ID: 10041

CLINICA DELLE ENCEFALITI AUTOIMMUNI E DISCUSSIONE

S. Ferrari [1]

[1]*Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Movimento, Università di Verona*

INTRODUZIONE
Nelle casistiche più ampie, nonostante il notevole avanzamento delle indagini diagnostiche virologiche e microbiologiche, oltre il 50% dei casi di encefalopatia acuta e subacuta rimane ad eziologia ignota. Negli ultimi anni è emersa la rilevanza delle encefaliti autoimmuni/paraneoplastiche, che colpiscono generalmente i giovani e sono potenzialmente trattabili se adeguatamente e prontamente riconosciute.
METODI:
La difficoltà della diagnosi consiste nella poliedricità delle manifestazioni cliniche, che portano spesso i pazienti ad essere ricoverati nei reparti di malattie infettive, psichiatria o terapia intensiva. Fondamentale dal punto di vista prognostico e terapeutico è la diagnosi differenziale con le forme infettive, degenerative e infiammatorie che spesso presentano caratteristiche simili.
RISULTATI:
Le encefaliti autoimmuni possono essere distinte in encefaliti con anticorpi contro il citoplasma delle cellule nervose (detti anche anticorpi onconeurali) e anticorpi contro la superficie neuronale. Le encefaliti con anticorpi onconeurali sono più spesso paraneoplastiche, quindi associate ad un tumore sottostante, che si può manifestare anche a distanza di anni dall'esordio dei sintomi neurologici, e sono scarsamente influenzabili dalla terapia immunomodulante. Le encefaliti con anticorpi contro la superficie dei neuroni sono solo in minoranza associate a tumori e sono generalmente sensibili alla terapia immunitaria, quindi la diagnosi precoce di tali forme autoimmuni determina una maggiore possibilità di risoluzione dei sintomi e segni neurologici. In particolare l'encefalite con anticorpi anti-NMDAR sierici e liquorali è considerata la più frequente forma di encefalite autoimmune ed è caratterizzata da una fase iniziale con caratteristiche cliniche e laboratoristiche simili ad un'encefalite virale con cefalea, febbre e pleiocitosi liquorale, seguita da disturbi psichiatrici, distonie e disautonomia. Di fondamentale importanza è l'associazione dell'encefalite con anticorpi anti-NMDAR con teratoma ovarico di piccole dimensioni, neoplasia benigna che però sembra rappresentare un trigger della risposta autoimmune contro il sistema nervoso. Altre forme di encefalite autoimmune, legate ad altri anticorpi contro la superficie neuronale come LGI1, CASPR2, AMPA GABAb, mGluR1, ecc., sebbene meno frequenti dell'encefalite da anti-NMDAR, devono essere prese in considerazione, in base alle diverse caratteristiche cliniche e laboratoristiche, nella diagnosi differenziale delle encefaliti autoimmuni.
CONCLUSIONI:
La rilevanza delle encefaliti autoimmuni è ancora sottostimata quindi una maggiore conoscenza degli aspetti clinici e diagnostici caratteristici delle diverse forme rappresenta un elemento indispensabile nell'aggiornamento formativo dei diversi specialisti ai quali i pazienti affetti afferiscono.