

CARTA CIENTÍFICA

Leucoencefalitis hemorrágica aguda - Enfermedad de Weston Hurst

Acute haemorrhagic leucoencephalitis - Weston Hurst disease

Estimada Editora:

La encefalomiелitis diseminada aguda (EMDA) se define como el primer evento clínico de una encefalopatía polisintomática y monofásica, de inicio agudo o subagudo. Se observa con lesiones hiperintensas multifocales que afectan predominantemente la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC) en las secuencias ponderadas en T2 y en recuperación de inversión atenuada de fluido (FLAIR) de la resonancia magnética (RM)¹. Su incidencia se estima en 0,6-0,8 casos cada 100.000 pacientes/año, siendo mayor en pacientes pediátricos. En estos la mortalidad global no supera el 5% y evoluciona con una resolución completa hasta en el 90%². Suele producirse por una reacción autoinmune posvacunal, posexantémica o posinfecciosa contra la proteína básica de la mielina.

La leucoencefalitis hemorrágica aguda (LHA) o enfermedad de Weston Hurst es una variante infrecuente con desenlace fatal debido al severo edema y herniación cerebral³. Comunicamos el caso de una niña de 3 años de edad, hasta ese momento sana, que presentó un cuadro clínico de un mes de evolución, consistente en dislalia progresiva, ataxia con aumento de la base de sustentación y episodios de retro-desviación de la mirada con vómitos sin náusea previa. En la consulta, se constató una tendencia al sopor alternado con irritabilidad, hemiparesia faciobraquiocrural izquierda, faringitis en curso con fiebre de 38 °C y un episodio de convulsión atónica que cedió con diazepam endorrectal.

Los resultados del electroencefalograma (EEG), la radiografía de tórax, el hemograma y el ionograma solicitados fueron normales y las serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y *Toxoplasma gondii*, negativas. La punción del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró un aspecto de cristal de roca, con un leve aumento de proteínas, 20 leucocitos por mm³ (88% mononucleares y 12% polimorfonucleares), bandas oligoclonales negativas y reacción en

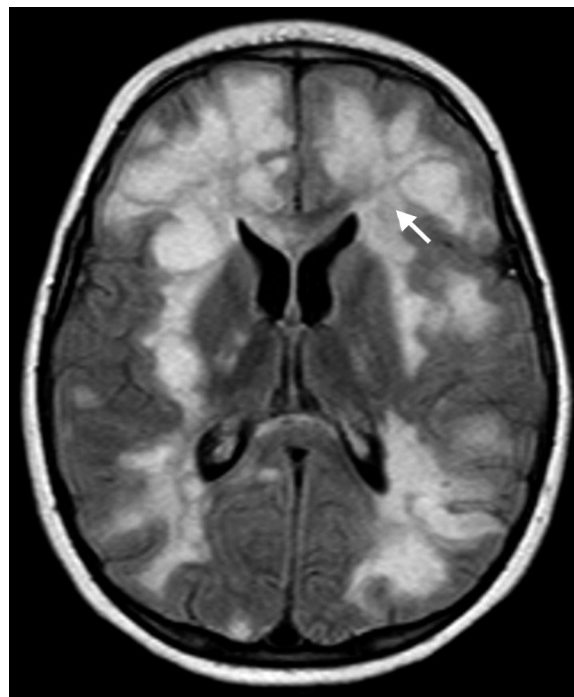


Figura 1 RM en plano axial ponderada en FLAIR a los dos meses de evolución, muestra lesiones hiperintensas a nivel de sustancia blanca (flecha blanca).

cadena de la polimerasa (PCR) negativa para los virus herpes simple, Epstein-Barr, citomegalovirus y varicela zóster. La PCR para enterovirus fue positiva.

Se llevó a cabo una RM de encéfalo con gadolinio que evidenció múltiples lesiones en la sustancia blanca supra e infratentorial, con predilección subcortical en ambos hemisferios cerebrales, hipointensas en ponderación T1 e hiperintensas en ponderación T2 y FLAIR (fig. 1), con refuerzo anular tras la inyección endovenosa de gadolinio (fig. 2). Además, reveló un leve efecto de masa con escaso edema vasogénico perilesional.

