, especialmente en edades pediátricas [22]. En dos series importantes de casos de EAD en niños, las convulsiones se manifestaron en el 13 y el 24% de los casos, respectivamente [12,17]. En nuestra serie, cerca del 54% de los pacientes presentaron convulsiones. Los síntomas clínicos iniciales suelen estar representados por alteración del sensorio y manifestaciones motoras. La ataxia, los trastornos motores y la afectación de los nervios craneales se han descrito frecuentemente en las series pediátricas [5,12,20,23]. Algunos niños muestran inicialmente hiporreflexia aguda, seguida de hiperreflexia y acompañada de otros signos de espasticidad. En casos graves puede aparecer una encefalopatía con signos de hipertensión endocraneal que requiere tratamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos para ventilación asistida y monitorización.

Una vez instaurado el cuadro clínico, el efecto máximo se advierte en las primeras dos semanas. La evolución completa del trastorno viene marcada por la aparición de nuevas manifestaciones neurológicas o regresión clínica de los síntomas [4,17]. En los pacientes tratados suele objetivarse una recuperación temprana y resolución de los síntomas en el curso de pocos días; la mitad de los pacientes muestran una recuperación completa [4]. Es posible también la aparición de recaídas, situación que debe distinguirse de las recaídas clínicas de la EM [2,12,24,25].

En su mayoría, las manifestaciones clínicas de la EAD son multifocales; sin embargo, existen formas clínicas monosintomáticas, representadas por la mielitis transversa, neuritis óptica y ataxia cerebelosa. También se han descrito presentaciones atípicas, alguna de ellas simulando panencefalitis esclerosante subaguda, enfermedad de Guillain-Barré y cuadros psicóticos agudos [4,26,27].

Conviene señalar que, en el momento de realizar un diagnóstico de EAD, el esfuerzo mayor debe dirigirse hacia la identificación de rasgos clínicos en el marco de una sintomatología sugere-

**Tabla II.** Manifestaciones clínicas de la serie de 13 niños.

Manifestaciones clínicas	Frecuencia	Porcentaje
Disartria	1	7,69%
Mutismo	1	7,69%
Parálisis facial	1	7,69%
Pérdida visual	1	7,69%
Ataxia	2	15,38%
Somnolencia	3	23,08%
Paresias	5	38,46%
Convulsiones	7	53,85%
Estupor	7	53,85%
Fiebre	8	61,54%

tiva; los hallazgos de laboratorio y los criterios de neuroimagen permiten diferenciar la EAD de otras entidades clínicas y clarificar algunos puntos que ofrecen información clínica útil [12,28]. A continuación se describen los exámenes complementarios que deben realizarse ante la sospecha de EAD.

## INVESTIGACIONES PARACLÍNICAS

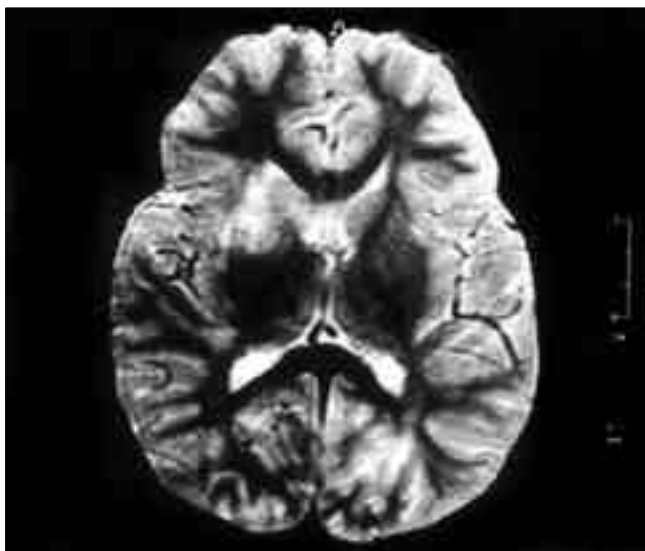
Como se mencionó anteriormente, el diagnóstico de la EAD en niños es principalmente clínico y se corrobora por las imágenes de la RM; no obstante, una serie de exámenes complementarios ayudan a dilucidar el cuadro clínico. La cuenta blanca, en general, carece de utilidad en estos casos; habitualmente es normal, aunque puede observarse una leucocitosis periférica.

