



19758 - Romboencefalitis idiopática: ¿Y si fuera por el TRAPS?

Bea Sintes, M.¹; Villarreal Miñano, J.¹; Lombardo del Toro, P.¹; Arroyo Pereiro, P.¹; Solanich Moreno, X.²; Simó Parra, M.¹; Martínez Yélamos, S.¹; Martínez Yélamos, A.¹; Muñoz Vendrell, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge.

Resumen

Objetivos: El TNF-α y sus receptores modulan procesos biológicos cerebrales y se asocia con enfermedades desmielinizantes. El síndrome periódico asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS) se caracteriza por episodios de inflamación que ocurren mensualmente y duración variable. Presenta sintomatología variada con artromialgias, fiebre o *rash* migratorio entre otros y su inicio suele ser en edad pediátrica. Anakinra es un antagonista del receptor de interleukina-1 que se utiliza como tratamiento.

Material y métodos: Mujer de 42 años en seguimiento por Neurología por leucoencefalopatía con afectación de ganglios basales y síndrome de TRAPS con mutación en TNFR1. Acude a urgencias por cuadro de 3 días de evolución de cefalea occipital, hemihipoestesia izquierda, somnolencia, inestabilidad cefálica y en las últimas 24h se añade diplopía y cambio en la voz. Exploración neurológica con somnolencia, paresia del III y IV pares craneales izquierdos, nistagmus en todas las direcciones, dismetría izquierda y rigidez meníngea.

Resultados: En la analítica destaca elevación de reactantes de fase aguda con autoinmunidad negativa. Líquido cefalorraquídeo turbulento con pleocitosis de 557 con predominio linfocítico 89,4% y proteinorraquia de 0,77 g/L con microbiología negativa. En la resonancia magnética de neuroeje se observa romboencefalitis. El PET-TAC de cuerpo entero sin hallazgos patológicos. Dada la normalidad en todos los estudios, se inicia tratamiento con corticoterapia mg/kg y posteriormente se sustituye por anakinra con notable mejoría.

Conclusión: Una vez descartadas causas conocidas de romboencefalitis, tales como las infecciosas o inmunomediadas, esta podría ser una manifestación rara del síndrome de TRAPS no descrita previamente.