

# Romboencefalitis por enterovirus en niños. Papel de la RM.



María Conde Martín  
Satish Nagrani Chellaram  
Jessie Zulay Ramírez Calderón  
Laura Koren Fernández  
Patricia Martín Medina  
Ana Ramos González

**seram 34**

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA  $\frac{24}{27}$  MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

# Objetivo docente:

Describir los hallazgos radiológicos mediante RM de la romboencefalitis por enterovirus durante un brote reciente de enterovirus A71 en Madrid, España, que fueron tratados en nuestro centro.

# Revisión del tema:

## Introducción y epidemiología

- Los enterovirus son virus de la familia *Picornaviridae*, un grupo grande y diverso de pequeños virus RNA caracterizados por tener un genoma RNA monocatenario de polaridad positiva.
- La infección por el serotipo A71 (EV-A71) puede ser asintomática pero también es una causa frecuente de la enfermedad boca-mano-pie, herpangina e infecciones respiratorias.
- La afectación del SNC es más rara, normalmente en forma de romboencefalitis y parálisis flácida que recuerda a la producida por el poliovirus. De hecho, ahora al EV-A71 se le conoce como “el nuevo poliovirus” y el desarrollo de vacunas y antivirales es prioritario.
- Aunque el EV-A71 es el serotipo que con más frecuencia se asocia a enfermedad neurológica, otros subtipos como el Enterovirus D68 también han producido brotes graves de encefalitis.
- La fisiopatología de la encefalitis por E-A71 es todavía desconocida pero hay teorías que postulan tanto una infección viral directa sobre las células del SNC como un proceso inflamatorio autoinmune

- Hasta ahora, la romboencefalitis por EV-A71 ha sido infrecuente en España y frecuentemente precedida por un síndrome febril y enfermedad boca -mano-pie. En 2016 un brote por EV-A71 con síntomas neurológicos fue descrito en Cataluña.

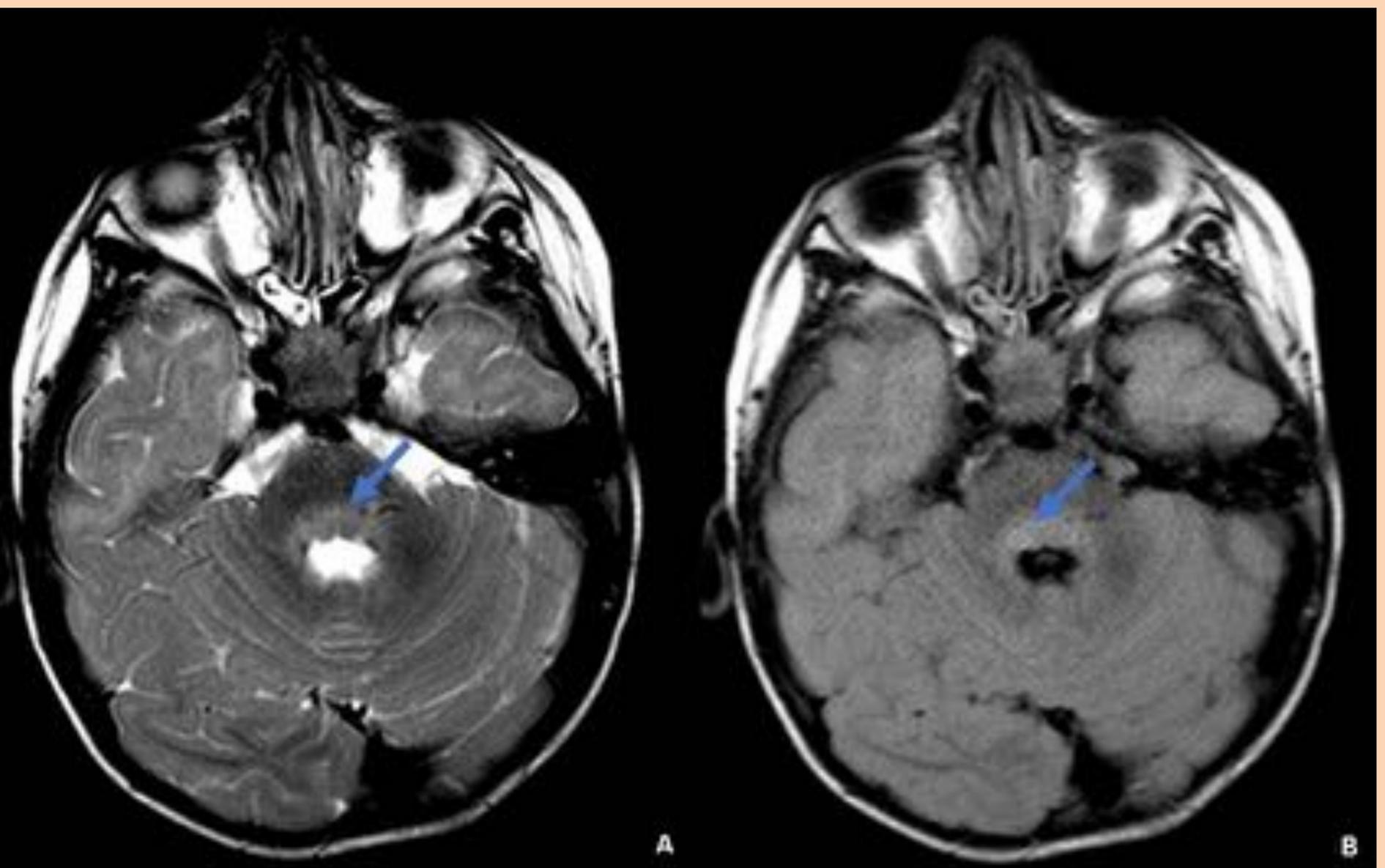
### Protocolo de actuación:

