

# Encefalitis autoinmunitaria: reporte de caso

Cordova Reyes Diego Andrés<sup>1</sup>, Torres Avilés Rafaela María<sup>2</sup>, Pacheco Bueno Kevin Josue<sup>3</sup>.

VOLUMEN 42 | N°1 | ABRIL 2024

FECHA DE RECEPCIÓN: 31/09/2024  
FECHA DE APROBACIÓN: 07/02/2024  
FECHA PUBLICACIÓN: 15/04/2024

1. Médico. Centro de Salud Púcara, MSP. Cuenca-Ecuador.
2. Médico. Médico Internista. Medicina Interna. Universidad de Cuenca. Cuenca-Ecuador.
3. Médico. Médico Internista. Medicina Interna. Universidad de Cuenca. Cuenca-Ecuador.

Caso Clínico | Clinical Case

<https://orcid.org/0000-0002-3257-7985>

Correspondencia:  
mddiegocordova@gmail.com

Dirección:  
Cantón Portovelo 20

Código Postal:  
010104

Celular:  
0983437805

Cuenca-Azuay-Ecuador

## RESUMEN

**Introducción:** la encefalitis autoinmune (EA) se refiere a un grupo de trastornos inflamatorios en los cuales el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente componentes cerebrales, provocando síntomas relacionados con alteraciones cognitivas, psiquiátricas y disautonomías. El diagnóstico se basa en criterios clínicos como la presentación subaguda de síntomas, alteraciones en el estado mental se complementa con hallazgos en imágenes cerebrales y la exclusión de otras causas.

**Caso clínico:** mujer de 43 años, con alteración del nivel de conciencia, agitación psicomotriz y síntomas límbicos. Se realizaron estudios en sangre, resonancia magnética y punción lumbar, para descartar otras posibles causas de orden psiquiátrico o infeccioso. Fue tratada con altas dosis de corticoides y plasmaféresis, obteniéndose un resultado favorable.

**Conclusiones:** un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno son cruciales para mejorar el pronóstico en pacientes con encefalitis autoinmune. Se requiere acceso a pruebas específicas para una identificación precisa, así como un enfoque clínico con colaboración interdisciplinaria.

**Palabras clave:** encefalitis, sistema inmunológico, anticuerpos, autoantígenos

## ABSTRACT

**Introduction:** Autoimmune encephalitis (AE) refers to a group of inflammatory disorders in which the body's immune system mistakenly attacks brain components, causing symptoms related to cognitive, psychiatric alterations and dysautonomia. The diagnosis is based on clinical criteria such as subacute presentation of symptoms, alterations in mental status, complemented by findings on brain images and the exclusion of other causes.

**Clinical case:** A case of a 43-year-old woman with altered level of consciousness, psychomotor agitation and limbic symptoms. Blood studies, magnetic resonance imaging and lumbar puncture were performed to rule out other possible psychiatric or infectious causes. The patient was treated with high doses of corticosteroids and plasmapheresis, obtaining a favorable result.

**Conclusions:** Early diagnosis and timely treatment are crucial to improve the prognosis in patients with autoimmune encephalitis. Access to specific

tests is required for an accurate identification, as well as a clinical approach with interdisciplinary collaboration.

**Keywords:** Encephalitis, Immune System, Antibodies, Autoantigens

## INTRODUCCIÓN

La EA se refiere a un grupo de trastornos inflamatorios en los que el sistema inmunitario del hospedero ataca autoantígenos expresados en el parénquima cerebral, afectando a la sustancia gris cortical; ocasionalmente compromete la sustancia blanca, las meninges o la médula espinal<sup>1-2</sup>. En los últimos 10 años se ha registrado casos de encefalitis no infecciosa con predominancia de EA, que según diferentes cohortes se estima entre 20% y 41% de casos. Estas formas inicialmente se asocian con anticuerpos contra la superficie celular neuronal o proteínas sinápticas<sup>3-4</sup>.

Los pacientes con esta enfermedad presentan una amplia variedad de características neurológicas, teniendo criterios mínimos como: aparición subaguda de déficits de la memoria de trabajo (progresión de menos de tres meses), alteración del estado mental o síntomas psiquiátricos; nuevos hallazgos focales en el Sistema Nervioso Central (SNC), convulsiones no explicadas, pleocitosis del Líquido Cefalorraquídeo (LCR) o características sugestivas de encefalitis en la Resonancia Magnética (RM) y exclusión de otras causas<sup>2,3,5</sup>. El diagnóstico es un desafío, puesto que los resultados de anticuerpos no están siempre disponibles, las pruebas negativas no lo excluyen, y el inicio y evolución clínica son muy variadas<sup>3</sup>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 43 años, agricultora, procedente del área rural de la provincia del Azuay, con antecedente de depresión de dos años de evolución sin tratamiento. Llegó al servicio de emergencias trasladada por sus familiares, quienes refirieron que aproximadamente tres horas antes a su ingreso, es encontrada en el suelo, inconsciente; posteriormente tras estimulación táctil, volvió a vigilia, presentó inmediatamente mutismo y luego agitación psicomotora e irritabilidad, adicionalmente verborrea con auto-heteroagresividad.

