



Encefalite límbica de origem autoimune na infância

Limbic encephalitis of autoimmune origin in childhood

Encefalitis límbica de origen autoimune en la infancia

Amanda Braollos Silva¹, Izaura Costa Rodrigues Emidio².

RESUMO

Objetivo: Descrever o caso de uma paciente com suspeita de encefalite límbica de origem autoimune, a fim de alertar para uma investigação e conduta inicial do caso e, conseqüentemente, obter um melhor prognóstico evitando sequelas irreversíveis. **Detalhamento do caso:** Escolar, 7 anos e 2 meses, iniciou quadro de sintomas gripais como, febre, astenia, mialgia, odinofagia, coriza, tosse, cefaleia e dor retro orbitária. Em ambiente domiciliar, apresentou episódio de crise convulsiva e outro episódio na Unidade Básica de Saúde, sendo necessário internação na sala vermelha da Unidade de Pronto Atendimento (UPA) Pediátrica de Anápolis. Em avaliação da neurologia pediátrica, levantaram a hipótese diagnóstica de encefalite infecciosa, sendo iniciado Ceftriaxone e Aciclovir até descartada a possibilidade de infecções. Com os exames disponíveis, firmaram diagnóstico em encefalite límbica de provável etiologia autoimune, iniciando pulsoterapia com Metilprednisolona via endovenosa por 5 dias, e Imunoglobulina humana também por cinco dias, apresentando melhora clínica. **Considerações finais:** Diante da impossibilidade de detecção rápida de autoanticorpo, o diagnóstico e tratamento deve ser iniciado o mais rápido possível, se baseando nas manifestações clínicas e exames de imagem, como demonstrado neste relato de caso, para obter melhor prognóstico e amenizar as sequelas.

Palavras-chave: Autoanticorpos, Doenças autoimunes, Encefalite límbica, Infância.

ABSTRACT

Objective: To describe the case of a patient with suspected limbic encephalitis of autoimmune origin, in order to alert to an initial investigation and management of the case and, consequently, to obtain a better prognosis avoiding irreversible sequelae. **Case details:** Schoolboy, 7 years and 2 months old, started with flu-like symptoms such as fever, asthenia, myalgia, odynophagia, runny nose, cough, headache and retro orbital pain. At home, she had an episode of seizure and another episode at the Basic Health Unit, requiring hospitalization in the red room of the Pediatric Emergency Care Unit (UPA) of Anápolis. In the evaluation of pediatric neurology, the diagnostic hypothesis of infectious encephalitis was raised, and Ceftriaxone and Acyclovir were started until the possibility of infections was ruled out. With the available tests, they made a diagnosis of limbic encephalitis of probable autoimmune etiology, starting pulse therapy with intravenous methylprednisolone for 5 days, and human immunoglobulin also for five days, showing clinical improvement. **Final considerations:** In view of the impossibility of rapid detection of autoantibody, diagnosis and treatment should be initiated as soon as possible, based on clinical manifestations and imaging tests, as shown in this case report, in order to obtain a better prognosis and mitigate sequelae.

Keywords: Autoantibodies, Autoimmune diseases, Limbic encephalitis, Childhood.

¹ Universidade Evangélica de Goiás (UniEvangélica), Anápolis - GO.

² Hospital Pequeno Príncipe Curitiba - PR.

RESUMEN

Objetivo: Describir el caso de un paciente con sospecha de encefalitis límbica de origen autoinmune, con el fin de alertar sobre una investigación inicial y manejo del caso y, en consecuencia, obtener un mejor pronóstico evitando secuelas irreversibles. **Detalles del caso:** Escolar, de 7 años y 2 meses de edad, comenzó con síntomas similares a los de la gripe como fiebre, astenia, mialgia, odinofagia, secreción nasal, tos, dolor de cabeza y dolor retroorbitario. En su domicilio, tuvo un episodio de convulsiones y otro episodio en la Unidad Básica de Salud, requiriendo hospitalización en la sala roja de la Unidad de Urgencias Pediátricas (UPA) de Anápolis. En la evaluación de neurología pediátrica se planteó la hipótesis diagnóstica de encefalitis infecciosa y se inició Ceftriaxona y Aciclovir hasta descartar la posibilidad de infecciones. Con las pruebas disponibles, realizaron un diagnóstico de encefalitis límbica de probable etiología autoinmune, iniciando terapia de pulso con metilprednisolona intravenosa durante 5 días, e inmunoglobulina humana también durante cinco días, mostrando mejoría clínica. **Consideraciones finales:** Ante la imposibilidad de una detección rápida de autoanticuerpos, el diagnóstico y tratamiento debe iniciarse lo antes posible, basándose en las manifestaciones clínicas y en las pruebas de imagen, como se muestra en este caso clínico, con el fin de obtener un mejor pronóstico y mitigar las secuelas.

