



Encefalitis aguda diseminada en paciente pediátrico: reporte de caso*

Osskar Iván Rincón Ardila^a ■ María Fernanda Manrique Flores^b
■ José Ignacio Beltrán Nuño^c

Resumen: Introducción: La encefalomiелitis aguda diseminada es una enfermedad desmielinizante aguda del sistema nervioso central, generalmente se relaciona con una infección viral o inmunización; además se asocia a encefalopatía aguda y síntomas neurológicos multifocales. **Presentación del caso:** Se trata de escolar de sexo femenino sin antecedentes patológicos de importancia ni evidencia de inmunizaciones previas al padecimiento, con cuadro de intolerancia a la vía oral y datos de somnolencia además de presencia de convulsiones y cambios en el comportamiento durante estancia en el servicio de urgencias, con deterioro del estado de conciencia, por lo que requiere manejo avanzado de la vía área y por clínica valorada por el servicio de Neurología. Este último solicita resonancia magnética y se encuentra presencia de múltiples lesiones hiperintensas que involucra sustancia blanca redonda de bordes bien delimitados. Por lo anterior y por evolución clínica, se inicia esquema con esteroides y por no respuesta clínica recibe manejo con inmunoglobulina intravenosa, posteriormente con recuperación gradual de la sintomatología motora, y se envía a seguimiento en la consulta externa con el servicio de neurología. **Conclusión:** Esta patología constituye un dilema diagnóstico desde la etapa inicial de los síntomas, el padecer esta enfermedad no diagnosticada o no tratada de manera adecuada tiene mayor riesgo de secuelas devastadoras, aunque la parte neurocognitiva es favorable. Por lo anterior, siempre se debe tener en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de pacientes con patología del sistema nervioso central con antecedentes de inmunizaciones e infecciones en las últimas 2 semanas.

Palabras clave: encefalomiелitis; inmunoglobulina; anticuerpos; convulsiones; somnolencia

Recibido: 03/10/2023. **Aceptado:** 10/04/2024. **Disponible en línea:** 29/06/2024.

Cómo citar: Rincón Ardila, O. I., Manrique Flores, M. F., & Beltrán Nuño, J. I. (2024). Encefalitis aguda diseminada en paciente pediátrico: reporte de caso. *Revista Med*, 32(1), 107-114. <https://doi.org/10.18359/rmed.6959>

* Reporte de caso

- a** Médico - residente de Pediatría, Universidad Autónoma del Estado de México, Hospital para el Niño, Toluca, Estado de México, México.
Correo electrónico: ivan25r@hotmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3188-1977>
- b** Médico cirujano y partero - residente de Pediatría, Universidad Autónoma del Estado de México, Hospital para el Niño, Toluca, Estado de México, México.
Correo electrónico: maff.manriquez@hotmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-1027-4784>
- c** Neurólogo pediatra, médico adscrito Hospital para el Niño, Toluca, Estado de México, México.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-2185-032>

Acute Disseminated Encephalitis in a Pediatric Patient: Case Report

Abstract: Introduction: Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an acute demyelinating disease of the central nervous system, typically associated with viral infection or immunization. It manifests with acute encephalopathy and multifocal neurological symptoms. **Presentation of the Case:** The patient, a female schoolgirl with no significant medical history or evidence of prior immunization, presented with intolerance to oral intake, drowsiness, seizures, and behavioral changes. She was admitted to the emergency department with a deteriorating level of consciousness, necessitating advanced management. Clinical evaluation by the neurology department prompted an MRI, revealing multiple hyperintense lesions with involvement of the round white matter and well-defined borders. Steroid therapy was initiated due to the clinical presentation and evolution. In the absence of clinical response, intravenous immunoglobulin was administered, leading to gradual recovery of the motor symptoms. The patient was subsequently discharged for outpatient follow-up with the neurology service. **Conclusion:** ADEM poses a diagnostic challenge in the early stages of symptoms. Undiagnosed or inadequately treated cases carry a higher risk of devastating sequelae, though the neurocognitive prognosis is generally favorable. Therefore, ADEM should always be considered in the differential diagnoses of patients presenting with central nervous system pathology, particularly those with a recent history of immunization or infections.

