



Neurology perspectives



19982 - Meningoencefalomielitis con hiperekplexia, rigidez, mioclonías y crisis oculógiras con anticuerpos ANTI-GFAP: ¿papel patogénico o coexistencia de anticuerpos?

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

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ²Unidad de Esclerosis Múltiple y Enfermedades Desmielinizantes. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; ³Servicio 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 hiperekplexia, 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.