



17540 - ¿FRONTERAS DIFUSAS ENTRE ENCEFALOPATÍA Y ENCEFALITIS? ENCEFALOPATÍA NECROTIZANTE AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Reyes, C.A.¹; Lafuente Gómez, G.¹; Díaz Fernández, E.¹; del Pino, L.¹; Serra Smith, C.¹; Castro de Castro, P.²; Miranda Herrero, M.C.²; Chacón Pascual, A.²; Vázquez López, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón, ²Servicio de Neuropediatría. Hospital General Gregorio Marañón.

Resumen

Objetivos: La encefalopatía necrotizante aguda (ENA) es una entidad secundaria a una disregulación de citoquinas en respuesta a una infección sistémica principalmente Influenza A. Existe un cuadro clínico-radiológico típico, aunque con mortalidad mayor al 30%. Presentamos un paciente con diagnóstico de ENA esporádico con buena evolución clínica.

Material y métodos: Paciente de 5 años sin antecedentes, inicia cuadro febril y sintomatología respiratoria de 36 horas de evolución seguida de una CTCG y bajo nivel de conciencia persistente. A la exploración destaca inestabilidad hemodinámica con Glasgow 7 (O1 V2 M3) y RCP extensor bilateral.

Resultados: Analíticamente destaca leucocitosis $18,00 \times 10^3/\mu\text{L}$, hipertransminasemia y datos de CID con dímero D de 10.000 ug/ml. El exudado nasal objetivó Influenza A. En la RM destacan lesiones talámicas bilaterales, hiperintensas en T2 y FLAIR con restricción en DWI y zonas hemorrágicas en su interior. Además, lesiones troncoencefálicas y cerebelosas compatibles con encefalopatía necrotizante. El análisis bioquímico y microbiológico de LCR fue anodino. El estudio genético para RANBP2 fue negativo. Se diagnosticó ENA y se inició tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas en las primeras 36 horas asociando tocilizumab al 4º día de evolución. Se consiguió mejoría clínica progresiva. Actualmente persisten alteraciones cognitivas y ataxia.

Conclusión: La ENA es una patología infradiagnosticada, en la cual la RM craneal urgente es indispensable. Existe limitada evidencia respecto al manejo farmacológico sin embargo existen datos que apoyan un abordaje intensivo y precoz en las primeras 48 horas. Casos como el de nuestro paciente, con una evolución favorable, aportan más información al conocimiento de esta entidad.