



XLIII
REUNIÓN
ANUAL

SENEP

VIRTUAL
10 al 15 mayo
2021



ENCEFALITIS ANTI-NMDA: CASUÍSTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN EL PERIODO DEL 2012 AL 2020

Vicent S, Vives E, Banacloche B, Latorre S, Rabaneda L, Jadraque R, Gómez F. Hospital General Universitario de Alicante, Sección Neurología

Introducción

- La encefalitis anti-NMDA es una causa frecuente de encefalitis en la edad pediátrica y cursa con síntomas neuro-psiquiátricos
- Etiopatogenia desconocida (predisposición en contexto tumoral o infección viral) → asociación con teratoma ovárico
- Entidad con evolución favorable (aunque lenta) en el 80% de los casos a los 2 años de seguimiento, 4% de mortalidad
- Tratamiento: corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis (1ª línea), rituximab, ciclofosfamida o metotrexato (2ª línea)

Objetivo

Análisis descriptivo de los casos de encefalitis anti-NMDA en la Unidad de Neurología Pediátrica de nuestro hospital (tercer nivel) en el periodo del 2012 al 2020

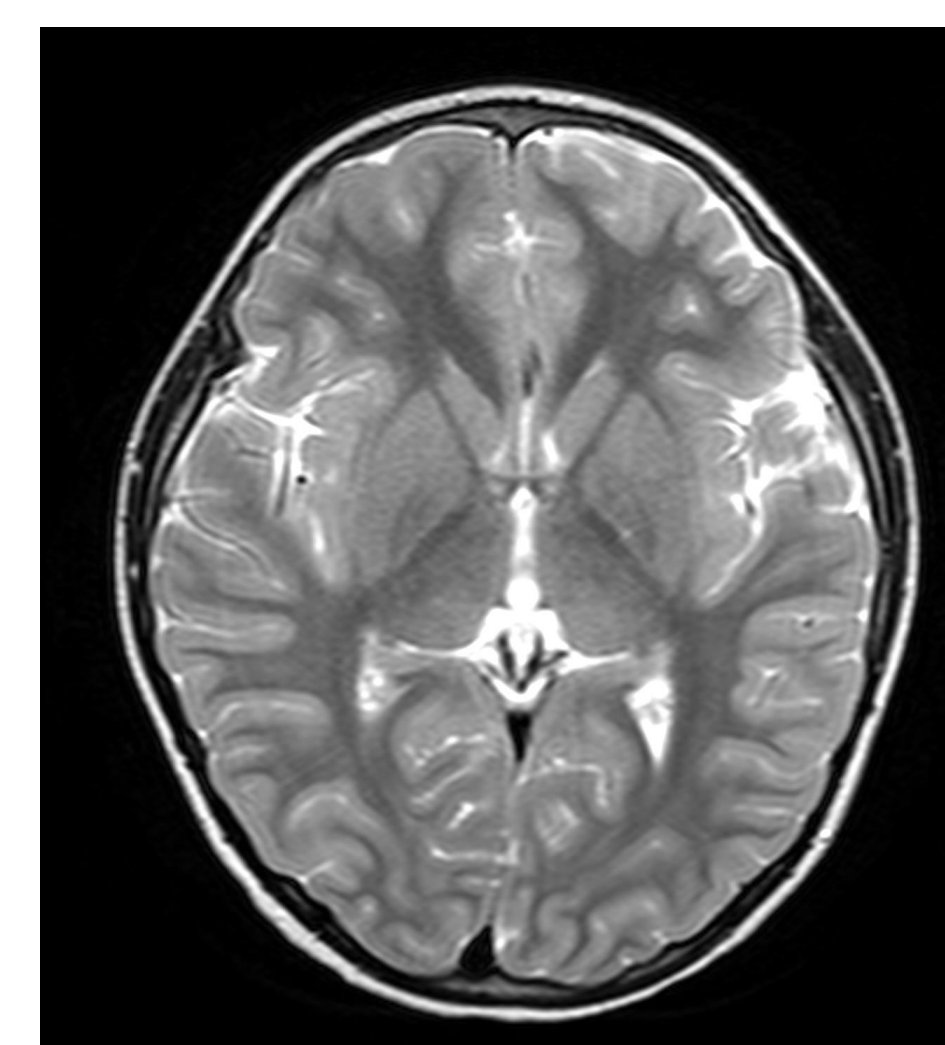
Casos clínicos

	Edad	Clínica principal	EEG	RMN cerebral	LCR	Tratamiento	Evolución	Tumor
CASO 1	5 años ♀	- Convulsiones - Alteración del nivel de conciencia - Trastornos del movimiento - Regresión autista	Lentificación actividad fronto-temporal y ondas delta	Aumento señal lóbulo fronto-temporal derecho	- Pleocitosis linfocitaria - Anticuerpos anti-NMDA	- Corticoides - Inmunoglobulinas 5 días - Rituximab 4 semanas	- Ingreso 1,5 meses - Resolución 6 meses - No recaídas	No
CASO 2	11 años ♀	- <u>Encefalitis herpética que evoluciona a:</u> Labilidad emocional, irritabilidad Alteración de la conducta, mutismo Alteraciones del sueño, polifagia Disartria, alteración de la marcha Alteración de esfínteres	Lentificación con actividad focal fronto-temporal izquierda	Aumento afectación en lóbulos temporales respecto a estudio previo	Tras aciclovir 21 días: - Ac anti-NMDA - VHS negativo	- Corticoides - Inmunoglobulinas 5 días + 6 ciclos mensuales - Plasmaféresis - Rituximab - Ciclofosfamida	- Ingreso 2 meses - Resolución 9 meses - Recaída con 15 años* : Clínica psiquiátrica + convulsiones	No
CASO 3	4 años ♂	- Convulsiones y mioclonías oculares - Regresión autista - Alucinaciones - Alteración de esfínteres - Disfagia	Enlentecimiento generalizado	Hiperintensidad señal bilateral en lóbulos temporales (ver imagen**)	- Ac anti-NMDA positivos - Bandas oligoclonales	- Corticoides - Inmunoglobulinas 5 días - Rituximab 4 semanas	- Ingreso 5 semanas - Resolución 3 meses - No recaídas	No

***Recaída:** RMN estable respecto a estudios previos, sin cambios.

- En LCR anticuerpos anti-NMDA y bandas oligoclonales presentes.
