

Imagen en RM de encefalomielitis aguda diseminada, cerebelitis y mielitis en la infancia: probables variantes topográficas de un mismo proceso

José R. Fortuño • Francisco Menor • F. A. Gómez-Gosálvez* • J. Pamies • José Jover** • M.ª Jesús Esteban

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Infantil «La Fe». *Servicio de Pediatría. Hospital Verge dels Liris de Alcoi. **Servicio de Pediatría. Hospital General de Elda.

MR imaging of acute disseminated encephalomyelitis, cerebellitis and myelitis in infancy: likely topographic variants of a single process

Objective: To describe MR images of acute disseminated encephalomyelitis (ADE) in a paediatric group, particularly focused on its likely topographic variants, cerebellitis and myelitis, its evolution, and the differential diagnosis between it and an initial outbreak of multiple sclerosis.

Materials and methods: Initial and follow-up cranial MR images were retrospectively reviewed for 14 paediatric patients diagnosed with either ADE, cerebellitis or myelitis. In 9 patients, a spinal cord monitoring was included.

Results: Three topographic variants have been considered: ADE (7 patients), isolated cerebellitis (4 patients) and isolated myelitis (3 patients). In the case of ADE, the supratentorial white matter was always affected, the brain stem in five (71%) and the cerebellum in two (28.5%). Basal ganglionic lesions were detected in 5 patients (71%) and cortical lesions in one (14%). Associated spinal cord abnormality was found in five of the six cases in which this study was included (83%). ADE lesions tended to be nodular and poorly differentiated, whereas in cerebellitis and myelitis the predominant pattern was one of diffuse damage. Evolution of the lesions was toward reduction/ resolution. Follow-up using MR in the medium-term in 6 patients (four ADE and two cerebellitis) did not detect any new lesions. Clinical follow-up of the patients did not show any neurological recurrences in any of them.

Conclusions: ADE, cerebellitis and myelitis could be topographic variants of a single process with a common pathogeny. As the spinal cord often seems to play a role in ADE, spinal cord monitoring would be recommended, even in the absence of the above-mentioned symptoms. This spinal cord abnormality, which is usually diffuse, plus deep gray matter damage, as well as the disease's monophasic course, corroborated by a sequential MR follow-up, is all helpful in the differential diagnosis with multiple sclerosis. Nonetheless, the differential diagnosis between a recurring form of ADE and an encephalomyelitis is practically impossible to make.

Key Words: Magnetic Resonance (MR). Acute Disseminated Encephalomyelitis. Myelitis. Cerebellitis. Multiple sclerosis.

Objetivo: Describir los hallazgos en RM de la encefalomielitis aguda diseminada (EAD) en un grupo pediátrico, incidiendo en sus posibles variantes topográficas, cerebelitis y mielitis, en su evolución y en el diagnóstico diferencial con un brote inicial de esclerosis múltiple.

Material y método: Se revisan de forma retrospectiva los hallazgos de RM craneal iniciales y evolutivos de 14 pacientes pediátricos diagnosticados de EAD, cerebelitis o mielitis. En nueve pacientes se incluyó estudio medular.

Resultados: Se han considerado tres variantes topográficas: EAD (siete pacientes), cerebelitis aislada (cuatro pacientes) y mielitis aislada (tres pacientes). En la EAD se observó afectación de la sustancia blanca supratentorial en todos los casos, del tronco del encéfalo en cinco (71%) y del cerebelo en dos (28.5%). Se detectaron lesiones de ganglios basales en cinco pacientes (71%) y del córtex en uno (14%). Se asoció alteración medular en cinco de los seis casos en los que se incluyó su estudio (83%). Las lesiones en la EAD tendieron a ser nodulares y mal delimitadas, mientras que en las cerebelitis y mielitis el patrón predominante fue la afectación difusa. La tendencia evolutiva fue hacia la disminución-resolución de las lesiones. El seguimiento con RM a medio plazo en seis pacientes (cuatro EAD y dos cerebelitis) no detectó nuevas lesiones. El seguimiento clínico de los pacientes no mostró recurrencias neurológicas en ninguno de ellos.

Conclusiones: La EAD, la cerebelitis y la mielitis pueden ser variantes topográficas del mismo proceso con una patogenia común. La frecuente participación medular en la EAD aconseja incluir su estudio, aún en ausencia de sintomatología referida. Esta alteración medular, que suele ser difusa, la afectación de la sustancia gris profunda, y el curso monofásico de la enfermedad, avalado por un seguimiento secuencial con RM, nos ayudan en el diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple. Aún así, el diagnóstico diferencial entre una forma recurrente de EAD y una EM es prácticamente imposible de realizar.

Palabras clave: Resonancia magnética (RM). Encefalomielitis aguda diseminada (EAD). Mielitis. Cerebelitis. Esclerosis múltiple.

Fortuño JR, Menor F, Gómez-Gosálvez F, et al. Imagen en RM de encefalomielitis aguda diseminada, cerebelitis y mielitis en la infancia: probables variantes topográficas de un mismo proceso. Radiología 2003;45(1):000-0.

