



PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Degeneración cerebelosa paraneoplásica asociada a teratoma ovárico maduro

Laura Pérez Díaz*, Salvador Fernández Cano, María Guichot Muñoz,
Eladio Mendoza García y M. Ángeles Martínez Maestre

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

Recibido el 24 de marzo de 2009; aceptado el 10 de julio de 2009
Accesible en línea el 24 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Degeneración cerebelosa paraneoplásica; Teratoma ovárico maduro

KEYWORDS

Paraneoplastic cerebellar degeneration; Mature ovarian teratoma

Resumen La degeneración cerebelosa paraneoplásica es uno de los síndromes paraneoplásicos más frecuentemente asociados al cáncer, sobre todo a tumores de alta agresividad como los carcinomas de células pequeñas pulmonares, cánceres de ovarios y linfomas Hodgkin. Su fisiopatología parece deberse a una reacción inmunológica frente a las células de Purkinje del tejido cerebeloso. En la bibliografía científica actual no existen referencias a casos acontecidos en el contexto de teratomas benignos ováricos como el que presentaremos a continuación. © 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Paraneoplastic cerebellar degeneration associated with mature ovarian teratoma

Abstract Paraneoplastic cerebellar degeneration is one of the most frequent paraneoplastic syndromes associated with aggressive tumors such as small-cell lung cancer, gynecological cancer and Hodgkin's lymphoma. The physiopathologic basis of this syndrome appears to be an immune response against Purkinje cells. Currently, there are no references in the scientific literature to cases associated with mature ovarian teratomas, as in the case presented herein. © 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Se denomina síndrome paraneoplásico a todo signo o síntoma que presente un paciente portador de un tumor y que no pueda ser atribuido al tumor primario o a sus metástasis, ni sea causado por hipersecreción hormonal normotópica. La

degeneración cerebelosa paraneoplásica es uno de los síndromes paraneoplásicos más comúnmente asociados al cáncer¹. Se asocia con mayor frecuencia a carcinomas pulmonares de células pequeñas, tumores ginecológicos, tumores mediastínicos y linfomas de Hodgkin. Su diagnóstico actual se basa tanto en la exclusión de otras causas, como en la búsqueda de una tumoración causante. Se han descrito casos de otros síndromes cerebelosos paraneoplásicos, como la encefalitis límbica, asociada a teratomas maduros, pero no encontramos ningún caso de degeneración cerebelosa en los mismos^{3–5}.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: lauperezdiaz@hotmail.com (L. Pérez Díaz).

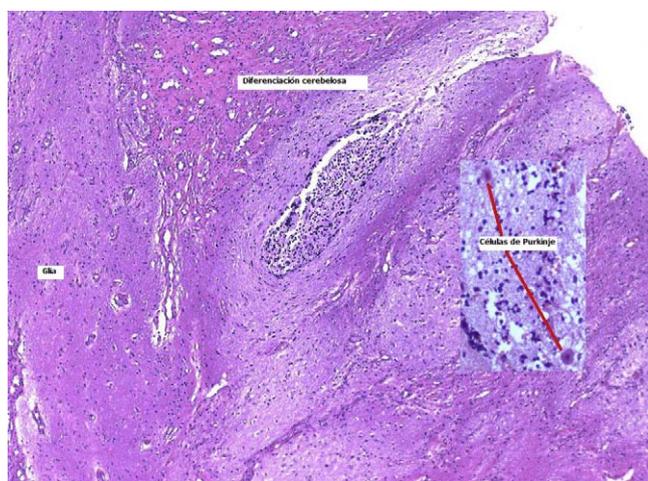


Figura 1 Imagen de anatomía patológica correspondiente a diferentes tejidos maduros del teratoma (tejido sebáceo, folículo piloso).

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 19 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que debuta de forma subaguda con un cuadro consistente en temblor cefálico, inestabilidad en la marcha y disidiadocinesia bilateral. A la exploración, se observaba imposibilidad de realizar tándem y Romberg positivo. El estudio diagnóstico sólo evidenció una ligera pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y se descartó el origen infeccioso del proceso. Se realizaron una tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética (RM) en búsqueda de un posible origen paraneoplásico, donde se halló una imagen compatible con un teratoma ovárico de 3 cm en el anejo izquierdo. Tras la extirpación quirúrgica de este por vía laparoscópica y la administración de corticoides, el cuadro comenzó a remitir. El estudio anatomopatológico posterior de la tumoración informó de la existencia de un teratoma quístico maduro que incluía parénquima cerebeloso relativamente bien estructurado (figs. 1 y 2).

