



P-48 - PATOLOGÍA AUTOINMUNE ASOCIADA A TIMOMAS

María Mainer, Borja Aguinagalde, Arantza Fernández-Monge, Iker López, Jon Ander Lizarbe y Jon Zabalaeta

Hospital Donostia, San Sebastián.

Resumen

Introducción: Existe una asociación conocida entre el timoma y las enfermedades autoinmunes, en especial con la miastenia *gravis*, casos en los que la timectomía se ha relacionado con la remisión de síntomas de esta. Sin embargo, existen otras enfermedades y síndromes autoinmunes relacionados con timomas en los que la indicación de cirugía no ha demostrado ser tan efectiva, y algunos en los que incluso, empeora su evolución. El caso presentado pretende aportar nuestra experiencia en este tipo de pacientes con timoma y síndrome paraneoplásico autoinmune asociado, síndrome de Morvan en este caso, en los que la indicación de resección quirúrgica supone un reto de decisión que debe tomarse en conjunto.

Caso clínico: Paciente varón de 65 años con antecedentes de vértigos y quiste cortico-subcortical frontobasal parasagital derecho, que ingresa por cuadro general de un mes de evolución con febrícula, sudoración profusa y pérdida de peso, asociando cuadro confusional, temblor generalizado, deterioro cognitivo y alteración del lenguaje. En tomografía torácica (TC) realizado en estudio de origen del cuadro se objetiva una masa ligeramente lobulada, bien definida, localizada en mediastino anterior, de aproximadamente $5,4 \times 3$ cm de diámetro compatible con timoma, además de adenopatías hiliares derechas y subcarinales con calcificaciones puntiformes de probable origen reactivo. En tomografía por emisión de positrones se aprecia hipermetabolismo de la masa descrita en TC. Se realiza biopsia torácica compatible con timoma. En estudio inmunológico se encuentran Ac-CASPR2 positivos, que en contexto de timoma, plantean el síndrome de Morvan como primera sospecha diagnóstica. Durante estudio del cuadro, el paciente presenta un rápido deterioro progresivo, con desorientación en tiempo y espacio, discurso incoherente, agnosia y alteración de las esferas motora y sensorial. Se inicia tratamiento con corticoides y se decide resección de timoma mediante abordaje asistido por robot (RATS). Posteriormente se realizaron 6 sesiones de plasmaféresis y se añadió rituximab como tratamiento de consolidación. En las primeras horas posteriores a la cirugía el paciente presenta importante mejoría clínica con reconocimiento de familiares, discurso coherente y recuperación motora y sensorial. El paciente es dado de alta a los 25 días de la cirugía. Al mes del alta, el paciente reingresa por reinicio de temblores y sudoración en contexto de infección urinaria. Tras varias semanas el paciente presenta deterioro clínico y funcional severo, desorientación progresiva, sarcopenia y malnutrición, por lo que termina falleciendo a los 2 meses del ingreso.

Discusión: A pesar de que la miastenia *gravis* es la enfermedad autoinmune más relacionada con el timoma, existen otros síndromes como el síndrome de Morvan en el que también se ha demostrada dicha asociación. Sin embargo, y a pesar de que algunos estudios han observado que la autoinmunidad previa a la cirugía no supone un factor de riesgo para manifestaciones autoinmunes, sí han confirmado que la cirugía fue insuficiente para el control de los síntomas, por lo que es necesaria la asociación de tratamientos inmunosupresores. En el caso del síndrome de Morvan, algunos estudios han demostrado buenos resultados

con rituximab.