

UNIVERSIDAD DEL SURESTE
Universidad del sureste

Escuela de medicina humana

RESUMEN: ENCEFALITIS AUTOINMUNE
NEUROLOGIA

Dr.: Gordillo Guillen José Luis

Por: Diego Armando Hernández Gómez

6 semestre grupo B

Comitán de Domínguez, Chiapas, México a 31 de marzo del 2021

Introducción

El término 'encefalitis' hace referencia a un conjunto de trastornos inflamatorios del encéfalo de diversa etiología y con un diagnóstico diferencial complejo. Las manifestaciones clínicas son múltiples, incluyendo alteraciones cognitivas, del comportamiento, disminución del nivel de conciencia, déficits focales, crisis epilépticas y demencia. En centros interesados en la epidemiología de las encefalitis, aproximadamente el 65% de los pacientes acaba finalmente sin un diagnóstico definitivo. Las implicaciones de estos hallazgos son importantes, pues la mortalidad y frecuencia de déficits irreversibles son elevadas en pacientes con encefalitis.

En los últimos años, el descubrimiento que las encefalitis asociadas a anticuerpos antineuronales no sólo ocurren en pacientes con cáncer, sino también en aquellos sin neoplasia subyacente, ha tenido múltiples implicaciones [1]. En primer lugar, ha facilitado la identificación de nuevas formas de encefalitis que ocasionan diferentes manifestaciones en que la etiología autoinmune ni había llegado a sospecharse. En este contexto, numerosos síntomas mnésicos, conductuales, cognitivos, psiquiátricos, movimientos anormales o convulsiones, que anteriormente se consideraban 'idiopáticos' o 'postinfecciosos', actualmente se sabe que su origen es inmunomediado. En segundo lugar, ha resultado en la identificación de anticuerpos contra un creciente grupo de proteínas de la superficie neuronal y receptores sinápticos, algunos de los cuales definen nuevos síndromes [2]. Por último, ha demostrado que algunas formas de estas encefalitis afectan tanto a adultos como a niños, pueden ocurrir con o sin cáncer, y responden a inmunoterapia [3].

Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA y otras encefalitis autoinmunes

La incidencia de encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA (anti-NMDAR) se estima en aproximadamente 2-3 casos por millón. Es la segunda encefalitis autoinmune más frecuente, después de la encefalomiелitis aguda diseminada [4]. En un centro especializado en la epidemiología de las encefalitis, se encontró que era más frecuente que cualquier etiología vírica individual en población joven, y en un estudio retrospectivo representó el 1% de todas las admisiones de adultos jóvenes a una unidad de cuidados intensivos

La frecuencia con que se asocia a un tumor (generalmente un teratoma) varía según la edad, el sexo y la raza. Cuanto más joven es el paciente, menos probable es el hallazgo de una neoplasia asociada; sin embargo, en mujeres de 12 a 45 años, la prevalencia de teratoma ovárico puede llegar al 50%. En un estudio reciente sobre 577 pacientes, únicamente 12 hombres eran mayores de 45 años, tres de los cuales tenían un tumor subyacente (25%). En cambio, en niños y hombres jóvenes rara vez se encuentra un tumor asociado. Basado en la misma serie, la edad media de presentación es de 21 años y el paciente más joven identificado hasta ahora es de

dos meses de edad. Los pacientes desarrollan un síndrome característico que generalmente co-mienza con pródromos consistentes en cefalea e hipertermia, y progresa en pocos días hacia alteraciones conductuales y psicosis, ansiedad, disfunción del sueño (normalmente insomnio), déficit de memoria, crisis epilépticas, disminución del nivel de conciencia, movimientos anormales e inestabilidad hemodinámica; con frecuencia se requiere soporte ventilatorio

Normalmente, el síndrome responde a la inmunoterapia combinada con la extirpación del tumor, en caso de que exista). La recuperación es lenta y puede requerir más de 18 meses para alcanzar una recuperación funcional completa, lo cual ocurre en el 80% de los pacientes. Durante la fase de síntomas psiquiátricos, los pacientes toleran mal los antipsicóticos clásicos y parecen tener una propensión a desarrollar un síndrome neuroléptico maligno. En un pequeño porcentaje de casos, la encefalitis coincide con enfermedades desmielinizantes .

La forma de presentación clínica depende de la edad. En niños, los síntomas que predominan al inicio incluyen crisis epilépticas, movimientos anormales y alteración conductual. En adolescentes y adultos jóvenes predominan la alteración conductual y psicosis; un estudio mostró que los pacientes varones jóvenes frecuentemente tienen convulsiones como primer síntoma de presentación [11]. En los pacientes de más de 45 años predominan los déficits de memoria y las alteraciones conductuales.

Otras encefalitis relacionadas con anticuerpos contra proteínas de la superficie neuronal no definen nuevos síndromes clínicos, sino que representan diferentes respuestas inmunitarias causantes de síndromes más o menos característicos. De este modo, cabe mencionar los anticuerpos contra LGI1, el receptor GABAB y el receptor AMPA, todos ellos asociados a encefalitis límbica, pero típicamente divergentes en cuanto a edad, sexo, frecuencia, tipo de tumor asociado y comorbilidad. Por ejemplo, los pacientes con anticuerpos anti-LGI1 suelen presentar precozmente crisis distónicas faciobraquiales e hiponatremia, y raramente tienen un tumor asociado, mientras que los pacientes con anticuerpos contra el receptor GABAB presentan inicialmente crisis epilépticas refractarias y el 50% tienen un cáncer de pulmón de células pequeñas.

La tabla resume todas las encefalitis autoinmunes (incluidos los trastornos cerebelosos) asociadas a anticuerpos contra antígenos de superficie neuronal y proteínas sinápticas. Se incluyen trastornos asociados con la anfifisina porque hay evidencia de que los anticuerpos pueden interactuar directamente con esta proteína durante la endocitosis de vesículas sinápticas