- En esta presentación describimos los hallazgos radiológicos por RM durante un brote reciente de EV -A71 en Madrid, donde siete niños con síntomas neurológicos secundarios a infección por EV-A71 fueron tratados en nuestra institución.
- Los siete pacientes presentaron un síndrome febril con disminución del nivel de consciencia y somnolencia. Dos de ellos presentaron además un cuadro de parálisis flácida aguda. Tres pacientes (los más mayores, de 22, 29 y 36 meses de edad) presentaron también un cuadro de ataxia central con imposibilidad para deambular como signo de romboencefalitis.
- El común denominador fue la ausencia de identificación del EV-A71 en el líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante las técnicas habituales pero sí en las muestras respiratorias y fecales. En todos los casos se realizaron test para identificar otros agentes responsables como *Virus de Epstein-Barr*, *M. pneumoniae*, *Citomegalovirus*, *Varicela-Zoster* y *Toxoplasma*, que fueron negativos.

- A todos los pacientes se les realizó una RM cerebral y a tres de ellos además una RM de columna completa durante las 6 primeras horas de ingreso.
- Las secuencias utilizadas en la RM cerebral fueron axial y coronal FLAIR, axial T2, sagital T1 y estudio de difusión.
- Las secuencias utilizadas en la RM de columna fueron sagital T1 y T2.

### Hallazgos radiológicos:

En todos los casos encontramos las lesiones características en **el dorso de la protuberancia** en forma de hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR.



Imágenes axiales de RM en secuencias potenciadas en T2 (A) y FLAIR (B) , en la que se observa una alteración de la señal a nivel del dorso de la protuberancia (flechas).

La afectación de la **sustancia negra mesencefálica** ha sido descrita en otros estudios similares, tanto en el contexto de infección por EV-A71 como poliovirus. En nuestro caso la encontramos en uno de los casos en forma de hiperintensidad de la señal en T2 y FLAIR.