Palabras clave: Autoanticuerpos, Enfermedades autoinmunes, Encefalitis límbica, Niñez.

INTRODUÇÃO

A encefalite límbica foi descrita pela primeira vez por Breily em 1960 (BRIERLEY JB, et al., 1960). A associação com processo neoplásico aconteceu em 1968, e só em 2001 que fizeram correlação com anticorpos (BUCKLEY C, et al., 2001; FINELLI PF, 2011). É uma condição neurológica caracterizada por uma doença inflamatória que acomete o parênquima cerebral. Apresenta relação a uma disfunção neurológica com diversas etiologias (GRAUS et al., 2016) (VENKATESAN A, et al., 2013). Dentre essas etiologias podem ser situadas vírus, bactérias, fungos, protozoários e ação dos imunomediadores, como acontece na encefalite paraneoplásica e na autoimune (GRAUS F, et al., 2016; PASSAGLIA AP, et al., 2022).

Na faixa etária pediátrica os dados de incidência e prevalência são escassos, mas há indícios de um aumento significativo principalmente em crianças com doença autoimune prévias, sendo assim ficam mais suscetíveis. A etiologia mais comum na infância que representa cerca de 4% são as encefalites autoimunes mediada por anticorpos contra o receptor N-metil-D aspartato (anti-rNMDA) (GARG D, et al., 2020).

A localização límbica, que é a mais atingida, abrange todo o lobo temporal, o hipotálamo, o tálamo, o giro do cíngulo, o giro para-hipocampal e o hipocampo (VENKATESAN A, et al., 2013). Os pacientes apresentam várias manifestações clínicas ao mesmo tempo, como psicose, alterações no sono, distúrbios comportamentais, convulsões, epilepsia, comprometimento da memória, confusão mental e diversos outros déficits cognitivos que devem ser valorizados (GARG D, et al., 2020).

O diagnóstico deve ser realizado o mais precoce possível onde o padrão ouro são os autoanticorpos. Entretanto, é necessário a solicitação de exames laboratoriais para sorologias, encefalograma, ressonância nuclear magnética, punção lombar para melhor elucidação do quadro clínico. Ainda, o não atraso no tratamento é imprescindível (GRANEROD J, et al., 2010).

Levando em consideração que é uma emergência e que pode gerar sequelas irreversíveis o tratamento tem que ser iniciado o mais precocemente possível. O tratamento de primeira escolha é o uso de esteroides, imunoglobulina intravenosa, aféreses e a segunda linha conta com Rituximab e Ciclofosfamida que também são de grande importância para controle, associados ao manejo dos sintomas (ABBOUD H, et al., 2021).

O presente estudo tem como objetivo descrever o caso de uma paciente com suspeita de encefalite límbica de origem autoimune, a fim de alertar para uma investigação e conduta inicial do caso e, conseqüentemente, obter um melhor prognóstico evitando sequelas irreversíveis. O artigo propõe-se como um estudo de campo de caráter observacional, retrospectivo. A presente pesquisa foi realizada na Unidade de Pronto Atendimento (UPA) Pediátrica de Anápolis entre janeiro e fevereiro de 2023. Teve aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos sob CAAE: 76387923.0.0000.5076 e parecer número 6.588.049.

