

CASO CLINICO : 2024 / 0032

Titulo:

Encefalitis de probable origen autoinmune + Glucogenosis tipo I (Enfermedad de von Gierke) en un paciente escolar.
Reporte de un caso

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

Las encefalitis autoinmunes constituyen una categoría de enfermedades inflamatorias del SNC, las cuales están mediadas por anticuerpos contra receptores de neurotransmisores o proteínas de la superficie neuronal. Los síndromes clínicos se asocian a manifestaciones que varían en función del tipo de anticuerpo asociado. En la edad pediátrica la más frecuente es la asociada al receptor de glutamato NMDA.

Estadísticamente en EUA hay 20,000 casos/año, en el 50% sin identificar agente infeccioso. En nuestro país hay mayor asociación al género femenino con 67%, con edad promedio de 10.1 años.

Objetivos:

Describir el caso de una paciente con reciente diagnóstico de encefalitis autoinmune, así como su prevalencia en nuestro país y revisión de la literatura.

Material y Métodos:

Se trata de femenino de 11 años que ingresa por el servicio de urgencias por presentar crisis epilépticas de 2 días de evolución, tratada previamente con 2 dosis de diazepam; alteración del estado de alerta, con periodos fluctuantes de somnolencia excesiva (Glasgow de 9); anorexia y dislalia de 12 horas de evolución; hipotonía en las 4 extremidades de 12 horas de evolución. Antecedente de epilepsia diagnosticada a los 2 años de edad, con adecuado apego al tratamiento. Glucogenosis tipo 1A diagnosticada a los 3 años por biopsia de hígado. Sin algún otro antecedente relevante asociado al caso.

Para un abordaje integral se toma EEG el cual reporta moderada disfunción cortical difusa de origen inespecífico, con hallazgos focales. Se realiza punción lumbar, se reporta citoquímico de LCR: Transparente, glucosa 83mg/dL, Proteínas 12.7mg/dL. Gram y Tinta china negativos. Marcha toxicológica positiva a benzodiacepina por lo que se administra dosis única de flumazenil, sin presentar mejoría. Se toma RMN reportada sin alteraciones. Se toman anticuerpos Anti NMDA reportados negativos.

Ante la sospecha de encefalitis autoinmune, se indican 4 bolos de metilprednisolona e inmunoglobulina humana, presentando recuperación del estado de alerta, el habla y fuerza en extremidades al 6to día del inicio del tratamiento.

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

La encefalopatía rápidamente progresiva de etiología poco clara con síntomas multifocales debe hacer sospechar un proceso inmunomediado.

El diagnóstico se confirma con la demostración de autoanticuerpos en suero y LCR. En este caso se deberá reevaluar los anticuerpos ya que suele demostrarse que la prueba inicial puede dar falsos negativos y pueden detectarse tiempo después de la recuperación del paciente, al igual que buscar otros anticuerpos que nos pueden dar en los síndromes de encefalitis autoinmunes.

La experiencia actual indica comenzar con tratamiento de primera línea (por ejemplo, esteroides e inmunoglobulinas

Carteles Zoquipan 2018

intravenosas o recambio plasmático) y progresar a inmunoterapia de segunda línea si no hay respuesta en 2-3 semanas.