



# Neurology perspectives



## 19982 - MENINGOENCEFALOMIELITIS CON HIPEREXPLEXIA, RIGIDEZ, MIOCLONÍAS Y CRISIS OCULÓGIRAS CON ANTICUERPOS ANTI-GFAP: ¿PAPEL PATOGENICO O COEXISTENCIA DE ANTICUERPOS?

Núñez Manjarres, G.<sup>1</sup>; Equiza Bazan, J.<sup>1</sup>; Vinagre Aragon, A.<sup>1</sup>; Arruti, M.<sup>2</sup>; Prada, A.<sup>3</sup>; Albajar, I.<sup>1</sup>; Arratibel, P.<sup>1</sup>; Iruzubieta, P.<sup>1</sup>; Andres, N.<sup>2</sup>; Castillo Triviño, T.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; <sup>2</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple y Enfermedades Desmielinizantes. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

### Resumen

**Objetivos:** La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos (Ac) contra la proteína ácida fibrilar glial (GFAP) ha sido recientemente descrita como cuadros de meningoencefalomielitis. Nuestro grupo describió un fenotipo con hiperexplexia, rigidez, mioclonías y crisis oculógiras.

**Material y métodos:** Se recogen de forma retrospectiva cuatro pacientes con reciente diagnóstico de meningoencefalomielitis fenotípicamente iguales, dos con confirmación de la presencia de Ac anti-GFAP y dos sin la confirmación. Se presentan características clínico-radiológicas, de laboratorio, su evolución y se discute el posible papel patogénico de estos Ac.

**Resultados:** Los tres primeros casos fueron un varón de 21 y dos mujeres de 15 y 47 años que debutaron con un cuadro subagudo de encefalopatía con temblor, hiperexcitabilidad, ataxia, mioclonías y mielitis longitudinalmente extensa (MLE). Dos tuvieron una presentación grave, con crisis oculógiras llamativas, y requirieron ingreso en CMI. El cuarto fue un hombre de 19 años con un cuadro febril e intensa agitación que requirió ingreso en CMI e intubación orotraqueal; leve paraparesia. Todos presentaron buena respuesta a inmunoterapia y mostraron en RM lesiones a nivel talámico y una hiperemia leptomenígea medular. Los más graves mostraban lesiones en protuberancia y MLE. El LCR mostraba características comunes.

**Conclusión:** La meningoencefalomielitis por Ac anti-GFAP es una entidad infrecuente pero potencialmente grave. El fenotipo clínico-radiológico idéntico de estos casos hace pensar en la misma entidad, aunque la ausencia de confirmación de Ac anti-GFAP en dos de ellos replantea el papel patogénico de estos Ac, la sensibilidad de las técnicas diagnósticas o su posible asociación con otros Ac desconocidos.