

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE  
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE ÁVILA

## **Encefalitis límbica. Presentación de un caso**

### **Limbic Encephalitis. Presentation of a case**

Rolando Álvarez LLanes (1), Carlos Alberto Casas Díaz (1), Juan A. Riol Fundora (2), Odalys Díaz Vázquez (3).

#### **RESUMEN**

La encefalitis límbica es un cuadro paraneoplásico en un alto porcentaje y el presente trabajo tiene como objetivo hacer el reporte de un caso de encefalitis límbica secundaria a sepsis, en una niña de 6 años de edad, con diagnóstico realizado por la clínica y resonancia magnética nuclear de cráneo que acude por trastornos de conducta, confusión, somnolencia, pérdida de la visión y papiledema bilateral. La tomografía axial computadorizada de cráneo fue negativa y se completó el estudio con resonancia magnética nuclear de cráneo, se trató con antiedema cerebral, esteroides y antibióticos, se siguió por la clínica y fondo de ojos evolutivos, con mejoría importante de los síntomas y recuperación progresiva de la visión, a los tres y seis meses se repitió la resonancia magnética nuclear con resultados negativos y buena evolución clínica.

**Palabras clave:** ENCEFALITIS LÍMBICA/diagnóstico, ENCEFALITIS LÍMBICA/terapia, INFORMES DE CASOS.

1. Especialista de 1er. Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er. Grado en Neurología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente.
2. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er. Grado en Oftalmología.
3. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er. Grado en Pediatría. Máster en Educación Médica Superior.

#### **INTRODUCCIÓN**

Actualmente se distinguen tres variedades de encefalitis límbica (EL) paraneoplásica, asociada principalmente a cáncer de pulmón y menos frecuentemente a linfoma, leucemia, cáncer de cuello uterino, mama, testículo, tiroides o teratoma, en las que se identifican anticuerpos que presentan algún grado de especificidad respecto a esta neoplasia; sepsis, especialmente virus herpes simple tipo 1 en inmunocompetentes y virus herpes simple 2, 6 y 7 en inmunocomprometidos; idiopática, subgrupo en el que se incluye la forma asociada a anticuerpos anti-ckvd. No existe tratamiento específico, aunque ocasionalmente los pacientes pueden mejorar con el tratamiento de la neoplasia primaria. El diagnóstico diferencial incluye trastornos metabólicos cerebrales, carcinomatosis meníngea, sepsis por contigüidad y a distancia y leucoencefalopatía multifocal progresiva (1-10).

Los síndromes paraneoplásicos aparecen en menos del 1% de los pacientes con cáncer, la mayoría de ellos con carcinoma pulmonar (generalmente de células pequeñas), de mama o de ovario. No se limitan al sistema nervioso, pero lo afectan con frecuencia. La etiología es desconocida; para algunos de estos síndromes se ha propuesto un mecanismo autoinmune, ya que en ciertos pacientes se han encontrado anticuerpos circulantes contra el tejido del sistema nervioso. Los distintos síndromes se clasifican según su localización (2-4).

Los efectos a nivel del sistema nervioso central (SNC) incluyen demencia progresiva, alteraciones del ánimo, convulsiones y menos comúnmente, signos focales motores o sensitivos y/o alteraciones de pares craneales. En algunos pacientes se desarrolla una encefalitis límbica (cúmulos linfocitarios en el lóbulo temporal medial). El diagnóstico habitualmente es por exclusión, salvo que se detecten autoanticuerpos (anti-Hu) en el suero o en el líquido

cefalorraquídeo (LCR) del paciente. Entre las alteraciones de pares craneales están la amaurosis con papiledema por compresión supra sellar en línea media, al ser el papiledema un signo de presión intracraneal elevada, su hallazgo obliga a un estudio más profundo o a una intervención de manera inmediata. La visión no se afecta inicialmente y no aparecen escotomas, aunque hay un aumento de la mancha ciega. Si no se reduce la presión intracraneal, puede producirse una atrofia óptica secundaria con pérdida de visión y secuelas permanentes (4-6).

La encefalitis límbica comienza con ansiedad y depresión seguidas de pérdida de memoria, agitación, confusión, alucinaciones y trastornos de conducta que suele anteceder, con una media de tres meses y medio, al diagnóstico de la neoplasia, al actuar sin demora se puede mejorar el pronóstico oncológico del paciente. Por ello es esencial la búsqueda de la neoplasia oculta (3-5, 7-11).

Los síndromes paraneoplásicos aparecen en menos del 1% de los pacientes con cáncer; cerca del 90% de las encefalitis límbicas son paraneoplásicas y en pacientes de la sexta década de la vida, lo cual motivó la presentación de este caso. Afortunadamente, en esta pequeña niña resultó ser secundaria a una sepsis, lo que a su vez representa el menor porcentaje de las causas de encefalitis límbica.