Key words: Encephalomyelitis; immunoglobulin; antibodies; seizures; somnolence

Encefalite aguda disseminada em paciente pediátrico: relato de caso

Resumo: Introdução: A encefalomielite aguda disseminada é uma doença desmielinizante aguda do sistema nervoso central, geralmente se relaciona com uma infecção viral ou imunização; além disso, a encefalopatia aguda é associada a sintomas neurológicos multifocais. **Apresentação do caso:** Trata-se de escolar do sexo feminino sem antecedentes patológicos de importância nem evidência de imunizações prévias ao padecimento, com quadro de intolerância à via oral e dados de sonolência além de presença de convulsões e mudanças no comportamento durante a estadia no serviço de emergência, com deterioração do estado de consciência, por isso requer manejo avançado da via aérea e pela clínica avaliada pelo serviço de Neurologia. Este último solicita ressonância magnética e encontra presença de múltiplas lesões hiperintensas que envolvem substância branca arredondada de bordas bem delimitadas. Por isso e pela evolução clínica, inicia-se um esquema com esteroides e por não haver resposta clínica recebe manejo com imunoglobulina intravenosa, posteriormente com recuperação gradual da sintomatologia motora, e é enviada a seguimento na consulta externa com o serviço de neurologia. **Conclusão:** Esta patologia constitui um dilema diagnóstico desde a etapa inicial dos sintomas, padecer desta doença quando não diagnosticada ou não tratada de maneira adequada tem maior risco de sequelas devastadoras, embora a parte neurocognitiva seja favorável. Por isso, sempre se deve considerar os diagnósticos diferenciais de pacientes com patologia do sistema nervoso central com antecedentes de imunizações e infecções nas últimas 2 semanas.

Palavras-chave: encefalomielite; imunoglobulina; anticorpos; convulsões; sonolência

Introducción

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es un primer evento clínico de presunta causa inflamatoria o desmielinizante, de inicio agudo o subagudo que afecta áreas multifocales del cerebro y la médula espinal (1). La presentación clínica debe ser polisintomática y debe incluir encefalopatía en forma de alteración de la conciencia o cambio de comportamiento; los síntomas sistémicos, como fiebre, malestar, mialgia, dolor de cabeza, náuseas y vómitos son precursores comunes de los síntomas neurológicos (1).

Aspectos clínicos

Nuestro estudio se considera sin riesgo, pues se realizó basado en la revisión de historia clínica y sin aportar información confidencial del paciente. Se tuvo en cuenta la resolución 8430 de 1993.

Caso clínico

Se trata de paciente femenina de 8 años y 3 meses de edad sin antecedentes patológicos ni heredo-familiares de importancia, además con esquema de vacunación completo para la edad. La paciente inicia el padecimiento caracterizado por la presencia de somnolencia, astenia, adinamia, poca respuesta a estímulo externo, así como náusea hasta al vómito en 3 ocasiones de contenido gastroalimentario. Ante persistencia de la sintomatología acude con facultativo quien otorga tratamiento con metoclopramida y lactulosa, sin mejoría de los síntomas, un día después continúa con intolerancia a la vía oral con presencia de vómitos, 1 de contenido gastroalimentario y 3 de contenido gástrico, presenta, además, somnolencia, astenia y adinamia e hipoactividad. Nuevamente acude con facultativo, quien otorga tratamiento intravenoso antibiótico, soluciones no especificado; 48 horas después de iniciado su padecimiento por no mejoría clínica acude al servicio de urgencias del Hospital para el Niño, Toluca, Estado de México.

