

Gazabat Barbado, E; Madrid Gómez de Mercado, MD; Carmona Barnosi, A. ; Hernández Hernández, L.;
Pérez Carrión, A; Cánovas López, L. ; Sánchez Ferrer, ML.; Machado Linde, F. ; Nieto Díaz, A.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

La encefalitis paraneoplásica asociada a teratomas ováricos es un trastorno inmune mediado por anticuerpos. Debe pensarse en esta enfermedad en pacientes jóvenes con rápidos cambios de conducta y manifestaciones psiquiátricas. Es común la confusión con enfermedades infecciosas o tóxico-metabólicas. El tipo más frecuente es la encefalitis relacionada con anticuerpos contra el receptor de NMDA (anti-NMDAR). El ataque inmunológico a este receptor produce un cuadro clínico característico con síntomas que afectan a varios sistemas. Después de un cuadro prodrómico con cefalea, fiebre y síntomas del tracto respiratorio o digestivo, los pacientes desarrollan síntomas psiquiátricos prominentes (agitación, manía, alucinaciones, paranoia) que generalmente preceden a crisis convulsivas, y progresan hacia un rápido deterioro del nivel de conciencia, mutismo, catatonia, movimientos anormales faciales, de tronco o extremidades y alteraciones autonómicas. Pero hay un pequeño grupo de encefalitis en que los anticuerpos anti-NMDAR son negativos, y desarrollan en la mayoría de los casos un síndrome del tronco cerebral-cerebeloso en el que los principales síntomas son ataxia en el 86%, opsoclonus-mioclonus en 45%, disartria en 36%, disminución del nivel de conciencia en el 32%, diplopía o oftalmoparesia en el 18%, y las convulsiones en 18%. A continuación exponemos 3 casos clínicos reales de nuestro servicio:

Caso1

Paciente de 13 años, cuyo único antecedente personal de interés es una Artritis juvenil con anticuerpos anti-músculo liso positivos. Comienza con cuadro de astenia, afectación del estado general, y episodios autolimitados de alteración del lenguaje, desorientación y alteración psicomotriz. En TC abdomino-pélvico se visualiza una lesión quística de 3,2cm en ovario izquierdo, compatible con teratoma. Anticuerpos anti-NMDAR positivos.



Caso2

Paciente de 23 años sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por trastorno de conducta con cefalea, irritabilidad, insomnio, alucinaciones, ideas delirantes y falsos reconocimientos. De manera súbita presentó deterioro del nivel de conciencia, convulsiones tónico-clónicas y episodios de hipoventilación e insuficiencia respiratoria que precisó de intubación orotraqueal. Tras su recuperación se derivó a servicio de ginecología donde en ecografía se detecta imagen compatible con teratoma en ovario derecho de 20x20mm. Anticuerpos anti-NMDAR positivos

Caso3

Paciente de 28 años monorrena congénita y con útero bicorne, remitida a urgencias por nistagmo y ataxia. Los días previos refería un cuadro febril, y a la exploración se evidenció un cuadro de ataxia troncular y de cuello, mioclonías, hiperreflexia y opsoclonus. En TC abdomino-pélvico se objetiva masa compatible con teratoma en ovario derecho que se confirma con la ecografía ginecológica. Anticuerpos anti-NMDAR negativos.



En nuestro caso, las tres pacientes presentaban pruebas de imagen cerebrales normales, analíticas, estudio de LCR y serologías negativas. Recibieron tratamiento con metilprednisolona e inmunoglobulinas iv durante una media de 5 días y fueron intervenidas de sus respectivos teratomas, mediante ooforectomía, confirmándose el diagnóstico en la AP.

CONCLUSIÓN:

Los pacientes con teratoma sistémico pueden desarrollar varias formas de encefalitis dependiendo el tipo de anticuerpo, por lo que es importante conocer esta patología pues la prevalencia en pacientes menores de 30 años supera a etiologías víricas y suelen responder de forma adecuada al tratamiento de primera o segunda línea. El tratamiento quirúrgico dentro de los primeros 4 meses del inicio de los síntomas neurológicos ha demostrado ser el mejor predictor de la recuperación. La gran mayoría de casos después de la resección del tumor se recuperan o tienen leves secuelas, sin embargo la mortalidad asciende hasta un 4% de los casos.

Bibliografía:

- Armangue T1, Titulaer MJ, Sabater L, Pardo-Moreno J, Gresa-Arribas N, Barbero-Bordallo N, Kelley GR, Kyung-Ha N, Takeda A, Nagao T, Takahashi Y, Lizcano A, Carr AS, Graus F, Dalmau J. **A novel treatment-responsive encephalitis with frequent opsoclonus and teratoma** ANN NEUROL 2014;75:435-441
- Dalmau J, Tuzun E, Wu HY, et al. **Paraneoplastic anti-N-methyl-Daspartate receptor encephalitis associated with ovarian teratoma.** Ann Neurol 2007;61:25-36.
- González-Valcárcel J, Rosenfeld M, Dalmau J. **Diagnóstico diferencial en la encefalitis por anticuerpos contra el receptor NMDA.** Neurología. 2010;25(7):409-413.