### **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Niña L. J. D. de 6 años con antecedentes de salud que acude a consulta por presentar desde hace varios días síntomas de torpeza al coger algunos objetos, chocar con las paredes laterales al caminar, ignorar a familiares que se encontraban a su alrededor, agresividad discreta, somnolencia, confusión al realizar actividades escolares y pérdida de la visión al levantarse, por lo que es traída al servicio de neurología del Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Al realizar fondo de ojos se demuestra papiledema bilateral importante por lo que se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo de urgencia, que resulta ser negativa, ante la presencia del papiledema como expresión inequívoca de aumento de la presión intracraneal, se decide ingresar en la unidad de terapia intensiva pediátrica (UTIP) con tratamiento antiedema cerebral; manitol a 0.5 gramos x kg cada 4 horas y realizar resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo lo antes posible, para descartar algún tipo de lesión supra-sellar de línea media de pequeño tamaño que no se pudo visualizar en TAC de cráneo, se realiza la RMN de cráneo en la que se describe la presencia de alteraciones de señales en región límbica a tipo inflamatorio y la presencia de secreciones líquidas en proyección de la mastoide izquierda, estas imágenes se discuten en colectivo y se informa como una encefalitis límbica y una mastoiditis. Se decide imponer tratamiento antibiótico con ceftriaxona, 1g ev diario, para eliminar la sepsis, bajar el manitol en forma decreciente, mantener la fenitoina, a 7mg/kg/día y utilizar pulsos de metilprednisolona 300mg diarios por 5 días y disminución progresiva con prednisona. La evolución clínica fue muy buena con recuperación de la visión progresivamente, que al alta hospitalaria alcanzó 0.6, buen estado general, no alteraciones de conducta ni confusiones, además se realizó punción lumbar que resultó negativa.

Se decide hacer seguimiento clínico evolutivo, a través del fondo de ojos, por ser la forma menos cruenta de tener evidencias de la evolución de la presión intracraneal y se mantiene con esteroides de forma decreciente. A los 3 y a los 6 meses se repiten complementarios hemáticos (Hb, Hto, Eritosedimentación, Leucograma con diferencial, Glucemia, Creatinina, TGP y TGO), imaginológicos (ultrasonido abdominal, Rx de Tórax y RMN de cráneo), que fueron negativos, la evolución del fondo de ojos también fue buena (Anexo No.1), con recuperación progresiva de la visión.

### **DISCUSIÓN DEL CASO**

La encefalitis límbica pertenece al grupo de síndromes paraneoplásicos neurológicos que resultan secundarios a un grupo de tumores a los que pueden anteceder en meses (1-6) y su máxima incidencia es en la sexta década de la vida afecta por igual a hombres y a mujeres (2-4, 6) esto obligó a estudiar cuidadosamente a la paciente con sólo 6 años, en la que se pudiera estar desarrollando un craneofaringioma o estar en fase de siembra micológica alguna metástasis, pero no se demostró evidencia clínica, hematológica, ni alteraciones imaginológicas de neoplasia a ningún nivel, el estudio se repitió a los 3 y los 6 meses para descartar posible alteración según

experiencia de algunos autores (4, 7-10) y se mantuvo normal por lo que se concluyó el caso como una encefalitis límbica secundaria a la sepsis, mastoiditis supurada. Se hace muy significativo la escasés de bibliografía con conclusiones parecidas, porque lo reportado en más del 95% es paraneoplásico y a la vez fue bueno el resultado obtenido en el curso de la enfermedad en la paciente que con el tratamiento de antibióticos y los pulsos de esteroides resolvió su afección límbica, a pesar de persistir con déficit visual ligero como secuela de la hipertensión endocraneana.

## CONCLUSIONES

La encefalitis límbica es un síndrome paraneoplásico en más del 90% de los casos y al diagnosticarla fue necesario completar estudios para determinar la causa, que en el presente caso resultó ser secundaria a sepsis, lo que representa menos del 5% de esta afección y el resultado final fue satisfactorio.

## ABSTRACT

Limbic encephalitis is a paraneoplastic disease at a high percentage and the aim is to carried out the report of a secondary limbic encephalitis case to sepsis, in a 6-year-old girl, diagnosed by the clinic and Magnetic Resonance Spectroscopy of skull that she goes by behavior disorders, confusion, drowsiness, loss of vision and bilateral papilledema. The Computerized axial tomography of skull was negative and the study was completed with Magnetic Resonance Spectroscopy of skull, it was treated with brain anti-edema, steroids and antibiotics, followed by the clinic and fundusoscopic examination with significant improvement of symptoms and gradual recovery of vision, the Magnetic Resonance Spectroscopy was repeated at 3 and 6 months with negative results and good clinical evolution.