DETALHAMENTO DO CASO

Escolar, 7 anos e 2 meses, sexo feminino, natural de Anápolis - GO. Nascida de parto cesárea, termo, sem relato de hipóxia ao nascimento, mas necessitou realizar fototerapia por nove dias. Apresentava bom relacionamento familiar e escolar, imunização de acordo com o Programa Nacional de Imunização, sem comorbidades prévias. No dia 22 de janeiro de 2023, a paciente iniciou com sintomas gripais como, febre, astenia, mialgia, odinofagia, coriza, tosse, cefaleia e dor retro orbitária. Foi levada para Unidade de Pronto Atendimento (UPA) Pediátrica de Anápolis no dia seguinte, com persistência dos sintomas e sonolência. Na admissão, realizou-se tomografia de crânio sem contraste, sem demais alterações.

A paciente foi medicada com expansão com soro fisiológico e analgésicos. No dia 24 de janeiro de 2023, recebeu alta hospitalar com orientações de hidratação oral e analgésicos, assim como retorno médico, se piora do quadro clínico, porém no mesmo dia a escolar retornou à unidade. Em relato fornecido pelos familiares na admissão, em ambiente domiciliar, a paciente apresentou um episódio de crise convulsiva e outro episódio na Unidade Básica de Saúde próxima a sua residência.

A crise parece ser de início focal, com tônus em membro superior esquerdo e desvio de rima para o mesmo lado, com duração de poucos segundos, sialorreia, evoluindo para característica do tipo tônico-clônico generalizada. Negaram presença de febre, cefaleia ou vômitos prévios. Referiram que após os episódios convulsivos, a paciente iniciou sintomas de confusão mental, sonolência e cefaleia. Além disso, a mãe referiu que nunca havia apresentado sintomas parecidos e que não há histórico familiar de crises convulsivas e de epilepsia. Foi necessária internação na sala vermelha da UPA. Durante atendimento inicial, foi realizado tratamento medicamentoso com controle da crise convulsiva. Porém dois dias após, a paciente apresentou mais cinco episódios de crise convulsiva.

No terceiro dia de internação, a paciente foi transferida para hospital terciário, no qual ficou internada até o dia 13 de fevereiro de 2023. A paciente não se manteve estável no período que aguardava os exames complementares, apresentando várias crises convulsivas associadas a espasmos musculares, dificuldade de deambulação, alucinações, confusão mental, irritabilidade, alteração de humor e perda da memória. Estava em acompanhamento conjunto com a equipe de neurologia pediátrica para melhor elucidação do caso, sendo realizado alguns exames laboratoriais. Os resultados estão demonstrados na (Tabela 1).

Tabela 1 - Resultados dos exames laboratoriais do paciente.

| Data | Exames |
|------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 24/01/2023 | Hb 11 11mg/dl // Ht 31,1% // LEUCO 21.500 // BST 1% // Linf 54% // Seg 26% // Mono 19% // Plaç 86.000 // Cr 0,6 mg/dl // Ur 7 mg/dl // TGO 107 mg/dl // TGP 96 mg/dl // DHL 1204 mg/dl // PCR 5,1mg/dl // Na 137 mEq/l // K 4,4 mEq/l // RNI 1,32 // TAP 69% // TTPA 36 // Dengue - NS1 não reagente // IgM e IgG para dengue não reagente // Rotina de liquor: hemácias 4.000; LEUCO 3; NEUTRO zero; Glic 74mg/dl; proteína 36; VDRL não reagente. |
| 26/01/2023 | Hb 11,1 mg/dl // Ht 33,2% // LEUCO 3.020 // Seg 75% // Linf 17% // Mono 7% // Eosinófilo 1% // Plaç 208.000 // PCR 4 // Ureia 19 mg/dl // Cr 0,39 mg/dl // Na 135 mEq/l // K 4,1 mEq/l // Cálcio 7,6 // Mg 1,9 mEq/l // TAP 14; RNI 1,34 // TTPA 31,6 // TGO 46 mg/dl // TGP 64 mg/dl // Bilirrubina total 0,47 // Bilirrubina direta 0,19 // Gasometria arterial: pH 7,45; pCO ₂ 33,6; pO ₂ 102,5; HCO ₃ 23; BE -0,7 // SATO ₂ 98% |
| 31/01/2023 | PCR 1,5 mg/dl // VHS 40; hemácias 3,7 mg/dl // Hb 10,6 mg/dl // LEUCO 9.450 // Plaç 555.000 // Líquor -volume 6 ml; aspecto límpido; incolor; hemácias 800; glicose 64; proteínas; 27; VDRL não reagente; cultura negativa // EAS - densidade 1.010; pH 7; proteínas ausentes; glicose ausente; corpos cetônicos ausentes; hemácias 250; LEUCO 250; flora bacteriana normal; cultura negativa // FR não reagente |
| 03/02/2023 | CKMB 7,3 // CPK 2540 // PCR 2 mg/dl // Mg 1,8 // Proteínas totais 5,7 // Albumina 4,1 // TGO 55 mg/dl // TGP 32 mg/dl // Na 137 mEq/l // K 4 mEq/l; Ur 13 mg/dl // Cr 0,28 mg/dl // Calcio total 8,3 // Bilirrubina total 0,25 // Bilirrubina direta 0.13 // Fosfatase alcalina 197 // Gama GT 98 // TTPA 28,3 // TAP 50% // RNI 1,33 // Hb 9,8 mg/dl // Ht 29,3 mg/dl // LEUCO 10620 (Seg 66%/ linfocitos 27;/ monócitos 6%/ eosinófilo 1%) // Plaç 428.000 |