Correspondencia:

FRANCISCO MENOR. Servicio de Radiodiagnóstico Infantil. Hospital Universitario Infantil «La Fe». Avda. de Campanar, 21. 46009 Valencia. E-mail: menor_fra@gva.es

Recibido: 24-IV-2002.

Aceptado: 16-XII-2002.

La encefalomielitis aguda diseminada (EAD), también conocida como encefalomielitis post-vacunal o post-infecciosa, es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central (SNC) caracterizada por un proceso de desmielinización agudo de curso habitualmente monofásico. Su naturaleza etiológica no está bien establecida, aunque parece residir en una alteración del sistema inmune inducida por una infección vírica o por un antecedente vacunal que provoca una respuesta autolesiva contra las vainas de mielina del SNC. En ocasiones el antecedente infeccioso o vacunal puede estar ausente dificultando aún más el diagnóstico diferencial con un brote inicial de esclerosis múltiple (EM)^{1,2}. La EAD suele tener una respuesta buena y rápida al tratamiento esteroideo, pudiendo evolucionar hacia la curación completa incluso de forma espontánea³.

La expresión neurológica y biológica de la EAD es variable y poco específica. La resonancia magnética (RM) ha aumentado el rendimiento diagnóstico de la enfermedad dada su exquisita capacidad para la detección de este tipo de lesiones en cerebro, tronco-encéfalo, cerebelo y médula. De cualquier manera, el diagnóstico de EAD requiere siempre de la exclusión de un proceso infeccioso activo del SNC^{1,2}.

La sustancia blanca periventricular y la sustancia gris profunda representan las localizaciones más frecuentes de la EAD, pudiendo asociar con cierta frecuencia afectación cerebelosa y medular⁴⁻⁸. La participación aislada y exclusiva del cerebelo o de la médula se conoce con los términos de cerebelitis y mielitis. Algunos autores plantean que estas localizaciones constituyen variantes topográficas de una misma enfermedad con una naturaleza causal común basada en fenómenos autoinmunes y con un

curso clínico similar^{9,10}. Estos mecanismos podrían explicar también la asociación de formas completas o parciales de EAD con otras enfermedades de base inmunológica como el lupus en su forma sistémica o cutánea^{11,12}.

El objetivo de nuestro trabajo es la descripción de los hallazgos de RM en una serie amplia de pacientes pediátricos afectos de encefalomielitis post-infecciosa, detallando las presuntas variantes topográficas de este proceso, cerebelitis y mielitis, y resaltando los datos de imagen más útiles para establecer el diagnóstico diferencial con el brote inicial de una esclerosis múltiple.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan de forma retrospectiva los datos clínicos y, de manera especial, los hallazgos en RM iniciales y evolutivos de 14 pacientes pediátricos diagnosticados de EAD, cerebelitis o mielitis, en función de la distinta participación encontrada del sistema nervioso central (SNC). Parte de los pacientes con EAD han sido comunicados previamente¹.

La edad de los pacientes varió entre 13 meses y 11 años (edad media de 4 años y 6 meses). La distribución por sexos fue de 12 varones y 2 mujeres. Todos los pacientes debutaron clínicamente con un cuadro neurológico agudo descartándose en todos ellos un proceso infeccioso activo del SNC por los datos clínicos y biológicos. En 11 pacientes se constató, coincidente en el tiempo o inmediatamente anterior a la clínica neurológica, un antecedente infeccioso viral banal de vías respiratorias altas, en un caso un proceso cutáneo exantemático febril sugestivo de varicela, y

TABLA 1
HALLAZGOS INICIALES Y EVOLUTIVOS EN RM DE NIÑOS CON EAD, CEREBELITIS Y MIELITIS

N. ^o	Edad/Sexo	Sustancia blanca supratentorial	Ganglios basales	Corteza cerebral	Troncoencéfalo	Cerebelo	Médula	Captación	Evolución RM	Variante topográfica
1	7 a, 2 m/V	+	–	–	–	–	+	No realizado	Normalidad	EAD
2	4 a, 4 m/V	+	+	–	+	+	+	No realizado	Normalidad	EAD
3	1 a, 10 m/V	+	+	–	mesencéfalo + bulbo-mesencéfalo	–	Cervical + Cervi-dorsal	+	Normalidad	EAD
4	6 a, 5 m/V	+	–	+	–	–	–	No realizado	Lesiones residuales	EAD
5	3 a, 9 m/V	+	+	–	+	+	+	–	Normalidad	EAD
6	2 a, 6 m/V	+	+	–	mesencéfalo + protuberancia	–	Cervical alto No realizado	No realizado	Normalidad	EAD
7	3 a/V	+	+	–	bulbo	–	Dorsal alto + Nodular	+	Normalidad	EAD
8	2 a/V	–	–	–	–	+	No realizado	–	Normalidad	Cerebelitis
9	1 a, 5 m/M	–	–	–	–	+	No realizado	No realizado	Atrofia cerebelosa	Cerebelitis
10	8 a/V	–	–	–	–	+	No realizado	No realizado	Atrofia cerebelosa	Cerebelitis
11	11 a/M	–	–	–	–	+	No realizado	–	Normalidad	Cerebelitis
12	2 a/V	–	–	–	–	–	+	+	Atrofia medular	Mielitis
13	1 a, 1 m/V	–	–	–	–	–	Cervi-dorsal + Cervical	No realizado	Normalidad	Mielitis
14	10 a/V	–	–	–	–	–	+	No realizado	Normalidad	Mielitis

a: Años. m: Meses. V: Varón. M: Mujer. +: Afectación. -: No Afectación. EAD: encefalomielitis aguda diseminada.

en otros dos no se encontró ningún antecedente relevante. Uno de estos niños sin antecedente infeccioso previo fue diagnosticado de lupus cutáneo dos años después de haber padecido un episodio de mielitis.

