

Encefalitis de evolución tórpida

Más allá de los gérmenes



José Carlos Cordero Cortés (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Pedro Alcalá (Escolares)

Caso clínico

Varón de 4 años de edad: Acude al Servicio de Urgencias por crisis convulsivas y episodios de ausencia sin causa aparente

AP: desarrollo psicomotor y social adecuados, alimentación y sueño normal, no crisis febriles

AF: primo hermano con encefalopatía epiléptica precoz tipo 4 (alteración genética en el gen STXBP1)

Evaluación inicial

- Buen estado general, irritable, consciente y orientado
- Responde órdenes, pero poco colaborador
- Desviación de la comisura bucal hacia la izquierda
- Inestabilidad en bipedestación con marcha normal
- Sin signos de fiebre

Pruebas diagnósticas

- TAC y química sanguínea
- EEG y RM cerebral
- Perfil viral y autoinmune de LCR
- Ecografía abdominal, testicular y tiroidea
- Radiografía PA de tórax

Evolución

- Cambios en el comportamiento
- Deterioro cognitivo progresivo
- Ingesta de alimentos comprometida
- Movimiento orofaciales anormales
- Equilibrio y marcha anormal

Resultados

- TAC, RM cerebral, EEG y estudios de laboratorio (normal)
- Perfil viral (negativo)
- Perfil autoinmune de LCR (**Ac. Anti-receptores NMDA positivo**)
- Eco abdominal, testicular y tiroidea y Rx PA tórax (neoplasia)

Encefalitis autoinmune

- Patología neurológica autoinmune (**Ac. Antirreceptor NMDA**)
- 35% casos son menores de 18 años
- Más frecuente en niñas (edad)
- 2da causa de encefalitis inmunomediada
- En niños más frecuente la presencia de convulsiones y trastornos en el movimiento

Terapéutica

- INMUNOTERAPIA DE PRIMERA LÍNEA:

- Corticoesteroides a dosis altas
- Inmunoglobulina intravenosa
- Plasmaféresis

- SEGUNDA LÍNEA:

- - Rituximab
 - Ciclofosfamida

Tratamiento de soporte:

- Nutrición por SNG
- Risperidona
- Melatonina

Evolución actual

- Involución madurativa (no habla, bipedestación y marcha nula)
- Movimientos orofaciales discinéticos y estereotipias
- Agitación y agresividad
- Crisis convulsivas y episodios de hipertonicidad
- Alteración de la deglución y babeo continuo

Conclusiones

- Recuperación prolongada.
- 81% mejora a los 24 meses
- 20%-25% recurren
- Mortalidad del 4% (complicaciones por estancia en UCI)
- Diagnóstico y tratamiento precoz

Referencia bibliográfica

- Gorman M, Gombolay G, Mehan W, Thibert R. Case 27-2018: A 3-year-Old Boy whit Seizures. N Engal J Med. 2018; 279: 870-878.
- Goenka A, Jain V, Nariai H, Spiro A, Steinschneider M. Elsevier. 2017; 72: 51-55.
- González P, Rodríguez M, Cervantes A, Calleja J, González A. Gac Med Mex. 2014; 150: 348-351.
- Salvucci A, Devine I, Hammond D, Sheth R. Pediatric Anti-NMDA Receptor Encephalitis. Elsevier. 2014; 50: 507-510.