Legenda: Hb: Hemoglobina; Ht: Hematócrito; Leuco: Leucócitos; BST: Bastonetes; Linf: Linfócitos; Seg: Segmentados; Mono: Monócitos; Plaq: Plaquetas; Cr: Creatinina; Ur: Ureia; TGO: transaminase oxalacética; TGP: transaminase pirúvica; DHL: desidrogenase láctica; PCR: Proteína C Reativa; Na: Sódio; K: Potássio; RNI: Relação Normatizada Internacional; TAP: Tempo de Atividade da Protrombina; TTPa: Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada; Neutro: Neutrófilos; Glic: Glicose; pH: potencial de hidrogênio; pCO₂: Pressão parcial de CO₂; HCO₃: Bicarbonato de sódio; BE: Base excess; SATO₂: nível de saturação de oxigênio; Mg: Magnésio; VHS: Velocidade de hemossedimentação; FR: Fator reumatoide.

Fonte: Silva AB e Emidio ICR, 2024.

No quinto dia de internação, foi realizado eletroencefalograma (EEG) que revelou predomínio absoluto de ondas lentas delta de elevada amplitude, entremeada por misto de ritmo rápido e atividade epileptiforme. Ausência de elementos fisiológicos próprios do sono. Paroxismos quase contínuos em sono de espícula e ondas agudas seguida por ondas lenta delta, num padrão quase contínuo a 1-5Hz de projeção generalizada, ocasionalmente predominando sobre o hemisfério esquerdo. Ritmo rápido "delta brush". No dia seguinte, a paciente foi submetida a tomografia computadorizada de abdome e crânio, sem alterações. Além disso, foi realizado ressonância magnética de encéfalo sem evidência de alterações encefálicas por este método. Em 01 de fevereiro de 2023 a tomografia computadorizada de pelve revelou sinais de coproestase intestinal, porém o restante estava dentro da normalidade.

No décimo segundo dia de internação, após realização de EEG em sono medicamentoso, o exame evidenciou intenso comprometimento da atividade elétrica cerebral, constituída por um ritmo quase contínuo de atividade epileptiforme e de ondas lentas de projeção generalizada a 1-5 Hz, por vezes entremeada a atenuação difusa da atividade de base e, de maneira intermitente, padrão de "delta brush". De acordo com a correlação clínica, exame compatível com importante processo encefalopático em franca atividade, determinando um padrão em sono que pode ser compatível com ponta onda contínua com ativação pelo sono, mas que no contexto relatado no pedido médico e, adicionalmente, o achado de "delta brush", embora não patognomônico, indica a possibilidade de encefalite autoimune, sobretudo o receptor N-metil-D-aspartato (NMDA), a ser confirmada pela clínica e pelos exames complementares.

Em avaliação da neurologia pediátrica, após resultado de exames de imagem e achados laboratoriais, levantaram a hipótese diagnóstica de encefalite infecciosa, sendo então iniciado Ceftriaxone e Aciclovir até descartada a possibilidade de infecções. Com os exames disponíveis, firmaram diagnóstico em encefalite límbica de provável etiologia autoimune, iniciando pulsoterapia com Metilprednisolona 1 (uma) grama via endovenosa por 5 dias, e Imunoglobulina humana também por cinco dias, apresentando drástica melhora clínica.

