



1311 - ENCEFALITIS AUTOINMUNE: "LA NO TAN DESCONOCIDA". UNA SERIE DE CASOS

Laura Viñolo Díaz, Pablo Olea-Rodríguez, Ana Galdeano Escáñez, Águeda Molina-Fuentes y Marina Blanco-Ruiz

Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España.

Resumen

Objetivos: La encefalitis autoinmune (EA) hace referencia a la inflamación inmunomediada del SNC por acción de anticuerpos antineuronales (de superficie o intracelulares) que se relacionan en $> 70\%$ con procesos paraneoplásicos. Esta patología engloba un amplio espectro de síntomas neurológicos y psiquiátricos heterogéneos: psicosis, cambios conductuales, deterioro cognitivo rápidamente progresivo y disminución del nivel de conciencia. Nuestro objetivo es presentar una serie de casos de EA registrados en nuestro hospital.

Métodos: Serie de casos retrospectiva, de pacientes con diagnóstico de EA en nuestro hospital desde enero 2023 a mayo 2024. Se recogieron datos demográficos, clínicos y analíticos de las historias clínicas de los pacientes.

Resultados: Se recogieron datos de 10 pacientes (4 mujeres), con edades comprendidas en 3 intervalos: 1 75 años. Los anticuerpos relacionados fueron anti-NMDA, anti-YO, anti-GAD (2 casos cada uno) y anti-RI, anti-HU y antiLGI1 (1 caso respectivamente). El 40% presentó alteración en pruebas de neuroimagen. Se identificaron anomalías epileptiformes en EEG en un caso. Solo el 40% se relacionó con proceso neoplásico de base, siendo la EA la primera manifestación de este (cáncer pulmón - anti-GABA y anti-RI; carcinoma tubárico - anti-YO; tumor neuroendocrino de páncreas - anti-HU). Un caso de anti-NMDA fue secundario a encefalitis herpética; siendo otro caso de NMDA asociado a anti-RI. El 70% se trataron con inmunosupresores, observándose mejoría significativa de los síntomas en la mitad de los casos. 2 pacientes fallecieron en el primer mes tras el diagnóstico.

Discusión: Las EA comenzaron a describirse en la década de los 2000, lo que supuso un cambio de paradigma, facilitando la identificación de nuevos anticuerpos, así como definir formas de esta entidad que aún eran desconocidas. Además, se han descrito un gran número de casos relacionados con patología neoplásica subyacente, siendo la clínica neurológica una manifestación precoz en muchos de ellos. El riesgo de neoplasia asociada se ha descrito dependiendo del anticuerpo encontrado, estratificando en alto, moderado o bajo riesgo. En nuestra serie, solo un 40% pertenecen a procesos neoplásicos, si bien en lo publicado, este valor asciende hasta el 70%. En cuanto a los anticuerpos, dos casos eran de alto riesgo (anti-YO y anti-HU) y dos de riesgo moderado (anti-GABA y anti-RI). El tratamiento debe estar orientado a disminuir la inflamación encefálica y a tratar el tumor subyacente; para ello se utilizan corticoterapia, inmunoglobulinas e inmunomoduladores. En nuestra serie, dos pacientes fallecieron de forma temprana y los otros dos se han mantenido estables con micofenolato de mofetilo y el tratamiento de la neoplasia subyacente. Los casos no relacionados con neoplasias respondieron a inmunoterapia.

Conclusiones: La EA es una entidad descrita recientemente, que sigue suponiendo un reto diagnóstico importante. La mayoría de los casos revisados en la literatura de EA aparecen como una manifestación precoz de neoplasias ocultas, por ello es importante descartarlas de forma precoz y así poder ofrecer un tratamiento dirigido; aunque se requieren estudios adicionales para determinar las terapias a largo plazo.

Bibliografía

1. Rosenfeld MR, Dalmau JO, Graus F, Titulaer MJ, Balu R, et al.