



EM-005 - ENCEFALITIS AUTOINMUNES: ESTUDIO DE UNA SERIE DE CASOS

A. Gutiérrez García¹, J. Álvarez Granda¹, E. de Pablo Matesanz¹, P. Lucena Calvet¹, G. Ramírez Olivencia¹, B. de Dios García¹, F. Valenzuela Rojas² y B. Gutiérrez Ruano²

¹Medicina Interna, ²Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Resumen

Objetivos: Objetivo primario: analizar la etiología y el pronóstico de las encefalitis autoinmunes (EA) diagnosticadas en un hospital de tercer nivel. Objetivos secundarios: analizar las características epidemiológicas y clínicas, parámetros analíticos, hallazgos radiológicos y manejo terapéutico de las EA diagnosticadas en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Serie de casos de EA en pacientes mayores de 18 años de edad en el HCD Gómez Ulla (Madrid) entre el 01 de enero de 2017 y el 31 de mayo de 2018. Se ha considerado diagnóstico de EA la positividad de anticuerpos en LCR.

Resultados: De los 5 pacientes diagnosticados de EA, 4 fueron mujeres (80%), con edad media de 54,2 años. Sólo 1 paciente estaba diagnosticado de neoplasia (carcinoma papilar de tiroides), y 1 paciente de patología neurológica previa (epilepsia frontal). En cuanto a la clínica más frecuente: agitación psicomotriz (80%), sd. confusional agudo (80%), alteración del nivel de conciencia (60%), cefalea (40%), afasia (40%) y rigidez (40%). A nivel analítico se objetivó leucocitosis en el 80% de los casos, anemia, elevación de marcadores tumorales (CA 125 y enolasa específica) y alteraciones iónicas (hipofosfatemia e hiponatremia) en el 40%, elevación de reactantes de fase aguda (PCR), fracaso renal agudo y autoinmunidad positiva (Ac anti-tiroglobulina) en el 20%. Ningún paciente presentó alteraciones radiológicas (TC/RM cerebral). La glucorraquia media fue 60 mg/dl y proteinorraquia media 56 mg/dl con predominio de mononucleares en el 100% de los pacientes. El aspecto del LCR fue claro y transparente con tinción de GRAM negativa en el 100% de los casos. La PCR de virus herpes y los cultivos de LCR fueron negativos en todos los pacientes. En el estudio neurofisiológico se objetivó actividad lentificada y afectación cortical difusa en el 60% de los casos, afectación córtico-subcortical y actividad epileptiforme en el 40%. Se objetivaron Ac anti-NMDA en el 40% de los casos, en los que se descubrió proceso neoplásico subyacente (teratoma ovárico quístico maduro benigno y linfoma no Hodgkin T sin afectación medular), Ac anti- GAD65 en el 20% (síndrome de Stiff-Person como enfermedad autoinmune primaria), y botón sináptico sin especificidad antigénica en el 40%. En cuanto al tratamiento, el 100% de los pacientes recibieron al menos 1 ciclo de Inmunoglobulina G IV (3 pacientes precisaron 2 o más ciclos), el 80% al menos 1 ciclo de glucocorticoides IV, plasmaféresis y rituximab en el 60% de los pacientes. Además, como tratamiento de la neoplasia primaria subyacente se realizó exéresis tumoral en el caso del teratoma ovárico seguido de 5 sesiones de ciclofosfamida, y quimioterapia CHOP en el caso del LNH. Durante el ingreso hospitalario sobrevivió el 80% de los pacientes.

Discusión: La EA se considera una entidad con una prevalencia baja en la población general si bien podría estar infradiagnosticada pues precisa de una alta sospecha por parte del clínico, tal y como se podría intuir a raíz de los resultados de nuestro estudio, en el cual se han identificado 5 casos en un periodo de 18 meses en un hospital de tamaño medio (400 camas). De acuerdo con los datos recogidos en la literatura, la EA más frecuente es la mediada por Ac anti-NMDA y dentro de éstas, la mayoría secundarias a proceso neoplásico, si bien en nuestro estudio no queda claramente reflejado, probablemente en relación con nuestro tamaño muestral. El tratamiento indicado en las guías de práctica clínica ha resultado efectivo en el 80% de nuestros pacientes. No obstante, serían necesarios futuros estudios con un mayor tamaño muestral y período de seguimiento más largos que confirmen estos hallazgos.

Conclusiones: Las EA son una patología compleja que requieren de una alta sospecha por parte del clínico para su diagnóstico y consecuente manejo terapéutico. Es probable que se trate de una entidad infradiagnosticada en nuestro medio.