

RESUMEN DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE

Medicina humana

Dr. José Luis Gordillo

PRESENTA:

Andrés Alonso Cancino García

GRUPO, SEMESTRE y MODALIDAD:

6to Semestre Y Grupo B, Neurología

Comitán de Domínguez, Chiapas

Fecha: 21/04/2021

La encefalitis autoinmune debe ser una parte clave del diagnóstico diferencial en pacientes con alteraciones en la cognición, personalidad o comportamiento.

La encefalitis, una enfermedad autoinmune representa al menos el 20% de los casos de encefalitis, por lo que muchos pacientes con encefalitis autoinmune (EA) tienen la capacidad de tener una buena recuperación si se los trata de manera apropiada, a pesar de un curso tormentoso de la enfermedad. Por tanto, es importante tener un alto índice de sospecha para reconocer los casos de forma precoz. Sin embargo, la mirada de anticuerpos que ahora están disponibles para los preobitos trae al potencial de causar confusión.

La encefalitis, una enfermedad de inflamación del cerebro, puede ser causada por un patógeno infeccioso o por procesos autoinmunes. Durante los últimos 5 a 10 años, se ha reconocido cada vez más la encefalitis asociada con anticuerpos contra antígenos de superficie neuronal. Los anticuerpos asociados con antígenos intracelulares son a menudo para neoplasias y los respuestas a la inmunoterapia pueden ser limitadas. Además, se cree que algunos anticuerpos, como los anticuerpos de peroxidasa tiroidea, representan un epifenómeno.

El espectro de presentaciones clínicas asociadas con EA es amplio y refleja en parte el anticuerpo involucrado. Los síndromes clínicamente reconocibles son la encefalitis limbica y la encefalitis por NMDA-R (Receptor de N-metil-D-aspartato).

Características clave de los síndromes asociados con anticuerpos de superficie neuronal.

- NMDAR: predominio de edad en niños y adultos < 40 años; características psiquiátricas seguidas de síntomas del movimiento (discoresia orofacial clásica), convulsiones, encefalopatía y disfunción autonómica; aprox. el 50% de los pacientes tienen teratoma de cráneo y otros tumores.
- LGI1: predom. en adultos mayores; convulsiones, distonías, fascicilidades, amnesia y hiponatremia; < 10% manía, lentitud, fibrosis y tiroiditis.
- CASPR2: predom. en adultos mayores; trastornos del sueño (insomnio, alteración del ciclo sueño-vigilia), hiperexcitabilidad del nervio periférico, ataxia y < 5%; varios tumores.
- GABA A R: Niños o adultos, convulsiones y 30% tumores.
- GABA B R: Adultos mayores, convulsiones y amnesia con 50%; SCLC.
- AMPAR: Adultos mayores, amnesia y 65%; manía, SCLC y tumor.
- DPPX: Adultos, diarrea severa y pérdida de peso, mioclonías y hiporeflexia, < 10%; linfomas.

Diagnóstico

Los pacientes que presentan síntomas que sugieran encefalitis deben ser evaluados de urgencia y ser sometidos a punción lumbar y neuroimagen. La principal preocupación al principio es excluir una causa infecciosa como el HSV, que puede causar edema cerebral rápidamente progresivo, necrosis y muerte. El tratamiento con aciclovir en la encefalitis por HSV es una intervención que salva vidas.

Varios encefalitis asociadas a anticuerpos, en particular encefalitis por NMDA-R, pueden presentarse de manera similar a la enfermedad psiquiátrica primaria. Las primeras características de la "bandera roja" de la EA incluyen un prodromo infeccioso, progresión rápida, trastornos de movi-

niento, signos neurológicos focales, convulsiones o hiponatremia inexplicable.

Los hallazgos en el LCR son a menudo normales en el EA, con una pleocitosis intersticial leve y lo un aumento moderado de la proteína en el LCR, sin embargo, hasta un tercio de los pacientes tienen un LCR completamente normal, por lo que esto no excluye el diagnóstico.

La neuroimagen con resonancia magnética (RM) es esencial, aunque también puede ser normal hasta en un tercio de los casos. En general, los hallazgos de la RM son inespecíficos, aunque el cambio de señal del lóbulo temporal medial ocurre con frecuencia en la encefalitis límbica.

La electroencefalografía (EEG) a menudo identifica cambios electrofisiológicos que pueden respaldar el diagnóstico, pero son inespecíficos. Se requiere precaución ya que los medicamentos psiquiátricos y antiepilépticos pueden causar características similares. EEG puede ayudar a diagnosticar el estado epiléptico no convulsivo o a distinguir las convulsiones (p. Ej., epilepsia parcial continua (EPC)) de un trastorno del movimiento. La encefalitis por NMDA-R puede estar asociada con el patrón EEG característico de cepillo de la extremidad.

Criterios diagnósticos de posible encefalitis autoinmune

- Aparición subaguda (progresión rápida de uno o de 3 casos) de déficit de la memoria de trabajo (pérdida de memoria a corto plazo), alteraciones del estado mental o sintomatología psiquiátrica.
- Al menos uno de los siguientes:
 - nuevos hallazgos focales de SNC.
 - convulsiones no explicadas por un trastorno convulsivo previamente conocido.
 - pleocitosis de LCR
 - características de resonancia magnética sugestivas de encefalitis.
 - Exclusión razonable de causas (por ejemplo, encefalitis por VHS).

Manejo.

La terapia de primera línea, destinada a reducir rápidamente los niveles de anticuerpos, normalmente comprende corticosteroides intravenosos, a menudo combinados con inmunoglobulina intravenosa o intercambio de plasma. En aquellos que no responden, generalmente se inicia una terapia inmunológica más agresiva, con mayor riesgo concomitante de efectos adversos, como ciclofosfamida o rituximab. En la encefalitis por NMDA-R, se ha utilizado otros agentes como bortezumab en un pequeño número de casos refractarios.

En los pacientes con encefalitis autoinmune a menudo requieren cuidados de apoyo extensos, que incluyen estancias prolongadas en la unidad de cuidados intensivos. Es posible que requieran medicamentos antipsicóticos, pero pueden usarse con precaución debido al riesgo de efectos secundarios atípicos extrapiramidales o síndrome neurológico maligno, que puede ser mayor en la encefalitis por NMDA-R.

Andrés Arturo Casaca García M. Humana GTO "B" Neurología N. lista 2.