El tratamiento administrado estuvo condicionado por la sospecha clínica inicial que en algunos casos no fue de EAD. En cuatro niños se pautó terapia exclusivamente con esteroides, en otros tres pacientes se combinó el tratamiento esteroideo y antiviral (aciclovir) en tanto se descartaba la encefalitis vírica aguda por datos de laboratorio, y en otro caso se asoció terapéutica antibiótica (cefalosporinas) ante el supuesto de etiología bacteriana. En tres niños ante la sospecha clínica inicial de proceso viral agudo del SNC se realizó tratamiento antiviral exclusivo (aciclovir). En un enfermo con datos epidemiológicos familiares altamente sospechosos de tuberculosis se pautó tratamiento con tuberculostáticos. Por último, en dos niños la evolución clínica fue satisfactoria sin ningún tipo de medicación, resolviéndose la sintomatología de forma espontánea.

Se revisaron 14 estudios iniciales de RM craneal, que incluían en nueve casos un estudio medular, y diversos controles evolutivos de todos ellos. Tres de los estudios medulares se justificaron por traducción sintomática; los otros seis estudios se realizaron como extensión del estudio craneal. En total se revisaron 21 controles de RM y en todos los niños se obtuvo al menos un examen evolutivo de RM, con un tiempo entre el estudio inicial y el control que varió entre 15 días y 15 meses. En seis niños se realizó un seguimiento a largo plazo con controles de RM hasta cinco años después del proceso agudo. En todos los casos se realizaron secuencias estándar ponderadas en T1 en el plano sagital y en DP-T2 en el plano transversal. En seis pacientes se incluyeron secuencias FLAIR (*Fluid Liquid Attenuation Inversion Recovery*) en el plano coronal. Se valoró la presencia y morfología de las lesiones en sustancia blanca supratentorial, sustancia gris cortical, sustancia gris profunda, troncoencéfalo, cerebro y médula. En siete casos se administró contraste intravenoso, incluyendo tres estudios medulares, valorando la presencia y el tipo de patrón de captación. En los exámenes de seguimiento se evaluaron los cambios de tamaño y morfología de las lesiones existentes así como la aparición de nuevas áreas patológicas.

RESULTADOS

En la tabla 1 se resumen la localización de las lesiones, el patrón de captación y la evolución de los hallazgos detectados en RM. En función de la topografía lesional se estableció el diagnóstico de EAD en siete pacientes, todos con afectación de la sustancia blanca supratentorial, cinco asociando lesiones en tronco (71%) y dos con lesiones en cerebro (28,5%). En dos pacientes hubo una localización supratentorial exclusiva. Se incluyó estudio inicial de médula en seis pacientes demostrando lesiones en cinco (83%). La participación cerebelosa se dio de forma aislada en cuatro pacientes, que se etiquetaron de cerebelitis. La afectación exclusiva de la médula se observó en tres pacientes, diagnosticándose de mielitis transversa.

En los siete pacientes con EAD se objetivó afectación de la sustancia blanca supratentorial predominando en la región subcortical, la corona radiada y los centros semiovales (fig. 1). La mayoría de estas lesiones fueron múltiples, nodulares, irregulares, de distribución relativamente simétrica, y confluentes en dos casos, con edema vasogénico perilesional variable y escaso o nulo efecto de masa; en un paciente se observó una afectación defi-

Fig. 1.—Caso n.º 2: Niño de cuatro años y cuatro meses con EAD. Imágenes ponderadas en T2 mostrando áreas hiperintensas confluentes y mal definidas en ambos núcleos putámenes, sobre todo izquierdo, y en la sustancia blanca adyacente a la vóbula anterior de los atrios ventriculares (A); se aprecian lesiones similares de tendencia nodular en el centro semioval (B). Todas se resolvieron íntegramente en un control tres meses después.

