

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA MULTIFÁSICA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Canelo E, Suárez G, Juan A, Penalva R, Vidal A, Gómez F, Jadraque R
Servicio de Pediatría – Hospital General Universitario de Alicante

INTRODUCCIÓN

La encefalomiélitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad infrecuente y con predominio en edad pediátrica. Consiste en episodios de encefalopatía y otra clínica neurológica (hemiparesia, ataxia, crisis convulsivas...) con lesiones desmielinizantes en RMN. Suele asociar síntomas constitucionales y casi siempre se precede de un evento infeccioso. Carece de marcador biológico, por lo que el diagnóstico se basa en la clínica y en la neuroimagen.

Generalmente tiene un curso monofásico, pero raramente existen formas multifásicas que plantean el diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple (EM). Existe un número considerable de pacientes con EM que al inicio presentaron clínica sugestiva de EMAD, más frecuente en menores de 12 años. Deben hacernos sospechar de EM las formas multifásicas con más de dos brotes, la ausencia de encefalopatía, los síndromes clínicos aislados (neuritis óptica, mielitis transversa), las bandas oligoclonales en el LCR y las lesiones hipointensas en T1 en RMN. Existe tratamiento modificador de la enfermedad para la esclerosis múltiple, por lo que es importante el diagnóstico precoz.

CASO CLÍNICO

Paciente varón, sin antecedentes de interés

- A los 9 años, primer episodio de EMAD
- Durante 3 años, 4 episodios compatibles con EMAD (encefalopatía + crisis + síntomas sistémicos) asociados a empeoramiento radiológico
- En la evolución **se encuentran datos a favor de EMAD multifásica de curso atípico, pero existen datos que podrían hablar a favor de EM**, reflejados en la tabla
- Como parte del diagnóstico y seguimiento se realizan RMN seriadas. Entre episodios, tendencia a mejoría radiológica sin resolución completa de las lesiones. En ningún momento afectación infratentorial

DATOS DEL PACIENTE:

A FAVOR DE EMAD

- Episodios con antecedente infeccioso
- Encefalopatía
- Síntomas sistémicos

RMN

- Lesiones grandes y mal delimitadas
- Sustancia blanca yuxtacortical
- Ganglios basales

A FAVOR DE EM

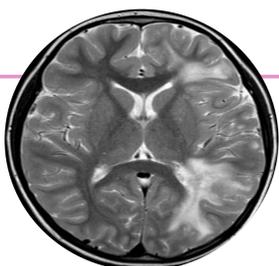
- Curso multifásico
- Bandas oligoclonales

RMN

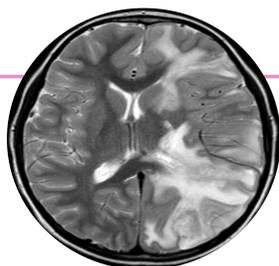
- Sustancia blanca periventricular
- Cuerpo caloso
- Cumple criterios de DIS y DIT (McDonald 2017)

EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA

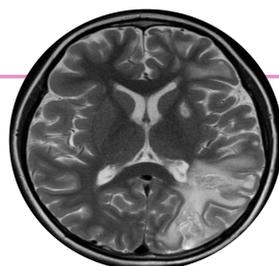
MAYO
2018



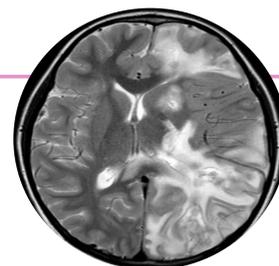
1º EPISODIO



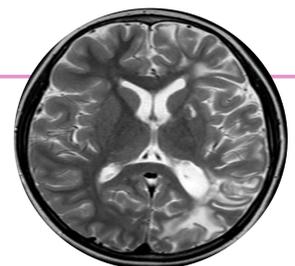
2º EPISODIO



CONTROL ASINTOMÁTICO



4º EPISODIO



CONTROL ASINTOMÁTICO

JULIO
2020

ESTADO ACTUAL

- 3 años desde el primer episodio, 1 año desde el último
- Crisis parciales simples/complejas refractarias al tratamiento antiepiléptico como secuela. No otra clínica neurológica entre episodios
- Por la evolución, es posible que estemos ante una esclerosis múltiple de inicio precoz y atípico aunque el diagnóstico diferencial aun no está establecido y requiere un seguimiento clínico radiológico-estrecho para la toma de decisiones
- Dado que en el momento actual entre episodios el paciente hace una vida completamente normal, se decide mantener actitud expectante

CONCLUSIONES

- La EMAD multifásica es rara y la presencia de más de dos brotes plantea el diagnóstico diferencial con la EM, en ocasiones especialmente complicado
- Algunos pacientes con EM al diagnóstico presentan clínica compatible con EMAD
- El tratamiento de la EM mejora el curso de la enfermedad, pero no está exento de efectos adversos, por lo que es importante tener certeza en el diagnóstico
- Es imprescindible un seguimiento clínico-radiológico estrecho en el tiempo para poder establecer un diagnóstico adecuado