

Defecto campimétrico y debilidad de miembros inferiores en un hombre de 35 años

Sesión anatomopatológica
de la Academia Mexicana de Neurología
30 de enero del año 2004

Presentación: Servicio de Neurología, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social

Coordinación: Cuevas García C¹

Presentación del caso: Vega-Gaxiola S² y Salazar J³

Comentario clínico: Fernández Vera JA³

Hallazgos radiológicos: Conde Rubén⁴

Hallazgos patológicos: Márquez MA⁵

Comentario final: Cuevas García C¹

CJJ. Masculino de 35 años de edad, originario de México, D.F., de ocupación obrero de una fábrica.

PA. (Interrogatorio directo e indirecto a la esposa del paciente). Inicia él 15 días antes de su ingreso con cuadro gripal, manifestado por fiebre, rinorrea verde, cefalea de distribución en banda, pulsátil, con exacerbaciones y disminución intermitente, de moderada intensidad, que empeoraba con la tos y los cambios de posición, que mejoraba parcialmente con analgésicos comunes y que le permitía continuar con sus actividades diarias; recibe penicilina por cuatro días, sin especificarse mejoría, pero refiriendo sensación de cosquilleo en las manos y muslos, con sensación de prurito y adormecimiento intermitente. Evoluciona una semana después con aumento en la intensidad de la cefalea, sin náusea ni vómito, pero con visión borrosa y nota que tro-

pezaba con los objetos del lado izquierdo, motivo por lo que es hospitalizado en otro hospital, en donde refieren que presenta, además, cambios en sus conductuales con desorientación, olvidos y labilidad emocional frecuente, entumecimiento de miembros inferiores, dificultad para deambular por debilidad de miembros inferiores, retención aguda de orina y constipación intestinal importante.

Finalmente presenta disestesias y parestesias desde las tetillas hacia abajo, incontinencia urinaria y fecal, así como persistencia de la cefalea, por lo que es ingresado a nuestro servicio.

No refería AHF importantes para su padecimiento actual.

APP. Tabaquismo por 15 años, relaciones sexuales sin protección.

Cuadro infeccioso de vías respiratorias 15 días antes de su ingreso.

EXPLORACIÓN

Se encontró postrado en cama, con hiperemia faríngea y exudado blanco sobre paladar blando, pero con actitud libremente escogida, respondiendo adecuadamente a comandos sencillos y con funciones mentales normales.

La campimetría por confrontación demostró hemianopsia homónima izquierda; se observaron también sacadas hipométricas bilaterales y disminución del nistagmus optoquinético a la izquierda. Parálisis de miembros inferiores (0/5), hiperreflexia de miembros torácicos con aumento de las bandas

1. Jefe del Servicio de Neurología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

2. Residentes del Segundo Año de la Especialidad de Neurología, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

3. Médico Adscrito al Servicio de Neurología, Hospital Juárez de México, Secretaría de Salud.

4. Neurorradiólogo, Adscrito al Servicio de Resonancia Magnética, Hospital Ángeles del Pedregal.

5. Médico Patólogo, Adscrito al Servicio de Patología, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

reflexógenas y arreflexia de miembros pélvicos. La sensibilidad estaba abolida para todas sus modalidades a partir de T7. Reflejos abdomino-cutáneos y cremasteriano ausentes. Trömner y Hoffman presentes bilaterales; cerebelo normal.

EVOLUCIÓN

El paciente posteriormente presentó respuesta plantar extensora bilateral, fue tratado con bolos de metilprednisolona, aciclovir, fluconazol y se le realizó una biopsia por estereotaxia a los 17 días de hospitalización.

Posteriormente evolucionó a la mejoría, con aumento de la fuerza en extremidades inferiores a 2/5, después de 22 días de hospitalización fue egresado con esteroides orales y enviado a rehabilitación física. A 49 días de su egreso la campimetría por confrontación fue normal, puede deambular apoyado con bastón aunque todavía presenta retención parcial urinaria.

EXÁMENES DE LABORATORIO

QS. Gl: 110 mg/dL, creatinina: 0.7 mg/dL, K: 4.3 mEq/l, Na: 138 mEq/l.