A su ingreso se encontraba hipoactiva, con pobre respuesta a estímulos (Glasgow de 12 puntos), 24 horas después con Glasgow de 11 puntos, 48 horas después presenta deterioro neurológico con Glasgow de 8 puntos, motivo por el cual se decide

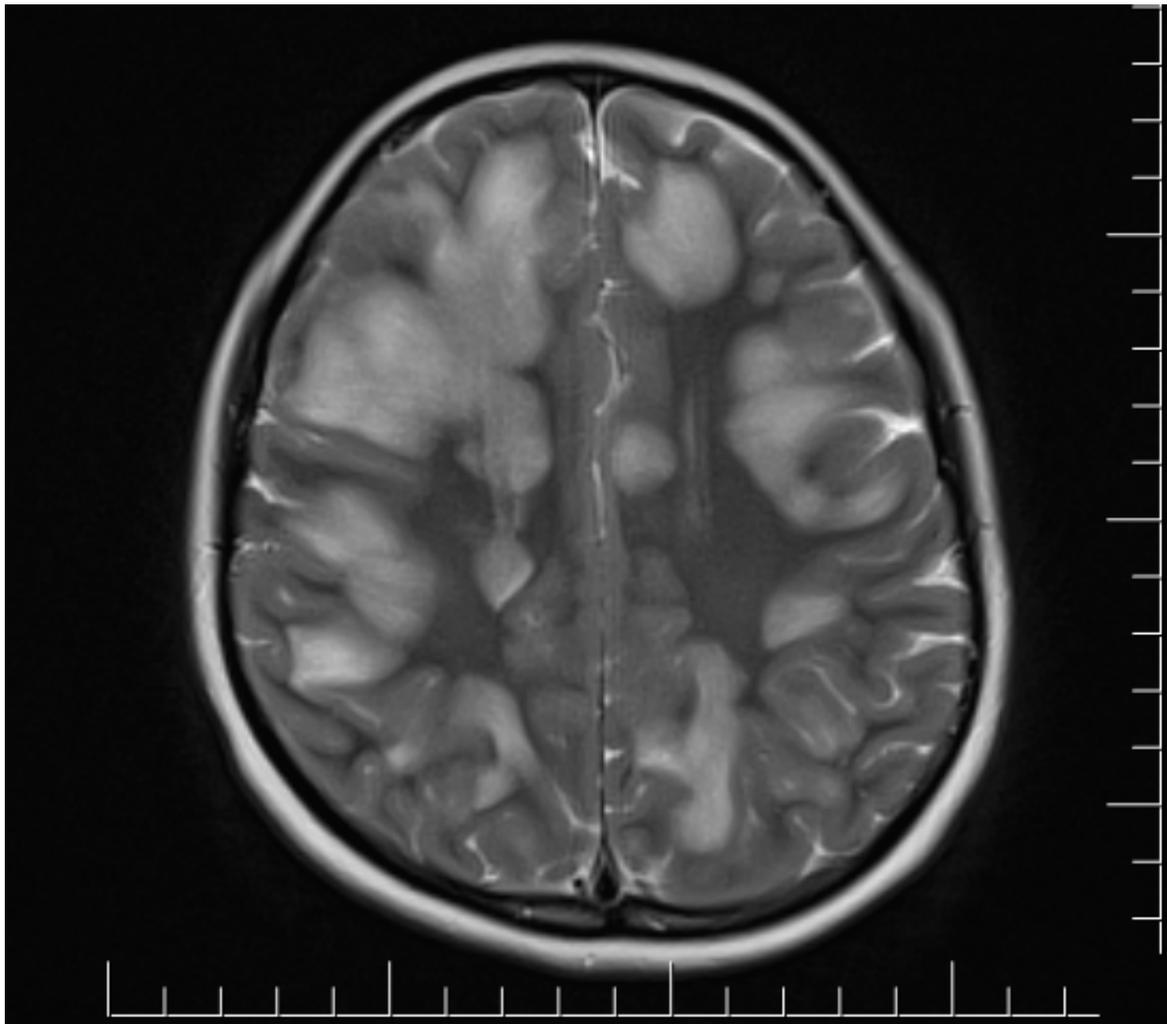
manejo avanzado de la vía aérea por protección neurológica. Adicionalmente, durante la estancia presenta crisis de tipo tónica de duración de 2 minutos, se impregna con DFH y se deja dosis de mantenimiento; posteriormente vuelve a presentar crisis de tipo tónica 24 horas después con duración de 2 minutos donde se pasa bolo de midazolam a 100 mcg/kg/do, se ajusta manejo con DFH y se agrega manejo con levetiracetam a 40 mg/kg/do; por lo anterior se realiza TAC de cráneo simple, donde no se evidencian alteraciones.

