



Neurology perspectives



18711 - "Cerebro en llamas": ¿Encefalitis autoinmunes "frustradas" o epilepsia relacionada con la autoinmunidad?

Villino Rodríguez, R.¹; Pérez Prol, C.¹; Espinoza Vincas, C.¹; Atorrasagasti Villar, A.¹; Gimeno Rodríguez, M.¹; Abedrabbo Lombeyda, F.¹; Horrillo Maysonnal, A.²; Montoya, G.¹; Urrestarazu Bolumburu, E.²; Gómez Ibáñez, A.¹; Marín García, M.¹

¹Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra.

Resumen

Objetivos: Descripción de un caso de encefalitis autoinmune por CASPR2 de curso subagudo y lenta evolución.

Material y métodos: Varón de 51 años, sin antecedentes personales de interés. Consulta por cuadro de 8 meses de evolución dado por crisis epilépticas, trastornos mnésicos, labilidad emocional y calambres musculares en miembros inferiores. Las crisis consistían en desconexión del medio con alteración del lenguaje. La RM cerebral mostró hiperintensidad bitemporal medial. En estudio EEG se registró actividad intercrítica bitemporal independiente, de predominio izquierdo. Las crisis cesaron con biterapia con levetiracetam y lacosamida. En estudio de LCR se objetivó pleocitosis linfocitaria e hiperproteínorraquia, y positividad para anticuerpos CASPR2, tanto sérica como en LCR. El PET-FDG corporal descartó patología neoplásica activa, evidenciando hipometabolismo temporal bilateral y dorsofrontal derecho. Fue tratado con corticoterapia a altas dosis e inmunoglobulinas con mejoría sintomática.

Resultados: Las encefalitis por CASPR2 se puede manifestar como: encefalitis límbica, síndrome de Morvan o afectación del sistema nervioso periférico. Presentamos el caso de un paciente con encefalitis mediada por CASPR2 de curso subagudo. El curso clínico puede ser de lenta evolución, de hasta 12 meses según series. Las crisis epilépticas aparecen en un tercio de los pacientes. Hasta el 80% de ellos puede presentar algún síntoma cardinal de la enfermedad: cambios cognitivos, neuromiotonía y dolor neuropático, entre otros. Generalmente responden a inmunoterapia, pero un 25% recurren.

Conclusión: La encefalitis autoinmune mediada por CASPR2 presenta un espectro clínico amplio que puede seguir un curso larvado. Es fundamental sospecharla ante la aparición de epilepsia asociada a patología de nervio periférico.