A

B

C

Fig. 2.—Caso n.º 4: Niño de seis años y cinco meses con variante seudotumoral de EAD. Imagen ponderada en DP mostrando extensas lesiones hiperintensas en la corona radiada izquierda y en la corteza parieto-occipital derecha (A), y en el centro semiovado (B), que no se realzan en el estudio con contraste (no mostrado). En el control a los seis meses se aprecia en imágenes ponderadas en T2 resolución íntegra de la mayoría de las lesiones, persistiendo pequeños focos hiperintensos en la parte posterior de los centros semiovales (C).

nida como variante seudotumoral por su aspecto confluente con morfología abigarrada y gran efecto masa (fig. 2). El cuerpo cañoso mostró lesiones en dos pacientes (15%). La sustancia gris profunda se afectó en cinco pacientes (71%), participando el tálamo en tres casos (fig. 3). Sólo en el caso de la variante seudotumoral se detectaron lesiones corticales de morfología irregular y distribución bilateral (fig. 2). Se observaron lesiones en el tronco del encéfalo en cinco pacientes (71%), generalmente de morfología nodular y relativamente definida (figs. 4 y 5). En dos casos se localizaron en el mesencéfalo, en uno en la protuberancia, en otro en el bulbo y en otro paciente en bulbo y mesencéfalo. No hubo ningún paciente con afectación aislada del tronco del encéfalo. En ninguno de los niños se detectaron hallazgos que sugirieran lesiones desmielinizantes de los nervios ópticos. La semiología general de las lesiones en RM fue de hiperintensidad de señal en las imágenes ponderadas en DP/T2 e iso-hipointensidad en las imágenes ponderadas en T1. La secuencia FLAIR delimitó mejor las lesiones y aumentó su detección en tres casos.

El cerebelo mostró lesiones en seis pacientes: cuatro en forma de cerebelitis aislada y dos asociada a EAD (2/7, 28,5%). La afectación cerebelosa aislada se objetivó como un edema generalizado, bilateral en tres y unilateral en un caso, generando una hidrocefalia incipiente en un paciente (fig. 6). En los dos casos asociados a EAD se mostró como áreas nodulares de hiperinten-

sidad relativamente definidas en imágenes ponderadas en T2.

La médula se exploró en nueve pacientes, encontrándose alterada en ocho casos: tres como mielitis aislada y cinco de forma asociada a EAD (5/6, 83%). En 5 pacientes la afectación fue difusa en varios niveles, siendo la médula cervical el segmento más frecuentemente lesionado. La morfología más común de la lesión desmielinizante medular fue edema e hinchazón global afectando transversalmente a la sustancia blanca espinal (figs. 7 y 8).

Se demostró captación de contraste de forma aislada en algunas lesiones en tres de siete pacientes en los que se administró gadolinio-DTPA (42%). En todos los casos este realce fue escaso, mal definido y sin preferencia por una localización concreta.

La tendencia evolutiva en RM en los casos de EAD fue la resolución completa de las lesiones en un plazo variable de entre 15 días y 15 meses, excepto en un niño en el que persisten lesiones focales en el centro semioval y en el lóbulo occipital derecho en el control a los cinco años. En dos niños aparecieron, en los controles precoces, nuevas lesiones en el pedúnculo cerebral y en la sustancia blanca parietal izquierda, respectivamente, que desaparecieron con posterioridad. No se observaron nuevas lesiones en ninguno de los seis pacientes con seguimiento evolutivo mediante RM de hasta cinco años (cuatro EAD y dos cerebelitis). La resolución radiológica de las lesiones se acompañó en todos los casos de una mejoría sintomática, en algunos casos con breves episodios de empeoramiento clínico intermitente que concluyó en una normalización clínica total, mostrando una discreta hemiparesia derecha de lenta recuperación el paciente con lesiones residuales en RM. En dos pacientes con cerebelitis se observó evolución hacia atrofia cerebelosa, una de ellas asintomática. Dos de los tres casos diagnosticados de mielitis transversa mostraron una normalización morfológica de la médula, evolucionando el otro hacia una pérdida de volumen medular global. Este caso, y otro con estudio evolutivo de RM normal, mostraron una hiperreflexia residual y una paraparesia espástica, respectivamente.

La mejoría clínica y radiológica siguió una evolución cronológica paralela que confirmó el curso monofásico de la enfermedad. Los controles clínicos y radiológicos a un largo plazo de hasta cinco años han confirmado esta evolución. Cabe destacar el desarrollo de una histiocitosis de células de Langerhans en un niño 10 meses después de haberse resuelto las lesiones de EAD con afectación cerebral, cerebelosa y medular. Otro paciente con mielitis transversa se diagnosticó de lupus dos años después del episodio neurológico agudo.

DISCUSIÓN

La EAD es una enfermedad del SNC de naturaleza desmielinizante inflamatoria que cursa clínicamente de forma aguda o subaguda con una evolución característicamente monofásica^{1,2}. Se considera más frecuente en el grupo pediátrico que en la población adulta, con una edad media de presentación de cuatro años y seis meses^{1,5}, habitualmente sin preferencia de género, si bien en nuestra serie encontramos un predominio masculino (86%). Se cree que los fenómenos de desmielinización son promovidos por mecanismos de disregulación del sistema inmune mediados por linfocitos T específicos contra la mielina que son desencadenados por infecciones víricas o vacunas¹. La teoría patogénica en la que una proteína de superficie de un agente infeccioso externo, semejante en estructura a una molécula de la mielina, ejercería de antígeno, motiva la denominación de encefalitis.

Fig. 3.—Caso n.º 5: Niño de tres años y nueve meses con EAD. Imagen ponderada en T2 en la que se aprecian pequeñas áreas focales hiperintensas en la cabeza de n úcleo caudado derecho, ambos n úcleos putámenes y la vertiente posterior del tálamo izquierdo. Obsérvese otro foco hiperintenso periatrial de localización subcortical.

