



ADEM y síndrome de Evans: una asociación inusual

» Virginia Abello Polo¹
» Luisa Fernanda Echavarría Plata¹
» Edgar Andrés Correal¹

¹ Clínica del Country

Objetivos: la encefalomiелitis aguda desmielinizante (ADEM) es un desorden monofásico de origen inmunológico, que resulta en lesiones desmielinizantes en el sistema nervioso central (SNC). El objetivo de este trabajo es describir el caso inusual de un paciente joven en que un síndrome de Evans se asoció a ADEM, sin que mediara una infección viral o vacunación previa conocidas.

Presentación del caso y resultados: se trata de un hombre de 38 años que consultó por cuadro de tres semanas de malestar general, distermia, diaforesis, dolores osteomusculares, cefalea con fotofobia y lesiones purpúricas. Los paraclínicos de ingreso mostraron leucocitosis, anemia y trombocitopenias severa (Leuc 23430, N 16540, L 4750, Hb 6.2, Hcto 2.4 %, VCM 125 (aglutinación extensa), plaquetas 3000). Los estudios fueron concluyentes para una anemia hemolítica autoinmune Coombs positiva, asociada a púrpura trombocitopénica inmunológica (síndrome de Evans). El examen físico inicial reveló un extenso livedo reticularis y un examen neurológico en que se encontró confusión como única alteración. Ante la intensidad de la cefalea con un dímero D positivo (2492 VR <229), neurología enfocó el manejo a descartar un evento vascular, realizaron TAC cerebral y angioresonancia que resultaron normales. Se inició manejo con prednisona 1mg/kg/día y gammaglobulina 1gr/kg/día por tres días, por la severidad de la trombocitopenia y la cefalea intensa. Todos los estudios infecciosos fueron negativos, TAC de cuello, tórax y abdomen también fueron normales. La valoración reumatológica completa fue negativa (anticoagulante lúpico, anticardiolipinas IgG e IgM, B2 glicoproteína I IgG e IgM, antiRNP, antiLa, antiRo, antiSm, ANAs y ENAS: negativos; C3 y C4: normales).

Cuatro días después del ingreso, sin respuesta a la terapia instaurada presentó síndrome febril; todos los estudios infecciosos fueron negativos (hemocultivos, urocultivo, TAC tórax de alta resolución, PCR SARS-COV2). Se inició Piperacilina-Tazobactam. Coincidiendo con el cuadro febril se quejó de disminución de la agudeza visual y auditiva, tinnitus y se notó empeoramiento del cuadro confusional. Oftalmología encontró neuropatía óptica bilateral moderada a severa, mayor el lado derecho. Solicitó RNM órbitas y cerebral que mostró lesiones múltiples focales difusas supra e infratentoriales, severo compromiso en tallo y cerebelo y en sustancia blanca. Potenciales visuales reportaron un trastorno funcional parcial

Autor para correspondencia: Virginia Abello Polo, Clínica del Country.

Correo electrónico: virginia.abello@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

retinocortical bilateral. Otorrinolaringología solicitó potenciales evocados auditivos que fueron reportados como anormales por un trastorno funcional severo de la vía auditiva izquierda a nivel periférico. La RNM cerebral confirmó lesiones desmielinizantes múltiples sugestivas de encefalomielitis diseminada aguda (ADEM). Se descartaron lesiones desmielinizantes en RNM de columna cervical, torácica y lumbar.

La punción lumbar, reportó un líquido cefalorraquídeo normal, descartando compromiso infeccioso con Film Array, directos y cultivos negativos.

Ante el deterioro neurológico y todavía sin respuesta hematológica, nueve días después del ingreso se decidió inicio de Rituximab (375 mg/m²). Una semana después del inicio se observa gradual recuperación hematológica y neurológica, se dio salida del hospital para completar cuatro semanas de aplicación ambulatoria. Un mes después del egreso su hemograma fue completamente normal, el Coombs negativo; se logró una disminución progresiva la dosis de corticoides (prednisona 10 mg/día), había recuperación de la visión hasta volver a trabajar parcialmente y recuperación parcial de la audición, con persistencia del tinnitus.

Tres meses después del egreso, el paciente no recibe ninguna medicación, completamente funcional, como única secuela tiene hipoacusia izquierda leve-moderada y tinnitus.

Conclusiones: la ADEM es una enfermedad desmielinizante inflamatoria monofásica, que se presenta más frecuentemente en niños y adultos jóvenes después de una infección viral o vacunación. En el 70 a 90% de los pacientes se presenta en forma clásica monofásica con una recuperación de 90 % y mortalidad <5%. Se ha recomendado manejo con corticoides o gammaglobulina y en los casos refractarios como este, ha sido descrito el uso de rituximab o plasmaféresis. Por la asociación con síndrome de Evans se decidió en este caso uso de rituximab, que resultó en una resolución casi total de todas las manifestaciones neurológicas y hematológicas. Hasta donde sabemos no se han reportado previamente casos de ADEM como presentación concomitante con síndrome de Evans.

Palabras Clave

ADEM; síndrome de Evans; anemia hemolítica autoinmune; púrpura trombocitopénica inmunológica.

Figuras y tablas