Antes de dar início à terapia com Imunoglobulina humana, a paciente havia feito uso de Lorazepam, Fenitoína, Levetiracetam e Fenobarbital para melhor controle das crises convulsivas e psicose, sem grandes melhoras clínicas. Também fez uso de Albendazol, a fim de prevenir a infecção parasitária. No dia 13 de fevereiro de 2023, a paciente recebeu alta com estabilidade clínica e neurológica, ausências de crise convulsiva e alucinações. Foi prescrito, para uso domiciliar, Prednisolona, protetor gástrico, Levetiracetam e Fenobarbital. Além disso, a paciente foi orientada a acompanhamento ambulatorial com neurologista pediátrico.

DISCUSSÃO

O presente estudo evidencia uma doença inflamatória grave do parênquima cerebral com disfunção neurológica. A encefalite límbica apresenta diagnóstico desafiador, uma vez que o quadro clínico é abrangente e variado, alterando de acordo com a idade, a distribuição do antígeno neuronal comprometido, assim como a presença ou a ausência de um tumor subjacente. Os critérios diagnósticos atuais para encefalite límbica enfatizam a bilateralidade dos achados de ressonância magnética e EEG. Neste estudo, foi possível observar que a ressonância magnética de encéfalo não apresentava evidência de alterações encefálicas enquanto o EEG apresentou intenso comprometimento da atividade elétrica cerebral.

No presente estudo, inicialmente a equipe de neurologia pediátrica levantou a primeira hipótese diagnóstica de encefalite viral herpética, que é a causa mais comum de encefalites, junto com os enterovírus e arbovírus, identificados por Costa BK e Sato DK (2020) e Tavares RM, et al. (2020). Alguns autoanticorpos foram identificados recentemente correlacionado a encefalopatia autoimune e epilepsia. Desse modo, compreende-se que o precoce reconhecimento da etiologia dessas síndromes imunomediadas é de grande relevância e garante diagnóstico e tratamento imediatos a um desfecho de melhoras clínicas drásticas, como se pode observar no caso descrito (CHEN L, et al., 2021; BENICIO PJS, et al., 2021; CHEN TS, et al., 2022).

A doença pode ser causada por grande variedade de vírus, protozoários, bactérias, fungos e ainda ocorrer como fenômeno imunomediado, como o que ocorre na encefalite límbica paraneoplásica e na autoimune (PASSAGLIA AP, et al., 2022; CASTRO AG, et al., 2023). As convulsões retratam um sintoma fundamental das encefalites autoimunes apresentando questões terapêuticas características. Até então, compreende-se que os pacientes que apresentam convulsões atuais ou epilepsia definida não são regularmente avaliados para anticorpos autoimunes. Dessa forma, as convulsões focais de origem atual em combinação com sintomas cognitivos ou psiquiátricos constituem o teste para anticorpos autoimunes.

Observa-se que os sinais de alerta clínicos já estabelecidos de origem autoimune são o aparecimento de convulsões distônicas faciobraquiais e as modificações no sinal de ressonância nuclear magnética pertinentes com a encefalite. Em contrapartida, as crises isoladas de início recente e a epilepsia crônica, embora apresentem sintomas correlacionados, possuem associação rara à encefalite autoimune e não necessitam a realização de testes sistemáticos (KAMBADJA B, et al., 2022).

Como critérios de consenso para a encefalite límbica autoimune absoluto, pleiteiam os sintomas clínicos típicos com início subagudo, tais como déficits de memória de trabalho, a presença de convulsões ou de sintomas psiquiátricos, os sinais bilaterais de encefalite límbica na ressonância nuclear magnética e a pleocitose no líquido cefalorraquidiano (LCR) ou achados focais de EEG dos lobos temporais. A investigação de um autoanticorpo neural típico é capaz de compensar a ausência de um destes três critérios (LANGENBRUCH L, et al., 2022).

Os profissionais da saúde devem presumir sobre o diagnóstico da encefalite límbica de origem autoimune no momento em que o paciente exibir no mínimo três das seguintes manifestações clínicas, tais como crises epiléticas, sintomas psiquiátricos ou mudanças comportamentais, distúrbio do movimento, regressão cognitiva ou déficit de memória, distúrbios na fala e disautonomia (CASTRO AG, et al., 2023).