BH. Hb: 16.6, leucocitos: 13,900, 82.8% neutrófilos. TP: 1.27"/12", TTP: 29.9"/30".

LCR. Aspecto transparente, leucocitos: 2/mm³, proteínas: 65 mg, glucosa: 50 mg, tinta china y tinción de Gram negativos.

Perfil inmunológico normal.

EGO. Leucocituria, levaduras y bacterias muy abundantes.

VIH. Negativo

COMENTARIO CLINICO

Dr. José Antonio Fernández Vera

Tenemos a un hombre de 36 años, diestro, con los siguientes datos relevantes:

1. Adicto al cigarro.
2. Varias parejas sexuales.
3. 15 días previos desarrolló un cuadro infeccioso de vías aéreas superiores caracterizado por mialgias, artralgias, fiebre, rinorrea, tos, cefalea y leucocitosis, que probablemente correspondió a una rinosinusitis. El patrón de la cefalea no orienta a una etiología vascular ni propia del SNC.
4. Cinco días después desarrolla el cuadro neurológico.

Los fumadores tienen daño epitelial causado por la exposición al humo del tabaco, lo cual condiciona que la mucosa respiratoria sea susceptible de una respuesta anormal del huésped hacia los gérmenes agresores; la disminución de calidad y actividad de la IgA y una respuesta inmune alterada, entre otras,

favorece la rápida colonización de patógenos: los dos más comunes son *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae* causantes, además, de cuadros fulminantes de meningitis bacteriana. Partiendo de esta base, el paciente desarrolló una enfermedad neurológica asociada a una respuesta inmune anómala.

Los síndromes neurológicos que integramos en este caso son los siguientes:

- **Síndrome medular completo (mielitis transversa):** formado por la presencia de paraplejia flácida, arreflexia del miembro pélvico derecho e hiporreflexia del izquierdo, nivel sensorial T7 bilateral (pero teniendo en cuenta que la vía espinotalámica lateral antes de cruzarse asciende de dos a tres segmentos, entonces la lesión está ubicada en T4-T5), ausencia de reflejos cutáneos abdominales y cremasteriano, Babinski bilateral, retención urinaria y atonía del esfínter anal.
- **Síndrome piramidal:** hiperreflexia de los miembros pélvicos, Babinski, Trömner y Hoffman bilaterales. Estos últimos no tienen por qué estar presentes en una lesión medular T7, por lo tanto, por sí solos sugieren que hay patología que involucra el encéfalo.
- **Síndrome parietal derecho:** los únicos signos son la hemianopsia de atención y la pérdida del nistagmus optoquinético a la izquierda. La hemianopsia de atención es detectada cuando el enfermo refiere que tropieza o no ve los objetos situados al lado contrario a la lesión. La pérdida del nistagmus optoquinético en un lado es evidencia de clínica importante de una lesión en el lóbulo parietal homólogo debido a que en ese sitio se encuentra el centro de la mirada de búsqueda, justo en el área 19 de asociación visual de la corteza encefálica. Otros signos que en ocasiones no suelen buscarse en las lesiones del lóbulo parietal derecho son la pérdida sensorial cortical, el fenómeno de indeterminación sensorial de los objetos y la dispraxia o apraxia, mientras que los síntomas van desde ataques sensoriales, apraxia, confusión geográfica, anosognosia y la autotopagnosia.
- **Síndrome frontal:** las lesiones y síntomas como signos del lóbulo frontal son muy variados, dependiendo de la localización. A *grosso modo* podemos englobar los síntomas en los cuadros de las epilepsias motoras, cambios de personalidad, labilidad emocional, incontinencia urinaria, hipotonía o parálisis de una o ambas piernas, "ojo ciego" cuando la lesión se extiende hacia la base y daña el óptico mientras que los signos incluyen defectos o fallas de memoria que

son difíciles de diferenciar de las lesiones del lóbulo temporal, síndrome de deterioro intelectual, mutismo, presencia de reflejos atávicos, paraparesia, hemiplejía, pérdida del olfato, atrofia óptica, etc.

