ENCEFALITIS AUTOINMUNE ASOCIADA A NEUROMIELITIS ÓPTICA; UNA COMBINACIÓN INUSUAL. REPORTE DE UN CASO.

Oscar Heredia Tillería.[1], Francisca Ríos Campano.[1], Julio Moscoso Castrillón.[1], Nicolás Quinteros Muñoz.[1], María Fernanda Muñoz Bravo.[1], Carlos Traub Guesalaga.[1], Jorge Amador Carrasco.[1], Jaime Marín Cáceres.[2]

1. Hospital Clínico San Borja Arriarán.
2. Facultad de Medicina Universidad de Chile - Sede Centro.

INTRODUCCIÓN:

La coexistencia de encefalitis autoinmune con un trastorno desmielinizante del espectro neuromielitis óptica (NMOSD) es inusual, existiendo sólo reportes de casos aislados en la literatura. Presentamos un caso de encefalitis autoinmune por anticuerpos antireceptores NMDA (NMDAR) asociado a NMOSD positivo para inmunoglobulina G de acuaporina 4 (AQP4-IgG).

DESCRIPCIÓN:

Mujer de 67 años, con historia de 8 meses de vértigo y baja de peso significativa. Consulta en el servicio de urgencia por compromiso de conciencia cualicuantitativo y ptosis bilateral de una semana de evolución, con tomografía de cerebro normal. Evoluciona con fiebre y tos productiva; tomografía de tórax con condensaciones multilobares. Cuadro se interpreta inicialmente como delirium asociado a probable neumonía. Pese a cobertura antibiótica, progresa con mayor deterioro de conciencia e hipoventilación, decidiendo inicio de soporte ventilatorio invasivo. Dentro del estudio, destacan serologías virales negativas, líquido cefalorraquídeo con 7 células por mm3, de predominio mononuclear, Film array, Gram y cultivo, GenXpert y VDRL negativos. Electroencefalograma normal. Resonancia nuclear magnética de cerebro describe múltiples lesiones hiperintensas a nivel de bulbo raquídeo y pedúnculo cerebeloso medio, región central del mesencéfalo con compromiso de sustancia gris periacueductal y periventricular. Se plantea probable encefalitis autoinmune, iniciando metilprednisolona por 5 días, con respuesta inicial favorable, logrando extubación tras 5 días de ventilación mecánica. Se completa estudio autoinmune con panel de encefalitis positivo para anti-NMDAR, anticuerpos antineuronales paraneoplásicos negativos y AQP4-IgG en plasma positiva. Habiendo descartado neoplasia concomitante, se plantea encefalitis autoinmune (NMDAR) con neuromielitis óptica asociada. Se define curso de inmunoglobulinas endovenosas y posterior inmunosupresión con rituximab, con respuesta clínica parcial.

DISCUSIÓN:

La encefalitis autoinmune NMDAR se presenta, desde un pródromo inespecífico, pasando por síntomas neuropsiquiátricos típicos de encefalitis límbica, finalizando con inestabilidad autonómica y una disminución del nivel de conciencia e hipoventilación. La coexistencia con NMOSD en la presentación y pronóstico de la patología aún es incierto. El caso descrito, ilustra la historia natural de la enfermedad, la cual en etapas tardías puede requerir de soporte ventilatorio a la espera de que la terapia inmunosupresora tenga efecto.

CONCLUSIONES:

La coexistencia de encefalitis anti-NMDAR y NMOSD es infrecuente. La superposición en las manifestaciones clínicas y hallazgos imagenológicos de ambas entidades autoinmunes, pueden generar un retraso en el diagnóstico y en la instauración de la terapia inmunosupresora. Un soporte hemodinámico y ventilatorio en casos de evolución grave como el descrito, nos permiten ganar tiempo, pudiendo influir así en la supervivencia y secuelas a largo plazo.