Corroborando, ao verificar um recente artigo de consenso, foi possível observar que um diagnóstico de encefalite límbica autoimune definitiva pode ser realizado baseado em alguns critérios, sendo eles (i) início subagudo (< 3 meses) de déficits de memória, convulsões ou sintomas psiquiátricos surgindo com ligação do sistema límbico; (ii) desequilíbrios bilaterais em T2 do hipocampo ou melhoria de modificação reduzida por fluido (FLAIR) na ressonância magnética cerebral; (iii) no mínimo um dos seguintes resultados laboratoriais: pleocitose do LCR ou anormalidades no EEG, apresentando atividade epilética ou de ondas lentas abrangendo os lobos temporais; e (iv) exclusão provável de etiologias alternativas (ISMAIL FS, et al., 2022).

Apesar de a encefalite límbica autoimune habitualmente apresentar tais características clínicas e de ressonância magnética, há pacientes que podem não expor o quadro clínico completamente, mas podem, ao invés disso, exibir déficits de memória separados ou convulsões, somente relação unilateral do hipocampo na ressonância magnética cerebral ou sintomas que se evoluíram no decorrer de um período de tempo. Os pacientes que possuem crises convulsivas do lobo temporal ou epilepsia de início recente, a questão da encefalite límbica autoimune é levantada comumente.

Nestes cenários, o diagnóstico de encefalite límbica autoimune é ainda mais complexo, uma vez que, os indivíduos com epilepsia do lobo temporal, os déficits de memória e as modificações do hipocampo na ressonância magnética podem ser provocados pelas próprias crises (ISMAIL FS, et al., 2022). As mudanças na ressonância magnética do lobo mediotemporal são um achado comum em pacientes com encefalite autoimune. Entretanto, o presente estudo realizou ressonância magnética de encéfalo sem evidência de alterações encefálicas.

Os pacientes possuem autoanticorpos contra proteínas da superfície de células que são responsáveis pelas sinapses neuronais, podendo gerar um excesso da excitação neuronal e uma inflamação na região. Essas repercussões podem desencadear convulsões resistentes a drogas anticonvulsivantes (CHEN L, et al., 2021). A encefalite autoimune é subdividida em encefalite límbica neoplásica, que está relacionada a mimetização de antígenos neuronal por antígenos tumorais, além de encefalite límbica paraneoplásica que se associada ao sistema imunológico humoral, produzindo autoanticorpo patogênicos contra antígenos de superfície neuronais e sinápticos (KUMAR R, 2020; GARG D, et al., 2020).

Entre as encefalites paraneoplásicas, a de maior incidência é a induzida por autoanticorpos contra receptor N-metil-D aspartato (anti-rNMDA). Existe outros autoanticorpos que atuam por diversos mecanismos e levam a sintomatologias específicas, a depender da região de atuação. Em alguns casos, os anticorpos não serão identificados e vão persistir como desconhecidos (KUMAR R, 2020; CHEN L, et al., 2021; PASSAGLIA AP, et al., 2022).

Conforme descrito anteriormente, o quadro clínico pode ser variado. A manifestação clínica mais frequente é a presença de convulsões que podem estar associadas a perda da memória temporária, além de alterações comportamentais, agitação psicomotora, labilidade do humor, psicose e, até mesmo, delirium (ANGS DB, et al, 2005; BRITO MJ, et al, 2011). Também pode ser encontrado sintomas gastrointestinais como diarreia, constipação e distúrbios do sono (DUTRA LA, et al, 2018). A patologia pode ser iniciada de forma abrupta, com um quadro de febre, cefaleia, vômitos seguidos de uma queda do estado mental associada a outras manifestações, chegando a quadros de coma e déficits neurológicos (KUMAR R, 2020).

A investigação inicial da encefalite límbica autoimune é iniciado durante a consulta médica, por meio da história clínica significativa e da sintomatologia variada, sendo identificadas de maneira concreta posteriormente a realização dos exames complementares, como os exames laboratoriais de sorologia, com a finalidade de avaliar a causa infecciosa; os exames de imagem para visualizar os locais afetados, onde a ressonância magnética é classificada como o método padrão-ouro e; a punção lombar para avaliar o LCR, visto que a maioria dos casos neuropediátricos de encefalite límbica autoimune hospeda autoanticorpos no LCR (BIEN CG e BIEN CI, 2020).