En este caso únicamente tenemos como datos clínicos los cambios en la personalidad, defectos de memoria y la labilidad emocional; no obstante éstos son compartidos por las lesiones que se asientan en el área septal del lóbulo temporal, pero son signos de poco valor localizador.

Diagnósticos diferenciales

Considerando que se trata de un enfermo con mala respuesta inmunológica, por las razones ya comentadas, y que desarrolla un proceso infeccioso en las vías aéreas superiores y que al 5o. día presenta síntomas sensoriales inespecíficos que orientan a lesión inicial de los cordones posteriores para avanzar a un síndrome medular completo, surgen dos grandes grupos de enfermedades interrelacionadas entre sí dado que comparten muchas características:

1. Mielitis transversa aguda postinfecciosa.
2. Encefalomiелitis aguda diseminada postinfecciosa.

Me enfocaré a analizar la primera en cuanto a los criterios de inclusión de la mielitis transversa aguda idiopática de acuerdo con "The transverse myelitis consortium working group 2002":

- a) Desarrollo de disfunción sensorial, motora o autonómica atribuible a lesión medular espinal.
- b) Signos o síntomas bilaterales.
- c) Nivel sensorial claramente definido.
- d) Exclusión de lesiones compresivas extra-axiales por estudios de neuroimagen.
- e) Inflamación dentro del cordón espinal: pleocitosis en el LCR, elevación de IgG y áreas de reforzamiento anormal con gadolinio en la IRM (se debe repetir una nueva punción lumbar entre los siete y 14 días después de la primera punción lumbar en el caso de que no se encuentre pleocitosis).
- f) Progresión al nadir entre cuatro y 21 días del inicio de los síntomas.

Hasta aquí el enfermo comparte todos estos criterios, sin embargo, la variedad idiopática se descarta con base en los criterios de exclusión.

Criterios de exclusión de la mielitis transversa aguda idiopática:

- a) Historia de radiación previa.

- b) Distribución vascular consistente con trombosis de la arteria espinal anterior.
- c) Señal de flujo vacío compatible con malformación vascular.
- d) Evidencia serológica de enfermedades del tejido conectivo.*
- e) Manifestaciones en SNC de sífilis, enfermedad de Lyme, *Mycoplasma*, virus (virus del herpes simple 1 y 2, virus varicela zoster, Epstein-Barr, citomegalovirus, virus del herpes humano 6, enterovirus).*
- f) Anormalidades en la IRM consistentes con esclerosis múltiple.*
- g) Historia de neuritis óptica retrobulbar.*

Analizaremos las características de la encefalomiелitis aguda diseminada:

1. Es un desorden de curso monofásico, inflamatorio, desmielinizante del SNC.
2. Va precedida por vacunación o enfermedad infecciosa, especialmente en niños.
3. Fiebre e infección respiratoria inespecífica pueden ser los síntomas iniciales.
4. Los síntomas neurológicos inician entre el 1er día y el día 20.
5. Los síntomas iniciales suelen autolimitarse, pero la enfermedad neurológica progresa (crisis, mioclonías, meningismo, neuritis óptica, grados variables de disfunción encefálica y mielitis transversa).
6. El diagnóstico debe sospecharse en aquellos que llegan a desarrollar en el curso del padecimiento exantema.

En la encefalomiелitis aguda diseminada existen cuatro variedades:

- Encefalomiелitis postinmunización. Especialmente contra la antigua vacuna contra la rabia, pero también por vacunas contra la varicela, parotiditis y sarampión.
- Encefalomiелitis postransplante de órganos.
- Encefalomiелitis postinfecciosa.
- Encefalomiелitis aguda diseminada hemorrágica.

Ahora nos enfocaremos a las características de la encefalomiелitis aguda postinfecciosa, dado que esta entidad es nuestro diagnóstico etiológico:

* Todas estas anormalidades excluyen una mielitis transversa aguda idiopática, pero entran en la forma de "enfermedad asociada a mielitis transversa" y por lo tanto el punto de encuentro entre la mielitis y la encefalomiелitis es inseparable, especialmente el tipo postinfeccioso que es el centro de discusión pivote de nuestro caso.

- Afecta principalmente a niños.
- Está relacionada con la exposición previa al virus del sarampión y de la varicela.
- También se presenta en adultos.

