N°89

CUANDO LOS TÁLAMOS BRILLAN

UN CASO DE ENCEFALITIS NECROTIZANTE

Autores: Cornelli, Amara P., Vargas Rodrigo N.
Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés.
Rosario, santa fe, argentina.
Dia.camarapaula@gmail.com
Rodrigo_vargas94@hotmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 15 meses de edad, derivada por episodio de status convulsivo seguido de aparición de hiperreflexia, hipertonía de los cuatro miembros, deterioro del sensorio y requerimiento de ARM, en contexto de síndrome febril de 10 días de evolución, por lo cual cursó internación en otra institución hasta el día de la fecha. Ingresa con resultado de punción lumbar (PL) con citoquímico de hiperproteinorraquia y PCR positivo para CMV, y tratamiento antibiótico con ceftriaxona/aciclovir. Niega antecedentes perinatales o familiares, datos epidemiológicos o enfermedades de base. Ante la sospecha de encefalitis, se le realizan nuevos estudios de laboratorio, PL y cultivos, con resultados negativos. Por persistencia de sintomatología, se opta por la realización de RM de cráneo y médula total con contraste bajo sedación.

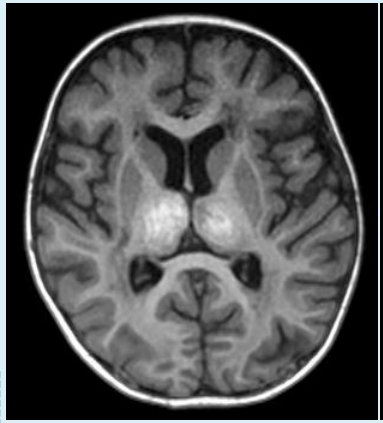
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

En el estudio se observan extensas hiperintensidades en secuencias T2/FLAIR en sustancia blanca periventricular de aspecto confluente con extensión a coronas radiatas; aparecen hipointensas en T1 y presentan también un realce periférico post-gadolinio. Se reconocen, además, lesiones profundas comprometiendo ambos núcleos talámicos, hiperintensas en T2/FLAIR y espontáneamente hiperintensas en T1, también con un discreto realce periférico post-contraste. A su vez, se documentan lesiones hiperintensas en T2/FLAIR en sustancia blanca cerebelosa profunda bilateral y simétrica; aparecen hipointensas en T1 y muestra realce periférico en la serie T1 con gadolinio.

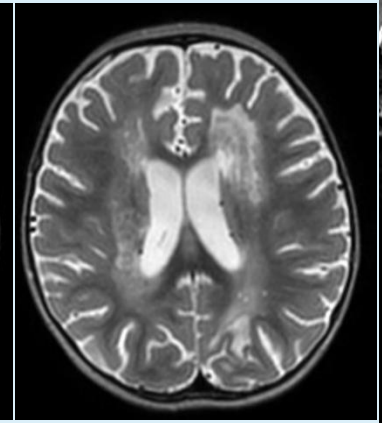
Las alteraciones cerebelosas y en sustancia blanca presentan un comportamiento mixto en Difusión con áreas de facilitación y pequeños focos de restricción.

Se observa una hiperintensidad en T2/FLAIR y Difusión de núcleos caudados y putámenes, con ligera caída de señal en la cartografía de ADC.

El realce periférico impresiona corresponder a signos ruptura de barrera hematoencefálica.
La hiperintensidad espontánea en T1 podría corresponder a necrosis laminar/restos hemáticos en estadio subagudo.
Por la distribución y características de señal impresiona corresponder a encefalopatía necrotizante aguda (ENA) en estadio subagudo.

