

ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPO ANTINEURONAL IgG Y DEFICIENCIA DE SUBCLASES DE IGG4. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Hernández-Beltrán Araceli *1, Vargas-Camaño María Eugenia 1, Castrejón-Vázquez María Isabel 1
 1Servicio de Inmunología Clínica y Alergia. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Ciudad de México.



INTRODUCCIÓN

La deficiencia de subclase de IgG4 tiene una frecuencia de 9%, la mayoría cursa asintomático, no se encuentra asociada a encefalitis autoinmune (EIA) mediada por anticuerpos antineuronales neuronales (NSAE), tiene una incidencia de 1.5 por millón.

DISCUSIÓN

El caso cumple con criterios diagnósticos de deficiencia selectiva de subclases de IgG4 y EIA por NSAE, con una variante atípica IgG, rara en niños; esta asociación no se encuentra reportada en la literatura, concluimos que el tratamiento de la deficiencia de IgG4 modifica el pronóstico y evolución del paciente.

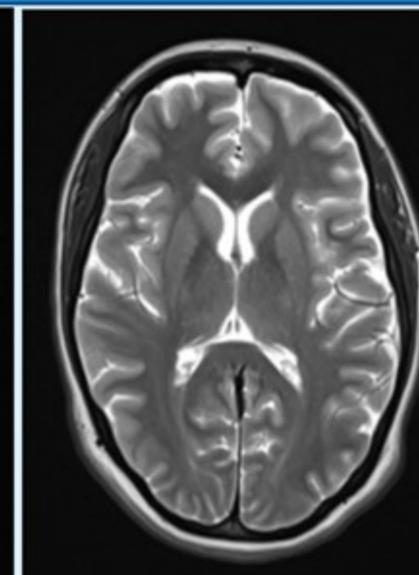
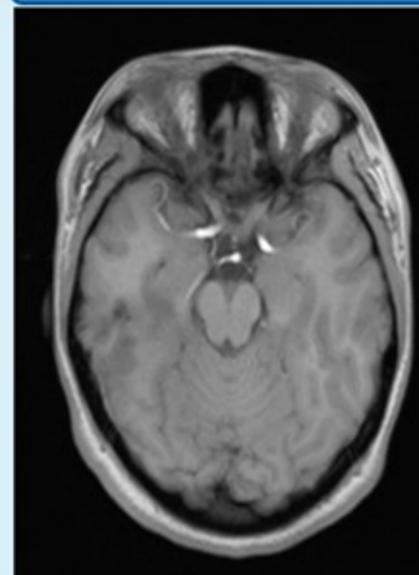
PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO:

Paciente femenina de 17 años, sin antecedentes de importancia, curso con cuadro agudo progresivo con ptosis palpebral, diplopía binocular. parálisis facial, parestesias de hemicuerpo derecho, posteriormente disartria, diadococinesia, marcha con lateralización, disgrafía, parálisis incompleta del III, V, VI nervio craneal izquierdo, progresión de ataxia, astasia, abasia, mioclonías, somnolencia, incontinencia urinaria.

Presentó pleocitosis linfocitaria 100% en líquido cefalorraquídeo, ANA positivo, anticuerpos antineuronales IgG positivo. RM con proceso inflamatorio de tercer nervio craneal bilateral y leptomenigeo a la altura T10-L1, enfermedad de pequeño vaso bifrontal, PET CT y angi resonancia cerebral normal, descartándose infecciones, tumores, esclerosis múltiple, vasculitis, LES, Sjögren y trombofilia.

Tratada con esteroide con poca respuesta, gammaglobulina (2grkgdosis) con mejoría y recaída al suspenderla, por lo que se solicitó subclases de IgG en dos determinaciones, encontrándose deficiencia de IgG4 0.3mg/dl(3-201mg/dl) se indicó gammaglobulina subcutánea a dosis de mantenimiento (0.4mgkgdosis) y esteroide en días alternos presentando evolución satisfactoria.

PARACLINICOS



Anticuerpo Antineuronales IgG	IFI positivos en LCR
Anti NMDAR	negativo en LCR
Anti NMD (acuaporina4)	negativo en LCR
Anti Nucleares IgG	negativo en LCR
Anticuerpos Antigangliosidos	negativos
Ac Anticardiolipinas G	8.16 (negativo < 15)
Ac antinucleares	Homogéneo difuso, cromosoma 3+, patrón mitocondrial 4+, centriolos positivos.
PCR LCR para SARS-COV2:	negativo
Panel infectológico PCR en LCR	negativo
Perfil viral	negativo
Genexper1 Ib	negativo
Subclase IgG1	693.0 mg/dl (370-910)
Subclase IgG2	124.0 mg/dl (110-480)
Subclase IgG3	23.3 mg/dl (24-116)
Subclase IgG4	0.3 mg/dl (5-196)

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Giordano, A., et. al. Diagnosing autoimmune encephalitis in a real-world single-centre setting. *Journal of neurology*, (2020), 267(2), 449-460.
- 2.- Zrzavy, T. et.al. SLongitudinal CSF Findings in Autoimmune Encephalitis-A Monocentric Cohort Study. *Frontiers in immunology*, (2021). 12, 646940
- 3.- Hesham Abboud , et.al. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2021; 92:757-768.