

Crisis focales, ¿origen autoinmune? A propósito de un caso.

Martin. Laura Beth; Martínez Prieto, Francisco; Villarejo Pérez, Álvaro; Sánchez Rodríguez, Norberto
MIR Pediatría Hospital Universitario Virgen del Rocío

Caso Clínico: Paciente de 5 años, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por presentar, desde hace 4 días, episodios de parpadeo del ojo izquierdo de segundos de duración con disartria y sialorrea, unas 15 veces al día. No otra sintomatología.

Exploración física: episodio de mioclonía palpebral izquierda aislada junto con desviación de la comisura bucal hacia la izquierda. Tras el episodio la exploración neurológica era normal.

¿ Crisis focal?:

Electroencefalograma:

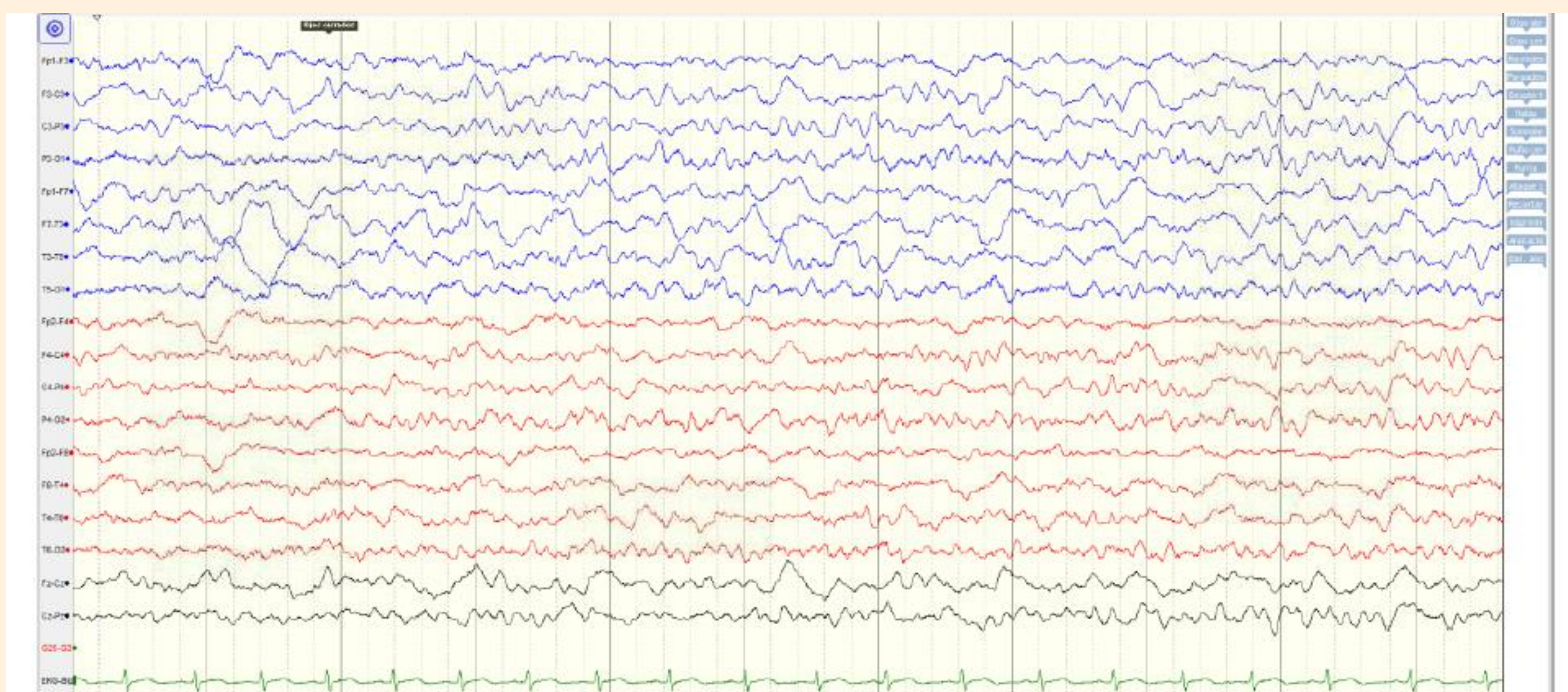


Imagen 1: EEG basal

Actividad basal normal para su edad sobre la cual se observa una sobrecarga de ondas theta en la región temporal izquierda

