

## Encefalomiелitis aguda diseminada tras infección por *Mycoplasma pneumoniae*: evolución tórpida, recuperación excelente

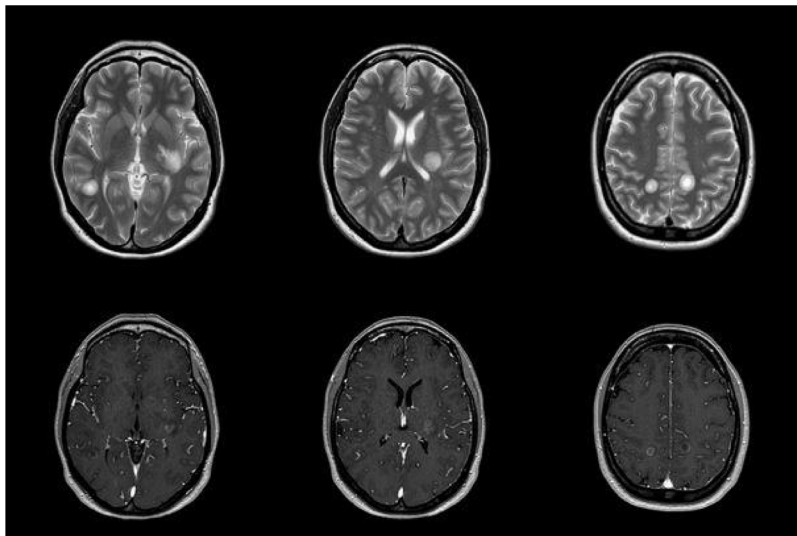


### Acute disseminated encephalomyelitis after *Mycoplasma pneumoniae* infection: unfavorable clinical course, excellent recovery

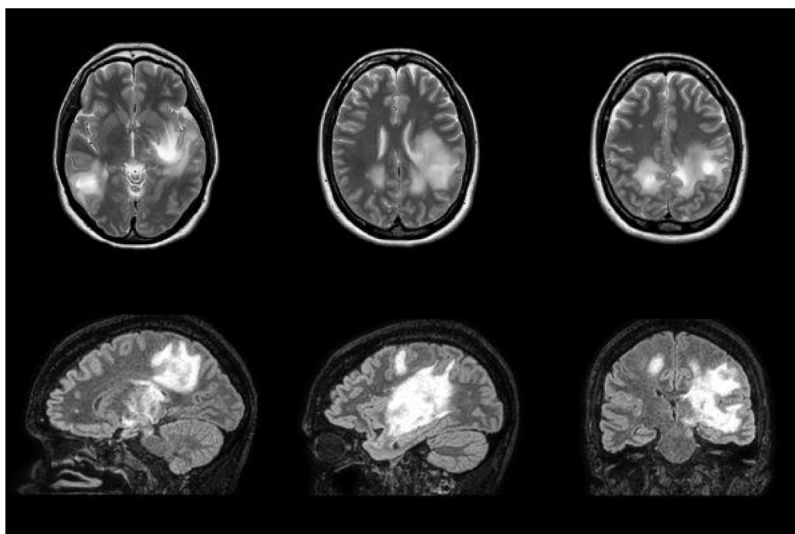
Sr. Editor:

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad desmielinizante propia de la edad pediátrica y de etiología disímune que afecta de manera multifocal a la sustancia blanca del sistema nervioso central. Suele ser monofásica, aunque el 1-20% de los pacientes pueden presentar recurrencias. En el 50-75% se identifica un proceso infeccioso previo, tanto viral (sarampión, parotiditis, influenza, hepatitis, herpes) como bacteriano (*Chlamydia*, *Legionella*, *Campylobacter*), siendo el *Mycoplasma pneumoniae* la bacteria implicada con mayor frecuencia<sup>1</sup>. Se han descrito casos también en relación con infecciones por SARS-CoV-2<sup>2</sup>. La etiopatogenia es desconocida, se asume una respuesta autoinmune frente a agentes infecciosos similares a los péptidos de la mielina, provocando lesiones desmielinizantes<sup>3</sup>. El cuadro clínico es heterogéneo. Suele iniciarse con síntomas sistémicos seguidos de síntomas neurológicos multifocales que cursan de manera aguda y rápidamente progresiva<sup>4-7</sup>. El diagnóstico es clínico y radiológico, sin que exista un marcador biológico identificable, ni unos criterios diagnósticos en edad adulta, a diferencia de en población pediátrica<sup>8</sup>. El curso clínico suele ser más agresivo en los adultos, con peor pronóstico funcional y vital (mortalidad del 10-30%)<sup>5</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 38 años que presentó, 3 semanas antes, una neumonía tratada con amoxicilina-clavulánico, en un contexto epidémico laboral. Consultó por visión borrosa en ojo izquierdo de una semana de evolución y parestesias facio-braquiales derechas. En la exploración neurológica se objetivó: disminución de agudeza visual bilateral asimétrica, con fondo de ojo normal, hemiparesia atáxica derecha, hipoestesia en hemicara derecha, hiperreflexia generalizada y marcha con aumento de base de sustentación y tándem imposible. Teniendo en cuenta la situación epidemiológica actual, se solicitaron PCR y serologías de SARS-CoV-2 que fueron negativas. Durante los primeros días progresó la focalidad neurológica descrita asociándose afasia sensitivo-motora. En la resonancia magnética (RM) craneoencefálica inicial se observaron, en sustancia blanca y ganglios basales, lesiones multifocales ovaladas de gran tamaño hiperintensas en T2 y FLAIR sin efecto de masa, con realce periférico tras la administración de contraste (fig. 1). El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró una hiperproteorraquia de 0,59 g/L (0,35-0,45 g/L) sin células, siendo el resto de determinaciones analíticas (autoinmunidad, estudio de micobacterias y PCR de *N. meningitidis*, *S. pneumoniae*, *S. agalactiae*, *H. influenzae*, *L. monocytogenes* y virus neurotropos) negativas. Las serologías en sangre mostraron positividad para IgM e IgG contra *M. pneumoniae* 15 días después tras el inicio de la clínica neurológica. El resto de serologías en suero (VIH, VEB, CMV, *Legionella*, *Chlamydia*, *C. burnetti*) y el estudio de autoinmunidad fueron negativos. La tomografía computarizada toracoabdominopélvica y el ecocardiograma transtorácico no mostraron alteraciones. Se inició tratamiento con metilprednisolona en bolos de 1 g intravenoso que se suspendió al tercer día por empeoramiento clínico. Tampoco respondió al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, por lo que se inició plasmáferesis con buena respuesta. Queremos destacar la discordancia clínico-radiológica (fig. 2), con empeoramiento radiológico a pesar de mejoría clínica.



**Figura 1** Resonancia magnética craneoencefálica realizada a las 48 h del ingreso, donde se observan múltiples lesiones hiperintensas redondeadas, en sustancia blanca bilateral, que tras la administración de contraste presentan un realce periférico.



**Figura 2** Resonancia magnética cerebral realizada durante el tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Se observa un empeoramiento radiológico a pesar de la evolución favorable de la paciente. Se visualizan múltiples lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR que restringen en la difusión, las de mayor tamaño en ganglios de la base izquierdos y corticosubcorticales bilaterales.