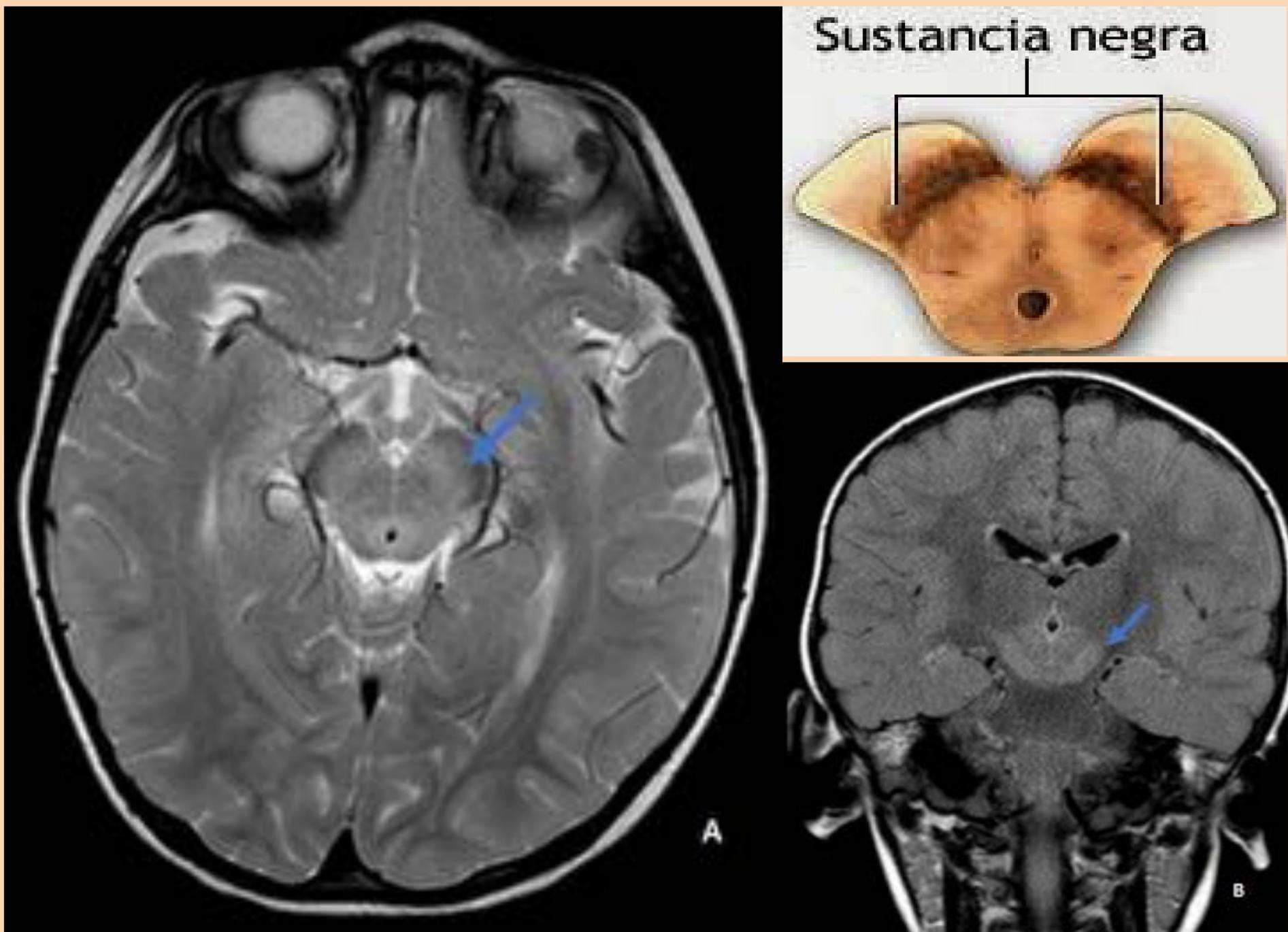