- Tratamiento: corticoides e inmunoglobulinas. Tratamiento preventivo con rituximab.
- Secuelas: trastorno de la conducta y epilepsia secundaria

**



Comentarios

Forma de presentación **clínica similar** → síntomas neuro-psiquiátricos

EEG y RMN iniciales pueden ser normales:

- EEG: característica la lentificación generalizada y el patrón “delta brush”
- RMN: hiperintensidad de señal en T2

Encefalitis herpética como desencadenante:

- 20-30% presentan seroconversión de ac anti-NMDA (al inicio negativos)

No se detecta **teratoma** ni otro tumor en nuestra muestra:

- Seguimiento posterior, el tumor puede aparecer después de la encefalitis

Tratamiento:

- Evidencia de que un tratamiento precoz mejora el pronóstico
- Todos recibieron mismo tratamiento de primera línea (+ plasmaféresis)
- Todos precisaron tratamiento de 2ª línea por resolución incompleta inicial

Recaída en una paciente:

- En bibliografía hasta un 25% de recaída
- Escasa evidencia acerca del tratamiento preventivo de las recaídas

Riesgo de **discapacidad a largo plazo** con déficits neurocognitivos sutiles

Conclusiones

- Evolución lenta y progresiva aunque favorable en la totalidad de la muestra a pesar de los distintos tratamientos recibidos
- Peor evolución en el caso de encefalitis post-herpética (recaída con secuelas)
- Falta evidencia acerca del tratamiento inmunomodulador preventivo para las recaídas
- Importancia del seguimiento estrecho de estos pacientes (detectar recaídas o secuelas neurocognitivas para manejo precoz)

Bibliografía

- Wright SK, Wood AG. Neurodevelopmental outcomes in paediatric immune-mediated and autoimmune epileptic encephalopathy. Eur J Paediatr Neurol. 2020; 24: 53-7
- Núñez N, Camacho A, Belda S, Cordero C, Simón R, Saiz R, et al. Respuesta clínica rápida y espectacular a plasmaféresis en un caso pediátrico de encefalitis anti-NMDA. Rev Neurol. 2012; 54 (7): 420-4
- Amugoda C, Chini N, Akhlaghi H. Anti-NMDAR encephalitis: higher suspicion needed for earlier diagnosis (case report, literatura review and diagnostic criteria). Case Rep Neurol Med. 2019; 1: 1-5
- Dalmau J, Rosenfeld MR. Paraneoplastic and autoimmune encephalitis. Uptodate. [en línea] [20-01-2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/paraneoplastic-and-autoimmune-encephalitis>
- Brenton JN, Goodkin HP. Antibody-mediated autoimmune encephalitis in childhood. Pediatr Neurol 2016; 60: 13-23



Servicio de
Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Hospital General
Universitari d'Alicant
GENERALITAT VALENCIANA
CONSEJO DE SALUD