



Neurology perspectives



21316 - UN TUMOR, DOS RESPUESTAS INMUNOLÓGICAS: A PROPÓSITO DE UN CASO DE ENCEFALITIS ANTI-NMDAR PARANEOPLÁSICA

Murillo Olaizola, A.; Vilaseca, A.; Lázaro, C.; Jordà, T.; Alanís, M.; Giramé, L.; Zabalza, A.; Campos, D.; Salazar, L.; Montalban, X.; Ariño, H.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Resumen

Objetivos: La encefalitis por anticuerpos contra el receptor N-metil-D-aspartato (EA-NMDAR) es la encefalitis autoinmune más frecuente, desencadenada por un teratoma ovárico en un 40% de los casos. En este trabajo se describe la relación entre el teratoma ovárico con componente inflamatorio y el desarrollo de EA-NMDAR.

Material y métodos: Se describe un caso de EA-NMDAR en una paciente con teratoma ovárico bilateral metacrónico y el estudio patológico de los dos tumores.

Resultados: Mujer de 37 años con antecedente de teratoma de ovario quístico maduro diagnosticado tras torsión ovárica en 2009. Acude a urgencias por sintomatología psicótica e insomnio grave de dos semanas de evolución. A pesar de tratamiento antipsicótico, presenta progresión clínica llegando a requerir ingreso en UCI por estado epiléptico no convulsivo. Se detectan anticuerpos anti-NMDAR en suero y en líquido cefalorraquídeo, además de bandas oligoclonales en LCR. Bajo el diagnóstico de EA-NMDAR, el cribaje tumoral objetiva una masa ovárica izquierda por lo que se realiza anexectomía urgente. Asimismo, recibe metilprednisolona a altas dosis e inmunoglobulina endovenosa, rituximab y tocilizumab. Tras 35 días del inicio del tratamiento, presenta progresiva mejoría clínica hasta recuperar el estado basal. El estudio patológico muestra un teratoma inmaduro, con tejido neuroglial e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y polimorfonuclear circundante, a diferencia del teratoma recuperado del 2009. El análisis genético del teratoma inmaduro no reveló mutaciones somáticas en los genes GRIN.

Conclusión: La presencia de un teratoma ovárico conlleva un riesgo elevado de EA-NMDAR si existe tejido neuroglial con potencial inmunogénico. No hemos detectado mutaciones específicas que puedan desencadenar esta inmunogenicidad.