Al examen físico: temperatura axilar 38.3°C, frecuencia respiratoria 22/minuto, peso 55 kg, talla

150 cm, Glasgow: ocular: 4, verbal: 3, motora: 5, total: 12/15. Los demás signos vitales se encontraron dentro de los parámetros normales.

Al examen físico: apariencia general mala, fascies rubicunda, pupilas midriáticas arreactivas, mucosas orales secas. Al examen neurológico se mostró vigil, desorientada en tiempo, espacio y persona, memoria alterada, abulia, prosopagnosia, sin consciencia de la enfermedad, bradipsíquica, bradilálica, ausencia de focalidad motora y sensitiva, sin signos meníngeos; episodios de agitación psicomotriz caracterizados por movimientos descoordinados de un lado a otro, pérdida de contacto con realidad, verborreica caracterizado por expresiones verbales de sonidos incomprensibles, aposexia y ansiedad que manejada con benzodiacepina y antipsicótico.

Los exámenes complementarios iniciales evidenciaron leucocitosis leve con neutrofilia e hipopotasemia (Tabla N° 1). Por el antecedente de haber sido encontrada en el suelo, se sospechó de Traumatismo Craneoencefálico (TEC) o Evento Cerebro Vascular (ECV), realizándose Tomografía de Cráneo (TC), sin evidencia de lesión aguda.

Tabla N° 1

## Exámenes complementarios iniciales

<b>Biometría hemática</b>		
Componentes	Resultado	Valores de referencia (*)
<b>GB</b>	<b>10.9 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup></b>	5.0 - 10.0 x 10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup>
<b>Neutrófilos ↑</b>	<b>83.80%</b>	50.00 - 67.00 %
<b>Linfocitos ↓</b>	<b>8.30%</b>	28.00 - 44.00 %
GR	4.2 x 10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup>	4.2 - 5.4 x 10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup>
Hemoglobina	12.7 g/dl	12 - 15 g/dl
Hematocrito	36.5%	36 - 40 %
<b>Tiempos de coagulación</b>		
TP	13.7	10.00 - 13.50 seg
INR	1.22	0.900 - 1.100
TPT	22.8	22.70 - 36.90 seg
<b>Química sanguínea</b>		
<b>Glucosa ↑</b>	<b>149 mg/dl</b>	<b>70.00 - 100.0 mg/dl</b>
<b>Urea ↓</b>	<b>4.16 mg/dl</b>	<b>10.0 - 50.0 mg/dl</b>
Creatinina	0.72 mg/dl	0.70 - 1.20 mg/dl
<b>IL-6</b>	<b>7.5 pg/ml</b>	<b>≤ 7.0 pg/ml</b>
PCR	0.10	0.00 - 0.50 mg/dl
Na	137	135.0 - 148.0 mmol/l
<b>K ↓</b>	<b>2.95</b>	<b>3.50 - 5.30 mmol/l</b>
<b>Hemocultivo</b>		
Hemocultivo	1. Negativo	-
	2. Negativo	-

**Abreviatura:** GB: glóbulos blancos o leucocitos, GR: glóbulos rojos, TP: tiempo de protrombina, INR: Índice internacional normalizado, TPT: tiempo parcial de tromboplastina, IL-6: interleucina 6. \*Los valores referenciales fueron tomados del Laboratorio Clínico del Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca Ecuador.

Se inició tratamiento con antipsicóticos: risperidona 0.5 mg cada 8 horas, haloperidol 5 mg vía muscular (VM) por razones necesarias (PRN) y antidepresivos: clonazepam 2 mg VO cada 8 h, fluoxetina 20 mg VO cada 24 h, diazepam 10 mg intravenosa (IV) PRN y quetiapina 50 mg VO c/8 h. Bajo la sospecha clínica de meningitis por neutrofilia y alteración aguda de consciencia se inició terapia empírica IV a base de ceftriaxona y aciclovir.

Fue valorada de manera integral por las especialidades de Neurología y Psiquiatría, en conjunto se decidió ampliar exámenes con punción lumbar para estudio físico-químico, bacteriológico, Gram, tinta china, KOH, micológico, BAAR, VDRL, cultivo en medio líquido para Tuberculosis (TB) y Lowenstein Jensen, cultivo para hongos, citológico, PCR virales (virus del herpes simplex tipo 1 y 2, citomegalovirus, Epstein Barr), bandas oligoclonales y de sangre, todos con resultado negativo (Tabla N° 2).