A

Fig. 4.—Caso n.º 5: Niño de tres años y nueve meses con EAD. Imagen ponderada en T2 (A) mostrando una lesión hiperintensa en el pedúnculo cerebral derecho sin evidencia de realce anómalo en el estudio con contraste (B).

B

A

Fig. 5.—Caso n.º 7: Niño de siete años con EAD. Área hiperintensa mal definida en el hemibulbo izquierdo en la imagen ponderada en T2 (A), con realce nodular parcial en el estudio con contraste (B).

B

A

Fig. 6.—Caso n.º 10: Niño de ocho años con cerebelitis. Imagen ponderada en DP (A) que muestra extensa hiperintensidad cortical de ambos hemisferios cerebelosos, de predominio derecho, con posterior evolución a atrofia cerebelosa difusa (B).

mielitis postinfecciosa o post-vacunal.

Esta hipótesis inmunológica de la enfermedad se sustenta experimentalmente por la supuesta similitud de la EAD con la encefalomielitis alérgica experimental (EAE), enfermedad autoinmune desmielinizante del SNC inducida en animales de laboratorio mediante la utilización de tejido nervioso como factor antigénico², y clínicamente por la buena y rápida respuesta que presenta la enfermedad al tratamiento con corticoides, como hemos constatado en nuestra serie al encontrar una mejoría clínica y radiológica evidente desde los primeros días de tratamiento³. Ocasionalmente se pueden encontrar casos sin ningún antecedente infeccioso previo pudiéndose explicar por infecciones subclínicas que mantendrían la capacidad antigénica lo suficientemente conservada como para desencadenar la cascada autoinmune⁴. Las alteraciones inmunológicas probablemente sean más complejas que las exclusivamente necesarias para entender la respuesta puntual a un agente infeccioso, de manera que una dis regulación de mayor importancia podría explicar la asociación de mielitis y lupus. En este sentido destacamos el desarrollo de una histiocitosis de células de Langerhans, con infiltración del tallo hipofisario y lesiones óseas, en un enfermo de nuestra serie un año después de padecer una EAD, una asociación que no hemos encontrado descrita en la bibliografía y que, pudiendo ser casual, también podría avalar la implicación de mecanismos inmunológicos en ambos procesos. Aunque la histiocitosis de células de Langerhans puede infiltrar de manera infrecuente el cerebelo, el tronco del encéfalo y el cerebro, en nuestro caso no consideramos este diagnóstico diferencial previo frente al de EAD debido a la rápida resolución de las lesiones. Además, es excepcional que esta infiltración histiocitaria preceda al desarrollo de lesiones en otras localizaciones, incluido el eje infundibulo-hipofisario.

B

El sustrato histopatológico que subyace bajo el acontecimiento desmielinizante en la EAD consiste en un fenómeno de infiltración perivascular linfo-monocitario con supuesta destrucción de la vaina de mielina y relativa preservación axonal⁵. El fenómeno de pérdida de mielina se acompaña de un incremento de la concentración de agua libre secundario a la inflamación y al edema, fenómeno clave para facilitar la detección de lesiones mediante la RM⁶.

La clínica inicial de la EAD es variable y condicionada por la topografía de las lesiones. Puede presentarse con síntomas infecciosos inespecíficos o como un cuadro de disfunción neurológica aguda o subaguda. Su curso es característicamente monofásico con una evolución inicial variable pero con tendencia hacia la resolución clínica total con el tratamiento esteroideo. Han sido descritas mejorías y resoluciones completas con tratamientos no esteroideos e incluso de forma espontánea, hecho constatado en dos de nuestros pacientes^{1,6,7}. Este comportamiento evolutivo puede apoyar la teoría que considera a la EAD más como una disfunción transitoria y autolimitada de la mielina que como una alteración estructural irreversible de ésta¹³. El diagnóstico de EAD constituye un reto debido al solapamiento de síntomas y del análisis bioquímico del LCR con otros procesos desmielinizantes^{5,7,8,14}. La combinación de datos clínicos y de laboratorio, la contribución de la neuroimagen y la ausencia evolutiva de nuevos brotes clínicos o nuevas lesiones radiológicas permiten orientar el diagnóstico de EAD, siempre y cuando se haya excluido un proceso infeccioso activo del SNC^{1,7,12,18}.

La RM es muy superior a la TC en el diagnóstico de sospecha de EAD, habiéndose descrito extensamente los hallazgos con esta técnica de imagen^{4-8,16,17,20}. La localización más frecuente de las lesiones es la sustancia blanca subcortical frontal o parietal, ocasionalmente periventricular, con una morfología nodular o

Fig. 7.—Caso n.º 7: Niño de tres años con EAD. Imagen sagital ponderada en T2 que muestra un área hiperintensa de límites imprecisos en el segmento dorsal alto de la médula con discreto ensanchamiento local (A); obsérvese la alteración mal definida en la intensidad de señal del bulbo; esta alteración medular pasa desapercibida, excepto el engrosamiento, en la imagen ponderada en T1 (B) y presenta discreto realce irregular en el estudio con contraste (C).