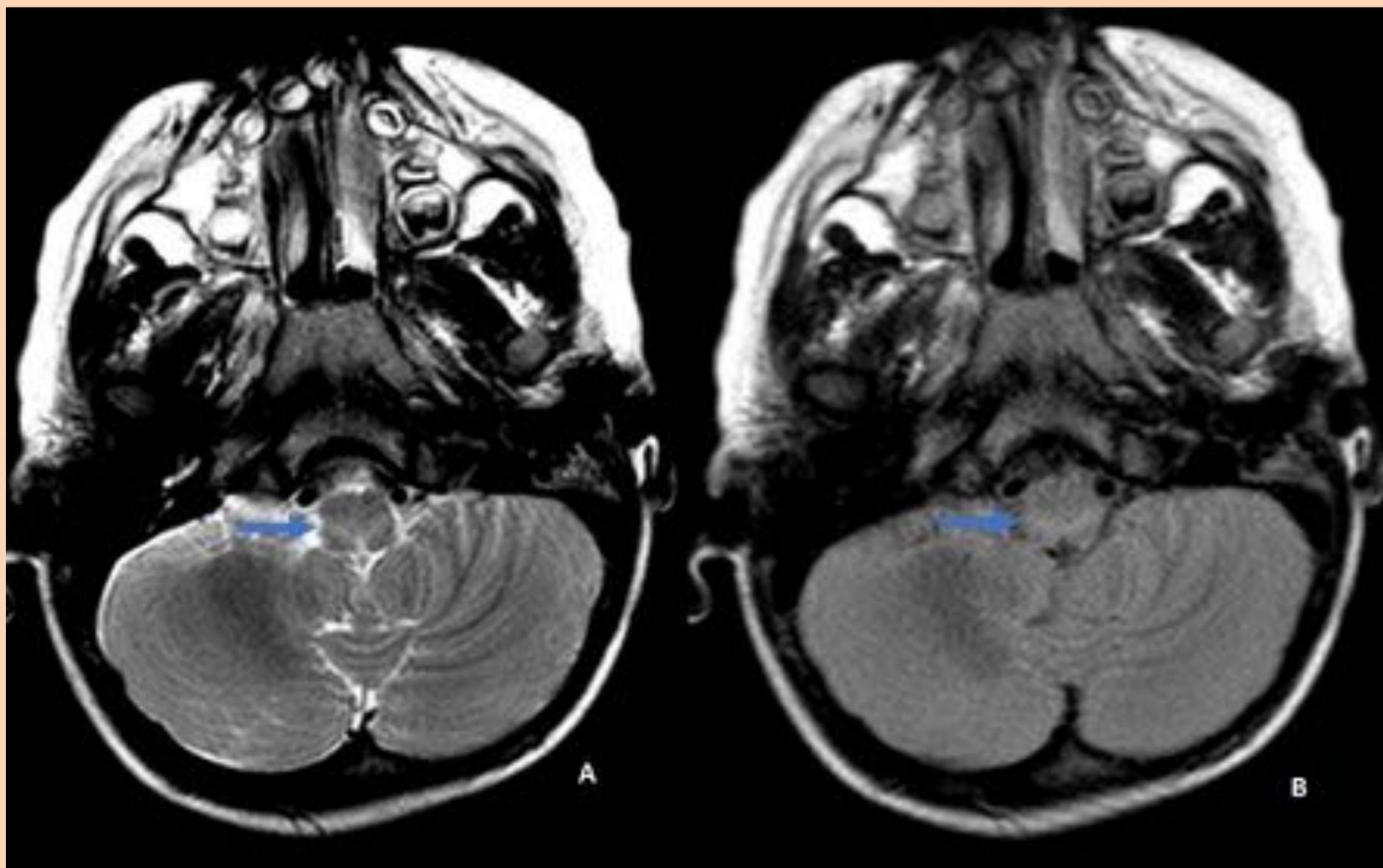


