



ORIGINAL

## Encefalomiелitis aguda diseminada: análisis epidemiológico, clínico, analítico y evolutivo en 16 pacientes

A. Madrid Rodríguez, J.M. Ramos Fernández\*, R. Calvo Medina y J. Martínez Antón

Sección Neurología Pediátrica, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 2 de junio de 2011; aceptado el 15 de julio de 2011

Disponible en Internet el 1 de octubre de 2011

### PALABRAS CLAVE

Encefalomiелitis aguda diseminada;  
Resonancia Magnética;  
Encefalitis postinfecciosa

### Resumen

**Introducción:** La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad pediátrica infrecuente de etiología autoinmunitaria. El objetivo del presente estudio es estimar la incidencia en nuestro medio durante los últimos 10 años, analizar la forma de presentación clínica, analítica y radiológica. Estudiar la respuesta al tratamiento y su evolución.

**Pacientes y métodos:** Análisis retrospectivo de casos con diagnóstico de EMAD según criterios actuales. De cada uno de los pacientes diagnosticados, se recogieron la edad y el mes del año al inicio de la enfermedad, el sexo, los antecedentes familiares de desmielinización, los síntomas iniciales, las enfermedades o las vacunaciones previas, las características del LCR, los estudios serológicos, la PCR frente a virus del grupo herpes en sangre y LCR, las bandas oligoclonales en LCR y EEG, las características de la neuroimagen por RMI de cráneo y/o médula, la modalidad de tratamiento seguido y la respuesta a este.

**Resultados:** Se encontró a 16 pacientes con una edad media de 5,6 años, con un relación varón/mujer de 11/5, con debut predominante en meses fríos del año, clínica con predominio de alteración de la marcha y de la consciencia, y convulsiones. Radiología por MRI: predominio de lesiones múltiples en la sustancia blanca profunda, en el mismo estadio visibles en T2. También en la sustancia gris profunda. Analítica sanguínea: sin elevación de reactantes y LCR normal en la mitad de los casos. La etiología se vislumbró en 7 casos.

**Conclusiones:** La incidencia anual en menores de 14 años se estimó en 0,64/100.000. La clínica y la radiología fueron la base del diagnóstico. El herpes virus humano 6 estuvo implicado en 4 casos. La mayoría de los pacientes se recuperó por completo.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jmramos@doctor.com](mailto:jmramos@doctor.com) (J.M. Ramos Fernández).

**KEYWORDS**

Acute disseminated encephalomyelitis;  
Magnetic resonance imaging;  
Postinfectious encephalitis

## Acute disseminated encephalomyelitis: epidemiological, clinical, and outcome analysis in 16 patients

**Abstract**

*Introduction:* Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is a rare paediatric disease of auto-immune origin. The aim of this study is to estimate its impact in our area over the past 10 years and to analyse the clinical, laboratory and radiological presentation, as well as study the response to treatment and outcome.

*Patients and methods:* A retrospective analysis of cases diagnosed with current ADEM criteria. The age and month of the year at onset, sex, family history of demyelination, initial symptoms, disease or previous vaccination, CSF features, serology, PCR for herpes virus group in blood and CSF, oligoclonal bands in CSF, EEG and neuroimaging features of the skull by MRI, the type of treatment received and the response were recorded on each of the patients diagnosed.

*Results:* There were 16 patients, with a mean age of 5.6 years. Male/female: 11/5, with a dominant debut in the colder months of the year, predominantly gait disorder, changes in consciousness and seizures. The radiology by MRI showed a predominance of multiple lesions in the same T2 stage, in deep white matter and lesions in deep grey matter. There were no in blood parameters and the CSF was normal in half of the cases. The origin was determined in 7 cases.

*Conclusions:* The annual incidence in children under 14 years was estimated at 0.64/100,000. The clinical and radiological findings were the basis of diagnosis. The human herpes virus 6 was involved in 4 cases. Most patients recovered completely.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

**Introducción**

La encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad generalmente monofásica, de predominio en niños prepúberes tras una enfermedad febril previa o una inmunización. Se considera una entidad inmunomediada con desmielinización aguda del SNC, pero con afectación de ganglios de la base y sustancia gris cortical<sup>1,2</sup>. Casi siempre conlleva un acentuado cuadro constitucional asociado a síntomas neurológicos de inicio abrupto y encefalopatía con afectación cortical. Su diagnóstico se basa en la clínica y en la neuroimagen, ya que carece de marcador biológico identificable.

Se relaciona etiológicamente con otras patologías inflamatorias inmunitarias, como el síndrome de Guillain-Barre, la encefalitis de Bikerstaff y la mielitis trasversa, con la que se puede asociar. Su diagnóstico diferencial plantea dificultades con la esclerosis múltiple (EM), que puede debutar de forma parecida pero con un curso recidivante polifásico. La EMAD tiene una forma recurrente de muy rara frecuencia. La neuromielitis óptica parece tener un marcador específico<sup>3,4</sup> (NMO-IgG, o anti-acuaporinas). Está en discusión si anticuerpos contra la glucoproteína de la mielina del oligodendrocito (anti-MOG) son un indicador fiable de la EMAD<sup>5,6</sup>. Su frecuencia en menores de 18 años se estima entre 0,4 y 0,9/100.000/año<sup>7,8</sup>, por lo que la publicación de grandes series es infrecuente. La mayoría de los casos se agrupan en los meses fríos de año, lo que sugiere una influencia viral. Se admite que puede desarrollarse en relación con la infección previa por virus del grupo herpes y *Mycoplasma*, aunque la mayoría de los casos no presentan un agente etiológico identificable. En la actualidad, se están desarrollando estudios para buscar determinantes genómicos o epidemiológicos en relación con otros procesos, como EM. Se ha identificado cierta susceptibilidad genómica en

relación con el DRB1-15, que no se identifica en otros fenómenos desmielinizantes como la EMAD<sup>9</sup>.

El conocimiento creciente sobre la patogenia de enfermedades inmunomediadas del SNC ha permitido relacionar los anticuerpos contra la acuaporina (anti-AQP4) con la neuromielitis óptica<sup>4</sup>, contra el receptor del GABA en el síndrome del hombre rígido<sup>10</sup>, contra el receptor del NMDA en la encefalitis límbica<sup>11</sup> y recientemente contra la glucoproteína de la mielina del oligodendrocito en la EMAD<sup>5,6</sup>.

Presentamos un estudio retrospectivo de casos de EMAD diagnosticados en un hospital de tercera referencia a lo largo de los 10 últimos años, en los que se ha seguido una sistemática de estudio, tratamiento y seguimiento homogénea. Describimos nuestra experiencia en esta enfermedad infrecuente, resaltando su forma de presentación, su estudio etiológico y su tratamiento, así como la evolución mostrada.

**Pacientes y métodos**

Se revisaron las historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro hospital en los últimos 10 años, que cumplirían con criterios para el diagnóstico de EMAD según las indicaciones del grupo internacional pediátrico para las enfermedades con desmielinización aguda<sup>12</sup>, considerando la siguiente forma de presentación: encefalopatía aguda y/o síntomas neurológicos multifocales, LCR sin evidencia de meningoencefalitis y neuroimagen por RMI compatible. En la RMI se contemplaron imágenes sugerentes de EMAD en caso de lesiones desmielinizantes en un mismo estadio, grandes y/o múltiples y/o asimétricas. Por lo general, se presenta con afectación de la unión corteza gris-blanca de ambos hemisferios cerebrales, cerebelo, tronco cerebral y médula espinal, y asimismo de la sustancia gris del tálamo y los

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4141529>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4141529>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)