

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen **71**
Volume

Número **2**
Number




Marzo-Abril **2004**
March-April

Artículo:

Un caso de encefalopatía de Hashimoto

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com

Un caso de encefalopatía de Hashimoto

(Hashimoto's encephalopathy. A case report)

Roberto Covarrubias Espinoza,* Norberto Sotelo Cruz,* Jaime Gabriel Hurtado Valenzuela,*
Yazmín Z Cázares Zepeda**

RESUMEN

La encefalopatía de Hashimoto es una enfermedad poco frecuente, en la cual se asocian manifestaciones neurológicas y de origen tiroideo. Se presenta el caso de una joven de 15 años de edad, con manifestaciones de hipertiroidismo de 7 meses de evolución, sin diagnóstico ni tratamiento. Se considera, por los hallazgos de los estudios hechos, que era una encefalopatía de Hashimoto.

Palabras clave: Encefalopatía de Hashimoto, tratamiento esteroideo.

SUMMARY

The Hashimoto's encephalopathy is a rare illness. Here is presented the case of a young girl with neurological manifestations associated to another of thyroid origin. She had 7 months of evolution of her disease, with neurological manifestations and hyperthyroidism, without diagnose neither treatment. The clinical findings and the studies done, shown that it was an Hashimoto's encephalopathy.

Key words: Hashimoto's encephalopathy, corticoids treatment.

El concepto actual de que la regulación de la homeostasis del organismo concierne a la participación armónica del sistema nervioso y endocrino, y no a la contribución separada de éstos, ha permitido entender que los problemas inmunológicos pueden estar asociados a otros de índole neurológica, y que, a su vez, problemas neurológicos pueden intervenir en la función inmunológica.¹ Es así como, este concepto, ha contribuido a entender los mecanismos fisiopatológicos de la encefalopatía de Hashimoto (EH) descrita por primera vez hace casi cuatro decenios.²

Es una enfermedad rara: se ha descrito en la literatura alrededor de 50 casos. Es caracterizada por problemas de vasculitis, –aunque los estudios de angiografía son persistentemente normales–.^{3,4} Se ha propuesto la existencia de anticuerpos que reaccionan en forma cruzada con antígenos neuronales, o que se debe al efecto tóxico que sobre el sistema nervioso central ejerce una alta

concentración de TRH.^{5,6} Sin embargo, se considera, como teoría más aceptada, que se trata de una enfermedad autoinmune.

En esta comunicación se describe el caso de una joven con hipertiroidismo, de varios meses de evolución, que presentó manifestaciones neurológicas en una etapa avanzada de su enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una joven de 15 años, originaria y residente de Magdalena de Kino, de una familia de recursos socioeconómicos bajos. Su padre falleció (por suicidio) 14 años atrás, su madre había integrado una nueva familia en unión libre. Sin antecedentes patológicos ni hereditarios, en primer grado, de importancia. Tres hermanos y dos "medios hermanos" sanos. Prima materna con hipertiroidismo.

Inicia su padecimiento siete meses antes de su ingreso al hospital, con cefalea de moderada intensidad; ésta tenía como características ser intermitente, disminuía con analgésicos y se acompañaba de temblor fino, intolerancia al calor, diaforesis, caída de cabello y pestañas, exoftalmos y aumento de volumen de la parte anterior del cuello. Du-

* Servicio de Medicina Interna del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Residente 2do año de Pediatría.

rante su evolución presentó periodos de ansiedad e intento de suicidio en dos ocasiones. Es referida al hospital por presentar cambios de carácter, cefalea, hipertermia, deterioro neurológico con somnolencia, disartria, pérdida de la mirada, ataxia y disminución de la fuerza de hemicuerpo izquierdo.