Por clínica, además de examen físico descrito, se considera valoración por el servicio de neurología que evidencia paciente en el momento bajo ventilación mecánica Nivel de Alerta: coma RASS -5 Nervios craneales, III, IV, VI, isocoria de 2 mm con reflejo fotomotor y fotomotor consensual bilateral ausentes, reflejos oculocefálicos ausentes, V: Reflejo corneal bilateral ausente, VII simetría facial al reposo, VIII cocleopalpebral bilateral ausente, Resto no valorable por intubación orotraqueal Motor: tono disminuido, fuerza muscular 0/5 REMS 0/4 global, respuesta plantar flexora indiferente sensibilidad y funciones cerebelosas no valorables. Posteriormente, se considera paciente sin factores de riesgo para enfermedades neurológicas, con cuadro de inicio agudo con síndrome encefalopático y alteraciones digestivas, se desconoce la exploración neurológica inicial ya que se conoció a la paciente bajo ventilación mecánica. Sin embargo, por estudio de imagen (lesiones en encéfalo y ausencia de lesiones en médula espinal) y afección del estado de alerta, es altamente sugestivo de una encefalomiелitis aguda diseminada, por lo que se indica manejo con 3 pulsos con metilprednisolona y dosis 1 gr/kg/do de IVIG.

Se realiza RM de encéfalo donde se evidencia presencia de múltiples lesiones hiperintensas que involucra sustancia blanca redonda de bordes bien delimitadas (figura 1), y RM de neuroeje sin evidencia de lesiones en sustancia blanca.

Posteriormente, fue valorada por el servicio de reumatología pediátrica, quien evalúa perfil inmunológico (tabla 1) y considera continuar dosis de esteroide con base en PDN 1mg/kg/día o MPD 2mg/kg/día por no evidencia de respuesta en el aspecto neurológico adecuada al retirar sedación y relajación aparentemente con secuelas motrices.

Figura 1. RMN presencia de múltiples lesiones hiperintensas que involucra sustancia blanca redondas de bordes bien delimitadas



Fuente: Reporte de tomografía. Imágenes obtenidas del ClearCanvas, del Hospital para el Niño, Toluca.

Tabla 1. Laboratorios clínicos

Biometría hemática	Reactantes de fase aguda	Inmunología	Líquido cefalorraquídeo
Hemoglobina 14,5	Velocidad de sedimentación globular 18	Anticuerpos antinucleares Positivo (1:320)	Proteínas 53,1
Hematocrito 42,5	proteína C reactiva 6	AntidNA negativo	Pandy negativo
Leucocitos 8400		Antism negativo	Células 7
Neutrofilos 55 %		c-Anca Negativo	Densidad 1005
Bandas 2 %		p-Anca Negativo	Glicemia 65,5
Linfocitos 42 %		Complemento C3 103	Tinta china negativo
Monocitos 1 %		Complemento C4 15.1	Tinción Gram negativo
Plaquetas 376000		Inmunoglobulina G 2710	
		Inmunoglobulina M 130	
		Inmunoglobulina A 135	
		Inmunoglobulina E 250	

Fuente: Reporte de laboratorios. Laboratorio Clínico del Hospital para el Niño, Toluca.

En seguimiento intrahospitalario con evidencia hipertensión arterial multifactorial tratada con hidralazina y con valoración por el servicio de nefrología pediátrica quien considera evitar el uso de medicamentos nefrotóxicos, además, agrega al manejo espirolactona. Así mismo, posteriormente en manejo con medicina de rehabilitación y con evidencia de mejoría clínica (alerta al medio y reactiva a estímulos, aún con funciones mentales superiores no recuperadas), por evolución clínica adecuada se decide egreso médico en espera de realizar nueva RM contrastada de encéfalo en 3 meses para continuar revaloraciones por el servicio de neurología.