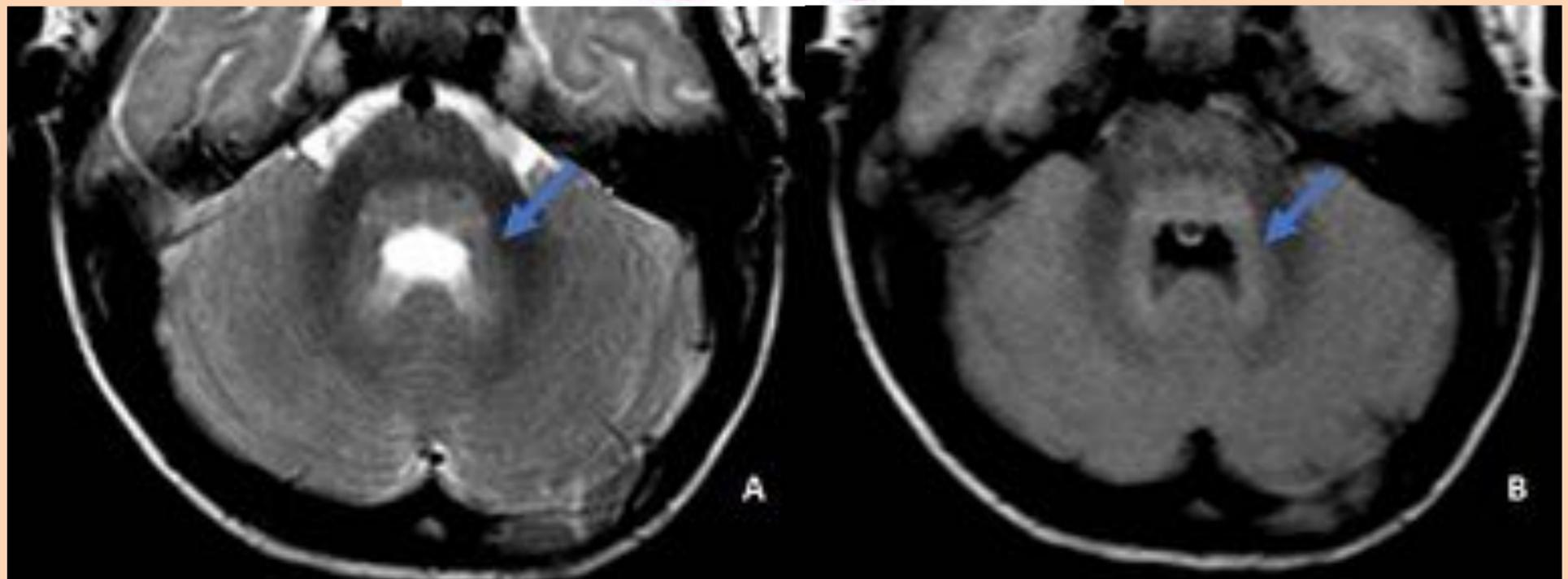
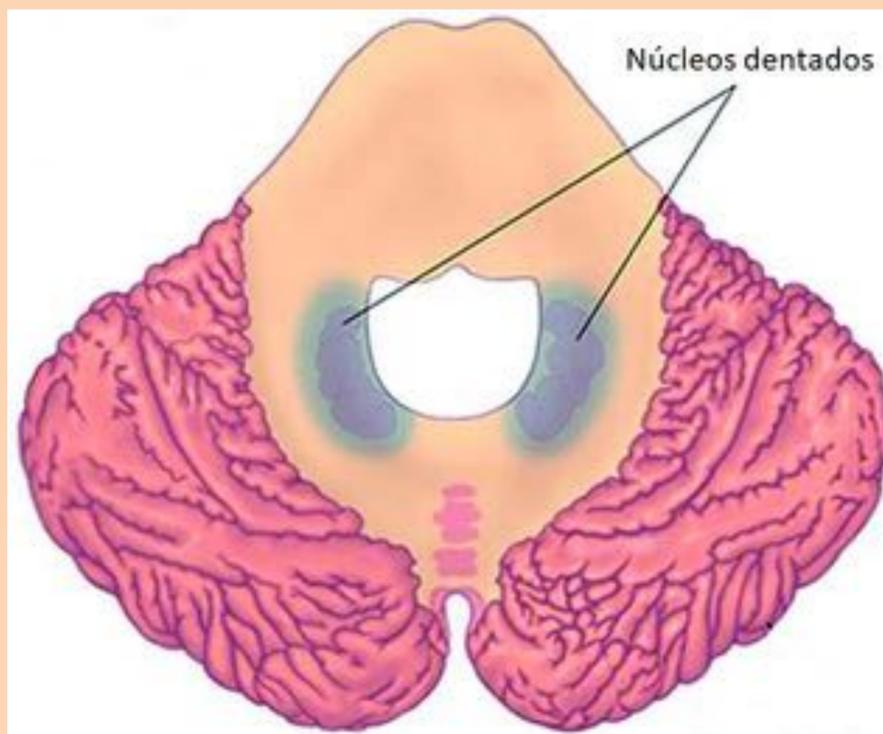
Imagen axial T2 (A) y coronal FLAIR (B) en la que se aprecia una hiperintensidad de señal a nivel de la sustancia negra mesencefálica (flechas).