### Líquido cefalorraquídeo

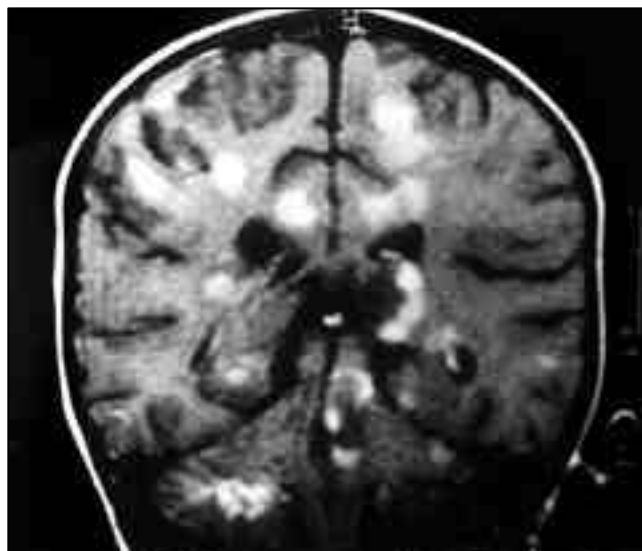
En relación con el líquido cefalorraquídeo (LCR) existe controversia acerca de la utilidad del análisis citoquímico del mismo en caso de EAD, sobre todo debido a la inconsistencia de los hallazgos comunicados. No en todos los casos se demuestran alteraciones indicativas de trastorno inflamatorio. El LCR es normal en el 20-33% de los pacientes con EAD, aunque esta eventualidad es menos frecuente en los casos graves y la forma posvacunal [29]. Puede observarse una moderada pleocitosis, habitualmente no más de 100 cél/mm<sup>3</sup>, con predominio de linfocitos [14,29]. Los informes de alteraciones en el LCR también incluyen proteinorraquia en la mitad de los casos, si bien valores por encima de 100 mg se observan en un 10% de los pacientes [4,14].

El estudio inmunológico del LCR (electroforesis de las proteínas, tasa de IgG en LCR y sangre, bandas oligoclonales) resulta normal, sin evidencia de síntesis intratecal de inmunoglobulinas. Alrededor del 25% de los casos de EAD presentan bandas oligoclonales en el LCR, aunque éstas desaparecen en los estudio en serie. Este aspecto ayuda a diferenciar a la EAD de la EM, dado que en ésta las bandas oligoclonales persisten presumiblemente durante toda la vida [8,9,12]. La PBM puede estar elevada dependiendo del momento evolutivo de la determinación; por lo general, disminuye con la evolución satisfactoria del paciente, sin embargo, esta prueba parece no ser tan específica ya que una alteración similar se ha observado en otras encefalitis víricas [1,18].

Las titulaciones de agentes víricos y cultivos no ofrecen resultados positivos para guiar la terapia. Como mencionamos, la mayoría



**Figura 1.** Corte axial de resonancia magnética craneal, imagen ponderada en T<sub>2</sub>, que muestra lesiones de hiperseñal características desmielinizantes.



**Figura 2.** Resonancia magnética en T<sub>2</sub>, con áreas multifocales de hiperseñal en sustancia blanca, sustancia gris, ganglios basales y pedúnculo cerebeloso derecho.

de las veces el agente etiológico no se logra recuperar del LCR. La serología podría informar acerca de si existe un agente vírico específico causante del cuadro clínico, pero muy pocas veces es positiva.

#### **Electroencefalografía (EEG)**

El patrón electroencefalográfico de la EAD es usualmente anormal y se caracteriza por un enlentecimiento generalizado o focal, con ondas lentas theta-delta de moderada o elevada amplitud que sugieren un proceso encefalopático [10,12,23]. Sin embargo, el hallazgo de este tipo de anomalías electroencefalográficas no es exclusivo de niños con EAD; por el contrario, puede encontrarse en pacientes con diversas entidades clínicas con afectación neurológica.