Discusión

La encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM) es un trastorno neurológico autoinmunitario raro que ataca los tractos de materia blanca de los hemisferios cerebrales, el tronco encefálico, los nervios ópticos y la médula espinal, y se ve comúnmente en niños y adultos jóvenes (2).

Numerosos patógenos virales se han asociado con ADEM, incluidos el sarampión, la rubéola, la varicela, la influenza, el virus de Epstein-Barr, el virus Coxsackie, el coronavirus, el virus de la inmunodeficiencia humana, el virus del herpes simple, el citomegalovirus y el virus del Nilo Occidental (1). Otros organismos asociados con ADEM incluyen estreptococos hemolíticos (grupo A), neumonía por micoplasma y leptospirosis (1).

Se ha informado que la incidencia de ADEM por diferentes causas está entre 0,4 y 0,8 por 100 000 habitantes con una mediana de edad de aparición de 4,5 a 7,5 años en estudios pediátricos y 33,5 en un estudio de pacientes adultos (3). La enfermedad tiene un pico estacional en invierno y primavera, de acuerdo con sus supuestas etiologías infecciosas, ADEM aparece típicamente con la aparición abrupta de síntomas neurológicos de 2 a 30 días después de la aparición de una infección o vacunación anterior (3).

Los síntomas sistémicos, que incluyen fiebre (43 % a 52 %), dolor de cabeza (45 % a 58 %),

malestar general y mialgias, pueden ocurrir poco antes de la aparición de signos y síntomas neurológicos (3). ADEM por lo general se presenta como una enfermedad desmielinizante monofásica, y las manifestaciones neurológicas dependen de qué región del SNC se ve afectada, con los signos más comunes que incluyen obnubilación y depresión de la conciencia, signos unilaterales o bilaterales de tracto largo (85 %), hemiparesia aguda (76 %) y ataxia (59 %). El estado mental deprimido existe en los casos de ADEM, así como el meningismo (26 % a 31 %) causado por inflamación en el espacio subaracnoideo también se puede encontrar en el examen neurológico (3).

Aunque los déficits motores ocurren tanto en adultos como en niños, los déficits sensoriales son más frecuentes en adultos, pero las convulsiones predominan en los casos pediátricos. La afectación del sistema nervioso periférico es rara en la ADEM infantil, pero es más común en pacientes adultos, generalmente en forma de polirradiculoneuropatía aguda (3).

La encefalopatía tiene un diagnóstico diferencial muy amplio y comúnmente es causada por las encefalitis infecciosas. Como tal, cuando hay encefalopatía es imperativo evaluar y descartar causas potencialmente mortales, incluidas infecciones del SNC bacterianas, virales y transmitidas por artrópodos (4). La evaluación debe basarse en los síntomas, así como en la epidemiología, y debe incluir análisis de líquido cefalorraquídeo para detectar el virus del herpes simple. Aproximadamente dos tercios de los pacientes con ADEM tendrán una pleocitosis leve con predominio de linfocitos (4).

En 2007, el Grupo de Estudio Internacional de Esclerosis Múltiple Pediátrica publicó definiciones provisionales para las enfermedades desmielinizantes adquiridas en pediatría, incluida la ADEM. Estas definiciones se actualizaron en 2013 (4). La tabla 2 describe los criterios de diagnóstico para la ADEM pediátrica. Dentro de los criterios revisados, la encefalopatía se definió por consenso como “una alteración de la conciencia o un cambio de comportamiento no explicado por fiebre, enfermedad sistémica o síntomas posictales” (4).