Os indivíduos com encefalite límbica autoimune também podem apresentar distúrbios de movimento, como ataxia, distonia, mioclonia e discinesia orofacial. As convulsões são um dos sintomas mais frequentes e podem ser vistos diversos tipos de convulsões, a incluir o estado de mal epilético refratário. Os distúrbios sistêmicos também são expostos, como a sudorese, a hipertensão, a taquicardia e a hipoventilação. Há pacientes que apresentam envolvimento do plexo mioentérico e desenvolvem sintomas gastrointestinais como a diarreia e a constipação. Ainda, distúrbios do sono como agripnia, insônia, movimentos e comportamentos anormais do sono, apneia do sono e hipersonia também é possível de serem evidenciados (OLIVEIRA MSP, et al., 2022).

Os sintomas psiquiátricos isolados ocorrem somente no início da doença e em poucos dias são cercados por anormalidades neurológicas como delírio, amnésia e convulsões. Como sintomas mais frequentes têm-se a irritabilidade, a labilidade de humor, as alucinações e os distúrbios abundantes nos ciclos de sono/vigília. Ainda, a disautonomia é outro sintoma comum a ser observado. Os sintomas são constantes ao longo do curso inicial da doença e podem ser fatais, requerendo um monitoramento severo (UY CE, et al., 2021).

Tendo em vista as sequelas neurológicas que a encefalopatia límbica pode acarretar, o diagnóstico e o tratamento devem ser realizados o mais precoce possível. O recomendado é que o diagnóstico deve ser realizado através de exames laboratoriais e de imagem, a fim de excluir outras patologias (ABBOUD H, et al., 2021). Os exames laboratoriais apresentam alterações inespecíficas, porém pode ser solicitado autoanticorpos específicos e sorologias. É indispensável a coleta do líquido, por meio da punção lombar, com a finalidade de descartar, sobretudo, causas infecciosas que apresentam com leucocitose (ABBOUD H, et al., 2021).

Dentre os exames de imagem, a ressonância nuclear magnética é o padrão ouro devido à maior acurácia quando comparado com a tomografia computadorizada, podendo apresentar realces difusos e irregulares,

alterações corticais, subcorticais de tronco cerebral e, até mesmo, padrão sem alterações. Diante disso, o EEG tem destaque, apresentando alterações nos casos que a ressonância nuclear magnética se mostra normal. O EEG é um marcador sensível que demonstra lentificação e atividade periódicas epileptiformes, padrão recentemente descrito como “delta brush” (ABBOUD H, et al., 2021).

Assim, o tratamento da encefalite límbica vai depender do tipo de anticorpo, das apresentações clínicas e dos achados nos exames complementares. Deve incluir imunoterapia para supressão dos autoanticorpos, com corticoides em alta dose, sendo empregado, com maior frequência, a metilprednisolona associadas a imunoglobulina ou plasmaférese como primeira linha de tratamento. O uso de rituximabe ou de ciclofosfamida é a segunda opção para o tratamento dessa doença (CHEN TS, et al., 2022). Diante disso, nota-se que não há evidências de melhor eficácia entre a imunoglobulina e a plasmaférese. Ainda, na conduta da psicose faz uso de benzodiazepínicos e antipsicóticos, com a intenção de amenizar a agitação psicomotora (DUTRA LA, et al, 2018).

A realização deste estudo revelou que a encefalite límbica é uma emergência neurológica que pode gerar sequelas comportamentais e cognitivas de forma abrupta e rápida, o que contribui para que esses pacientes se tornem improdutivos, acarretando custo pessoal, familiar e social com grande relevância socioeconômica. Além disso, diante da impossibilidade de detecção rápida de autoanticorpo, o diagnóstico e tratamento deve ser iniciado o mais rápido possível, se baseando nas manifestações clínicas e nos exames de imagem, como demonstrado neste relato de caso, a fim de obter um melhor prognóstico e amenizar as sequelas.