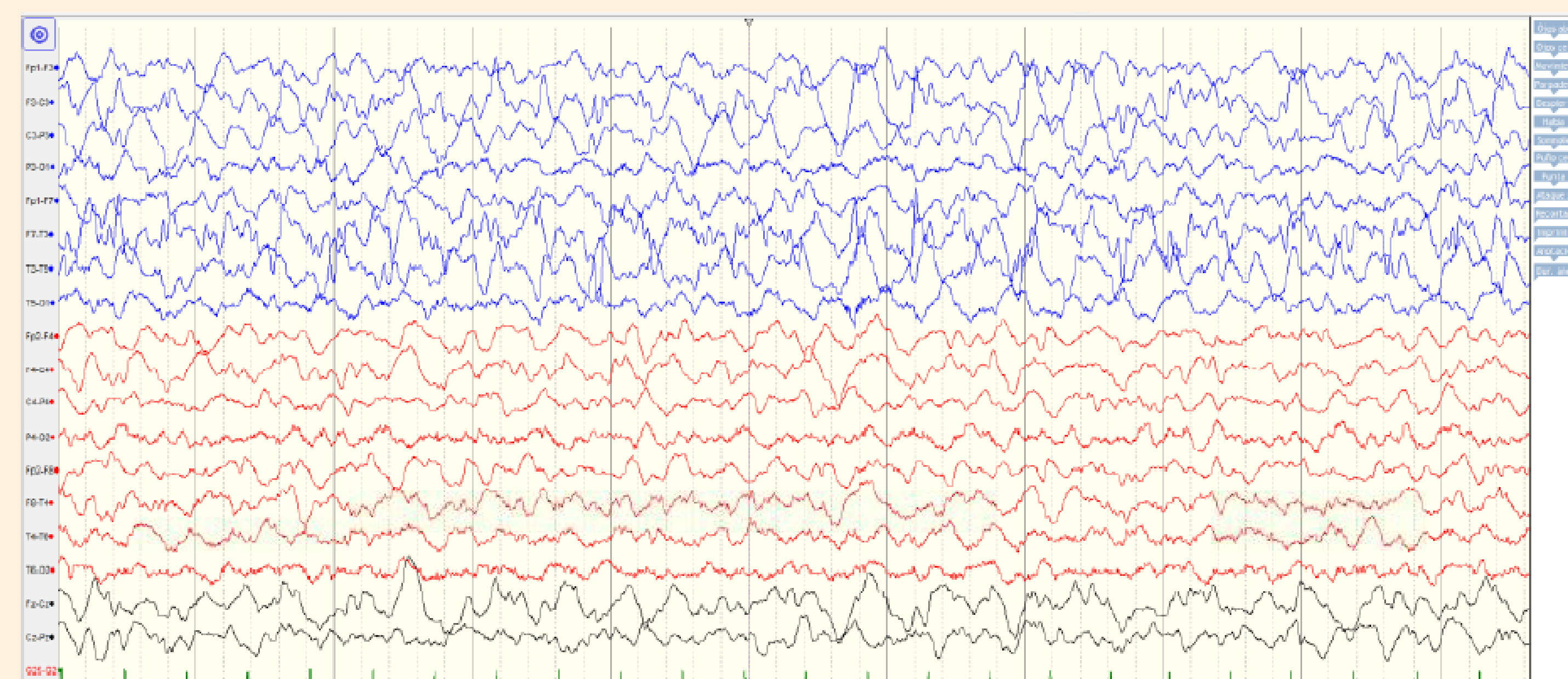
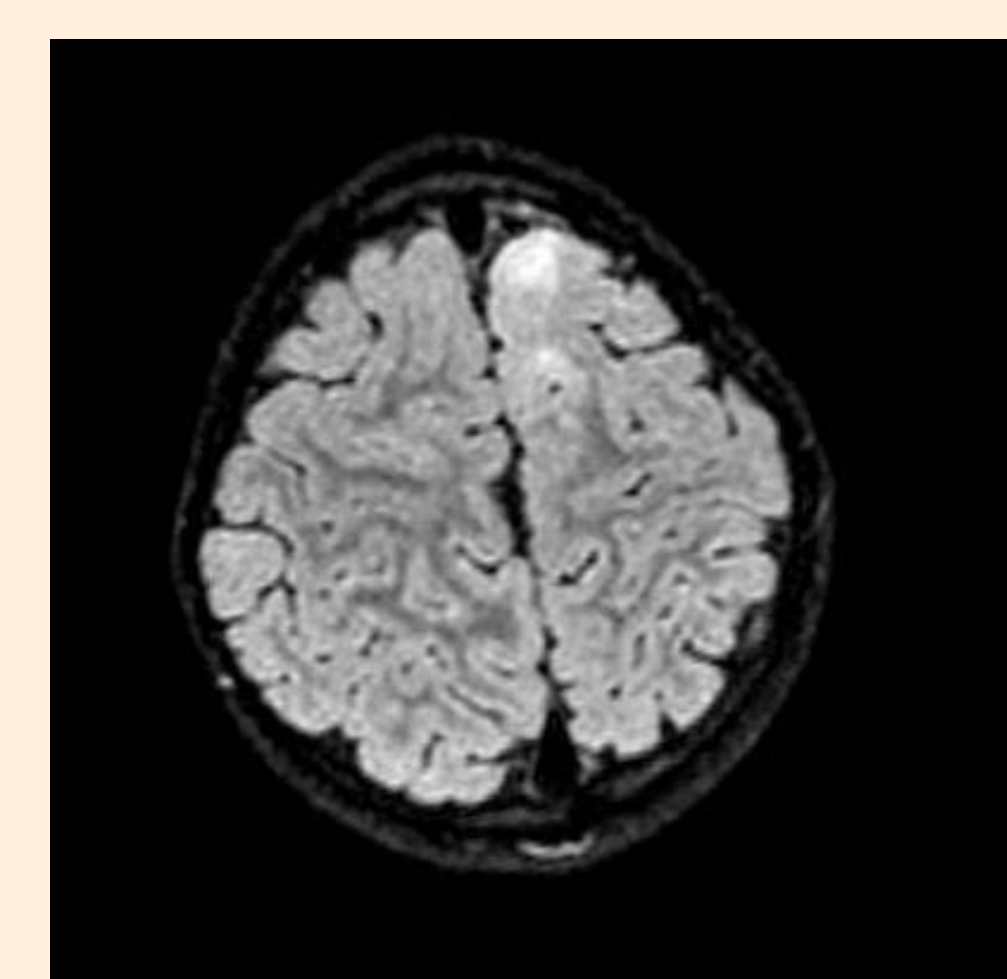