Tabla N° 2

Exámenes serológicos

LCR	
Color	Incoloro
Eritrocitos	0
pH	7.5
Densidad	1.010
Leucocitos	0.010
Linfocitos	100 %
Glucosa	56.1
Proteínas	25.5
LDH	33
VDRL EN LCR	No reactivo
Gram	Negativo
KOH tinta china	Negativo
Citología de fondo limpio	Aislados linfocitos, sin proceso neoplásico o inflamatorio
Micobacterias	No detectado
Biología molecular	No detectado

**Abreviatura:** LDH: lactato deshidrogenasa, KOH: hidróxido de potasio.

A pesar de la medicación antibiótica y antiviral durante cinco días, no se evidenció una mejora clínica; tras la obtención de los resultados de laboratorio, se descartó una infección bacteriana (Tabla N° 2) y se suspendió el antibiótico. Para descartar un proceso infeccioso agudo y en ausencia de respuesta al tratamiento, se ampliaron diagnósticos diferenciales como vasculitis del SNC, etiologías demenciales, procesos neoplásicos, trastornos desmielinizantes, neuromielitis óptica, encefalomiélitis diseminada aguda, y enfermedades psiquiátricas. Se completaron exámenes con resonancia magnética encefálica simple y contrastada de cráneo bajo sedación, TC simple y contrastada de tórax, abdomen y pelvis que fueron realizados dentro del hospital, mientras que pruebas como: electroencefalograma (EEG), perfil para encefalitis autoinmunitaria (NMDA, AMPA RQ/R2, CASPR2, LGI1, GABAB1 R y DPPX), marcadores tumorales y perfil de EA en suero fueron solicitados en un laboratorio externo.

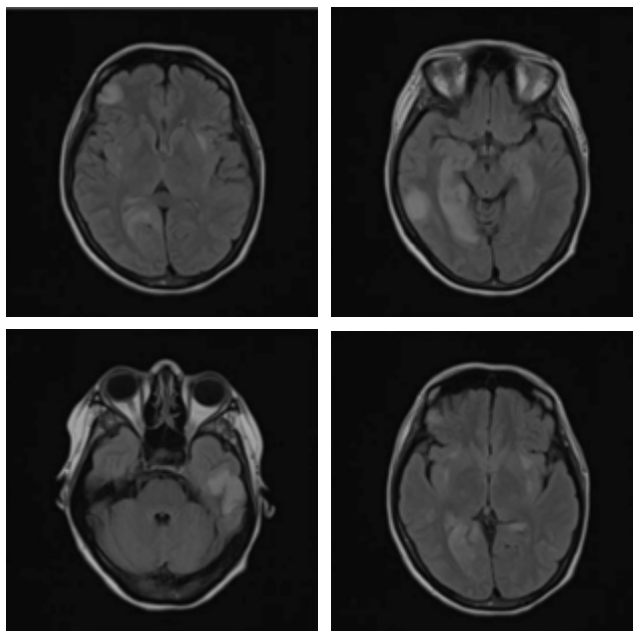
En la espera de resultados del electroencefalograma y los paneles autoinmunes solicitados, el servicio de Neurología, inició bolos de metilprednisonolona 1gr durante 5 días debido a la presencia de episodios de picos febriles sin evidencia de foco infeccioso; en el transcurso del tratamiento con metilprednisonolona la paciente continua con alteración del estado de consciencia, labilidad emocional, comportamiento desorganizado con episodios de agitación psicomotora y verborrea requiriendo benzodiacepinas para controlar la sintomatología. La TC simple y contrastada de tórax, abdomen y pelvis no evidenció presencia de masas o neoformaciones ni áreas patológicas de captación de contraste. Los marcadores tumorales resultaron negativos. En la RM cerebral se apreciaron, en la secuencia FLAIR, focos de aumento de la señal a nivel subcortical frontal derecho, parieto-occipital derecho, temporal e ínsula izquierdas. A la administración del contraste no se evidenció realce de tipo patológico; además, se encontraron

hiperintensidades en la sustancia blanca subcortical frontal bilateral de aspecto inespecífico (Figura

N° 1). El EEG demostró ondas delta de 2 a 3 HZ en forma generalizada.

### Figura N° 1

RM encefálica con gadolinio



En secuencia FLAIR se aprecian focos de aumento de la señal a nivel subcortical frontal derecho, parieto-occipital derecho, temporal e ínsula izquierdas. En secuencia DWI presentan discreta restricción de la lesión parieto-occipital derecha. Luego de la administración del medio de contraste no se aprecia realce de tipo patológico. Además, hiperintensidades en la sustancia blanca subcortical frontal bilateral de aspecto inespecífico.