irregular y un número variable de lesiones de localización bilateral y preferentemente asimétrica. Es posible encontrar casos con aspecto seudotumoral difuso de la sustancia blanca, patrón que se ha descrito como una forma intermedia entre EAD y EM^{18,19}. Las lesiones en el cuerpo calloso suelen tener baja incidencia pero su presentación no es excepcional^{7,8}, habiéndola encontrado en nuestra serie en el 15% de los casos y siempre asociadas a lesiones múltiples en otras localizaciones. Frente a la escasa participación cortical en este proceso la afectación de los ganglios basales se ha descrito hasta en la mitad de los niños con EAD⁴. Se ha sugerido que este hallazgo puede ser un marcador de EAD por su mayor incidencia respecto de la esperada en EM, (50% frente a 25%), en especial la implicación de los núcleos talámicos, una localización excepcional en la EM y relativamente frecuente en la EAD^{4,7,8,14}. En nuestra serie hemos observado un porcentaje superior de afectación de ganglios basales, en torno a un 70%, orientándonos este dato hacia el diagnóstico de EAD en un contexto clínico adecuado.

Las lesiones en el tronco del encéfalo mostraron en nuestros pacientes una frecuencia idéntica a la de los ganglios basales con un aspecto nodular predominante. A diferencia de lo que ocurre en otras localizaciones no hemos encontrado lesiones aisladas en el tronco del encéfalo. La participación cerebelosa ha sido más

común encontrarla de forma aislada, generalmente en forma de edema difuso, que asociada a lesiones en otros niveles. Cabe destacar en nuestra casuística una frecuente observación de lesiones medulares asociadas a la afectación supratentorial (83%). Se trata de lesiones que se suelen acompañar de edema extenso con una discreta preferencia por el segmento cervical. No hemos encontrado pacientes con neuritis óptica en nuestra serie que nos planteara, en los casos de lesión medular extensa, el diagnóstico diferencial con la neuromielitis óptica o enfermedad de Devic. Las variantes morfológicas hemorrágicas o predominantemente quísticas se describen en la bibliografía como mucho menos frecuentes^{5,7,12}, no habiendo sido observadas en ninguno de nuestros pacientes.

Varios estudios sugieren que la captación de contraste presente en las enfermedades desmielinizantes se produce por una disrupción de la barrera hemato-encefálica (BHE) ocasionada por los mismos fenómenos de desmielinización^{3,21-23}. Este realce suele ser variable, puntiforme, nodular, en anillo o giral, y no homogéneo^{16,22}. La heterogeneidad en el patrón de captación de las lesiones desmielinizantes podría explicarse por la distinta antigüedad de las mismas y por su diferente potencial lesivo sobre la BHE, de forma que las lesiones antiguas o con poca actividad no mostrarían captación de contraste^{3,5,6}. Dado el curso monofásico

Fig. 8.—Paciente 12. Imagen sagital con contraste en un niño con mielitis aislada mostrando discreto ensanchamiento del segmento cervical y realce parietal del segmento dorsal (A), normalizándose el patrón de captación en un control evolutivo con pérdida de volumen medular (B).

de la EAD cabría esperar una captación homogénea en todas ellas, hecho que contrastaría con la EM, de carácter multifocal, y con un patrón heterogéneo de captación debido a las lesiones en distinto estadio evolutivo. Esta hipótesis, que podría ser de ayuda en el diagnóstico diferencial de los dos procesos, rara vez se refleja en la práctica. En nuestra serie, menos de la mitad de los pacientes a los que administró contraste mostraron captación aislada y de escasa significación en algunas lesiones, excepto un caso de mielitis aislada que mostró un realce más intenso. El tratamiento corticoideo previo a la realización de los estudios de RM puede explicar en parte esta escasa tendencia a la captación de contraste dada su reconocida capacidad para estabilizar la BHE³.

La tendencia evolutiva de las lesiones en la EAD, independientemente de la distribución, características morfológicas y el patrón de captación, es a su disminución en número y tamaño de forma generalmente paralela a la mejoría clínica. A pesar de esta evolución monofásica de la EAD, se han descrito recurrencias bien en forma de aumento de tamaño y número de lesiones o bien como aparición de nuevos focos en diferentes localizaciones con resolución parcial o completa de las ya existentes^{5,6}. Recientemente se ha comunicado la posibilidad de aparición diferente de lesiones en el primer mes de las manifestaciones clínicas en pacientes adultos con EAD que tenían estudios convencionales previos de RM normales²⁴. En nuestra serie hemos constatado nuevas lesiones de aparición precoz en dos pacientes con EAD que ya presentaban lesiones en los estudios iniciales previos de RM. La resolución, disminución o estabilización de las

lesiones a medio y largo plazo serán definitivas a la hora de establecer un diagnóstico final de EAD^{7,14,21}.