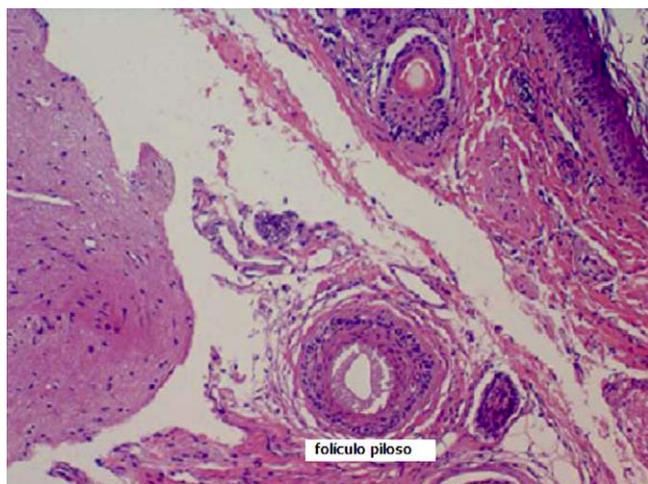


Figura 2 Imagen de anatomía patológica en la que se observa tejido cerebeloso en el interior del teratoma.

A pesar de la negatividad de los anticuerpos antineuronales (anti-yo, anti-Hu), tanto en sangre como en LCR, y la ausencia posterior de atrofia cerebelosa comprobada por neuroimagen, el diagnóstico al que se llegó fue de degeneración cerebelosa paraneoplásica secundaria a teratoma maduro según los criterios de Dalmau¹ basándonos en la mejoría clínica tras tratamiento de la lesión y el estudio anatomopatológico.

Discusión

Los síndromes cerebeloso paraneoplásicos son un grupo heterogéneo de síndromes neurológicos de etiología desconocida que se asocian con frecuencia a pacientes con cáncer². La degeneración cerebelosa es uno de los síndromes paraneoplásicos del sistema nervioso central más frecuentemente asociados a ciertos tipos de tumores¹. Consiste en la pérdida de células de Purkinje en el tejido cerebeloso.

La presentación clínica suele precederse de un período prodrómico en el que aparecen síntomas como náuseas, mareos y malestar general, que asemejan un cuadro viral. Posteriormente, se instaura el síndrome cerebeloso, consistente en diplopía, disfagia, disartria y ataxia, asociado o no a otros síntomas como visión borrosa, oscilopsia y opsoclon.

Su diagnóstico clínico se basa generalmente en el cribado de otras causas, ya sean infecciosas, traumáticas o tumorales, y posteriormente en la búsqueda de patologías malignas causantes. En la actualidad, se están catalogando multitud de anticuerpos asociados a esos síndromes que facilitan el diagnóstico a pesar de que en un 30-40% de los casos no se evidencian dichos anticuerpos². Diversos autores han catalogado los síndromes paraneoplásicos en función de la existencia o no de un cáncer, los anticuerpos neuronales y la resolución del cuadro tras el tratamiento de la lesión¹.

La fisiopatología del proceso permanece aún desconocida. Se cree que se debe a un mecanismo inmunológico por el cual el tumor expresa antígenos denominados onconeuronales, que son reconocidos como ajenos por el sistema inmunitario, desencadenándose la respuesta inmunitaria.

Su tratamiento es el de la lesión primaria causante y su pronóstico es nefasto debido a su frecuente asociación a tumores de muy mal pronóstico, como carcinoma ovárico o carcinoma pulmonar de células pequeñas.

En este caso, el diagnóstico se hizo por exclusión de otras causas y por la existencia de la lesión y su estudio anatomopatológico y la mejoría clínica tras la extirpación de la lesión.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dalmau J, Rosenfeld M. Paraneoplastic syndromes of the CNS. *Lancet Neurol.* 2008;7:327–40.
2. Pozos Rosich P. Canalopatías autoinmunes del sistema nervioso central. Tesis doctoral. 2007. Universidad de Barcelona.

3. Dalmau J, Tuzun E, Wu HY, Masjuan J, Rossi JE, Voloschin A, et al. Paraneoplastic anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis associated with ovarian teratoma. *Ann Neurol*. 2007;61:25–36.
4. Yu-Wan Y, Chon-Haw T, Fang-Chia C, Ming-Kuei L, Pai-Yi C. Reversible paraneoplastic limbic encephalitis caused by a benign ovarian teratoma: report of a case and review of literatures. *J Neurooncol*. 2006;80:309–12.
5. Okamoto S, Hirano T, Takahashi Y, Yamashita T, Uyama E, Uchino M. Paraneoplastic limbic encephalitis caused by ovarian teratoma with autoantibodies to glutamate receptor. *Intern Med*. 2007;46:1019–22.