Ante los exámenes negativos y el reporte de RM se analizó el caso con criterios clínicos para encefalitis autoinmune: evolución subaguda, síntomas psiquiátricos, convulsiones, pleocitosis en LCR, fiebre, fluctuación del nivel de consciencia, sin foco infeccioso en sistema nervioso central (SNC) o sistémico y criterios de resonancia magnética (hiperintensidad en T2 o flair de lóbulo temporal medial, compromiso multifocal de sustancia gris, blanca o ambas compatible con desmielinización o inflamación) sugerentes de enfermedad autoinmune. Por la correlación clínica de la encefalitis autoinmune como síndrome paraneoplásico, se solicitó ecografía pélvica para descartar neoplasia primaria a nivel

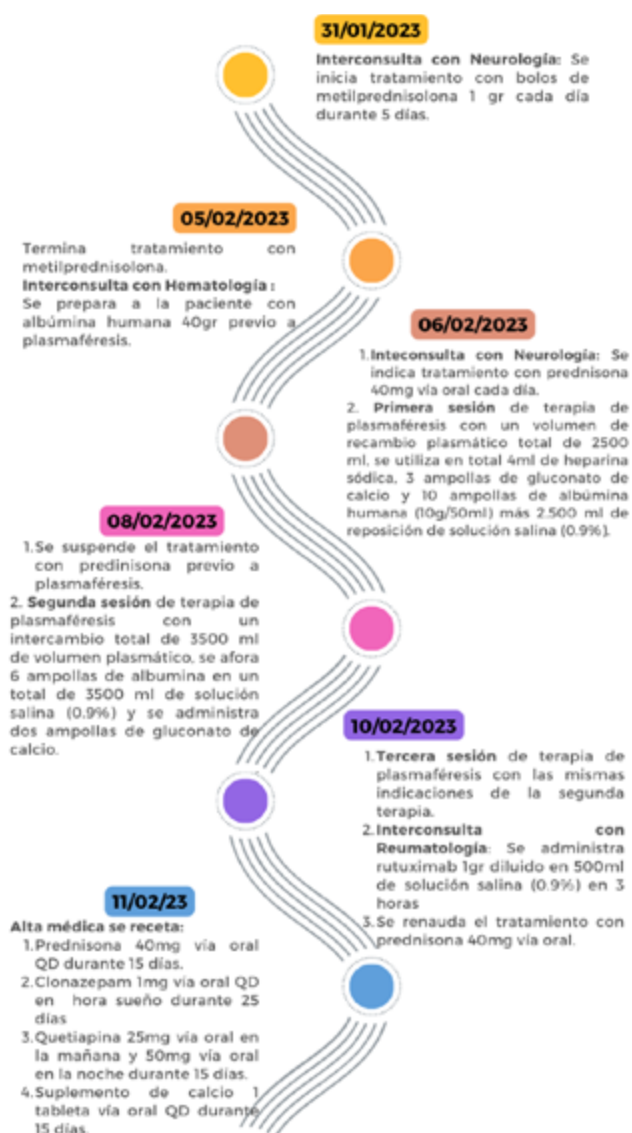
de ovario o tracto genital, se resolvió completar el tratamiento con metilprednisolona y reemplazarlo por prednisona 40mg VO cada día, luego de consultas con Hematología se realizó tres sesiones de plasmaféresis con un intervalo de tiempo de 2 días. En la Figura N°2 se expone el resumen del manejo intrahospitalario conjunto de la paciente.

Posterior al tratamiento de plasmaféresis, la paciente presentó una evolución favorable, se encontró hemodinámicamente estable y sin periodos de agitación psicomotriz, reconocimiento de rostros familiares y ubicación temporo-espacial, por lo que se asentó el diagnóstico de encefalitis autoinmune y se realizó interconsulta con el servicio de Reumatología, para definir el tratamiento a largo plazo y evitar una recurrencia temprana de la encefalitis autoinmune, decidiéndose estrategia de reducción gradual de la prednisona oral lentamente durante tres a seis meses según evolución de la paciente y un ciclo único de rituximab que consistió en dos infusiones intravenosas de 1 gramo separadas por dos semanas y se le aplicó la primera infusión el mismo día.