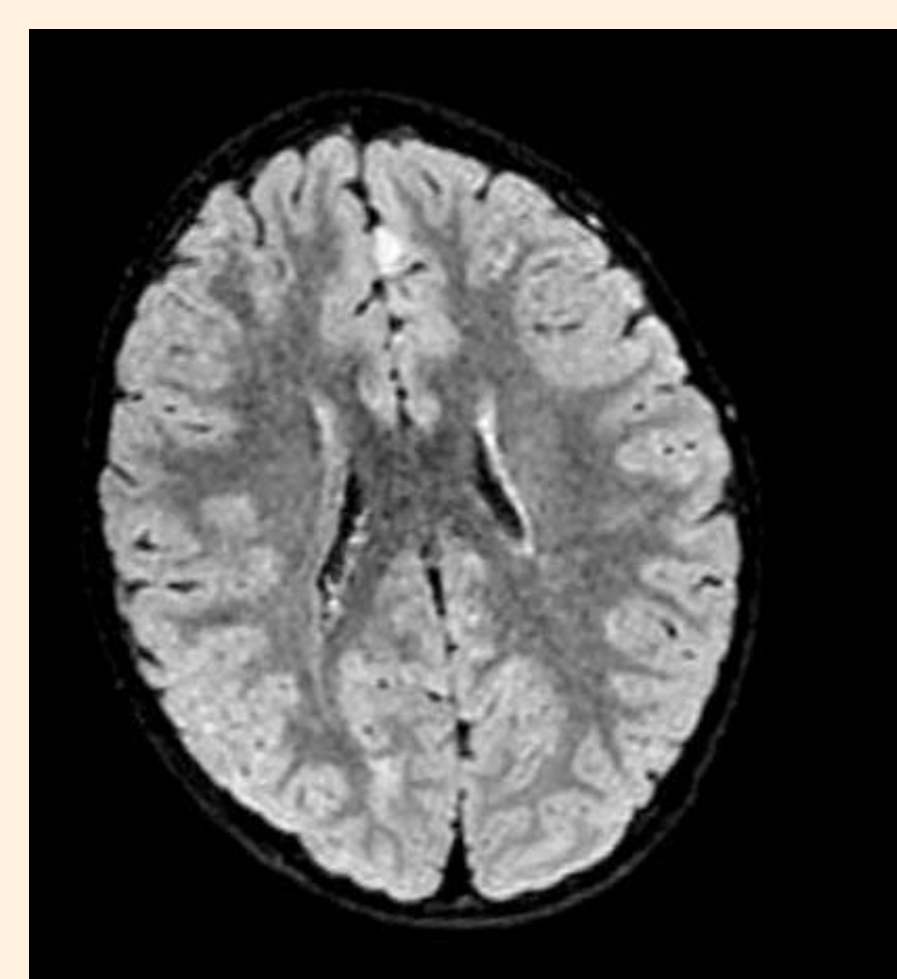
