



Neurology perspectives



20298 - CASO PEDIÁTRICO DE APRAXIA OCULOMOTORA, NEURONOPATÍA MOTORA Y DISMOTILIDAD INTESTINAL POR ENCEFALITIS ANTI-HU IDIOPÁTICA

Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.¹; Pérez Rangel, D.¹; Sanzo Esnaola, N.¹; Enguídanos Parra, M.¹; Martínez, E.²; Núñez Enamorado, N.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ³Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: Mostrar caso clínico de un paciente pediátrico con encefalitis autoinmune y manifestaciones neurológicas atípicas sin evidencia de tumor conocido.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Paciente de 10 años sin antecedentes personales o familiares de interés que consulta por cuadro de dismotilidad gastrointestinal de 1 año de evolución con episodios pseudooclusivos y pérdida de peso. En los últimos tres meses presenta una apraxia oculomotora y debilidad muscular progresiva de predominio axial y miembros superiores asimétrica. No asocia alteración sensitiva, disartria, disfagia o esfinteriana. Durante el ingreso se realiza RM cerebral y medular que muestra hidromielia D2-D9 que no justifica hallazgos exploratorios. Se realiza EMG que muestra datos de neuronopatía motora. El estudio analítico bioquímico, autoinmunidad y serológico (incluyendo HTLV, *Borrelia* y enterovirus), Mantoux, porfirinas y aminoácidos en orina es negativo. Se completa con estudio de exoma dirigido que no muestra variantes patogénicas. Se extrae LCR que muestra leve pleocitosis sin proteinorraquia y se solicitan anticuerpos onconeuronales en suero y LCR que muestra anti-Hu+ en cultivo celular. Ante la sospecha de proceso paraneoplásico, se solicita TC *body* y PET-FDG en dos ocasiones que no muestra datos de viabilidad tumoral macroscópica o captación. La paciente recibe inmunoglobulinas, plasmaféresis y rituximab, así como micofenolato de mofetilo. Tras tratamiento, la paciente mejora del cuadro intestinal.

Conclusión: Los casos de neuronopatía motora, alteraciones oculomotoras y disautonomía están especialmente descritos en los casos anti-Hu+. No se encuentran casos pediátricos descritos en la literatura. La respuesta al tratamiento inmunosupresor es parcial, suele requerir localización y tratamiento del tumor primario.