Al día siguiente al alta médica, se le indicó a la paciente que asista a consulta externa de Neurología y Reumatología en 15 días para la segunda infusión de rituximab. Se mantiene prednisona 40 mg VO cada día durante esos 15 días en espera de indicaciones para reducción gradual en los próximos meses, clonazepam 1mg cada día en la hora de sueño, quetiapina 25 mg en la mañana y 50 mg en la noche y citrato de calcio cada día por 15 días. Adicional con seguimiento y control con terapia de lenguaje y rehabilitación física para recuperación funcional, psicología y psiquiatría para manejo psicológico y apoyo familiar.

Figura N° 2

Manejo intrahospitalario



## DISCUSIÓN

El presente caso es relevante pues permite al personal de salud considerar las enfermedades inmunológicas como diagnóstico diferencial de pacientes que presenten agitación psicomotriz y alteración de las funciones cognitivas, y además orientarse en la identificación oportuna e instaurar tratamiento de esta patología, que puede ser reconocida de manera equivocada como psicosis primaria y retrasar la recuperación.

La EA es una enfermedad inmunomediada por acción de anticuerpos contra proteínas del SNC. Los anticuerpos más frecuentemente involucrados son anti-NMDAr (Anti-N-methyl-D-aspartate receptor), Anti-LGI1 (Anti-glioma inactivado 1 rico en leucina), anti-VGKC (Anti- canal de potasio regulado por voltaje), Anti-Hu, y GABA<sub>B</sub> R (Anti receptor B del ácido gamma-aminobutírico); las 2 primeras conforman el 70% de los casos<sup>6-8</sup>. Se caracteriza por una diversa sintomatología que incluye desde cambios cognitivos ligeros hasta crisis epilépticas dependiendo de la estructura que se encuentre afectada. La afectación más común suele ser a nivel de la corteza límbica, donde los pacientes presentan aparición subaguda de confusión, desorientación, trastornos en la memoria, síntomas psiquiátricos (80%), crisis convulsivas; otros síntomas incluyen neuropatía sensitiva, insomnio, manifestaciones disautonómicas<sup>6</sup>. Los síntomas disautonómicos pueden presentarse hasta el 69% de casos a través de hipertermia, alteración de la frecuencia cardíaca, hipersalivación, incontinencia urinaria, y otros<sup>9</sup>. Además, se han detallado síntomas prodrómicos hasta en un 70% de individuos caracterizados por fiebre, cefalea, náusea, alteraciones del aparato respiratorio superior y/o hipertermia<sup>9-11</sup>. En el presente reporte no se refirió síntomas prodrómicos, quizás debido a la poca información disponible de parte de los familiares, por lo que no descartamos su presencia. Respecto a los síntomas coincidimos en clínica de una encefalitis límbica con aparición aguda de confusión, desorientación, alteración de memoria, psicosis y disautonomía (midriasis, hipertermia). No se evidenció crisis epilépticas, focalidad motora y/o sensitiva, ni movimientos anormales en el transcurso hospitalario.

Pérez-Gilbert, presentó en su reporte de caso a un adolescente de 16 años que debutó de forma aguda con insomnio, agresividad, ideación



paranoide, alucinaciones visuales y auditivas, convulsión tónico clónica generalizada y en su RM cerebral se evidenció una hiperintensidad cortical en secuencia T2 temporal izquierda<sup>12</sup>. Se encuentra una coincidencia en la heteroagresividad, delirium, agitación psicomotora e irritabilidad, además de encontrar la hiperintensidad temporal izquierda en la paciente del caso.

Considerando que la encefalitis autoinmune es una enfermedad neurológica central inmunomediada por anticuerpos contra proteínas neuronales, es importante reconocer la etiología, puesto que la identificación del anticuerpo es útil para determinar su asociación con tumores; un ejemplo de ello es la EA por el receptor anti-NMDA, el cual tiene una asociación del 38% de casos con neoplasia de ovarios, con mayor frecuencia de teratomas<sup>9</sup>. La etiología de esta entidad mayormente es idiopática, sin embargo, se relaciona también con causas paraneoplásicas (antes mencionadas) o posterior a infecciones virales<sup>8</sup>.

Caballero Raúl et al, en su artículo publicado en la Revista Científica Mundo de la Investigación y el Conocimiento, describen los posibles anticuerpos involucrados en la EA: NMDA, AMPA, GABA, LGI1 Y VGKC, los cuales son anticuerpos antineuronales (AAN) de superficie, en donde el anti NMDA-R es el más representativo, afectando al receptor ionotrópico de glutamato, presente en la membrana post sináptica neuronal, localizado prevalentemente en la región hipocámpal del lóbulo temporal y en otras zonas del sistema límbico, pudiendo estar asociado a síndromes paraneoplásicos como los ya descritos y también a reacciones antígeno-anticuerpo producidos por cuadros para o postinfecciosos virales o bacterianos, o postvacunales<sup>13</sup>.

