

IMAGEN DEL MES

Degeneración cerebelosa paraneoplásica y anticuerpos anti-Yo

Paraneoplastic cerebellar degeneration and anti-Yo antibodies

L. Bataller^{a,b,*}, E. Fages^{c,e} y C. Alberola^d

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^b Laboratorio de Neurología Experimental, Centro de Investigación, Hospital Universitario La Fe; Valencia, España y Centro de Investigación Biomédica en Red sobre Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED)

^c Servicio de Neurología, Hospital Santa María del Rosell. Cartagena, Murcia, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^e E. Fages trabajaba en el Servicio de Neurología, Hospital Universitario la Fe, Valencia, España, cuando se escribió este trabajo

Recibido el 8 de marzo de 2008; aceptado el 21 de diciembre de 2010

Accesible en línea el 26 de febrero de 2011

Una mujer de 61 años desarrolló un síndrome pancerebeloso rápidamente progresivo. En la evaluación inicial los estudios fueron negativos, incluidos una resonancia magnética cerebral y el examen del líquido cefalorraquídeo (LCR). El estudio mediante inmunofluorescencia del suero y el LCR de la paciente con secciones de cerebelo de rata mostró reactividad frente al citoplasma de las células de Purkinje y neuronas de la capa molecular (fig. 1, panel A). El estudio mediante inmunoblot con extractos de proteínas de cerebelo de rata mostró reactividad específica frente a dos antígenos de 62 y 34 kd, característica de los anticuerpos anti-Yo¹ (fig. 1, panel B). La coincidencia de un síndrome cerebeloso subagudo y anticuerpos onconeuronales bien caracterizados, como los anticuerpos anti-Yo, es diagnóstica de síndrome neurológico paraneoplásico². Dado que los estudios convencionales de imagen fueron negativos, practicamos una tomografía por emisión de positrones corporal total con fluorodesoxiglucosa que evidenció una lesión hipercaptante en la región axilar derecha (fig. 1, panel C).

El estudio histopatológico de la misma mostró un adenocarcinoma de mama ductal infiltrante. Pese al tratamiento con inmunoglobulinas por vía intravenosa a dosis altas junto con el tratamiento del tumor (cirugía, radioterapia y quimioterapia), la paciente evolucionó desfavorablemente desde el punto de vista neurológico, falleciendo en el plazo de 6 meses como consecuencia de complicaciones derivadas del encamamiento. En la autopsia, el estudio histopatológico del cerebelo mostró pérdida casi completa de las células de Purkinje, junto con astrogliosis reactiva y presencia de «torpedos», que corresponden a axones anormales de células de Purkinje supervivientes (fig. 1, panel D). Apenas se observaban infiltrados perivasculares de linfocitos.

El cerebelo es una diana frecuente de autoinmunidad frente a proteínas del sistema nervioso central en pacientes con cáncer sistémico. Como en el caso de nuestra paciente, el pronóstico de este proceso es muchas veces fatal³.

Financiado en parte por la ayuda FIS PI06/0804x0

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: l.bataller@yahoo.com (L. Bataller).

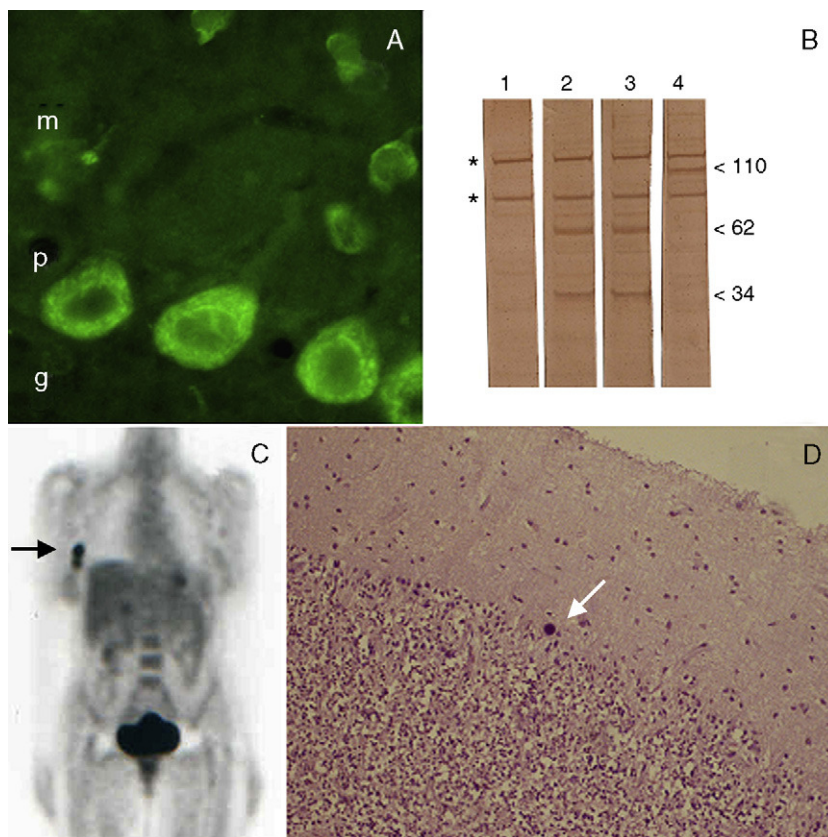


Figura 1 A) Sección de cerebelo de rata incubada con el suero de la paciente, dilución 1:250, y desarrollado mediante inmunofluorescencia (M: capa molecular; P: capa de células de Purkinje; G: capa granular) (x400). B) Inmunoblot de extractos de cerebelo de rata incubado con el suero (1:500) de: 1, control sano; 2, paciente actual; 3, paciente control con anticuerpos anti-Yo (cortesía del Dr Francesc Graus); 4, otro paciente con degeneración cerebelosa subaguda no asociada a cáncer y anticuerpos frente a una proteína desconocida de 110 kd. Los asteriscos indican reactividades inespecíficas. C) PET corporal total con fluorodesoxiglucosa. D) Sección del cerebelo de la autopsia de la paciente teñido mediante hematoxilina-eosina. La flecha indica la presencia de un «torpedo» (x100).

Bibliografía

1. Furneaux HM, Rosenblum MK, Dalmau J, Wong E, Woodruff P, Graus F, et al. Selective expression of Purkinje-cell antigens in tumor tissue from patients with paraneoplastic cerebellar degeneration. *N Engl J Med.* 1990;322:1844–51.
2. Graus F, Delattre JY, Antoine JC, Dalmau J, Giometto B, Grisold W, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1135–40.
3. Rojas I, Graus F, Keime-Guibert F, Reñé R, Delattre JY, Ramón JM, et al. Long term clinical outcome of paraneoplastic cerebellar degeneration and anti-Yo antibodies. *Neurology.* 2000;55:713–5.