La clínica cobra especial importancia en esta entidad. En la población adulta es poco frecuente la presencia de fiebre, cefalea y signos meníngeos. La encefalopatía como síntoma inicial puede ser un dato clave para establecer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades desmielinizantes<sup>5</sup>. En nuestra paciente, la ausencia de los síntomas citados y los hallazgos en la RM nos obligaron a ampliar el diagnóstico diferencial con enfermedades del espectro de neuromielitis óptica (NMOSD) y las encefalitis autoinmunes<sup>3,7</sup>. Tanto los anticuerpos anti-acuaporina 4 (AQP4) como las bandas oligoclonales (BOC) en LCR fueron negativas. Se recomienda la determinación de los anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina del oligodendrocito (anti-MOG) por sus implicaciones en el tratamiento, pronóstico y riesgo de recurrencia y de anticuerpos anti-AQP4 para realizar el diagnóstico diferencial con NMOSD<sup>3</sup>. La presencia de BOC en LCR es poco frecuente pero su determinación puede ser útil para predecir en qué pacientes el diagnóstico de ADEM puede cambiar durante el seguimiento hacia esclerosis múltiple (EM), más frecuente en pacientes con desmielinización recurrente y anti-MOG negativos<sup>3</sup>. La prueba de imagen de elección es la RM, que muestra habitualmente lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR. A diferencia de la EM, es característica la afectación del tálamo y la ausencia de agujeros negros<sup>6,9</sup>. La terapia de primera línea en el manejo agudo de la ADEM son los corticoides a altas dosis, usualmente metilprednisolona (máximo 1.000 mg/día) durante 3-5 días. Con este tratamiento, entre un 50-80% de los pacientes consiguen una recuperación completa. En casos refractarios como el nuestro, se recomienda plasmaféresis o inmunoglobulinas intravenosas<sup>7,10</sup>. Nuestra paciente, a pesar de presentar signos de mal pronóstico, como el inicio hiperagudo, el curso agresivo, la focalidad neurológica grave y la ausencia de respuesta a corticoterapia, evolucionó favorablemente y tras revaloración en consulta 6 meses después se encuentra oligosintomática<sup>10</sup>.

En conclusión, la variabilidad en la presentación clínica y la ausencia de un marcador biológico identificable y de unos

criterios diagnósticos de consenso de ADEM en la edad adulta convierten esta entidad en un reto diagnóstico, como el caso presentado. Es esencial su identificación y tratamiento precoz para mejorar el pronóstico funcional y vital.

## Conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de interés.

## Bibliografía

1. Garg RK. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J.* 2003;79:11–7.
2. Reichard RR, Kashani KB, Boire NA, Constantopoulos E, Guo Y, Lucchinetti CF. Neuropathology of COVID-19: a spectrum of vascular and acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)-like pathology. *Acta Neuropathol.* 2020;140:1–6.
3. Otallah S. Acute disseminated encephalomyelitis in children and adults: A focused review emphasizing new developments. *Mult Scler.* 2020.
4. Koelman DL, Chahin S, Mar SS, Venkatesan A, Hoganson GM, Yeshokumar AK, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in 228 patients: A retrospective, multicenter US study. *Neurology.* 2016;86:2085–93.
5. Ketelslegers IA, Visser IE, Neuteboom RF, Boon M, Catsman-Berrevoets CE, Hintzen RQ. Disease course and outcome of acute disseminated encephalomyelitis is more severe in adults than in children. *Mult Scler.* 2011;17:441–8.
6. Schwarz S, Mohr A, Knauth M, Wildemann B, Storch-Hagenlocher B. Acute disseminated encephalomyelitis: a follow-up study of 40 adult patients. *Neurology.* 2001;56:1313–8.
7. Berzero G, Cortese A, Ravaglia S, Marchioni E. Diagnosis and therapy of acute disseminated encephalomyelitis and its variants. *Expert Rev Neurother.* 2016;16:83–101.
8. Cole J, Evans E, Mwangi M, Mar S. Acute disseminated encephalomyelitis in children: An updated review based on current diagnostic criteria. *Pediatr Neurol.* 2019;100:26–34.

9. Pohl D, Alper G, van Haren K, Kornberg AJ, Lucchinetti CF, Tenenbaum S, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: updates on an inflammatory CNS syndrome. *Neurology*. 2016;87(9 Suppl 2):S38–45.
10. Alexander M, Murthy JM. Acute disseminated encephalomyelitis: Treatment guidelines. *Ann Indian Acad Neurol*. 2011;14(Suppl 1):S60–4.

J. Rodríguez-Montolio\*, S. Ballesta-Martínez,  
Y. Martín-Alemán  
y E. Muñoz-Farjas

*Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario  
Lozano Blesa, Zaragoza, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jrodriguez@salud.aragon.es](mailto:jrodriguez@salud.aragon.es)  
(J. Rodríguez-Montolio).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.05.005>  
0213-4853/

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).