



Neurology perspectives



21538 - ENCEFALITIS AUTOINMUNE PEDIÁTRICA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON ANTICUERPOS NEGATIVOS

Olivé Cirera, G.¹; Fonseca, E.¹; Martínez-Hernández, E.¹; Guasp, M.¹; Blanco, Y.¹; Saiz, A.¹; Graus, F.¹; Armangué, T.²

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital de Sant Joan de Déu.

Resumen

Objetivos: Se desconoce la utilidad de los algoritmos diagnósticos actuales en niños con sospecha de encefalitis autoinmune (AE). Nuestro objetivo fue evaluar el diagnóstico de AE en la práctica clínica y comparar dos algoritmos diagnósticos en la detección de probable encefalitis autoinmune con anticuerpos negativos (ANAE).

Material y métodos: Estudio de cohorte prospectivo de pacientes pediátrico con sospecha de AE reclutados en 40 centros españoles con información clínica cada 6 meses durante ≥ 2 años. La prueba de anticuerpos neuronales se realizó en el centro coordinador.

Resultados: Se incluyeron 729 niños (edad media 7,1 años; 383 varones [53%]) con sospecha de AE. Al último seguimiento se identificaron cuatro categorías diagnósticas: (1) AE definitivo (230/729 [32%] pacientes); (2) encefalitis de causa desconocida (81/729 [11%]: 47 [58%] no localizable, 17 [21%] tronco-cerebeloso, 14 [17%] ganglios basales y 3 [4%] síndrome tipo Klüver-Bucy); (3) infecciones del SNC (112/729 [15%]); y (4) trastornos no inflamatorios (306/729 [42%]) predominantemente epilépticos o psiquiátricos (179/306 [58%]). Los anticuerpos neuronales (85% NMDAR o MOG) solo se detectaron dentro de la primera categoría diagnóstica (150/230 [65%] pacientes). El nivel de concordancia entre los algoritmos fue excelente (índice Kappa 0,99) para el diagnóstico de AE con anticuerpos positivos y bueno (índice Kappa 0,60) para recomendación de inmunoterapia, pero bajo (índice Kappa 0,28) para el diagnóstico de ANAE.

Conclusión: En un tercio de los niños con sospecha de AE se confirmó este u otros trastornos inflamatorios bien definidos. Simuladores frecuentes fueron infecciones, epilepsia y patología psiquiátrica. Ambos algoritmos mostraron limitaciones en el diagnóstico de ANAE con las implicaciones en tratamiento.