Otras infecciones previas implicadas en la aparición de la enfermedad incluyen:

- Herpes virus 1 y 2.
- Herpes virus humano 6.
- Virus de la parotiditis.
- Influenza.
- Epstein-Barr.
- Virus Coxsackie B.
- Citomegalovirus.
- *Mycoplasma pneumoniae*.
- *Legionella cincinnatiensis*.
- *Streptococcus pyogenes*.
- *Enterovirus vermicularis*, etc.

Se sabe que posterior de la infección se desencadena una respuesta inmune anómala y puede involucrar uno o varios mecanismos:

1. El daño inicial causado por una infección desencadena un estímulo para una respuesta autoinmune.
2. El mimetismo molecular entre el agente infeccioso y la mielina explica el daño al sistema nervioso.
3. En la etiopatogenia se ven implicados la proteína básica de la mielina, proteínas de los proteolípidos de la membrana y la glucoproteína de los oligodendrocitos.
4. Existe una mayor reactividad de linfocitos CD4 y CD8 después de la infección viral que puede estar condicionando en gran parte el daño autoinmune al sistema nervioso.
5. La inflamación mediada por superantígenos microbianos es un estímulo fulminante para la activación de los linfocitos.
6. Los propios péptidos microbianos pueden estimular el sistema inmunológico y desencadenar una reacción autoinmune.
7. Uno de los blancos principales es la activación de células T a través del receptor V beta.
8. En humanos con encefalomiелitis aguda postinfecciosa y mielitis necrotizante se encontró que el *S. pyogenes* induce superantígenos que activan la célula T contra la proteína básica de la mielina.

Independientemente del agente causal, el daño a la mielina suele ser extenso y el diagnóstico siempre involucra varias entidades. El diagnóstico se hace con base en el cuadro clínico, punción lumbar, ima-

gen de resonancia magnética nuclear tanto de encefalo como de los segmentos espinales sospechosos, electroencefalograma y potenciales evocados somatosensoriales.

Los diagnósticos diferenciales incluyen a gran parte de las patologías que condicionan desmielinización del sistema nervioso central, pero en el caso particular se encuentran:

- a) Esclerosis múltiple.
- b) Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- c) Vasculitis.
- d) Encefalitis por VIH.
- e) Leucodistrofia metacromática.
- f) Adrenomieloneuropatía.
- g) Panencefalitis esclerosante subaguda.
- h) Leucoencefalopatía posterior a quimio o radioterapia.
- i) Síndrome de desmielinización osmótica.
- j) Sarcoidosis.

En cuanto a la esclerosis múltiple el paciente se encuentra en el grupo de edad, sabemos que puede aparecer entre los 30 y 40 años y debutar como mielitis transversa, encefalopatía y neuritis óptica.

Debemos tener en cuenta que en algunos casos de encefalomiелitis aguda diseminada el cuadro es indistinguible de la esclerosis múltiple e inclusive la encefalomiелitis puede ser recurrente e inclusive ser el heraldo de una verdadera esclerosis múltiple teniendo en cuenta que en ambas entidades también suele existir un fenómeno de sensibilización de los epitopos de la mielina después de una infección previa.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Para concluir, todos los datos orientan como principal diagnóstico al de una encefalomiелitis aguda diseminada postinfecciosa cuyo agente infeccioso causal de la respuesta autoinmune es difícil de establecer y los principales diagnósticos diferenciales son la propia esclerosis múltiple y remotamente una leucoencefalopatía multifocal progresiva, la cual es producida por la reactivación del virus JC (papovavirus) que se encuentra latente tanto en riñones, sistema retículo endotelial, así como en tejido nervioso. Si bien se desarrolla 1-5% de los pacientes con SIDA con cuentas de CD4 menores a 200 células/mm³ y cuya edad de presentación oscila en los 41.7 años, puede desarrollarse de manera espontánea hasta en 10% de los casos. La caracterizan las alteraciones del estado mental en 36%, desatención, cambios de personalidad, demencia rápidamente progresiva, déficit visual en 35%, hemianopsia, diplopía, ceguera cortical, signos piramidales 70%, hemiparesia 70%, problemas de la marcha 20%, déficit sensorial 15-17%, signos

cerebelosos 13-35%, incontinencia fecal o urinaria 20%, trastornos del lenguaje, disartria, afasia 13%-25%, crisis 5-15%, cefalea 5-30%, síntomas extrapiramidales 2-35%, deterioro de conciencia 1%. Esta entidad sería un diagnóstico a considerarse en caso de que el enfermo fuera inmunodeprimido, sin embargo, no hay reportes de que el virus JC produzca mielopatía pero es un dato para buscarse de forma intencionada.