En este contexto, se sospechó como principal diagnóstico una EMDA y se dio inicio al tratamiento con pulsos de corticoides. Sin embargo, en las semanas siguientes el cuadro clínico se agravó con un estado epiléptico sin respuesta al tratamiento. El EEG fue compatible con encefalopatía difusa

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2015.12.001>

0048-7619/© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

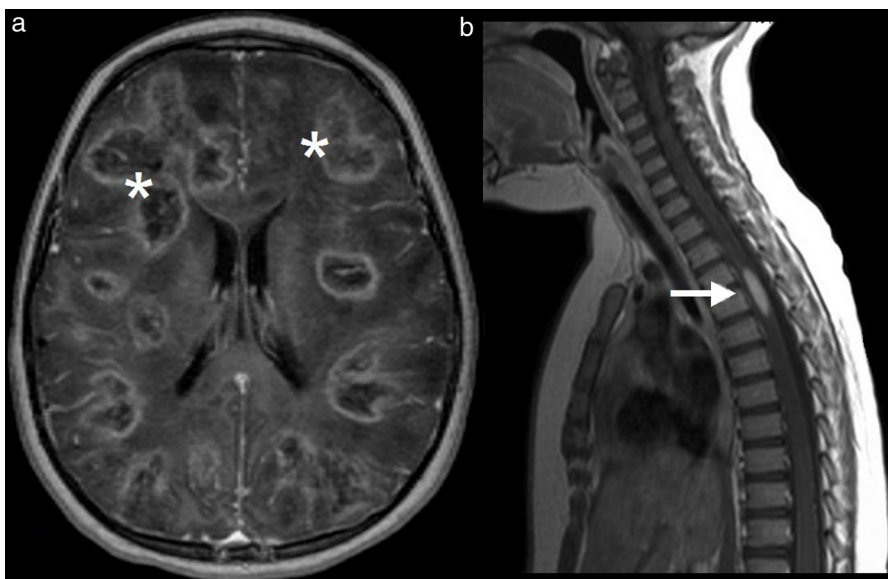


Figura 2 Imágenes ponderadas en T1 con gadolinio a los dos meses de evolución: a nivel de cerebro (a) evidencian lesiones en sustancia blanca con realce anular (asteriscos) y a nivel de médula espinal (b) muestran una lesión con realce pseudonodular en niveles D3 y D4 (flecha blanca).

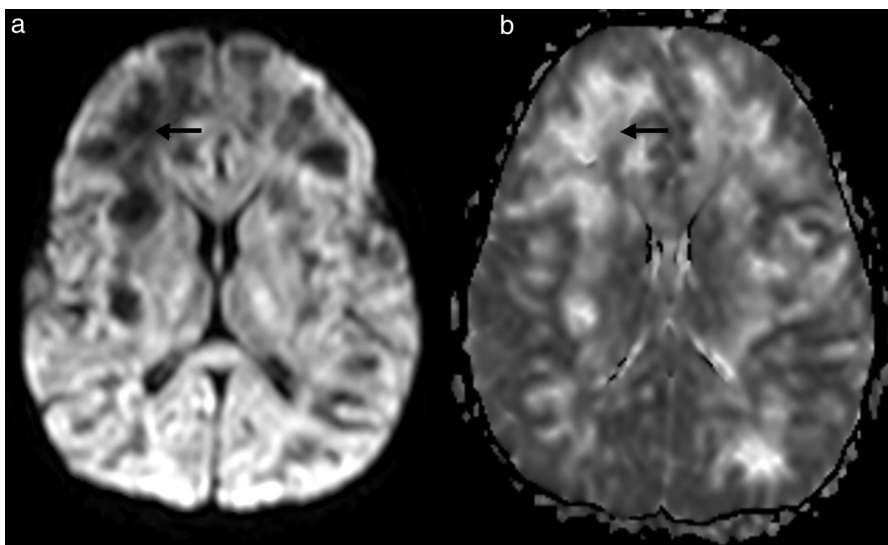


Figura 3 Imágenes ponderadas en (a) difusión y (b) mapa de ADC muestran lesiones con difusión facilitada (flechas negras).

severa, mientras que el LCR se mostró xantocrómico con sedimento eritrocitario escaso y aumento de proteínas.

Una nueva RM de encéfalo y médula espinal permitió objetivar un aumento del tamaño de las lesiones, con difusión facilitada en secuencias ponderadas en difusión y mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC), que evocaba un comportamiento de tipo quístico-necrótico (fig. 3). También se observó un marcado realce anular con inyección de contraste y alteración difusa de la señal de la sustancia blanca, secundario a desmielinización y a edema vasogénico. Las secuencias de eco de gradiente (GRE) en ponderación T2 mostraron múltiples imágenes puntiformes hipointensas localizadas en los márgenes de las lesiones, que

se interpretaron como depósitos de hemosiderina (fig. 4). En la médula espinal se evidenció una lesión focal hiperintensa en ponderación T2 e hipointensa en ponderación T1 con realce homogéneo pseudonodular a la altura de D3 y D4. La biopsia guiada por estereotaxia de una lesión cerebral confirmó LHA.

Se escaló el tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas, y plasmaféresis, pero luego del tercer ciclo debió suspenderse por una infección del catéter. La evolución de la enfermedad fue tórpidas y la paciente falleció en un corto plazo.

La disfunción cerebral aguda puede deberse a procesos infecciosos, inflamatorios vasculares, metabólicos o tóxicos,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8825681>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8825681>

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