



IF-030 - ENCEFALITIS AUTOINMUNE EN EL HOSPITAL DE FUENLABRADA

P. Cuenca Ruiz, V. García de Viedma García, M. Guerrero Santillán, L. Velázquez Ríos, H. Magro García, M. Duarte Millán, J. Vicente de la Sota, A. Zapatero Gaviria

Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid).

Resumen

Objetivos: Conocer la incidencia de la encefalitis autoinmune en el Hospital Universitario de Fuenlabrada, así como sus diferentes manifestaciones clínicas, la presencia de anticuerpos específicos y la fuerza de asociación con enfermedad tumoral subyacente. Evaluar el manejo realizado de dichas entidades de acuerdo con la literatura y seguir su evolución durante el periodo de estudio.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo sobre las historias clínicas de los pacientes ingresados en los distintos servicios del Hospital Universitario de Fuenlabrada entre los años 2004 y 2015 con el diagnóstico de encefalitis autoinmune. Se comparan distintas variables epidemiológicas, manifestaciones clínicas, patrones radiológicos, autoinmunidad y la asociación con neoplasias subyacentes e infecciones.

Resultados: En el periodo descrito de 10 años se identifican 5 pacientes diagnosticados de encefalitis autoinmune; 3 varones y 2 mujeres. La mediana de edad se encuentra en los 34 años, observándose dos picos claros de incidencia en torno a los 30 y los 60 años de edad. Las manifestaciones clínicas en los 5 casos fueron muy similares consistiendo principalmente en desorientación, alteración de la conducta, trastornos amnésicos, afectación del lenguaje y crisis epilépticas. El diagnóstico se realizó mediante la sospecha clínica y la exclusión de otras causas, una RMN cerebral compatible (excepto en uno de los casos), un EEG anormal y la presencia de anticuerpos específicos en el suero y líquido cefalorraquídeo. Uno de los pacientes presentó positividad para anticuerpos frente a antígenos intracelulares Anti-Hu, hallándose una neoplasia pulmonar durante el ingreso, sin diagnóstico anatomopatológico por el fallecimiento del paciente. En el resto de los casos se detectaron anticuerpos frente a proteínas sinápticas. Dos de ellos presentaron anticuerpos anti receptor NMDA, no encontrándose tumor subyacente a pesar de un amplio despistaje. Un caso presentó positividad para CASPR-2, diagnosticándose así mismo de leishmaniasis visceral. Y en el último caso se detectaron anticuerpos anti LGI1, hallándose un tumor neuroendocrino bien diferenciado G1 (microcarcinoma) en cuerpo gástrico. Todos los pacientes fueron tratados con bolus de metilprednisolona 1 g e inmunoglobulinas 0,4 g/kg/día durante 5 días consiguiendo una recuperación completa en uno de los casos. Un paciente falleció y los otros tres continuaron tratamiento inmunomodulador con rituximab y ciclofosfamida, presentando mejoría clínica, aunque en dos de ellos se precisó añadir micofenolato. En el momento actual todos los pacientes mantienen secuelas neurológicas, no habiéndose detectado recaídas durante el periodo de estudio.

Discusión: En los cinco casos de encefalitis autoinmune observados en nuestro hospital, se ha llevado a cabo una búsqueda exhaustiva de tumor subyacente tanto al momento del diagnóstico como en los años de seguimiento. De acuerdo con la literatura la asociación con determinadas neoplasias es muy variable en las encefalitis anti-NMDAR mientras que en las anti-Hu es de hasta el 85%. A pesar de ello, no existen protocolos de despistaje de neoplasias ocultas en estos pacientes. La presencia de infecciones previas también juega un papel aún por definir en las encefalitis autoinmunes no paraneoplásicas. Las terapias inmunomoduladoras deben iniciarse precozmente y mantenerse en el tiempo debido al riesgo de secuelas permanentes y de recaídas, pero no disponemos de estudios controlados.

Conclusiones: El descubrimiento de las encefalitis con anticuerpos frente a la superficie neuronal o frente a proteínas sinápticas ha cambiado el paradigma del diagnóstico y tratamiento de muchos de los trastornos neuropsiquiátricos. Estas entidades pueden ocurrir asociadas a una neoplasia subyacente y a menudo responden a la inmunoterapia y al tratamiento del tumor.