



Neurology perspectives



20469 - ASTROCITOPATÍA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-GFAP CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL COMO PARTE DEL FENOTIPO CLÍNICO, SIN EVIDENCIA DE NEOPLASIA SUBYACENTE

Díaz Pérez, C.; Reurich Gómez, N.; de Celis Font, I.; López Calvo, S.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.

Resumen

Objetivos: La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos antiproteína glial fibrilar ácida (GFAP), como otras encefalitis autoinmunes, puede ser un síndrome paraneoplásico. Nuestro objetivo es ampliar la constelación sintomática de los fenotipos conocidos de la enfermedad a través del caso de un paciente con síndrome constitucional como clínica relacionada con GFAP, sin neoplasia asociada.

Material y métodos: Se describe el caso de un paciente atendido en nuestro centro con diagnóstico final de astrocitopatía GFAP.

Resultados: Varón de 58 años con deterioro cognitivo rápidamente progresivo en 2 meses (estudio neuropsicológico: multidominio con predominio frontosubcortical), ataxia, incontinencia urinaria e hiporexia con pérdida de 15 kg en 4 meses, sin sangrado ni síntomas sistémicos. Exploración sin meningismo/piramidismo/parkinsonismo, fondo de ojo normal. RM cerebral: patrón lineal perivenular hiperintenso en TR largo con realce de gadolinio lineal e hiperintensidad difusa de sustancia blanca subcortical supratentorial. EEG: encefalopatía difusa. LCR: hiperproteorraquia y pleocitosis linfocítica, microbiología negativa, citología con inflamación (incremento reactivo de linfocitos-TCD4) sin malignidad, 14.3.3 elevada. Recibió metilprednisolona 1 g × 5 días y pauta oral descendente, con mejoría clínico-radiológica-EEG evidente desde primeros días, incluyendo el síndrome constitucional. PET-TC corporal sin neoplasia; marcadores tumorales y antineuropilo/onconeuronales negativos. Anti-GFAP en LCR positivos. Tras 7 meses: estabilidad cognitivo-motora, resolución radiológica y normalización de peso/apetito. Pendiente PET-TC de control.

Conclusión: En nuestro caso, el síndrome constitucional fue parte del fenotipo clínico de la astrocitopatía GFAP, resuelto con inmunoterapia y sin implicar neoplasia subyacente. Son necesarios más estudios que describan formas clínicas de presentación que ayuden a definir el espectro fenotípico de la astrocitopatía GFAP.