**Key words:** LIMBIC ENCEPHALITIS, CHILDHOOD, CASE REPORT.

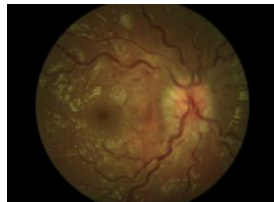
## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Herrera Julve MM, Rosado Rubio C, Mariano Rodríguez JC, Palomeras Soler E, Admella Salvador MC, Genover Llimona E. Encefalitis por anticuerpos contra el receptor anti-N-metil-D-aspartato debido a teratoma ovárico. *Progr Obstet Ginecol.* 2013; 56(9):478-481.
2. Adam VN, Budincevic H, Mrsic V, Stojcic EG, Matolic M, Markic A. Paraneoplastic limbic encephalitis in a patient with adenocarcinoma of the colon: a case report. *J Clin Anesth.* 2013; 25(6):491-5.
3. Anderson NE, Barber PA. Limbic encephalitis a review. *J Clin Neurosc [Internet].* 2008 [citado 12 Jul 2013] [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: [http://www.sciencedirect.com/science?\\_ob=MImg&\\_imagekey=B6WHP-4S8TR8K47](http://www.sciencedirect.com/science?_ob=MImg&_imagekey=B6WHP-4S8TR8K47)
4. Serrano Vicente J, García Bernardo L, Durán Barquero C, Infante Torre JR, Rayo Madrid JI, Domínguez Grande ML. Cambios metabólicos cerebrales en una encefalitis límbica evidenciada mediante 18FDG PET. Correlación con la sintomatología *Rev Española Med Nucl Imag Mol.* 2013; 32(3):201-202.
5. Baumgartner A, Rauer S, Mader I, Meyer PT. Cerebral FDG-PET and MRI findings in autoimmune limbic encephalitis: correlation with autoantibody types. *J Neurol.* 2013; 260(11):2744-53.
6. V Raymond. Paraneoplastic neurological syndromes. *Curr Opin Neurol.* 2005; 123: 1461-1494.
7. Nakaoku Y, Maki T, Kanazawa K, Matsumoto R, Fukuyama H, Takahashi R, et al. A case of smoldering anti-leucine-rich glioma-inactivated 1 (LGI1) antibody-associated limbic encephalitis with faciobrachial dystonic seizure. *Rinsho Shinkeigaku.* 2013; 53(9):706-11.
8. Sunil Munshi K, Bhomraj Thanvi, Su Kiun Chin. Paraneoplastic limbic encephalitis-case report and review of literature. *Age Ageing.* 2005; 34: 190-193.
9. Boyd M, Attarian H, Raizer J, Kumthekar P, Macken MP, Schuele SU, Gerard E. Auditory hallucinations as ictal phenomena in a patient with voltage-gated potassium channel antibody-associated limbic encephalitis. *Epileptic Disord.* 2013; 15(4):433-6.
10. López J, Blanco Y, Graus F, Saiz A. Perfil clínico-radiológico de la encefalitis límbica asociada a anticuerpos contra canales de potasio dependientes de voltaje. *Med Clín.* 2009; 133(6):224-228.

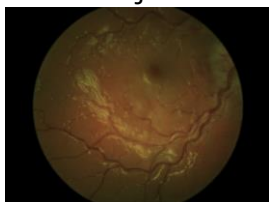
11. Machado S, Pinto Nogueira A, Irani SR. What should you know about limbic encephalitis? *Arq Neuropsiquiatr.* 2012; 70(10):817-822.
12. Butler CR, Miller TD, Kaur MS, Baker IW, Boothroyd GD, Illman NA, et al. Persistent anterograde amnesia following limbic encephalitis associated with antibodies to the voltage-gated potassium channel complex. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 2014; 85(4):387-91.

## ANEXOS

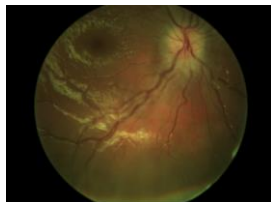
Fotos evolutivas del fondo de ojos



14/11/2012. OD



14/11/2012. OI



6/12/2012. OD



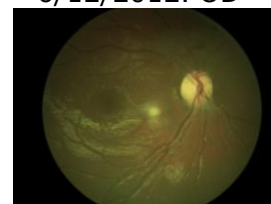
6/12/2012. OI



31/01/2013. OD



31/01/2013. OI



17/07/2013 OD



17/07/2013 OI