



CARTAS CIENTÍFICAS

Encefalitis de Hashimoto, a propósito de un caso

Hashimoto's encephalitis, report of a case

Se conoce como encefalopatía de Hashimoto a la encefalopatía de naturaleza autoinmune, con buena respuesta al tratamiento con corticoides, títulos séricos elevados de anticuerpos antitiroideos y de curso subagudo con recaídas-remisiones.

Desde que fue descrita en 1966 por Brain¹, ha ganado importancia dentro del diagnóstico diferencial de las encefalopatías de origen desconocido. Es una enfermedad rara con una prevalencia estimada de 2,1/100.000 personas. La edad media de aparición está entre los 45 y los 55 años, con claro predominio femenino (5 respecto a 1)².

En el 100% de los casos está presente una encefalopatía aguda o subaguda, y se acompaña de manifestaciones clínicas como alteración de conciencia, deterioro de la atención, cambios de conducta y de personalidad, signos neurológicos focales o difusos, cefalea y alteración de la función cognitiva hasta en un 80% de los casos, como alteraciones de la memoria o el lenguaje. También se han descrito cambios conductuales, neuropsiquiátricos o del estado del ánimo. Hasta un 60-70% pueden presentar convulsiones. En un 25-30% de los casos se han descrito episodios tipo accidente cerebrovascular, caracterizados por deficiencias sensoriales o motoras. Puede aparecer malestar, fiebre o fatiga, pero son más raros. En ocasiones se observan alteraciones de la marcha y ataxia. La mayoría de los casos se caracteriza por recaídas y remisiones³.

La patogénesis de esta encefalopatía es desconocida, no se ha observado asociación directa entre la enfermedad tiroidea y esta encefalopatía. En un 30% se asocia a otros trastornos autoinmunes como diabetes mellitus tipo 1, lupus sistémico eritematoso o síndrome de Sjogren⁴. La función tiroidea suele ser normal, siendo eutiroideos la mayor parte de los pacientes, o presentando hipotiroidismo subclínico².

La característica distintiva para el diagnóstico de esta encefalopatía es la detección de anticuerpos antitiroideos, especialmente anticuerpos antimicrosómicos ya que están presentes en el 100% de los casos⁵⁻⁷.

Se trata de una paciente de 48 años de edad, que ingresa en UCI por presentar cefalea, temperatura de 38,5°C,

afasia, agitación y rigidez de nuca de instauración brusca. La clínica se inicia 8 h antes, con sensación de hormigueo en hemicuerpo derecho junto a una alteración de la sensibilidad artrocinética en la mano izquierda y una extinción sensitiva en las extremidades izquierdas. Se precisa sedación con propofol para la realización de la TC cerebral sin contraste, que se informa como normal, y se realiza punción lumbar, con el siguiente resultado: líquido claro; glucosa 91 mg/dl; proteínas 28 g/dl; ADA 6,3 UI/L; LDH 15 UI/L; hematies $3,5 \times 10^{12}$ /L; leucocitos 10×10^9 /L (50% de PMN y 50% de MN). Drogas de abuso en orina resultaron negativas. Procalcitonina menor de 0,5 ng/mL y PCR de 1,63 mg/dL.

Se inició tratamiento empírico con ceftriaxona, vancomicina, aciclovir y corticoides, observando una clara mejoría clínica en las primeras 6 h de ingreso. A las 24 h se repite la TC cerebral con contraste, donde se objetivan 2 pequeñas áreas hipodensas en cerebelo derecho compatibles con procesos isquémicos crónicos dependientes de la arteria cerebelosa superior. Se realiza EEG, donde se observa actividad basal globalmente lentificada, con actividad más lenta focal ocasional en hemisferio derecho. Se observaron inicialmente salvos de ondas delta temporales derechas; posteriormente fueron normales. En la resonancia magnética cerebral, se objetivan en vérmix cerebeloso y hemisferio cerebeloso derecho lesiones parenquimatosas de tipo nodular, menores de 1 cm de diámetro, hipointensas en secuencias T1 e hiperintensas en secuencias DP, T2, Flair (fig. 1), sin realce de contraste, en el territorio de la cerebelosa superior derecha de carácter no agudo. El duplex TSA y el doppler transcraneal, dentro de la normalidad.

Los hemocultivos, urocultivos, antigenuria, PCR VHS 1 y 2 y cultivo de LCR fueron negativos.

Una vez recuperada la afasia motora, la paciente nos refiere varios ingresos previos. El primero, en 1986 por «meningoencefalitis linfocitaria» y desde 1997 varios ingresos por crisis focales simples en hemicuerpo derecho, así como crisis de cefaleas con auras sensitivas de duración entre 7 y 8 h, con clínica visual, seguida de sensitiva y afasia.

Ante la rápida mejoría clínica con el tratamiento corticoideo intravenoso, la ausencia de datos de etiología infecciosa y de hallazgos radiológicos, se solicita estudio de inmunidad para descartar enfermedad autoinmune. En este estudio destacan unos valores de anticuerpos antitiroglobulina de 191 UI/mL (normal entre 0-60) y cifras de anticuerpos antimicrosomales mayores de 1.300 UI/mL (normal entre 0-60). Hormonas tiroideas, dentro de la normalidad.