En tres de los casos también se identificaron lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR en el **margen posterior del bulbo**, hallazgo también descrito en otros trabajos.



Imágenes axiales T2 (A) y axial FLAIR (B) en la que se aprecia tenue hiperintensidad de señal a nivel del margen posterior del bulbo (flechas).

A nivel cerebeloso es típica la afectación de los núcleos dentados en forma de lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, que encontramos en todos los casos de nuestro centro.



Imágenes axiales T2 (A) y axial FLAIR (B) centradas en fosa posterior en la que se muestra hiperintensidad de señal de los núcleos dentados del cerebelo (flechas).

En dos pacientes encontramos lesiones típicas a nivel de la médula espinal en forma de lesiones hiperintensas en T2 afectando a la sustancia gris central, hallazgo también descrito en la infección por poliovirus.



Imagen sagital T2 en la que se muestran lesiones hiperintensas que afectan a la región central de la médula espinal.

El estudio de difusión reveló restricción de las lesiones únicamente en uno de los casos a nivel del dorso de la protuberancia.

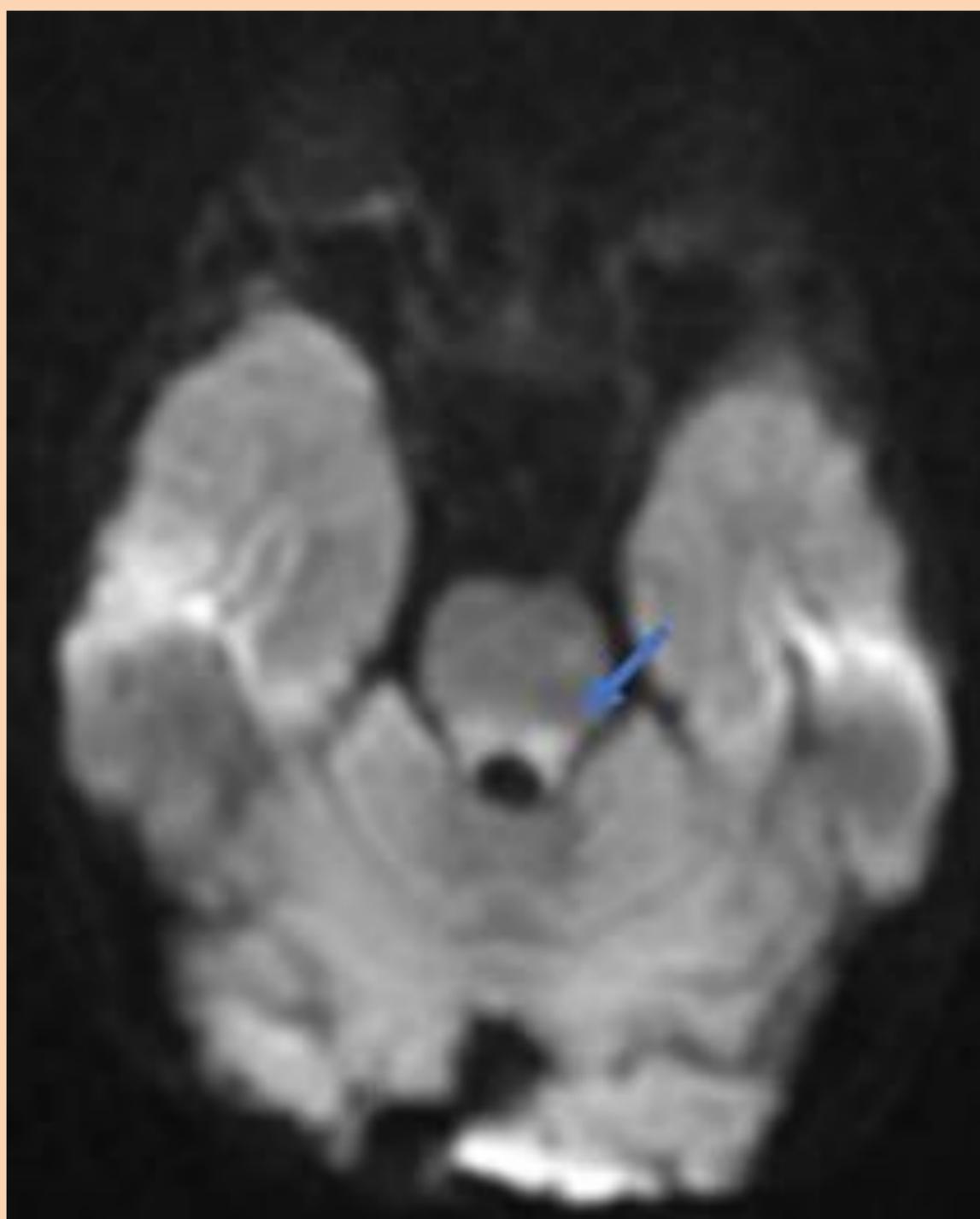


Imagen axial de la secuencia de difusión (b=1000) en la que se aprecia un aumento de la señal a nivel del margen posterior de la protuberancia

## Evolución de los pacientes:

- Antes de establecer el diagnóstico de infección por EV-A71, todos los pacientes recibieron antibióticos, fluidoterapia y antipiréticos. Tras realizar las pruebas de imagen y sugerir el diagnóstico de romboencefalitis, los pacientes fueron tratados con corticoides e inmunoglobulinas.
- Afortunadamente, todos los pacientes se recuperaron en unos pocos días sin secuelas neurológicas.

# Conclusión:

- La romboencefalitis ha sido ampliamente documentada como una complicación infrecuente de la infección por EV - A71.
- En estos casos, la RM pone de manifiesto lesiones características a nivel del tronco del encéfalo, especialmente a nivel del dorso de la protuberancia, núcleos dentados del cerebelo, sustancia negra mesencefálica y margen posterior del bulbo. También se han descrito lesiones típicas en la región central de la médula espinal que recuerdan a las lesiones propias de la infección por poliovirus.
- Se trata de lesiones normalmente bien definidas, hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 y FLAIR, que raramente pueden presentar restricción a la difusión.
- Reconocer estas lesiones en niños con sospecha clínica de romboencefalitis es importante de cara a comenzar el tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas.

- Durante un brote reciente de infección por EV-A71, siete niños con síntomas neurológicos fueron tratados en nuestro centro. A todos se les realizó RM cerebral, y a tres de ellos, además, RM de columna completa. En la siguiente tabla desglosamos las lesiones encontradas:

### Resumen de lesiones

Estudios negativos: 0

Estudios positivos: 7 pacientes.

Lesiones de sustancia negra mesencefálica: 1 paciente.