Se le hace un estudio de TAC (de cráneo) y se solicitó al laboratorio investigar la concentración de T3, T4 y TSH, encontrando estas últimas, levemente alteradas por hipertiroidismo. Se le inició manejo con metamilol, propanolol. En cuanto al reporte de la tomografía, éste reportó edema severo, por lo que se le inició manitol y furosemda. Durante su estancia presentó crisis convulsivas de difícil control, manifestando desviación de la mirada, movimientos tónico-clónicos generalizados. Tuvo una evolución tórpida en sus manifestaciones neurológicas por lo que fue valorada por neurología; es así que se inició su manejo con carbamazepina, diacepam y DFH. Se le observan lesiones de herpes labial, por lo que se le da aciclovir. El fondo del ojo mostró papiledema grado II, por lo que no se le hace punción lumbar. Es conducida a un estado de coma barbitúrico con tiopental e intubación orotraqueal, debido a la persistencia de crisis convulsivas. Accidentalmente fue extubada, dejándose en observación, sin requerir nuevo manejo ventilatorio.

Presentó nuevamente una crisis convulsiva tónico-clónica, generalizada; es revalorada por neurología y se añade al tratamiento acetazolamida, emitiendo un pronóstico malo para la función, por secuelas neurológicas. Es valorada, ya en el servicio de medicina interna, encontrándola indiferente al medio, apática, sin ventilación mecánica asistida y con pobre ingesta oral. Se habla con familiares sobre la posibilidad de que la joven tuviese encefalopatía de Hashimoto, ofreciéndoles la oportunidad de someterla a un tratamiento de prueba con esteroides, a dosis de 2 mg/kg/día. Se suspendió el manejo anti edema y los anticonvulsivantes, dejando solamente el DFH como protector y tapazol; se solicitó anticuerpos antitiroideos y EEG.

El EEG mostró ondas lentas generalizadas con zonas de actividad. Los anticuerpos antimicrosomales se encontraron elevados y los anticuerpos tiroglobulina en límite normal alto; las anticardiolipinas normales, los anticuerpos antiherpes elevados; ANCA negativos, gammagrama tiroideo con anormalidad compatible con bocio multinodular de predominio en lóbulo derecho.

Respondió en forma sorprendente a los esteroides, con mejoría clínica al día siguiente de iniciar su tratamiento: se le observó lúcida, con ganas de bañarse y arreglarse. Siendo dada de alta 72 horas después. Su control periódico por la consulta externa registró que estaba ya asintomática cuatro meses después de egresar.

Se encuentra en una reducción gradual de la dosis de esteroides.

DISCUSIÓN

Aunque en esta enfermedad se ha descrito que puede presentarse con una evolución progresiva, de comienzo insidioso, sin signos focales, y que esta forma clínica se caracteriza por un deterioro progresivo de funciones mentales, que pueden conducir a los enfermos a demencia o a síntomas psicóticos, como alucinaciones y delirio.⁷ Antes de llegar a este estado psicopatológico, el examen neurológico puede revelar signos de focalización motora, mioclonías bilaterales y ataxia; puede haber, además, signo de Babinski bilateral y hasta puede confundirse con una enfermedad de Creutzfeld-Jakob.^{8,9}

En este caso, que corresponde a una forma subaguda, fue posible reconocer el deterioro neurológico después de siete meses de evolución de su enfermedad, con manifestaciones de trastorno hipertiroides. Por una parte, el hecho de no haber recibido un tratamiento médico adecuado, la respuesta nula al tratamiento con metamilol instituido a su ingreso al hospital, la pobre respuesta obtenida con los anticonvulsivantes y la presencia de edema cerebral, y, por el otro, el haber descartado la posibilidad de enfermedades infecciosas, neoplásicas y vasculares, fue la razón por la que se pensó en una complicación neurológica tardía (autoinmune) de la enfermedad hipertiroides. La presencia de anticuerpos en contra de antígenos cerebrales y el de edema cerebral, así como la respuesta favorable a los esteroides (al bloquear la reacción antígeno-anticuerpo) confirmaron la EH. Es importante destacar que la presencia de anticuerpos antitiroideos apoyó la presunción del diagnóstico, pero también fue importante el que el electroencefalograma fuese anormal, como ocurre en más de 90% de estos enfermos, que puede dar lugar a actividad epiléptica transitoria, tal como aconteció en esta joven.¹⁰⁻¹²