#### **Potenciales evocados**

Los potenciales evocados multimodales se emplean para determinar si existen alteraciones subclínicas sugestivas de desmielinización de la vía sensitiva, visual y somatosensorial [23,30]. Estos estudios ofrecen información relevante sobre la evolución clínica del trastorno; sin embargo, en la mayoría de los casos comunicados, los resultados de estos estudios se encuentran dentro de los intervalos normales.

#### **Neuroimágenes**

El valor diagnóstico tanto de la tomografía axial computarizada (TAC) como de la RM se ha evaluado sistemáticamente en los casos de EAD. Aunque la TAC es una herramienta de fácil acceso en los centros asistenciales, normalmente las imágenes tomográficas no se corresponden con el grado de gravedad del cuadro clínico, de manera que limitan su utilidad diagnóstica [4,31]. En la mayoría de los casos, la TAC es normal o puede mostrar áreas de hipodensidad en la sustancia blanca, con realce cortical difuso.

Por otra parte, la RM es el estudio por imágenes fundamental para la confirmación de la EAD, ya que es más sensible, facilita un diagnóstico temprano y puede definir el tratamiento apropiado, mejorando el pronóstico [8,9,32-34]. La RM detecta las lesiones desmielinizantes relacionadas con la EAD; éstas son lesiones hipointensas en secuencias T<sub>1</sub>, hiperintensas en imágenes ponderadas en T<sub>2</sub>, asimétricas y variables en diámetro y número. Las

mismas se ven diseminadas en la sustancia blanca supra e infratentorial, con un patrón heterogéneo de captación [23,35,36].

En cuanto a la ubicación de estas lesiones, habitualmente se observan involucrados la sustancia blanca subcortical, el tallo cerebral, el pedúnculo cerebeloso medio y la sustancia blanca periventricular (Figs. 1 y 2) [9,12,20]. Si bien las lesiones afectan la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, generalmente no muestran la distribución periventricular observada en pacientes con EM. También se objetivan lesiones en la sustancia gris, particularmente en los ganglios basales. El trastorno de los núcleos basales con una frecuencia superior a la esperada en la EM es un elemento de orientación diagnóstica en los casos pediátricos de EAD [4,23,36].

Las lesiones observadas en la RM no son específicas de la EAD, pues pueden aparecer en otro tipo de cuadros de desmielinización adquirida que incluyen, entre otras, la encefalopatía multifocal, panencefalitis esclerosante subaguda, esclerosis múltiple y lipohistiocitosis hemofagocítica [10].

El valor diagnóstico de otras técnicas de neuroimagen (PET, SPECT, RM con espectroscopía, cálculo de porcentaje de transferencia de magnetización, MT ratio) en niños con EAD no se ha explorado ampliamente. En niños con signos clínicos encefalíticos, ausencia de una causa de la infección y análisis de LCR no concluyentes, se requiere la realización de una RM para clarificar el diagnóstico de EAD o su diagnóstico diferencial con otras entidades desmielinizantes.

#### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

Durante mucho tiempo se ha pensado que la EAD y la EM eran dos entidades diagnósticas dentro de un mismo espectro de enfermedades desmielinizantes. Antes de establecer las diferencias, es importante mencionar las similitudes entre las dos enfermedades: ambas son de origen inmunológico, es posible la presencia de un 'disparador' infeccioso discreto que puede no ser identificable, e incluyen un ataque inmune a la mielina, con alteración de la BHE [4,37].