Para el diagnóstico, actualmente se consideran los criterios establecidos y exclusión de causas secundarias, donde se debe cumplir por lo menos tres: tener un perfil subagudo (menos de 3 meses de evolución) de déficit de memoria, alteración del estado mental o síntomas psiquiátricos; que tenga nuevos hallazgos focales del SNC, crisis epilépticas sin explicación, pleocitosis > 4 cél/μL o RM que sugiera encefalitis; y que se excluyan otras causas<sup>14-16</sup>. Nuestro caso, cumplió tales criterios y se realizó un diagnóstico por descarte tras excluir causas infecciosas, neoplásicas, y otros trastornos degenerativos encefálicos.

La evaluación de cualquier EA requiere, como mínimo, un examen neurológico completo, biometría, RM, EEG, punción lumbar y PET/TC. El análisis de suero y el estudio del LCR se utilizan principalmente para distinguir entre diferentes posibilidades clínicas y para investigar la presencia de auto-anticuerpos<sup>8</sup>. En general, el diagnóstico en la práctica clínica es un reto importante, puesto que los resultados de anticuerpos no están siempre disponibles, las pruebas negativas no excluyen el diagnóstico y el debut y la evolución clínica son muy variadas<sup>16</sup>. A continuación, se describen los más comunes:

- El análisis de LCR suele revelar anomalías como aumento de proteínas (32%), pleocitosis (68%), bandas oligoclonales hasta en 67% mismos que no fueron encontrados en este reporte<sup>9</sup>.
- El EEG se muestra anormal en más de la mitad de los casos demostrando enlentecimiento temporal difuso, actividad epiléptica de ondas delta. No se identificaron hallazgos EEG específicos en asociación con ningún otro anticuerpo que genere encefalitis autoinmune<sup>16,17</sup>.
- La RM es un recurso diagnóstico importante en la EA, pudiendo ser normal hasta en un 70% de casos, no obstante, es importante considerar el hallazgo de hiperintensidades en lóbulos temporales, corteza cerebral y cerebelosa, cuerpo calloso y tronco cerebral, además de un reforzamiento meníngeo<sup>11,15</sup>. Hallazgos de afectación límbica suele identificarse cambios de hiperintensidad a nivel de lóbulos temporales mediales, cíngula e ínsula, en secuencia T2 y FLAIR<sup>11</sup>. Para el presente caso, la RM demostró en secuencia FLAIR focos de aumento de la señal a nivel subcortical frontal derecho, parieto-occipital derecho, temporal e ínsula izquierdas, además hiperintensidades en la sustancia blanca subcortical frontal bilateral de aspecto inespecífico.
- La tomografía por emisión de positrones (PET TC) suele revelar áreas de hipometabolismo en regiones cefálicas según la fase de enfermedad<sup>9</sup>. Esta es más sensible que RM para determinar disfunción cerebral<sup>11</sup>.
- Actualmente se dispone de paneles de auto-anticuerpos anti-encefalitis autoinmune por métodos de inmunofluorescencia indirecta que se analizan en suero y/o LCR. En el caso

expuesto se identificó un panel compuesto por NMDA, AMPA RQ/R2, CASPR2, LGI1, GABA<sub>B1</sub> R y DPPX negativos. En un estudio realizado en 250 pacientes, se observó la sensibilidad de anticuerpos contra el receptor NMDA en el LCR de 100% frente a 85,6% en un análisis de suero, teniendo menor cantidad de falsos negativos en el estudio de LCR<sup>18</sup>.

Durante la investigación de un caso de EA, se debe indagar su asociación con síndromes paraneoplásicos, especialmente tumores a nivel de pulmón, mama, ovario, testículo, etc. Estos se caracterizan por la formación de anticuerpos contra antígenos expresados en tumores similares a proteínas intracelulares del tejido neuronal normal, ejerciendo activación de células T citotóxicas con efecto neurotóxico irreversible<sup>9,17</sup>. La identificación del anticuerpo resulta útil al momento de determinar su asociación con tumores, por ejemplo, el EA por anti-DNMAr se presenta en un 38% casos con neoplasias de ovario, especialmente teratomas<sup>9</sup>; recomendándose una prolija investigación imagenológica de neoformaciones.

Además, es importante que el médico sea capaz de generar los diagnósticos diferenciales adecuados frente a esta entidad, descartando cuadros de encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM), enfermedad autoinmunitaria por afección de amplia que incluye ganglios basales, tronco encefálico, tálamo, y otras estructuras. Este suele ser más prevalente en la infancia, con predominancia por sexo masculino, y aunque la sintomatología suele ser similar a la EA, suele incluir síntomas de focalidad motora, pérdida de visión, náuseas, vómitos<sup>17</sup>. El Lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico y causas vasculares fueron descartados por no cumplir criterios de clasificación<sup>15</sup>. Además de este, existen otras enfermedades de las que se considera realizar un diagnóstico diferencial, entre ellos:

- Encefalitis infecciosa, más común por virus del herpes simple (VHS).
- Glioma del lóbulo temporal en casos de tumefacción temporal mesial.
- Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y otras demencias.
- Encefalopatías metabólicas.
- Encefalopatía de Hashimoto<sup>5</sup>.