BIBLIOGRAFÍA

- Dawson D, Potts F. *Acute nontraumatic mielopathies. Neurol Clin* 1991; 9(3): 585-603.
- Stuv O, Zamvil S. *Pathogenesis, diagnosis, and treatment of acute disseminated encephalomyelitis. Curr Opin Neurol* 1999; 12(4): 395-401.
- Kerr D, Ayetey H. *Immunopathogenesis of acute transverse myelitis. Curr Opin Neurol* 2002; 15(3): 339-47.
- Brink N, Miller R. *Clinical presentations, diagnosis and therapy of progressive multifocal leukoencephalopathy. J Infect* 1996; 32: 97-102.

HALLAZGOS DEL ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG)

Se revisó un EEG de 18 canales el cual demostró actividad de fondo lenta, difusa, con predominio de ondas theta y delta, así como ondas agudas y algunas puntas aisladas localizadas en las derivaciones correspondientes a las regiones temporales, parietales y occipitales derechas (Figura 1).

COMENTARIO RADIOLÓGICO (Dr. Rubén Conde)

Se analizaron resonancias de dos niveles, craneal (Figuras 2 y 3) y medular torácica alta (Figuras 4 y

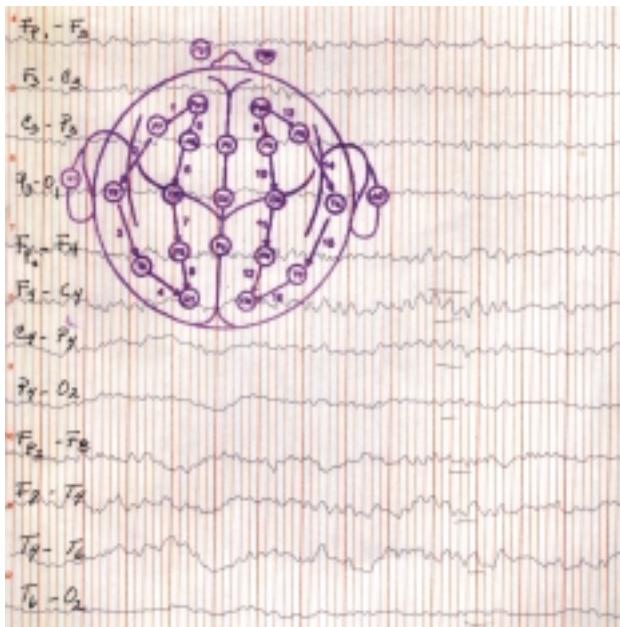


Figura 1. Electroencefalograma.

5). En la resonancia de cráneo, con ponderaciones en T1, T2 y con medio de contraste se observó lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con respeto de fibras arcuatas y apariencia digitiforme, localizada a la región parietal y occipital derecha, que atraviesa la línea media vía el *tapetum* del cuerpo calloso y se difunde hacia la porción occipital contralateral, con poco efecto de desplazamiento de estructuras y escaso reforzamiento al medio de contraste paramagnético. En los cortes correspondientes a la porción medular torácica alta se aprecian múltiples lesiones hiperintensas difusas desde el nivel T5, T6 y T7.

Desde el punto de vista radiológico la forma de la lesión, el respeto de la sustancia blanca, el escaso reforzamiento con el medio de contraste, el escaso efecto de masa sobre estructuras adyacentes y el cuadro clínico sugieren que se trata de una enfermedad de la sustancia blanca, que por la edad del paciente se debe abordar como una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central. Se está de acuerdo con el comentario clínico de que las principales enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central en la edad del paciente incluye las siguientes:

1. Encefalomielitis diseminada aguda.
2. Esclerosis múltiple.
3. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
4. Vasculitis.