Sin embargo, algunos índices establecen diferencias entre ambos cuadros clínicos (Tabla III). Mientras que en la EAD existe fiebre,

**Tabla III.** Comparación entre la encefalomiélitis diseminada aguda y la esclerosis múltiple.

Encefalomiélitis diseminada aguda	Esclerosis múltiple
Variada afectación neurológica. Fiebre, cefalea, convulsiones, signos meníngeos. Alteración de la conciencia. Signos de encefalíticos difusos. Neuritis óptica bilateral	Afectación neurológica monosintomática. Signos motores, pares craneales. Raramente se altera la conciencia. Semiología clínica de predominio unilateral
Frecuente antecedente infeccioso. LCR: moderada pleocitosis y normalización. Bandas oligoclonales en un 10% (transitorias)	Raramente existe antecedente infeccioso. LCR: elevada pleocitosis y persisten las alteraciones. Bandas oligoclonales en un 90-95% (persistentes)
Aguda (curso monofásico)	Crónica (curso multifásico)
Patrones de RM. Raramente aparecen nuevas lesiones. Las lesiones mejoran rápido con corticosteroides	Patrones de RM. Aparición de nuevas lesiones dentro de 1 o 6 meses. Las lesiones no mejoran con corticosteroides
Edad: niños y adultos jóvenes	Edad: > 20 años
Sexo: no específica	Sexo: predominantemente en el sexo femenino

cefaleas y signos de encefalopatía, en la EM la afectación principal es motora y de los pares craneales. Además, la presencia de bandas oligoclonales en el LCR es un marcador relacionado con la EM.

Desde el punto de vista imaginológico (RM), en la EAD las lesiones se ubican en la sustancia blanca subcortical, con afectación en los ganglios basales, en tanto que en EM las lesiones predominan en la región periventricular [12,34]. En un estudio con 14 pacientes con EM y 19 pacientes con EAD se demostró que, en su mayoría, puede establecerse una diferenciación entre ambos grupos de entidades clínicas a través de las imágenes de RM [38].

El curso clínico de estas dos entidades proporciona información importante. En la EAD se observa mejoría con la administración de corticosteroides, y habitualmente las secuelas desaparecen. Por su parte, en la EM se observan nuevas lesiones en los seis meses siguientes al diagnóstico, así como la persistencia de las secuelas.

## SEGUIMIENTO CLÍNICO

En niños con un diagnóstico apropiado, que conduzca a una intervención terapéutica acorde, se observa remisión de los síntomas neurológicos en tiempos variables.

A pesar de que las lesiones pueden mantenerse en RM suce-

sivas, normalmente tienden a disminuir en tamaño a medida que el paciente mejora. La persistencia de lesiones en la RM no indica mal pronóstico. En efecto, pueden persistir lesiones en las imágenes en pacientes con recuperación clínica completa; el punto importante es que no aparezcan nuevas lesiones [4, 10, 23, 28]. Las recaídas, aunque poco frecuentes, pueden ocurrir particularmente tras haber alcanzado una recuperación completa; estas recaídas sugieren la aparición de nuevas lesiones [39, 40].

Entre los factores que sugieren un pronóstico reservado se incluyen el inicio hiperagudo y el coma, acompañado de convulsiones graves. La evolución de la EAD se relaciona estrechamente con el tratamiento. A pesar de la ausencia de comunicaciones acerca de la eficacia de las diferentes opciones terapéuticas, el uso de corticosteroides ha demostrado un buen efecto en la remisión de los síntomas [5, 10, 12]. En nuestra serie, una vez establecido el diagnóstico de EAD, todos los pacientes fueron tratados con dosis elevadas de metilprednisolona (20 mg/kg/día, durante 3-5 días) seguido de prednisona oral (1-2 mg/kg/día, durante dos semanas). Todos los pacientes siguieron un curso monofásico, con mejoría gradual de los síntomas neurológicos y resolución de las lesiones desmielinizantes.

## DIRECCIONES FUTURAS DEL ESTUDIO DE LA EDA

Se cree que la EDA es una enfermedad poco frecuente. Debido a la importancia de la RM para la confirmación diagnóstica y la inespecificidad del cuadro clínico, es probable que existan dificultades en la identificación acertada de esta entidad, y que, realmente sea más común.

Los informes acerca de la EDA en niños son escasos y cada una de las series está compuesta por pocos individuos, por lo cual es necesario seguir acumulando información que permita generalizar los resultados de los diferentes estudios diagnósticos, así como los factores de riesgo para el desarrollo de la enfermedad o para el pronóstico. Es de vital importancia considerar la práctica de estudios seriados de RM para realizar el seguimiento de las lesiones desmielinizantes y documentar la aparición de nuevas lesiones sugestivas de recaídas.