REFERÊNCIAS

1. ABBOUD H, et al. Autoimmune encephalitis: proposed recommendations for symptomatic and long-term management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 2021; 92(8):897-907.
2. ANGS DB, et al. Autoimmune limbic encephalitis: A manifestation of systemic lupus erythematosus in the central nervous system. *Dementia & Neuropsychologia*, 2005; 9(2): 189-95.
3. BENICIO PJS, et al. Alterações neurológicas associadas a infecções por arbovírus no Brasil. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2021; 13(2): 6065.
4. BIEN CG e BIEN CI. Autoimmune encephalitis in children and adolescents. *Neurological Research and Practice*, 2020; 2: 1-8.
5. BRIERLEY JB, et al. Subacute encephalitis of later adult life. Mainly affecting the limbic areas. *Brain*, 1960; 83: 357-68.
6. BRITO MJ, et al. Encefalites - Recomendações da Sociedade de Infecçologia Pediátrica e da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria recomendações. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 2011; 42(6): 284-91.
7. BUCKLEY C, et al. Potassium channel antibodies in two patients with reversible limbic encephalitis. *Annals of Neurology*, 2001; 50: 73-8.
8. CASTRO AG, et al. Encefalite límbica de provável etiologia autoimune: relato de caso. *Revista Contemporânea*, 2023; 3(9): 15560-15570.
9. CHEN L, et al. Association between autoimmune encephalitis and epilepsy: Systematic review and meta-analysis. *Seizure*, 2021; 91: 346-359.
10. CHEN TS, et al. Immunity, Ion Channels and Epilepsy. *International Journal of Molecular Sciences*, 2022; 23(12): 6446.
11. COSTA BK e SATO DK. Viral encephalitis: a practical review on diagnostic approach and treatment. *Jornal de Pediatria*, 2020; 96: 12-19.
12. DUTRA LA, et al. Autoimmune encephalitis: a review of diagnosis and treatment. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 2018; 76(1): 41-49.
13. FINELLI PF. Autoimmune limbic encephalitis with GAD antibodies. *Neurohospitalist*. 2011; 1: 178-81.
14. GARG D, et al. Autoimmune encephalitis in children: an update. *Indian Pediatrics*, 2020; 57: 662-670.
15. GRANEROD J, et al. Causes of encephalitis and differences in their clinical presentations in England: A multicentre, population-based prospective study. *The Lancet Infectious Diseases*, 2010; 10: 835-44.
16. GRAUS F, et al. A Clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *The Lancet Neurology*, 2016; 15(4): 391-404.
17. ISMAIL FS, et al. Diagnostic challenges in patients with temporal lobe seizures and features of autoimmune limbic encephalitis. *European Journal of Neurology*, 2022; 29(5): 1303-1310.
18. KAMBADJA B, et al. When should we test patients with epilepsy for autoimmune antibodies? Results from a French retrospective single center study. *Journal of Neurology*, 2022; 269(6): 3109-3118.

19. KUMAR, R. Understanding and managing acute encephalitis. *F1000Research*, 2020; 9: 60.
20. LANGENBRUCH L, et al. Bilaterality of temporal EEG findings in limbic encephalitis compared to other mesiotemporal epilepsies—A retrospective cohort study. *Seizure*, 2022; 96: 98-101.
21. OLIVEIRA MSP, et al. Encefalite autoimune na infância: aspectos etiopatogênicos, métodos diagnósticos e condutas terapêuticas: Autoimmune encephalitis in childhood: etiopathogenic aspects, diagnosis methods and therapeutic management. *Brazilian Journal of Development*, 2022; 8(11): 74514-74525.
22. PASSAGLIA AP, et al. Síndrome de Opsoclonus-Mioclonus - Ataxia secundária à Síndrome Paraneoplásica. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2022; 15(12): 11290.
23. TAVARES RM, et al. Encefalite por varicella zoster em paciente com HIV assistido em hospital de referência no estado do Ceará. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2020; 12(7): 3650.
24. UY CE, et al. Autoimmune encephalitis: clinical spectrum and management. *Practical Neurology*, 2021; 21(5): 412–423.
25. VENKATESAN A, et al. Case definitions, diagnostic algorithms, and priorities in encephalitis: consensus statement of the international encephalitis consortium. *Clinical Infectious Diseases*, 2013; 57(8): 1114-28.