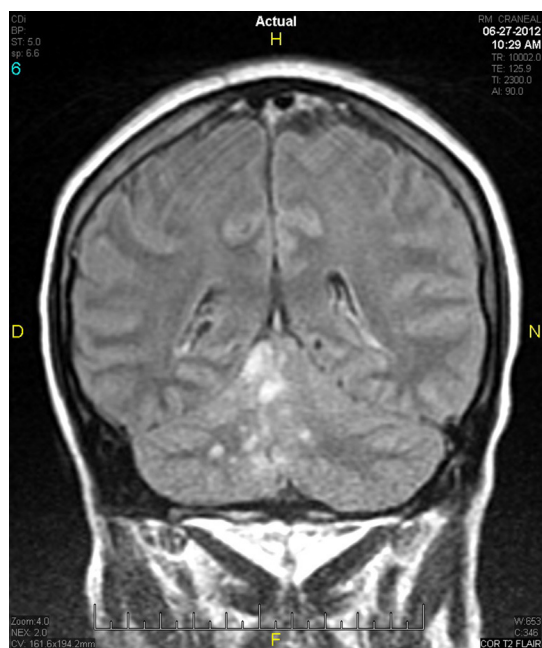


Figura 1 Lesiones parenquimatosas tipo nodular en secuencia T2 Flair en territorio de la cerebelosa superior derecha en RMN.

La paciente mejoró progresivamente hasta su resolución sintomática. Fue dada de alta a planta de neurología a los 5 días del ingreso.

El diagnóstico de esta entidad es de exclusión. Una vez descartadas otras posibles causas de encefalopatías (bacterianas, infecciones virales o por hongos, encefalopatías metabólicas, priones), el diagnóstico de la encefalitis de Hashimoto se basa, sobre todo, en la clínica, en la respuesta al tratamiento corticoideo y en la presencia de anticuerpos antitiroglobulina⁵. Se puede apoyar por otras pruebas diagnósticas como el examen de líquido cefalorraquídeo, que suele describir un proceso inflamatorio con un leve aumento del contenido de proteínas, que aparece en el 80% de los casos, y pleocitosis linfocitaria leve que se presenta entre el 20 y el 80%, como ocurre en nuestra paciente³.

Los hallazgos electroencefalográficos son inespecíficos, siendo la alteración más frecuente la aparición de ondas lentas asociadas con el proceso encefalopático. En el 50% de los casos se han detectado alteraciones inespecíficas en la TC, habiéndose descrito como más específico el incremento difuso de la señal en las imágenes ponderadas en T2 y la recuperación de la inversión atenuada en la sustancia blanca subcortical y cortical, con reforzamiento dural². Algunos de estos cambios pueden revertir con el tratamiento con corticoides.

Repasando los antecedentes de la paciente y teniendo en cuenta el carácter recurrente de esta entidad, podemos pensar que los cuadros de cefalea con aura e incluso el episodio de encefalitis linfocitaria del que fue diagnosticada fueron manifestaciones de esta misma enfermedad.

Los datos hallados en nuestra paciente tanto clínicos, como inmunológicos, EEG, TC y RMN, así como su respuesta al tratamiento corticoideo apoyan el diagnóstico de encefalitis de Hashimoto.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores declara tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Brain L, Jellinek EH, Ball K. Hashimoto's disease and encephalopathy. *Lancet*. 1966;2:512-4.
2. Mocellin R, Walterfang M, Velakoulis D. Hashimoto's encephalopathy: Epidemiology, pathogenesis and management. *CNS Drugs*. 2007;21:799-811.
3. Tamagno G, Federspil G, Murialdo G. Clinical and diagnostic aspects of encephalopathy associated with autoimmune thyroid disease (or Hashimoto's encephalopathy). *Intern Emerg Med*. 2006;1:15-23.
4. Fatourehchi V. Hashimoto's encephalopathy: Myth or reality? An endocrinologist's perspective. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2005;19:53-66.
5. Mijajlovic M, Mirkovic M, Dackovic J, Zidverc-Trajkovic J, Sternic N. Clinical Manifestations diagnostic criteria and therapy of Hashimoto's encephalopathy: Report of two cases. *J Neurol Sci*. 2010;288:194-6.
6. Chaves P, de Holanda N, de Lima D, Cavalcanti T, Lucena CS, Bandeira F. Hashimoto's encephalopathy: Systematic review of the literature and an additional case. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2011;23:384-90.
7. Srivastava B, Gelson W, Griffiths A. A confused patient with raised anti-thyroid antibodies. An unusual case. *Clin Med*. 2010;10:605-6.
8. Ferracci F, Carnevale A. The neurological disorder associated with thyroid autoimmunity. *J Neurol*. 2006;253:975.

M. Zamora Elson*, L. Labarta Monzón, T. Mallor Bonet, V. Villacampa Clavér, M. Avellanas Chavala y C. Seron Arbeloa

Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital San Jorge, Huesca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: monica.z.elson@hotmail.es

(M. Zamora Elson).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.medin.2013.03.011>