Aunque se han reportado casos con evolución favorable mediante la administración de tiroxina,¹³ el tratamiento de elección son los esteroides; se recomienda iniciar con una dosis de 2 a 3 mg/kg/día por un mes para luego disminuir la dosis a 1 mg/kg/día, por un lapso que depende del curso clínico; en ocasiones debe mantenerse por tiempo prolongado asociando los esteroides con terapia hormonal sustitutiva, si esto fuera necesario.^{7,10} Estas recomendaciones fueron tomadas en cuenta para el manejo de este caso y afortunadamente la respuesta al tratamiento fue sorprendente.

Las complicaciones neurológicas en pacientes con esta enfermedad, no son infrecuentes; aunque en la ma-

yor parte de los casos con problemas neurológicos se asocian factores metabólicos relacionados con la función tiroidea.¹⁴ Por fortuna el seguimiento de este caso no muestra que haya alguna secuela.

Recientemente se ha informado de los hallazgos en un caso de esta encefalopatía, en el que se observó la presencia de infiltrados linfocitarios perivenular, en las leptomeninges del tronco encefálico.¹⁵ Por eso se ha propuesto, como alternativa de tratamiento, la plasmáferesis; la experiencia con esta terapia es anecdótica.¹⁶

Es pertinente comentar que en áreas con una ingestión diaria de yodo adecuada, la causa más frecuente de enfermedad de la tiroides suele ser de índole autoinmunitaria, aunque su prevalencia de esta condición suele ser baja: de 2 a 4% de la población.¹⁷ También cabe mencionar que, desde el punto de vista estrictamente inmunológico, una concentración de anticuerpos antitiroideos persistentemente elevada, dañan las células del sistema nervioso central y producen edema,¹⁸ como en el caso que se presenta: la tomografía de cráneo mostró edema cerebral severo, con manifestaciones que no aminoraron con los medicamentos usuales, pero que cedió 24 horas después de haber iniciado su tratamiento con esteroides: cambió el aspecto de su cara, mejorando su comunicación y desaparecieron sus crisis convulsivas: que habían sido de difícil control.

Hay reportes que señalan que el uso de hormonas tiroideas da una respuesta satisfactoria en episodios agudos, cuando el problema clínico pseudoencefálico es agudo y hay anticuerpos antimicrosomales altos.¹³ En esta paciente, no aconteció así: la mejoría se apreció con los esteroides y el cuadro había tenido una evolución crónica.

El mecanismo autoinmune, de las manifestaciones neurológicas y tiroideas, es el más aceptado, apoyándose en las características histopatológicas de la tiroiditis,¹⁹ asociación observada en otras enfermedades autoinmunes.^{19,20} La mejoría tras el tratamiento esteroideo, la afectación preferente del sexo femenino (90%) y la respuesta a la prednisona con remisión de los síntomas en algunos casos,⁷ como este caso, apoya esta teoría.

Casos clínicos como éste hacen pensar que probablemente esta enfermedad es subdiagnosticada. Por lo que es razonable sugerir que todo paciente con una encefalopatía inexplicable, particularmente en mujeres, debe pensarse en descartar la EH; por lo que es necesario solicitar anticuerpos antimicrosomales. La positividad (elevados) a estos anticuerpos y un EEG con ondas lentas y foco de actividad que sugiriera la presencia de foco epileptógeno, como en el caso, es similar a lo que se describe en la literatura.¹⁰⁻¹²