Otro punto que requiere mayor número de estudios es la eficacia de las diferentes intervenciones terapéuticas en niños con EAD. Existe información acerca del uso de corticosteroides de administración temprana, documentado por varios estudios, entre ellos nuestra serie de 13 niños. Algunos casos comunicados han señalado la efectividad potencial de la utilización de inmunoglobulinas en niños que no responden al tratamiento con corticosteroides [41, 42]. Otros han reseñado el valor terapéutico de la plasmaféresis y del acetato glatiramer [4, 43]. Sin embargo, se necesita más información acerca de la eficacia de estos tratamientos en estudios controlados y con mayor cantidad de sujetos en los diferentes grupos experimentales.

## BIBLIOGRAFÍA

- Johnson RT. The pathogenesis of acute viral encephalitis and postinfectious encephalomyelitis. *J Infect Dis* 1987; 155: 359-64.
- Rust RS. Multiple sclerosis, acute disseminated encephalomyelitis, and related conditions. *Semin Pediatr Neurol* 2000; 7: 66-90.
- Kennard C, Swash M. Acute viral encephalitis. Its diagnosis and outcome. *Brain* 1981; 104: 129-48.
- Nasr JT, Andriola MR, Coyle PK. ADEM: literature review and case report of acute psychosis presentation. *Pediatr Neurol* 2000; 22: 8-18.
- Anil-Apak R, Kose G. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: report of 10 cases. *J Child Neurol* 1999; 14: 198-201.
- Mizutani K, Atsuta J, Shibata T, Azuma E, Ito M, Sakurai M. Consecutive cerebral MRI findings of acute relapsing disseminated encephalomyelitis. *Acta Paediatr Japon* 1994; 36: 709-12.
- Miller DH, Robb SA, Ormerod IE, Pohl KR, MacManus DG, Kendall BE, et al. Magnetic resonance imaging of inflammatory and demyelinating white matter disease of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32: 97-107.
- Kesselring J, Miller DH, Robb SA, Kendall BE, Moseley IF, Kingsley D, et al. Acute disseminated encephalomyelitis. MRI findings and the distinction from multiple sclerosis. *Brain* 1990; 113: 291-302.
- Caldemeyer KS, Smith RR, Harris TM, Edwards MK. MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology* 1994; 36: 216-20.
- Guitet M, Campistol J, Cambra FJ. Encefalomiélitis aguda diseminada en la infancia. Presentación de 10 casos. *Rev Neurol* 2001; 32: 409-13.
- Straub J, Choflon M, Delavelle J. Early high dose intravenous methylprednisolone in acute disseminated encephalomyelitis: a successful recovery. *Neurology* 1997; 49: 1145-7.

12. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001; 56: 1308-12.
13. Dodick DW, Silber MH, Noseworthy JH, Wilbright WA, Rodríguez M. Acute disseminated encephalomyelitis after accidental injection of a hog vaccine: successful treatment with plasmapheresis. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 1193-5.
14. Johnson RT, Griffin DE, Hirsch RL, Wolinsky JS, Roedenbeck S, Lindo de Soriano I, et al. Measles encephalomyelitis. Clinical and immunological studies. *N Engl J Med* 1984; 310: 137-41.
15. Py MO, Andre C. Acute disseminated encephalomyelitis and meningococcal A and C vaccine: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 1997; 55: 632-5.
16. Pohl-Koppe A, Burchett SK, Thiele EA, Hafner DA. Myelin basic protein reactive Th2 T cells are found in acute disseminated encephalomyelitis. *J Neuroimmunology* 1998; 91: 19-27.
17. Tenenbaum S, Fejerman N. Enfermedades desmielinizantes. En Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. *Neurología pediátrica*. 2 ed. Buenos Aires: Panamericana; 1997. p. 929-40.
18. Johnson RT, Griffin DE, Gendelman HE. Postinfectious encephalomyelitis. *Semin Neurol* 1985; 5: 180-90.
19. Itoyama Y, Webster H. Immunocytochemical study of myelin associated glycoprotein and basic protein in experimental allergic encephalitis. *J Neuroimmunol* 1982; 3: 351-64.
20. Marks WA, Bodensteiner JB, Bobele GB, Hamza M, Wilson DA. Parainflamatory leukoencephalomyelitis: clinical and magnetic resonance imaging findings. *J Child Neurol* 1988; 3: 205-13.
21. Nishimura A, Fuchigami T, Izumi H, Okubo O, Takahashi S, Harada K. A case of early-onset acute disseminated encephalomyelitis. *No To Hattatsu* 1997; 29: 396-400.
22. Molina OM, Morales MC, Soto I, Peña J, Haack RS, Cardozo DP, Cardozo JJ. Encefalitis equina venezolana. Epidemia de 1995: perfil clínico de los casos con compromiso neurológico. *Rev Neurol* 1999; 29: 296-8.
23. Gómez-Gonsálvez FÁ, Smeyers P, Menor F, Morant A, Carbonell J, Mulas F. Encefalomiélitis aguda diseminada en la infancia. Estudio retrospectivo de siete pacientes. *Rev Neurol* 2000; 30: 304-10.
24. Dale RC, de Sousa C, Chong WK, Cox TC, Harding B, Neville BG. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2000; 123: 2407-22.
25. Khan S, Yaqub BA, Poser CM, al Deeb SM, Bohlega S. Multiphasic disseminated encephalomyelitis presenting as alternating hemiplegia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 467-70.
26. Arora SC, Al-Tahan AR, Al-Zeer A, Al-Tahan F, Ozo CO, ur-Rahman N. Subacute sclerosing panencephalitis presenting as acute disseminated encephalomyelitis: a case report. *J Neurol Sci* 1997; 146: 13-8.
27. Hamaguchi K. Guillain-Barré syndrome and acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). *Clin Neurol* 1996; 36: 1301-7.
28. Hartung HP, Grossman RI. ADEM: distinct disease or part of the MS spectrum? [Editorial]. *Neurology* 2001; 56: 1200-5.
29. Jhonson RT. The virology of demyelinating diseases. *Ann Neurol* 1994; 36: 554-60.
30. Sánchez-Calderón M, De Santos T, Martín S, Angulo T, Careaga J, Campos-Castelló J. Esclerosis múltiple en la infancia: nuestra experiencia y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 1998; 27: 237-41.
31. Lukes SA, Norman D. Computed tomography in acute disseminated encephalomyelitis. *Ann Neurol* 1983; 13: 567-72.
32. Dun V, Bale JF Jr, Zimmerman RA, Perdue Z, Bell WE. MRI in children with postinfectious disseminated encephalomyelitis. *Magn Reson Imaging* 1986; 4: 25-32.
33. Al Tahan A, Arora S, Alzeer A, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: the importance of early magnetic resonance imaging. *Eur J Neurol* 1997; 4: 52-8.
34. Singh S, Alexander M, Korah IP. Acute disseminated encephalomyelitis: MR imaging features. *Am J Roentgenol* 1999; 173: 1101-7.
35. Baum PA, Barkovich AJ, Koch TK, Berg BO. Deep gray matter involvement in children with acute disseminated encephalomyelitis. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 1275-83.
36. Menor F. Procesos desmielinizantes en la infancia. Contribución diagnóstica de la resonancia magnética. *Rev Neurol* 1997; 25: 966-9.
37. Poser CM. Neurological complications of swine influenza vaccination. *Acta Neurol Scand* 1982; 66: 413-31.
38. Singh S, Prabhakar S, Korah IP, Warade SS, Alexander M. Acute disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis: magnetic resonance imaging differentiation. *Australas Radiol* 2000; 44: 404-11.
39. Kepes JJ. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis? A study of 31 patients. *Ann Neurol* 1993; 33: 18-27.
40. Haase CG, Faustmann PM, Diener HC. Idiopathic inflammatory demyelinating diseases of the central nervous system: differentiating between acute disseminated encephalomyelitis and malignant multiple sclerosis. *J Clin Neurosci* 1999; 6: 221-6.
41. Finsterer J, Grass R, Stolberger C, Mamoli B. Immunoglobulins in acute parainfectious, disseminated encephalomyelitis. *Clin Neuropharmacol* 1998; 21: 258-61.
42. Kleiman M, Brunquell P. Acute disseminated encephalomyelitis. Response to intravenous immunoglobulin? *J Child Neurol* 1995; 10: 481-3.
43. Abramsky O, Teitelbaum D, Amon R. Effect of a synthetic polypeptide (cop 1) on patients with multiple sclerosis and with acute disseminated encephalomyelitis. *J Neurol Sci* 1977; 31: 433-8.

#### ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EN NIÑOS

**Resumen.** Introducción. La encefalomiélitis aguda diseminada (EAD) representa un trastorno inflamatorio autoinmune, habitualmente monofásico con resolución gradual, polisintomática, habitualmente relacionado con virus, bacterias o inmunizaciones, el cual también puede ocurrir en ausencia de un fenómeno infeccioso precedente aparente. Objetivo. Describir la EAD, su etiología, manifestaciones clínicas, proceso diagnóstico y tratamiento. Asimismo analizar estos aspectos a través de la presentación de una serie de 13 niños con EAD. Resultados. El cuadro clínico se inició con fiebre en el 61% de los pacientes. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron el deterioro del sensorio, convulsiones y trastornos motores (paresias). El líquido cefalorraquídeo fue patológico en cuatro pacientes. La RM inicial mostró lesiones hiperintensas de distribución multifocal con predominio en la sustancia blanca subcortical. Todos los pacientes fueron tratados con metilprednisolona en dosis de 20-30 mg/kg por vía endovenosa. El seguimiento clínico ha evidenciado una recuperación completa en 11/13 pacientes con secuelas leves en dos casos. Conclusiones. El diagnóstico de EAD se basa en los datos clínicos sugestivos y hallazgos en la RM, la cual es altamente sensible para detectar las lesiones desmielinizantes y constituye el método de elección para confirmar el diagnóstico. La evolución clínica favorable de los pacientes con resolución simultánea de las lesiones desmielinizantes caracterizan la EAD. [REV NEUROL 2002; 34: 163-8]

**Palabras clave.** Encefalomiélitis Aguda Diseminada. Enfermedades desmielinizantes. Resonancia magnética.

#### ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA EM CRIANÇAS

**Resumo.** Introdução. A encefalomiélite aguda diseminada (EAD) representa uma doença inflamatória auto-imune, habitualmente monofásica com resolução gradual, polissintomática, habitualmente relacionada com vírus, bactérias ou imunizações, podendo também ocorrer na ausência de um processo infeccioso anterior aparente. Objetivo. Descrever a EAD, sua etiologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento. Analisar estes aspectos através da apresentação de uma série de 13 crianças com EAD. Resultados. O quadro clínico iniciou-se com febre em 61% dos doentes. As manifestações neurológicas mais frequentes foram a deterioração sensitiva, convulsões e perturbações motoras (paresias). O líquido cefalorraquídeo mostrou alterações em quatro doentes. A RM inicial mostrou lesões hiper-intensas de distribuição multifocal com predomínio na substância branca subcortical. Todos os doentes foram tratados com metilprednisolona com dose de 20-30 mg/kg por via intravenosa. O seguimento clínico evidenciou recuperação completa em 11 dos 13 doentes e sequelas ligeiras em dois casos. Conclusões. O diagnóstico de EAD baseia-se nos dados clínicos sugestivos e achados na RM, a qual é altamente sensível na detecção de lesões desmielinizantes, sendo o método de eleição para confirmar o diagnóstico. A evolução clínica favorável dos doentes com resolução simultânea das lesões desmielinizantes caracteriza a EAD. [REV NEUROL 2002; 34: 163-8]

**Palavras chave.** Encefalomiélite aguda diseminada. Doenças desmielinizantes. Ressonância magnética.