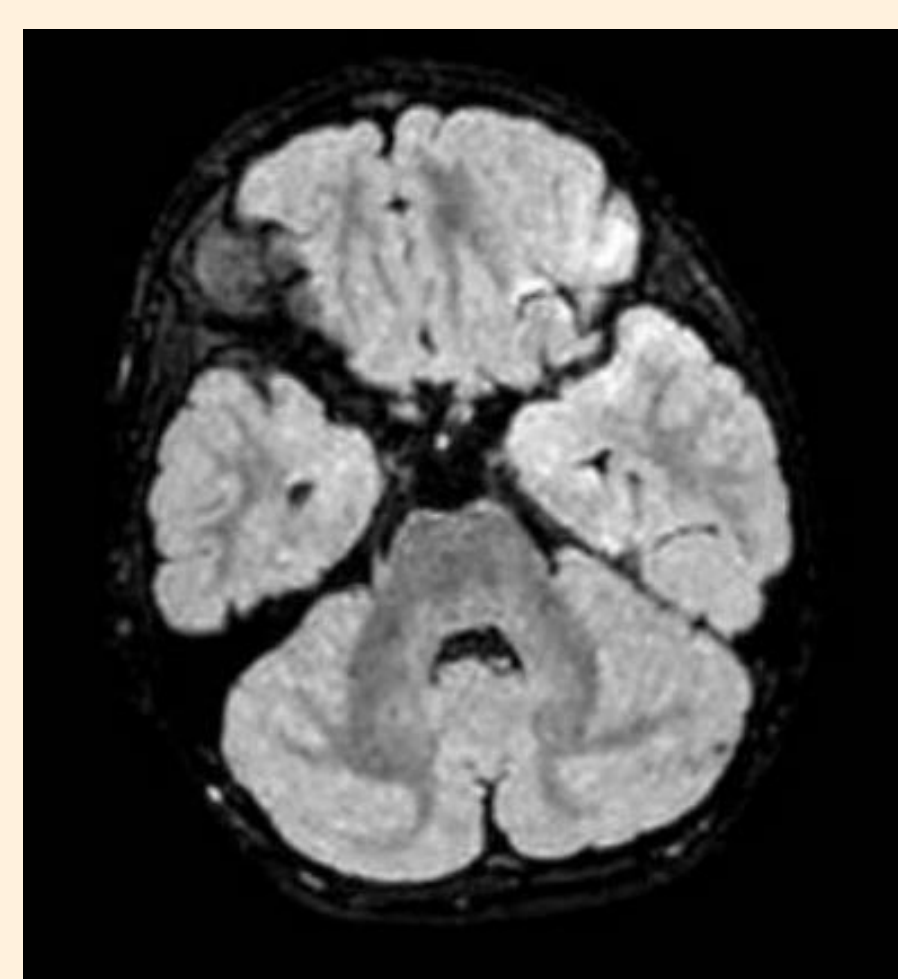
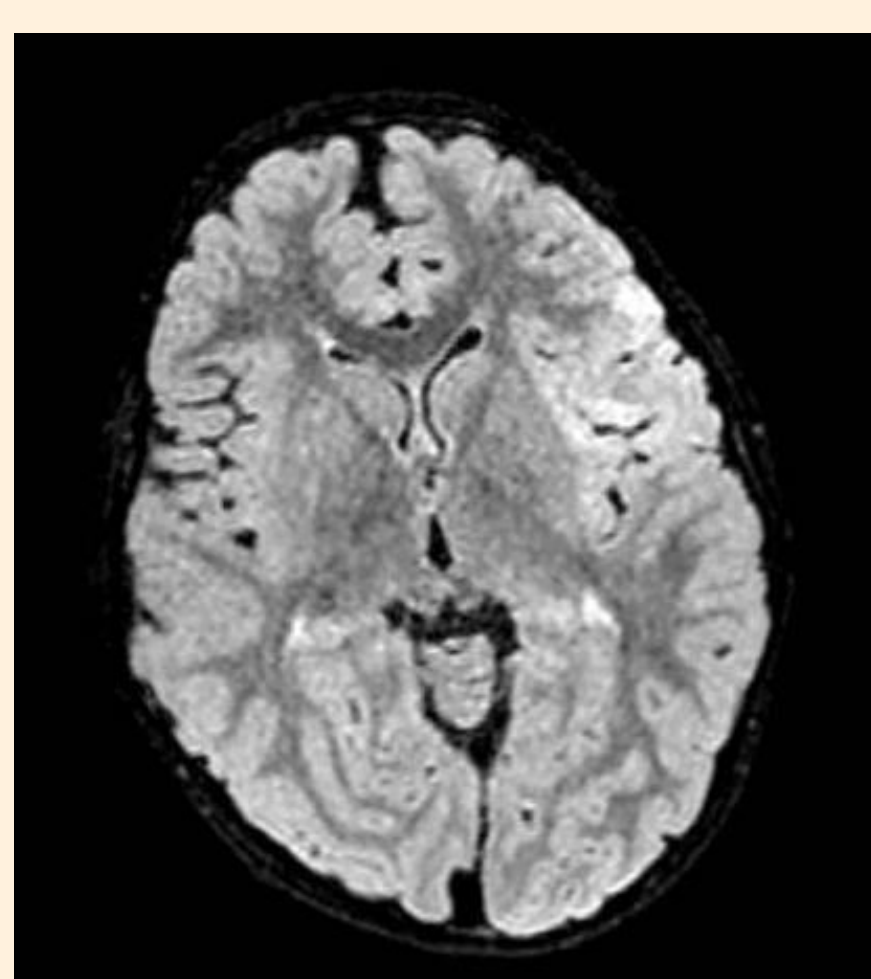