1. Reichlin S. Neuroendocrine-Immune interactions. *N Engl J Med* 1993; 329(17): 1246-1252.
2. Brain L, Jellinek EH, Ball K. Hashimoto's disease and encephalopathy. *Lancet* 1966; 2: 512-514.
3. Ghawche F, Bordet R, Destee A. Encephalopathie D'Hashimoto: toxique ou auto-immune. *Rev Neurol* 1992; 148: 371-373.
4. Shein M, Apter A, Dickerman Z et al. Encephalopathy in compensated Hashimoto Thyroiditis: A clinical expression of autoimmune cerebral vasculitis. *Brain Dev* 1986; 8(1): 60-64.
5. Claussmann C, Offner C, Chevalier Y et al. Encephalopathie et Thyroidite D'Hashimoto. *Rev Neurol (Paris)* 1994; 150(2): 166-68.
6. Latinville D, Bernardi O, Cougoule JP et al. Thyroidite D'Hashimoto et encephalopathie Myoclonique Hypotheses Pathogeniques. *Rev Neurol (Paris)* 1985; 142 (1): 55-58.
7. Kothbauer-Margreiter I, Sturzeneger M, Komor J. Encephalopathy associated with Hashimoto Thyroiditis: Diagnosis and treatment. *J Neurol* 1996; 242: 585-93.
8. Seipelt M, Zerr I, Nau R, Mollenhauer B, Kropp S, Steinhoff BJ et al. Hashimoto's encephalitis as a differential diagnosis of Creutzfeld-Jakob disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 172-6.
9. Saiz HC, Marin C, Tolosa E, Graus F. Utilidad diagnóstica de la determinación de proteína 14-3-3 en el líquido cefalorraquídeo en la enfermedad de Creutzfeld-Jakob. *Neurología* 1998; 13: 324-8.
10. Shaw PJ, Walls TJ, Newman PK, Cleland PG, Cartledge NEF. Hashimoto's encephalopathy. *Neurology* 1991; 41: 228-233.
11. Henchey R, Cibuta J, Helveston W, Malone J, Gilmore RL. Electroencephalographic findings in Hashimoto's encephalopathy. *Neurology* 1995; 45: 977-981.
12. Bostantjopoulou S, Zafiriou D, Katzarou Z, Kazis A. Hashimoto's encephalopathy: clinical and laboratory findings. *Funct Neurol* 1996; 11: 247-51.
13. Querol PMR y col. Encefalitis de Hashimoto: un nuevo caso de remisión espontánea. Sección de neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz. <http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidet=12169>.
14. Carton A, de Fabregas O, Tintore M, Mesa J, Codina A, Simo R. Encephalopathy associated to autoimmune thyroid disease: a more appropriate term for an underestimated condition. *J Neurol Sci* 2000; 176: 65-9.
15. Nolte KW, Unbehauen A, Sieker H, Kloss TM, Paulus W. Hashimoto's encephalopathy: a brainstem vasculitis. *Neurology* 2000; 54: 769-70.
16. Boers PM, Colebatch JG. Hashimoto's encephalopathy responding to plasmapheresis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 132.
17. McGregor AM. Autoimmunity in the Thyroid. Can the molecular revolution contribute to our understanding. *J Med* 1992; 297: 1-13.
18. Mooig P, Drexhage HA. Autoimmune Thyroid Disease. *Clin Lab Med* 1993; 13: 683-697.
19. Flynn SD, Nishiyama RH, Bigos ST. Autoimmune Thyroid disease: immunological, pathological, and clinical aspects. *Crit Rev Clin Lab Sci* 1988; 26: 43-95.
20. Beeker FL, Ferguson RH, McConahey WM. The connective tissue disease and symptoms associated with Hashimoto's Thyroiditis. *J Engl J Med* 1963; 268: 277-280.

Correspondencia:
Dr. Roberto Covarrubias Espinoza
Hospital Infantil del Estado de Sonora
Reforma Nte. 355,
Col. Ley 57,
C.P. 8310

Referencias