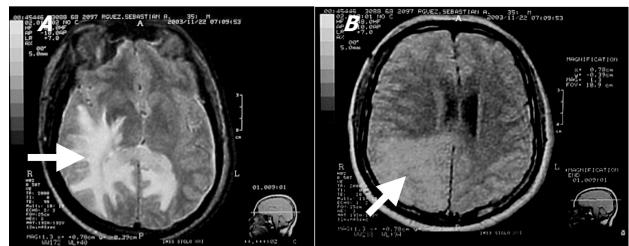


Figura 2A y B. IRM de cráneo secuencias T2 primero y segundo ECO, donde se aprecia lesión hiperintensa de la sustancia blanca, de aspecto digitiforme, con respeto de fibras arcuatas, con poco efecto de masa y con involucro vía *tapetum* del cuerpo calloso del área occipital contralateral.

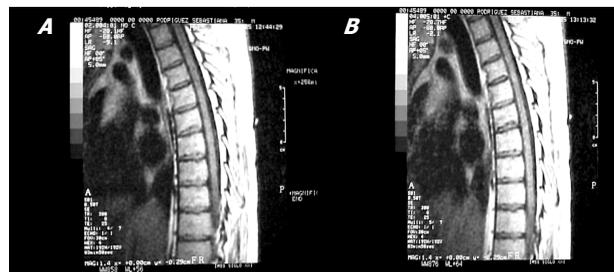


Figura 3A y B. IRM a nivel medular torácico alto donde se aprecian lesiones hiperintensas, difusas, sin edema adyacente y sin edema medular, que sugieren un proceso miélico torácico T5, T6, T7.

5. Encefalitis por VIH.
6. Leucodistrofia metacromática.
7. Adrenomieloneuropatía.
8. Panencefalitis esclerosante subaguda.
9. Leucoencefalopatía posterior a quimioterapia o radioterapia.
10. Síndrome de desmielinización osmótica.
11. Sarcoidosis.
12. Tumores primarios del SNC, principalmente glioblastoma multiforme.
13. Encefalitis focal.

Después de evaluar todas las posibilidades en este caso las más viables fueron:

Enfermedad desmielinizante del SNC, tanto encefálica como medular, con las siguientes probabilidades etiológicas:

Esclerosis múltiple atípica vs. encefalomiелitis diseminada aguda con compromiso encefálico y mielítico.

COMENTARIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA (Dra. María Luisa Márquez)

Se analizaron fragmentos de tejido encefálico identificados como biopsia del lóbulo occipital, siendo estos fragmentos irregulares de tejido que en conjunto medían 0.8 x 0.4 x 0.3 cm, que alternaban con otros de color café rojizo granulares y blandos, con los siguientes hallazgos microscópicos:

1. Se evidenció la presencia de edema cerebral moderado, con células de la glía reactivas y aumentadas de volumen, con astrocitos y oligodendrocitos edematizados (Figura 6).
2. Se demostró también la presencia de infiltrado linfocitario y escasos leucocitos polimorfonucleares, perivasculares, alrededor de dos vasos sanguíneos, así como también hemorragia (Figura 7).
3. Presencia de cuerpos de inclusión virales intranucleares en neuronas predominantemente (Figura 8).

Los datos anteriormente descritos son fuertemente sugestivos de un proceso inflamatorio subagudo de tipo viral y compatible con el diagnóstico de envío.

Se concluye que se trata de una encefalomiелitis diseminada aguda probablemente postinfecciosa.