Imagen 2: Crisis

Presenta un episodio de mioclonías que objetiva en la región fronto-temporal izquierda un ritmo delta ictal con aumento de voltaje y disminución de frecuencia seguido de imbricación de puntas.

Evolución: Inicia tratamiento con levetiracetam, no obstante, a las 24 horas la frecuencia de las crisis aumenta hasta unas 30 veces al día y está encuentra irritable y apático y a la exploración se observan mioclonías del pie izquierdo, reflejo cutáneo-plantar derecho extensor e hipotonía del miembro superior izquierdo.

Resonancia magnética: Lesiones corticales unilaterales hemisféricas izquierdas en todos los lóbulos con hiperintensidad en T2/FLAIR.



Analíticas:

- Analítica: hemograma, coagulación, perfil renal, hepático, tiroideo normales.
- Punción lumbar: bioquímica normal. Anti-MOG, GFAP, GL y R negativos
- Marcadores tumorales negativos
- serologías virus negativos

Diagnóstico diferencial:

Encefalitis infecciosa

Se descarta por ausencia de afectación de la consciencia y de fiebre ni otros signos de infección

Cambios postictales o isquémicos

Se descarta por no haber recogido episodio convulsivo o hipóxico-isquémico prolongado o repetido previo. Tampoco se observa restricción ni distribución vascular territorial.

Gliomatosis cerebri

Se decide solicitar RM con contraste para descartar realce leptomeníngeo, que no muestra cambios en comparación con la sin contraste

Diagnóstico: Encefalitis autoinmune

Tratamiento: Comienza tratamiento con inmunoglobulinas y corticoides intravenosos. Se consigue control de las crisis y mejoría del estado general del paciente. Se decide alta, manteniendo tratamiento con levetiracetam oral. Continúa el estudio etiológico.

Discusión: Las encefalitis autoinmunes constituyen una categoría de enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central mediadas por anticuerpos contra receptores de neurotransmisores o proteínas de la superficie neuronal. Producen síndromes clínicos complejos incluyendo síntomas motores, sensitivos, cambios comportamentales, convulsiones, psicosis, insomnio... La respuesta autoinmune puede desencadenarse por la presencia de un tumor o infección vírica, pero en muchos casos se desconoce la causa. En pediatría, la encefalitis autoinmune más frecuente es la que se asocia a anticuerpos contra el receptor de glutamato NMDA (o encefalitis anti-NMDAR). En pediatría es más rara la causa paraneoplásica que en adultos y, con tratamiento inmunomodulador, suelen tener buen pronóstico.

Bibliografía:

Bien, C. G., & Bien, C. I. (2020). Autoimmune encephalitis in children and adolescents. *Neurological research and practice*, 2, 4. <https://doi.org/10.1186/s42466-019-0047-8>