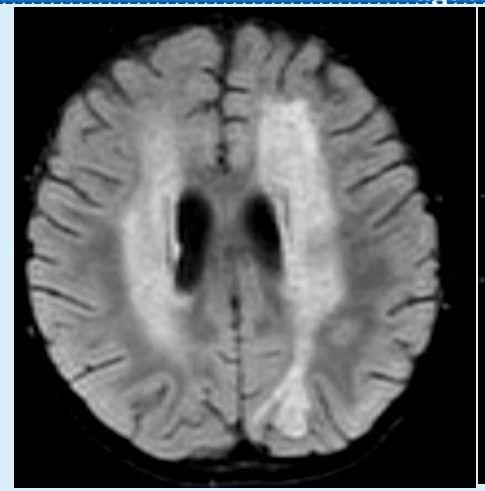


Axial T1

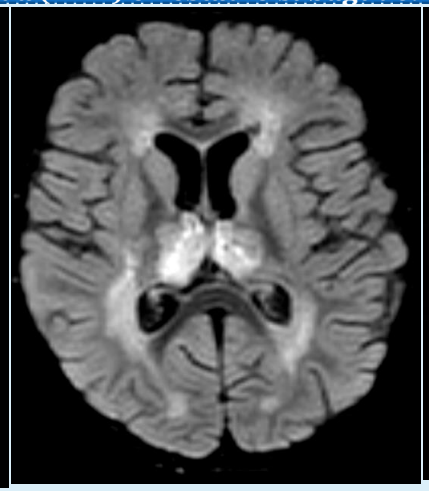


Axial T2

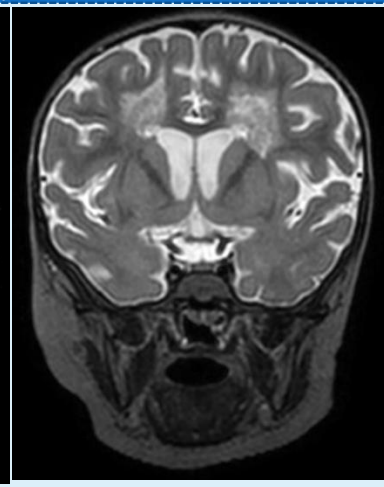
Sagital STIR



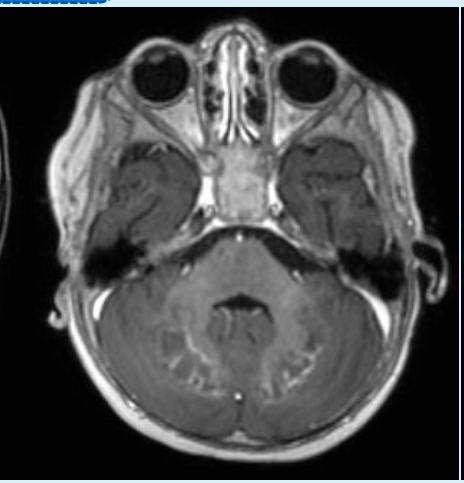
Axial FLAIR



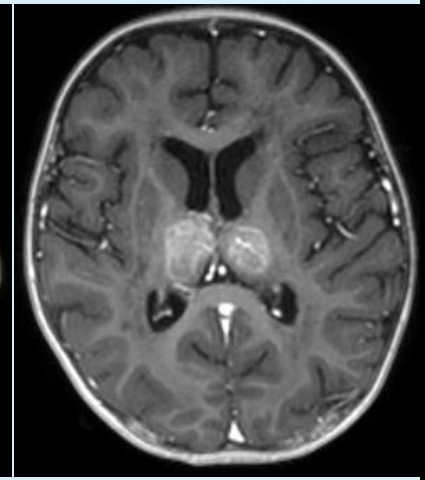
Axial FLAIR



Coronal T2



Axial T1 C/C



Axial T1 C/C

DISCUSIÓN

La encefalopatía necrotizante aguda (ENA) es una entidad infrecuente, pero con una elevada morbimortalidad, que ocurre con mayor frecuencia en la infancia.

La mayoría de los casos se han documentado en población japonesa y taiwanesa. Sin embargo, con cada vez más frecuencia son hallados en población occidental.

Se la asocia con factores infecciosos –principalmente virales –, genéticos y medioambientales.

Dentro de su sintomatología se mencionan fiebre, síntomas respiratorios y gastrointestinales, y falla multiorgánica en un primer momento, evolucionando a crisis epilépticas en un 40% de los casos.

El hallazgo imagenológico más característico es el compromiso inflamatorio simétrico y bilateral del tálamo, que puede asociarse a lesiones en los putámenes, sustancia blanca cerebral y cerebelosa y en tronco encefálico. La imagen clásica es el patrón "tricolor" o "trilaminar" en el tálamo y se observa en secuencias de Difusión; se caracteriza por una capa interna de facilitación de la difusión por hemorragia-necrosis (iso-hiperintenso), seguido por una zona con restricción de la difusión por edema citotóxico (hipointenso) y una porción externa con facilitación por edema vasogénico (hiperintenso). El hallazgo de hiperintensidad espontánea en secuencias T1 corresponde, entonces, a signo de necrosis laminar, tal como se presentaba en ambas regiones talámicas en nuestra paciente.