La EAD ha sido clásicamente definida como una patología en la que en mayor o menor número y tamaño, aparecían lesiones desmielinizantes tanto en las estructuras supratentoriales como infratentoriales y en la médula. La participación de la sustancia blanca supratentorial solía ser constante, mientras que las lesiones en otras topografías mostraban una frecuencia variable. En los últimos años se ha postulado modos de presentación diferentes en los que el nivel afectado estaría únicamente localizado en el cerebro o la médula. Estas formas focales podrían constituir variantes topográficas de la misma enfermedad, con una naturaleza causal común basada en mecanismos autoinmunes desencadenados también por procesos virales respiratorios o por vacunas^{25,26}. Las lesiones desmielinizantes reversibles que dañan exclusivamente al cerebro se han denominado cerebelitis y suelen mostrarse en RM como un edema difuso del cerebro, pudiendo asociar realce meníngeo e incluso discreta hidrocefalia por compresión del IV ventrículo. Este patrón de afectación cerebelosa aislado es indistinguible del que se produce en las cerebelitis agudas infecciosas, por lo que será un diagnóstico de exclusión. Frente a esta expresión radiológica de las cerebelitis aisladas hemos encontrado que la participación cerebelosa asociada a lesiones en distintos niveles tiende a ser nodular y confinada a la sustancia blanca. La posible evolución a atrofia cerebelosa que encontramos en uno de nuestros pacientes se ha descrito también en la bibliografía²⁷. La afectación aislada de la médula espinal de naturaleza idiopática ha sido clásicamente denominada

da como mielitis transversa aguda (MTA). Esta entidad ha sido relacionada con fenómenos autoinmunes precipitados por eventos infecciosos, y se caracteriza radiológicamente por un edematezación global que afecta a toda la sección medular en varios niveles, en contraposición al daño medular de la EM que sólo afecta parcial y periféricamente al cordón medular de segmentos espinales aislados²⁸⁻³⁰. Para algunos autores la MTA sería equivalente, sino la misma entidad, que la forma focal medular de EAD que se denominaría mielitis post-infecciosa¹⁹. Es importante recordar que una mielopatía aislada puede ser la forma de presentación de la enfermedad lúpica^{11,12} como presumimos que ocurrió en uno de nuestros pacientes diagnosticado de esta collagenopatía un año después del episodio de mielitis. En contraposición a lo observado en el cerebelo no hemos encontrado diferencias en los hallazgos de RM entre la participación medular aislada y la que asocia lesiones en otras topografías del SNC. Sin embargo, destacamos un peor pronóstico neurológico en las formas aisladas frente a la completa recuperación en los pacientes que asociaban lesiones medulares, cerebrales y cerebelosas.

Ante un cuadro neurológico agudo en el niño con lesiones presuntamente desmielinizantes en RM, excluido un proceso infeccioso del SNC, el diagnóstico diferencial se establecerá principalmente entre EAD y un brote inicial de EM, ya que otras causas desmielinización como vasculitis, panencefalitis esclerosante subaguda, leucoencefalopatía multifocal progresiva, enfermedad de Lyme, son excepcionales en pediatría³¹. La RM morfológica puede orientar el diagnóstico aunque carece de especificidad²⁰. El desarrollo y difusión de nuevas y más rápidas técnicas de RM, TSE y sobre todo FLAIR han demostrado mejoría en la detección de lesiones pero han supuesto sólo un relativo avance en cuanto a su caracterización³². Aunque todavía en fase experimental y con la existencia de opiniones contrapuestas, los estudios de espectroscopía y de transferencia de la magnetización tal vez puedan ayudar en la caracterización de estas lesiones. A la espera de la sistematización de estas técnicas de RM todavía hoy es imposible diferenciar en un estudio inicial de RM entre una EAD y el primer brote de una EM. Sólo el seguimiento evolutivo clínico-radiológico ha probado ser útil en este objetivo^{8,31,33}.