El manejo aplicado al presente caso se basó en el uso de corticoides por pulsos de 1 gramo y plasmáfesis con una respuesta significativa, y se complementa con terapia biológica bajo criterio de las especialidades de reumatología, hematología y neurología. Esto en congruencia de que no existe un tratamiento randomizado ni un consenso profesional para el manejo de EA. Las recomendaciones actuales de primera línea de tratamiento usualmente consisten en dosis altas de corticosteroides usualmente 1gr por 5 días, asociada o no a Inmunoglobulina IV (2 gr/kg distribuidos en 5 días) o plasmáfesis (5 ocasiones en lapso de 2 semanas). En aquellos pacientes con poca respuesta, se recomienda el uso de biológicos como rituximab (anti-CD20), o un no biológico como la ciclofosfamida. Existen otras terapias inmunosupresoras como azatioprina y metotrexato, sin embargo, se encuentran en estudio para el uso en otras enfermedades autoinmunes<sup>9,19,20</sup>.

El tratamiento oportuno mejora el pronóstico, se ha reportado que un retraso de inicio de inmunoterapia (>60 días) se asocia a limitación funcional y mayor persistencia de síntomas cognitivos a largo plazo<sup>6,7</sup>.

En este reporte de caso se llegó al diagnóstico final de EA por apoyo clínico, descarte oportuno de otras afecciones y afirmado por una respuesta favorable a la inmunoterapia. Es el primer caso descrito localmente, sin embargo, presenta ciertas limitaciones a contemplarse: los datos de anamnesis fueron limitados y obtenidos de fuentes indirecta ya que solo estuvo acompañada por la primogénita durante su hospitalización, y las pruebas complementarias fueron de difícil acceso, puesto que no se disponía de reactivos, por lo que el análisis de anticuerpos fue realizado en un laboratorio externo, lo que llevó a que se analizaran únicamente anticuerpos del suero y no de LCR.

En conclusión, este caso destaca la importancia de considerar la EA en pacientes con síntomas límbicos y alteraciones cognitivas subagudas, especialmente cuando se presentan síntomas psiquiátricos y disautonomía. El diagnóstico requiere la exclusión de otras causas y puede ser desafiante debido a la variabilidad clínica y la falta de pruebas específicas. El tratamiento temprano con inmunoterapia es crucial para mejorar el pronóstico de los pacientes. Sin embargo, se necesita mayor conocimiento y acceso a pruebas específicas para un diagnóstico preciso. Se resalta la importancia de la



sospecha clínica y la colaboración interdisciplinaria en el manejo de esta enfermedad.

### ASPECTOS BIOÉTICOS

Se guardaron todas las consideraciones bioéticas en la obtención y manejo de la información, los investigadores explicaron el proceso antes de la firma del consentimiento informado del paciente y su representante legal.

### INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

**CORDOVA REYES DIEGO ANDRÉS.** Medicina General. Cuenca, Azuay, Ecuador. **e-mail** md-diegocordova@gmail.com. **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-3257-7985>

**RAFAELA MARÍA TORRES AVILÉS.** Cuenca, Azuay, Ecuador. **e-mail:** rafaela.torresa01@ucuenca.edu.ec. **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-4610-7028>

**KEVIN JOSUE PACHECO BUENO.** Cuenca, Azuay, Ecuador. **e-mail:** kevin.pacheco@ucuenca.edu.ec. **ORCID:** <https://orcid.org/0009-0007-5669-9366>

### CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

**DC, RT, y KP:** participaron en la generación de ideas, la planificación del estudio, el análisis de los datos, la elaboración del manuscrito y las revisiones posteriores hasta la aprobación final, se responsabilizan por los criterios vertidos al exponer el presente caso.

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de interés para el desarrollo del presente caso.

### FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abboud H, Probasco J, Irani S, Ances B, Benavides D, Bradshaw M, et al. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(7):757–68. doi:10.1136/jnnp-2020-325300
- Flanagan E, Geschwind M, Lopez-Chiriboga A, Blackburn K, Turaga S, Binks S, et al. Autoimmune encephalitis misdiagnosis in adults. *JAMA Neurol*. 2023;80(1):30–9. doi: 10.1001/jamaneurol.2022.4251
- Graus F, Titulaer M, Balu R, Benseler S, Bien C, Cellucci T, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol*. 2016;15(4):391–404. doi: 10.1016/s1474-4422(15)00401-9
- Torres V, Murcia D, Ochoa M, Vargas J, Bernal O, Moreno J. Las diferentes facetas de la encefalitis autoinmune. *Acta Neurol Colomb*. 2020;36(1):39–45. doi: 10.22379/24224022276
- Uy C, Binks S, Irani S. Autoimmune encephalitis: clinical spectrum and management. *Pract Neurol*. 2021;21(5):412–23. doi: 10.1136/practneurol-2020-002567
- Bastiaansen A, van Steenhoven R, de Bruijn M, Crijnen Y, van Sonderen A, van Coevorden-Hameete M, et al. Autoimmune encephalitis resembling dementia syndromes. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021;8(5):e1039. doi: 10.1212/NXI.0000000000001039
- Broadley J, Seneviratne U, Beech P, Buzzard K, Butzkueven H, O'Brien T, et al. Prognosticating autoimmune encephalitis: A systematic review. *J Autoimmun*. 2019;96:24–34. doi:10.1016/j.jaut.2018.10.014
- Nilsson A, Nissen M, Ryding M, Blaabjerg M. Autoimmune encephalitis. *Ugeskr Laeger*. 2021;183(25). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34169823>
- Nissen M, Ryding M, Meyer M, Blaabjerg M. Autoimmune encephalitis: Current knowledge on subtypes, disease mechanisms and treatment. *CNS Neurol Disord Drug Targets*. 2020;19(8):584–98. doi: 10.2174/1871527319666200708133103
- Guasp M, Ariño H, Dalmau J. Encefalitis autoinmunes. *Rev Neurol*. 2018;66(S02):1. doi:10.33588/rn.66s02.2018168
- Liang C, Chu E, Kuoy E, Soun J. Autoimmune-mediated encephalitis and mimics: A

- neuroimaging review. *J Neuroimaging*. 2023;33(1):19–34. doi: /10.1111/jon.13060
12. Pérez-Gilabert Y. Encefalitis autoinmune antirreceptor de NMDA: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Ecuat Neurol*. 2017;26(1):46-52. Disponible en: [http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S2631-25812017000300046&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S2631-25812017000300046&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
  13. Caballero R, Rodríguez I, Illescas K, Carrera M. Comparación patológica entre la encefalitis autoinmune por receptor anti NMDA y por anticuerpos contra el receptor GABA-A. *Revista Científica Mundo de la Investigación y el Conocimiento*. 2019;3(2):1159–77. Disponible en: <http://recimundo.com/index.php/es/article/view/495>
  14. Collao-Parra J, Romero-Urra C, Delgado-Derío C. Encefalitis autoinmunes: criterios diagnósticos y pautas terapéuticas. *Rev Médica Chile*. 2018;146(3):351-61. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872018000300351&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872018000300351&lng=en&nrm=iso&tlng=en)
  15. Ho A, Mohammad S, Pillai S, Tantsis E, Jones H, Ho R, et al. High sensitivity and specificity in proposed clinical diagnostic criteria for anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis. *Dev Med Child Neurol*. 2017;59(12):1256–60. doi:10.1111/dmcn.13579
  16. Endres D, Leypoldt F, Bechter K, Hasan A, Steiner J, Domschke K, et al. Autoimmune encephalitis as a differential diagnosis of schizophreniform psychosis: clinical symptomatology, pathophysiology, diagnostic approach, and therapeutic considerations. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci*. 2020;270(7):803–18. doi: 10.1007/s00406-020-01113-2
  17. Moise A, Karakis I, Herlopian A, Dhakar M, Hirsch L, Cotsonis G, et al. Continuous EEG findings in autoimmune encephalitis. *J Clin Neurophysiol*. 2021;38(2):124-129. doi: 10.1097/WNP.0000000000000654
  18. Gresa-Arribas N, Titulaer MJ, Torrents A, Aguilar E, McCracken L, Leypoldt F, et al. Antibody titres at diagnosis and during follow-up of anti-NMDA receptor encephalitis: a retrospective study. *Lancet Neurol*. 2014;13(2):167-77. doi:10.1016/S1474-4422(13)70282-5
  19. Smets I, Titulaer M. Antibody therapies in autoimmune encephalitis. *Neurotherapeutics*. 2022;19(3):823–31. doi:10.1007/s13311-021-01178-4
  20. Martínez A, García E, Torres I, Peralta J, Santana J, Millán S. Enfoque clínico y terapéutico de la encefalitis autoinmune. *Univ Médica*. 2022;63(4). doi: 10.11144/javeriana.umed63-4