

Encefalomiелitis aguda diseminada por virus Epstein-Barr

Acute disseminated encephalomyelitis due to Epstein-Barr virus

Sr. Editor:

Se presenta el caso de un varón de 5 años, sin antecedentes de interés que, en el contexto de un síndrome mononucleósico por virus Epstein-Barr (VEB) (serologías IgM anti-VCA (antígeno de la cápsida viral) y Paul Bunnell positivas, IgM anti-CMV (citomegalovirus) débilmente positiva), sufre una encefalomiелitis aguda. El paciente ingresa con clínica de mononucleosis y deshidratación leve, en la segunda semana de evolución. Durante el ingreso sufre una crisis generalizada de hipotonía de 10 min de duración. Se realizan pruebas complementarias: TC craneal, fondo de ojo y punción lumbar (que son normales) y EEG con asimetría interhemisférica, actividad paroxística focal parietotemporal bilateral y enlentecimiento en el hemisferio derecho. Ante la sospecha clínica de meningoencefalitis primaria se inició tratamiento intravenoso con ganciclovir, cefotaxima y fenitoina. Tras 48 h de mejoría se observa un empeoramiento con encefalopatía (Glasgow oscilante: 9–12), ataxia, afasia, arreflexia y vejiga neurogénica. Se repite la TC, en la que se observa edema vasogénico con efecto masa, de predominio temporal izquierdo con isquemia de globo pálido. Ante la sospecha clínica de encefalomiелitis aguda, se inicia tratamiento con metilprednisolona IV (30 mg/kg/día) y gammaglobulina IV (500 mg/kg/día durante 5 días), con mejoría sintomática en días posteriores. Se mantiene ganciclovir hasta la recepción del resultado de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus neurotrópicos, con negatividad de VEB y CMV en líquido cefalorraquídeo (LCR). El cuadro de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) se confirma mediante una resonancia magnética nuclear (RMN), en la que se observa lesión difusa de la sustancia blanca supratentorial e infratentorial, asimétrica, de predominio parietotemporal izquierdo y en el tegmento protuberancial, con aumento de su señal en secuencias T2 y FLAIR (figs. 1 y 2). Presenta una mejoría clínica progresiva y al alta, a las 4 semanas, la exploración neurológica es normal. Se mantiene pauta corticoidea descendente hasta 6 semanas, asociada a valproico (VPA). A los 3 meses, en el EEG persiste actividad lenta de predominio temporal y se continúa el tratamiento con VPA. A los 10 meses, las imágenes de RMN de control son normales, el niño permanece asintomático y se inicia descenso progresivo del VPA.

La EMAD es un cuadro de inflamación perivenosa polifocal que afecta a la sustancia blanca; la lesión no se produce por replicación directa del virus en el encéfalo, como es el caso en las encefalitis primarias virales, sino que es de origen autoinmunitario¹. La diferenciación clínica entre encefalitis y EMAD puede ser compleja en las primeras fases de la enfermedad, hasta la realización de una RMN y la PCR viral en LCR. La EMAD cursa habitualmente con una clínica asimilable a un “síndrome encefalítico”, por lo que a menudo se trata inicialmente como una encefalitis primaria.

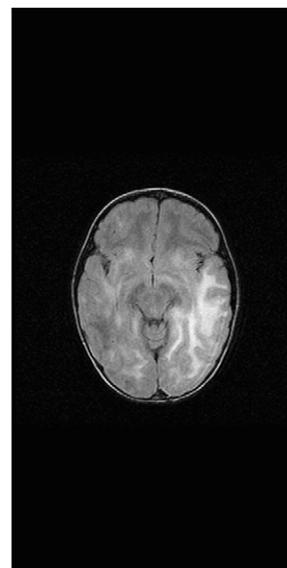


Figura 1 Corte axial de la RMN, secuencia FLAIR. Lesión difusa de la sustancia blanca supra e infratentorial, asimétrica, de predominio parietotemporal izquierdo.

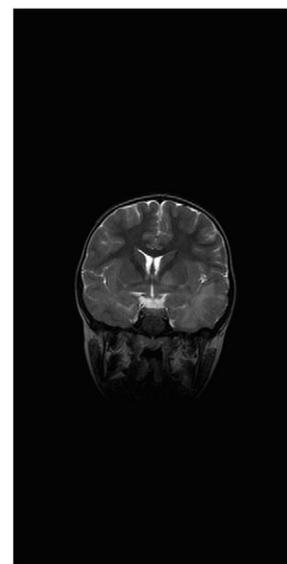


Figura 2 Corte coronal de la RMN, secuencia T2. Afectación difusa de sustancia blanca bilateral.