CONCLUSIÓN

Es una patología con alta letalidad y capacidad de generar secuelas neurológicas graves. El diagnóstico es clínico-radiológico y resulta de relevancia su sospecha precoz y solicitud de estudios imagenológicos para la confirmación.

No hay un tratamiento establecido, siendo la evidencia existente no concluyente, pero se proponen una serie de factores pronósticos que determinan la evolución favorable o desfavorable de la misma (Tabla 1).

El manejo sintomático, la terapia antiviral empírica y los agentes inmunomoduladores son terapéuticas válidas ante el diagnóstico. En el caso de nuestra paciente, se requirió del comienzo de asistencia respiratoria mecánica por 9 días, asociando tratamiento con ceftriaxona y Aciclovir, gammaglobulina por 48 horas, metilprednisona por 5 días, levetiracetam y fenitoína. Se prosiguió con baclofeno, diazepam, corticoides, 3 ciclos de plasmaféresis y tocilizumab. Persistió con desconexión, no respondiendo a órdenes, escasa fijación de la mirada, irritabilidad fluctuante, e hipertonía generalizada. Se comenzó alimentación por SNG. No tuvo requerimiento de oxígeno posterior al retiro de la ARM. Sin convulsiones.

Al continuar con el tratamiento y asociándose kinesiología, evolucionó favorablemente sintomáticamente,

El pronóstico es variable, con una recuperación lenta. Nuestra paciente presentó finalmente secuelas neurológicas secundarias al cuadro: cuadriparesia espástica con compromiso generalizado, ausencia de sostén cefálico, fijación y seguimiento visual inconsistente. La irritabilidad fue mejorando con el tratamiento farmacológico, pudiendo comenzar a fijar la mirada y responder a estímulos visuales y auditivos. Por ello, se decidió persistir con tratamiento sintomático y rehabilitación intensiva.

Factores pronósticos favorables	Factores pronósticos desfavorables
☐	☐
☐ Edad menor de 4 años	☐ Edad mayor de 4 años
☐ Hiperproteinorraquia leve	☐ Edema cerebral (asociado a mayor letalidad)
☐ Compromiso unilateral del tálamo	☐ Compromiso del tronco encefálico (asociado a mayor mortalidad)
☐ Ausencia de compromiso del tronco encefálico	☐ Presencia de shock al ingreso
☐ Reversión completa de las lesiones en neuroimágenes	

Tabla 1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernandes-Pineda, Mónica, & Zúñiga-Escobar, Gonzalo. (2023). Necrosis laminar cortical cerebral como manifestación de estatus epiléptico inducido por consumo crónico de alcohol. *Acta Neurológica Colombiana*, *39*(3), e8. Epub November 03, 2023.https://doi.org/10.22379/anc.v39i3.847
2. Richieri, E. ; Alvarez, M. ; Jaralampio, J. ; Sordá, J. ; Raab, L. Sanatorio Sagrado Corazón- TCBA Salguero. (2014). ENCEFALOPATIA NECROTIZANTE AGUDA A PROPOSITO DE UN CASO. Congreso FAARDIT 2014.
3. Muñoz-Osores, Elizabeth, Sánchez Ortiz, Natali, Andresen Vásquez, Max, Ávila-Smirnow, Daniela, Valle Muñoz, Patricio, & Barriga Gonzaga, José. (2020). Encefalopatía necrotizante aguda asociada a influenza A. *Revista chilena de pediatría*, *91*(6), 941-946. Epub 24 de septiembre de 2020.https://dx.doi.org/10.32641/rchped.vi91i6.1665
4. Differential Diagnosis for Bilateral Abnormalities of the Basal Ganglia and Thalamus. Amogh N. Hegde, Suyash Mohan, Narayan Lath, and C. C. Tchoyoson Lim. RadioGraphics 2011 31:1, 5-30
5. Viral and Prion Infections of the Central Nervous System: Radiologic-Pathologic Correlation: From the Radiologic Pathology ArchivesKelly K. Koeller and Robert Y. Shih RadioGraphics 2017 37:1, 199-233