Tabla 2. Criterios diagnósticos ADEM - IPMSSG de 2012 (5)

Un primer evento clínico polifocal del SNC con presunta causa inflamatoria desmielinizante
Encefalopatía que no puede explicarse por fiebre
No surgen nuevos hallazgos clínicos y de resonancia magnética 3 meses o más después del inicio
La resonancia magnética cerebral es anormal durante la fase aguda (3 meses)
Típico en RMN de cerebro
- Lesiones difusas, mal delimitadas, grandes (>1-2 cm) que afectan predominantemente a la sustancia blanca cerebral
- Las lesiones hipointensas T1 en la sustancia blanca son raras
- Pueden estar presentes lesiones profundas de sustancia gris (Ej., tálamo o ganglios basales)

Fuente: Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, Banwell B, Chitnis T, Dale RC, *et al.* International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler.*

Actualmente no existen ensayos controlados aleatorios en niños o adultos para determinar el tratamiento óptimo para ADEM. Los corticosteroides sistémicos, por consenso, se consideran en gran medida una terapia de primera línea. Los regímenes de dosificación típicos incluyen 20 a 30 mg/kg de metilprednisolona por día (máximo, 1 g) por vía intravenosa durante 3 a 5 días, seguida de prednisona oral a una dosis de 1 a 2 mg/kg por día durante 1 a 2 semanas con una dosis posterior reducción de 2 a 6 semanas (4).

Las terapias utilizadas en los casos refractarios a los esteroides suelen consistir en inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y plasmaféresis. Cuando se usa, la IGIV generalmente se administra en una dosis total de 2 g/kg durante 2 a 5 días (4).

El pronóstico a largo plazo de ADEM varía según la etiología, y los casos posteriores al sarampión tienen una alta tasa de mortalidad y una alta tasa de secuelas neurológicas en los sobrevivientes (3). El pronóstico de los casos sin sarampión suele ser favorable. Numerosos estudios han informado una recuperación completa en el 50 % al 75 % de los pacientes, en un período de 1 a 6 meses después de la aparición de los síntomas y signos (3). Las secuelas neurológicas más comunes después de ADEM son los déficits motores focales. Esto podría variar desde ataxia leve hasta hemiparesia. En

general, se cree que la duración y la gravedad de la inflamación en el cerebro con la extensión del daño neuronal y axonal son determinantes del resultado clínico. El inicio repentino, los síntomas neurológicos graves y la falta de respuesta a los glucocorticoides se han considerado factores de mal pronóstico (3).

Conclusión

La ADEM constituye un dilema diagnóstico desde la etapa inicial de los síntomas, el padecer esta enfermedad no diagnosticada o no tratada de manera adecuada tiene mayor riesgo de secuelas devastadoras, aun cuando la parte neurocognitiva es favorable. Por lo anterior, siempre se debe tener en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de pacientes con patología del sistema nervioso central con antecedentes de inmunizaciones e infecciones en las últimas 2 semanas.

A pesar de su dramática presentación clínica y radiológica, podemos considerar que la ADEM es una patología benigna, que muestra buena recuperación y un riesgo bajo de conversión a esclerosis múltiple.

Agradecimientos

Nos sentimos agradecidos por la guía y acompañamiento del doctor Beltrán durante la revisión del caso clínico, además con el Hospital para el Niño por permitirnos crecer profesionalmente y ampliar nuestros conocimientos día a día.

Referencias

- (1) Erol I, Ozkale Y, Alkan O, Alehan F. Acute disseminated encephalomyelitis in children and adolescents: a single center experience. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2013;49(4):266–73. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2013.03.021>
- (2) George T, Basin A, Avva U, Taylor M, Muhammed J, Ogedegbe C. Early recognition and treatment of acute disseminated encephalomyelitis in pediatrics: A case series. *Pediatr Emerg Care* [Internet]. 2019 [citado el 16 de julio de 2023]; Publish Ahead of Print. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30973501/>
- (3) Noorbakhsh F, Johnson RT, Emery D, Power C. Acute disseminated encephalomyelitis: clinical and patho-

- genesis features. *Neurol Clin* [Internet]. 2008 [citado el 16 de julio de 2023];26(3):759–80, ix. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18657725/>
- (4) Gray MP, Gorelick MH. Acute disseminated encephalomyelitis. *Pediatr Emerg Care* [Internet]. 2016 [citado el 16 de julio de 2023];32(6):395–400. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27253358>
- (5) Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, Banwell B, Chitnis T, Dale RC, *et al.* International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler* [Internet]. 2013;19(10):1261–7. DOI: 10.1177/1352458513484547