COMENTARIO FINAL (Dr. Carlos Cuevas García)

La encefalomiелitis diseminada aguda (EMDA) es una desmielinización diseminada aguda, que afec-

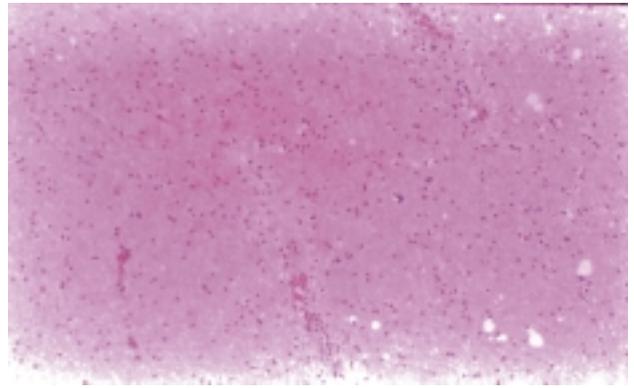


Figura 4. Edema cerebral moderado, con células de la glía reactivas y aumentadas de volumen, con astrocitos y oligodendrocitos edematizados.

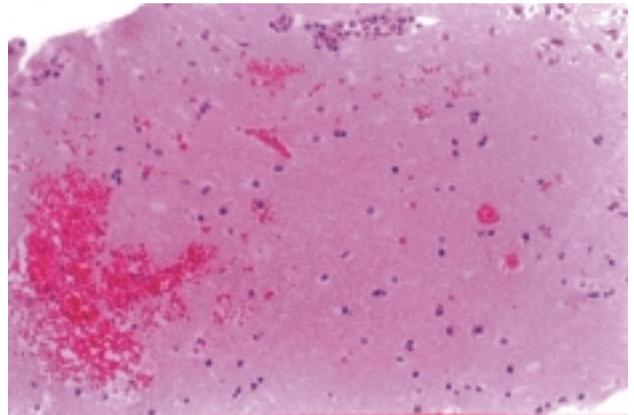


Figura 5. Se demostró también la presencia de infiltrado linfocitario y escasos leucocitos polimorfonucleares, perivasculares, alrededor de dos vasos sanguíneos, así como también hemorragia.

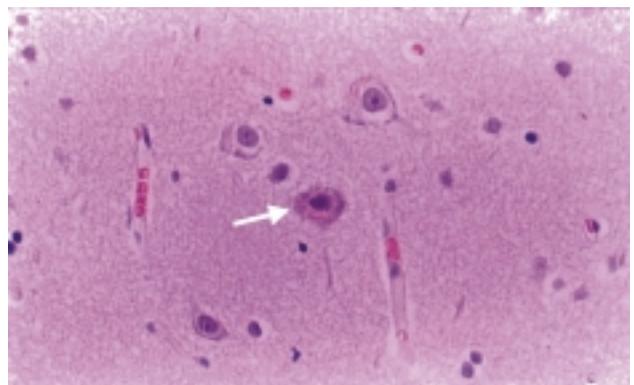


Figura 6. Presencia de cuerpos de inclusión virales intranucleares en neuronas predominantemente (ver flecha).

ta principalmente el cerebro y la médula espinal.¹ Generalmente se presenta secundaria a una infección o vacunación. La enfermedad se caracteriza por lesiones multifocales de la sustancia blanca en la IRM.

La incidencia exacta de la EMDA no se conoce. En años previos, la EMDA comúnmente seguía a infecciones propias del niño (sarampión, rubéola, varicela, etc.) y se asociaba con una morbilidad y mortalidad significativa. En la actualidad y gracias a un mejor control sobre enfermedades infecciosas en países del primer mundo, la presencia de EMDA se observa más frecuentemente posterior a infecciones del tracto respiratorio. En un estudio reciente, Murthy y cols., a pesar de varios intentos para identificar patógenos microbiológicos en 18 pacientes, únicamente en un paciente lograron aislar el virus de Epstein-Barr como causa definitiva de la EMDA.² En países en vía de desarrollo, debido a la pobre implementación de programas de vacunación, la rubéola y otras infecciones virales son aún ampliamente prevalentes como causas frecuentes de enfermedades desmielinizantes postinfecciosas. La EMDA en países en vías de desarrollo es más frecuente que lo reportado. Otras causas de EMDA incluyen infecciones bacterianas y encefalomiелitis posvacunación.³ Esta última forma es clínicamente indistinguible de las variedades postinfecciosas, excepto porque afecta el sistema nervioso periférico más frecuentemente.