Es frecuente que la afectación neurológica en la EMAD esté precedida por un cuadro infeccioso o vacunal, o incluso que el antecedente de infección aguda no sea clínicamente evidente^{1–4}. En los cuadros de encefalitis primaria viral, la sintomatología neurológica suele acompañar a otros signos de infección sistémica. Respecto a la punción lumbar, puede existir pleocitosis tanto en la encefalitis como en buena parte de los casos de EMAD^{4,5}. Sin embargo, la detección directa de virus por PCR en LCR es característica de replicación en el SNC y, por tanto, de encefalitis; la negatividad de la PCR viral es habitual en la EMAD, aunque en un cierto porcentaje de casos puede ser positiva, por lo que en el diagnóstico diferencial es importante la semiología

neuroradiológica^{5,6}. En la EMAD se encuentran lesiones desmielinizantes, hiperintensas en T2 en el mismo estadio evolutivo, con frecuencia bilaterales, más habitualmente supratentoriales y, en ocasiones, afectación de tálamos y ganglios basales. La diferenciación radiológica con esclerosis múltiple y vasculitis por otras enfermedades autoinmunitarias puede no ser sencilla^{2,6,9}. El tratamiento mejora el pronóstico si se instaura tempranamente y se basa en el uso de corticoides sistémicos, con mejores resultados para la metilprednisolona que para la dexametasona^{2,7,8}. Puede emplearse también gammaglobulina. En el seguimiento pueden observarse déficits neurológicos residuales, pero la resolución completa clínica y radiológica es la norma habitual (en torno al 90% de casos)^{2,7}.

La naturaleza postinfecciosa por VEB se basa en la positividad del anticuerpo contra el VCA del VEB (sólo positivo en la fase aguda) y en la coherencia clínica con la afectación difusa de sustancia blanca. En el caso presentado, se inició tratamiento con ganciclovir por la imposibilidad inicial de descartar una encefalitis por CMV (durante los controles posteriores no se observó aumento del título de IgG, por lo que se descartó como agente etiológico).

El VEB es un herpes virus con un amplio espectro de sintomatología clínica. Muestra neurotropismo directo y es un agente implicado en la meningoencefalitis. Por otro lado, la infección por VEB puede desencadenar trastornos neurológicos parainfecciosos, como el síndrome de Guillain-Barré, cerebelitis aguda y también casos con EMAD, como el que se ha presentado. El VEB tiene un antígeno de la cápside (*Epstein-Barr nuclear antigen [EBNA]*) que comparte un pentapéptido con la proteína básica de mielina. La respuesta inmunitaria contra el virus produce desmielinización del sistema nervioso dada esta semejanza estructural.

Bibliografía

1. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS, International Pediatric MS Study Group. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology*. 2007;68:S23–36.

doi:10.1016/j.anpedi.2009.07.014

2. Tenenbaum S, Chamoles N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: A long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology*. 2002;59:1224–31.
3. Erazo-Torricelli R. Encefalomielit aguda diseminada en la niñez. *Rev Neurol*. 2006;42:S75–82.
4. Wingerchuk DM. Postinfectious encephalomyelitis. *Curr Neurol Neurosc Rep*. 2003;3:256–64.
5. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology*. 2001;56:1308–12.
6. Tur C, Téllez N, Rovira A, Tintoré M, Río J, Nos C, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: Study of factors involved in a possible development towards multiple sclerosis. *Neurología*. 2008;23:546–54.
7. Lu RP, Keilson G. Combination regimen of methylprednisolone, IV immunoglobulin, and plasmapheresis early in the treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *J Clin Apher*. 2006;21:260–5.
8. Martínez Antón A, Ramos Amador JT, Rojo Conejo P, Gómez Sánchez E, Salinas Sanz JA. Spectacular response of acute disseminated encephalomyelitis after high-dose steroid therapy. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:462–3.
9. Barkovich AJ. Trastornos tóxicos y metabólicos del cerebro. En: *Neuroimagenología pediátrica*. 1 ed. Buenos Aires: Journal; 2001. p. 108–12.

L. González Martín*, E. Pérez Gutiérrez, C. Alcalde Martín y C. Gutiérrez Abad

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lgonzalemartin@gmail.com (L. González Martín).

Tratamiento supresor del herpes simple labial recurrente con valaciclovir en adolescentes.

Chronic suppressive therapy in recurrent herpes labia with valacyclovir in adolescents. Our experience

Sr. Editor:

El herpes simple labial es una afección vírica producida principalmente por el VHS-1, que se presenta aproximadamente en un 33% de los niños de edad escolar. En la mayoría de los casos los pacientes suelen presentar pocos episodios durante su vida, pero hay circunstancias en las que el paciente, después de la primoinfección, desarrolla nume-

rosos episodios en breves intervalos de tiempo, lo que limita de forma importante su calidad de vida. El herpes labial recurrente (HLR) parece ser más frecuente en niños inmunodeprimidos (VIH, afectados de linfomas/leucemias, en tratamientos con corticoides prolongados, etc.) y en niños con un nivel socioeconómico bajo¹, aunque también se presenta en pacientes inmunocompetentes.

El porcentaje de pacientes que requieren un tratamiento supresor de herpes simple se estipula entre un 5–10% de los que presentan herpes labial (con un número de episodios anuales superior a 6). Este porcentaje su duplica cuando se considera el herpes genital recurrente. Este tratamiento se recomienda a pacientes cuyos episodios son extremadamente sintomáticos o bien cuya calidad de vida física y psicológica está altamente deteriorada².

Revisamos los casos diagnosticados de HLR diagnosticados en nuestra unidad entre 2004 y 2007 en niños mayores de 12