En conclusión, hemos descrito las manifestaciones radiológicas iniciales y evolutivas de una serie de pacientes pediátricos afectos de EAD, cerebelitis y mielitis que consideramos posibles variantes topográficas o diferentes formas de expresión de una misma enfermedad con un mecanismo patogénico común. En nuestra experiencia la afectación de la médula en la EAD ha sido más frecuente de lo que cabría esperar si nos atenemos a la comunicada previamente, por lo que creemos que su estudio debe ser incluido ante la sospecha clínica de EAD aún en ausencia de sintomatología medular. Aunque no de forma específica, la afectación de la sustancia gris profunda y una rápida respuesta al tratamiento esteroideo nos pueden ayudar al diagnóstico diferencial de la EAD con un brote inicial de esclerosis múltiple. La futura sistematización y generalización de los estudios de espectroscopía y transferencia de la magnetización en las lesiones desmielinizantes probablemente mejore esta contribución diagnóstica de la imagen. Mientras tanto, los controles de RM a medio y largo plazo son muy importantes para excluir o detectar el desarrollo de nuevas lesiones, favoreciendo el diagnóstico de EAD o EM, respectivamente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez-González F, Smeyers P, Menor F, Morant A, Carbonell J, Mulas F. Encefalomielitis aguda diseminada en la infancia. Estudio retrospectivo de siete pacientes. *Rev Neurol* 2000;30:304-10.
2. Medina C, Castillo A, Castaño S. Enfermedades desmielinizantes postinfecciosas. *Rev Neurol* 1997;25:1-7.
3. Burnham J, Wright R, Dreibusch J, Murray R. The effect of high-dose steroids on MRI gadolinium enhancement in acute demyelinating lesions. *Neurology* 1991;41:1349-54.
4. Baum P, Barkovich AJ, Koch T, Berg B. Deep gray matter involvement in children with acute disseminated encephalomyelitis. *AJNR* 1994;15:1275-83.
5. Singh S, Alexander M, Korah IP. Acute disseminated encephalomyelitis. MR imaging features. *AJR* 1999;173:1101-7.
6. Caldemeyer K, Smith R, Harris T, Edwards M. MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology* 1994;36:216-20.
7. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman L, Shield L, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neurological features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001;56:1308-12.
8. Hartung H, Grossman R. ADEM, distinct disease or part of the MS spectrum? *Neurology* 2001;56:1257-60.
9. Ravi V, Rozen T. Acute cerebellitis: MRI findings. *Neurology* 2000;54:213.
10. Al Deeb S, Yaqub B, Bruin G, Biary N. Acute transverse myelitis. A localized form of postinfectious encephalomyelitis. *Brain* 1997;120:1115-22.
11. Dubreuil F, Cabre P, Smadja D, Quist D, Arfi S. Acute disseminated encephalomyelitis preceding cutaneous lupus. *Rev Med Interne* 1998;19:128-30.
12. Habr F, Wu B. Acute transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: a case of rapid and complete recovery. *Conn Med* 1998;62:387-90.
13. Bizzì A, Ulug A, Crawford T, Passe T, Bugiani M, Bryan N, et al. Quantitative proton MR spectroscopic imaging in acute disseminated encephalomyelitis. *AJNR* 2001;22:1125-30.
14. Kesselring J, Miller D, Robb S, Kendall B, Moseley I, Kingsley D, et al. Acute disseminated encephalomyelitis. MRI findings and the distinction from multiple sclerosis. *Brain* 1990;113:291-302.
15. Menor F. Procesos desmielinizantes en la infancia. Contribución diagnóstica de la resonancia magnética. *Rev Neurol* 1997;25:966-9.
16. Van der Meden C, De Villiers JF, Middlecote BD, Terblanché J. Gadolinium ring enhancement and mass effect in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology* 1994;32:221-3.
17. De Recondo A, Guichard JP. Acute disseminated encephalomyelitis presenting as multiple cystic lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63:15.
18. Dagher AP, Smirnopoulos J. Tumefactive demyelinating lesions. *Neuroradiology* 1996;38:560-65.
19. Kepes J. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: Intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis? A study of 31 patients. *Ann Neurol* 1993;33:18-27.
20. Caldemeyer K, Harris T, Smith R, Edwards M. Gadolinium enhancement in acute disseminated encephalomyelitis. *JCAT* 1991;15:673-5.
21. Schwarz S, Mohr A, Knauth M, Wildemann B, Storch-Hagenlocher B. Acute disseminated encephalomyelitis. A follow-up study of 40 adult patients. *Neurology* 2001;56:1313-18.
22. Olivero W, Deshmukh P, Gujrati M. Bilateral enhancing thalamic lesions in a 10 year old boy: case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:633-5.
23. Bastinello S, Pozzilli C, Bernardi S, Bozzao L, Fantozzi LM, Butinelli C, et al. Serial study of gadolinium-DTPA MRI enhancement in multiple sclerosis. *Neurology* 1990;40:591-5.
24. Honkanen J, Dastidar P, Kähärä V, Haapasalo H. Delayed MR imaging changes in acute disseminated encephalomyelitis. *AJNR* 2001;22:1117-24.

25. Al Deeb S, Yaqub B, Bruin G, Biary N. Acute transverse myelitis. A localized form of postinfectious encephalomyelitis. *Brain* 1997; 120:1115-22.
26. Ravi V, Rozen T. Acute cerebellitis: MRI findings. *Neurology* 2000;54:213.
27. Hayakawa H, Katoh T. Severe cerebellar atrophy following acute cerebellitis. *Pediatr Neurol* 1995;12:159-61.
28. Tartaglino L, Friedman D, Flanders A, Lublin F, Knobler R, Liem M. Multiple sclerosis in the spinal cord: MR appearance and correlation with clinical parameters. *Radiology* 1995;195:725-32.
29. Tartaglino L, Croul S, Flanders A, Sweeney J, Schwartzman R, Liem M, et al. Idiopathic acute transverse myelitis: MR imaging findings. *Radiology* 1996;201:661-9.
30. Scott T, Bhagavatula K, Snyder P, Chieffe C. Transverse myelitis. Comparison with spinal cord presentations of multiple sclerosis. *Neurology* 1998;50:429-33.
31. Triulzi F, Scotti G. Differential diagnosis of multiple sclerosis: contribution of magnetic resonance techniques. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:S6-S14.
32. Brex P, O'Riordan J, Miszkiel K, Moseley I, Thompson A, Plant G, et al. Multisecuence MRI in clinically isolated syndromes and the early development of MS. *Neurology* 1999;53:1184.
33. Inglesi M, Salvi F, Mancardi G, Filippi M. An MRI and MTI study of the brain from patients with acute disseminated encephalomyelitis. *Proc Intl Soc Mag Reson Med* 9;1501.