El hallazgo característico de la EMDA por patología son áreas de desmielinización perivenosa, infiltrado linfocitario y macrófagos. Otros cambios incluyen hiperemia, edema endotelial e invasión de la pared de los vasos por células inflamatorias, edema perivascular y hemorragia. Estos cambios están presentes en vasos pequeños tanto de la sustancia blanca como de la gris. Conforme las lesiones se hacen antiguas, existe aumento de macrófagos y disminución de linfocitos. En estadios tardíos de la enfermedad se observan focos de fibrosis fibrilar en el tejido cerebral adyacente. Aunque la EMDA típicamente compromete la materia blanca, se han observado también lesiones de la sustancia gris, tálamo y ganglios basales.⁴

Estos hallazgos patológicos son muy similares a los encontrados en la encefalomiелitis alérgica experimental (EAE), por lo que en la actualidad se considera a la EMDA como una respuesta autoinmune monofásica postinfecciosa, postalérgica, postinmunización que afecta a la sustancia blanca del SNC provocando desmielinización. Posiblemente el mecanismo patogénico tiene que ver con la respuesta inmunológica de las células T a la proteína básica de mielina, la cual es disparada o propiciada por infección o vacunación.

Desde el punto de vista clínico existen síntomas sistémicos que preceden a las manifestaciones neurológicas hasta cuatro a 21 días e incluyen fiebre, malestar general, mialgias, cefalea, náusea o

vómito. Lo distintivo de las manifestaciones de la EMDA en el SNC es el desarrollo de síntomas y signos neurológicos focales o multifocales. El inicio de las manifestaciones clínicas en el SNC es rápido con un pico de disfunción en varios días. Las características clínicas iniciales incluyen encefalopatía que va desde letargia hasta el coma, así como hemiparesia, parálisis de nervios craneales y paraparesia. Otros signos comúnmente reportados son meningismo, ataxia y movimientos anormales. Las crisis convulsivas pueden ocurrir en casos severos, particularmente en la forma hemorrágica de la EMDA. La presencia de neuritis óptica es frecuentemente bilateral y la miелitis transversa es casi siempre completa. La recuperación puede empezar en pocos días; en ocasiones una resolución completa se nota en pocos días, pero generalmente ocurre en el curso de semanas a meses. La mortalidad varía entre 10 y 30%, con recuperación en 50% de los casos.

La EMDA es una enfermedad monofásica con un pronóstico favorable a largo plazo. Sin embargo, también puede tener un curso de recaídas; si se sospecha que estas recaídas son parte de la misma enfermedad monofásica aguda entonces se piensa en una EMDA de tipo polifásico. La diferenciación de EMDA de un ataque inicial de esclerosis múltiple tiene implicaciones terapéuticas y pronósticas. La distinción entre la EMDA y la EM es difícil, pues la mayoría de los pacientes con EMDA mejoran con metilprednisolona, si ésta falla se puede tratar entonces con inmunoglobulina y plasmaféresis o también pueden ser administradas drogas citotóxicas. La literatura reciente sugiere que una proporción importante de pacientes con EMDA desarrollan posteriormente EM, hasta en 35% de los casos. En la actualidad los expertos consideran que la EMDA y la EM son parte del mismo espectro de condiciones desmielinizantes inflamatorias.⁵

CONCLUSIÓN

Este caso es típico de EMDA, ya que inició con un cuadro infeccioso, posteriormente se desarrollaron los síntomas neurológicos, con una respuesta favorable a la metilprednisolona, con buena recuperación clínica y con desaparición de las lesiones en los estudios de imagen.

REFERENCIAS

1. Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J* 2003; 79:11-17.
2. Murthy JM, Yácala R, Meena AK, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: clinical and MRI study from South India. *J Neurol Sci* 1999; 165: 133-8.
3. Nalin DR. Mumps, measles and rubella vaccination and encephalitis. *BMJ* 1989; 299: 1219.

4. Van Bogaert L. Post-infectious encephalomyelitis and multiple sclerosis: the significance of perivenous encephalomyelitis. *J Neuropathol Exp Neurol* 1950; 9: 219-49.



5. Schwarz S, Mohr A, Knauth M, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: a follow-up study of 40 adult patients. *Neurology* 2001; 56: 1313-8.