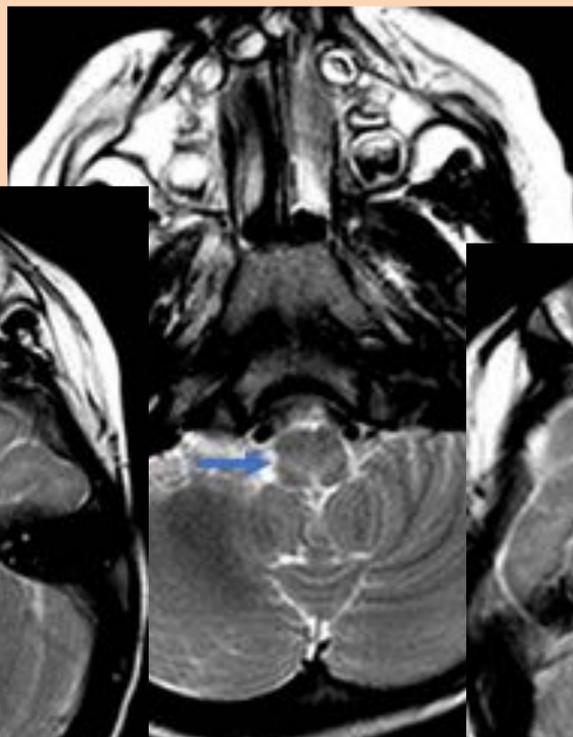
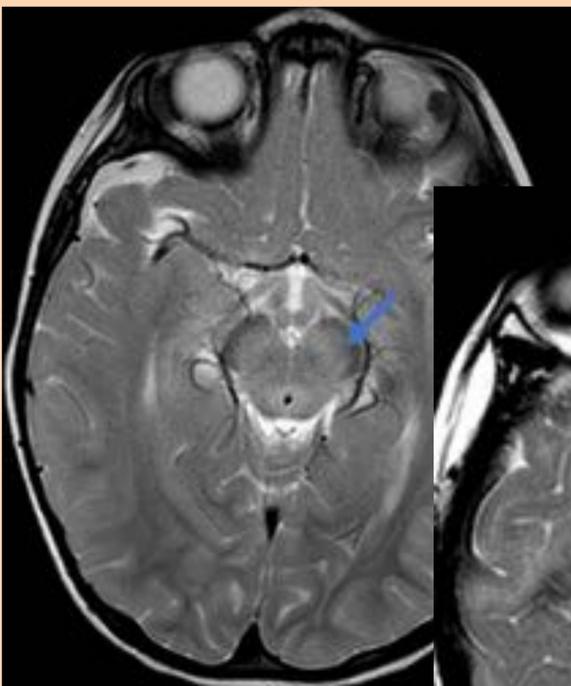
Lesiones del dorso de la protuberancia: 7 pacientes.

Lesiones del margen posterior del bulbo: 3 pacientes.

Lesiones en núcleos dentados del mesencéfalo: 7 pacientes.

Lesiones en médula espinal: 2 pacientes.

Lesiones supratentoriales: 0



# Bibliografía:

1. J.A. Maloney et al. MRI Findings in Children with Acute Flaccid Paralysis and Cranial Nerve Dysfunction Occurring during the 2014 Enterovirus D68 Outbreak. AJNR Am J Neuroradiol. 2015.
2. Feng Cheng et al. MRI characteristics and follow-up findings in patients with neurological complications of enterovirus 71-related hand, foot, and mouth disease. Int J Clin Exp Med 2014;7(9).
3. Jules Voinçon et al. A non-human enterovirus A71 brainstem encephalitis in France in 2016. Clin Microbiol Infect Dis, 2017 ; Volume 2(1): 1-3.
4. Wu-Chung Shen et al. MR Imaging Findings of Enteroviral Encephalomyelitis: An Outbreak in Taiwan. AJNR Am J Neuroradiol 20:1889-1895, November/December 1999,20:1889–1895.
5. Shen Wc et al. MRI of Enterovirus 71 myelitis with monoplegia. Neuroradiology 2000 Feb;42(2):124-7.
6. Mohamed Saied Abdelgawad. MRI findings of enteroviral encephalomyelitis. The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine (2016) 47, 1031–1036.
7. McMinn PC et al. Enterovirus 71 in the Asia - Pacific region: an emerging cause of acute neurological disease in young children. Neurol J Southeast Asia 2003;8:57–63.
8. Ooi MH et al. Clinical features, diagnosis, and management of enterovirus 71. Lancet Neurol 2010;9:1097–105.

# Romboencefalitis por enterovirus en niños. Papel de la RM.



María Conde Martín  
Satish Nagrani Chellaram  
Jessie Zulay Ramírez Calderón  
Laura Koren Fernández  
Patricia Martín Medina  
Ana Ramos González