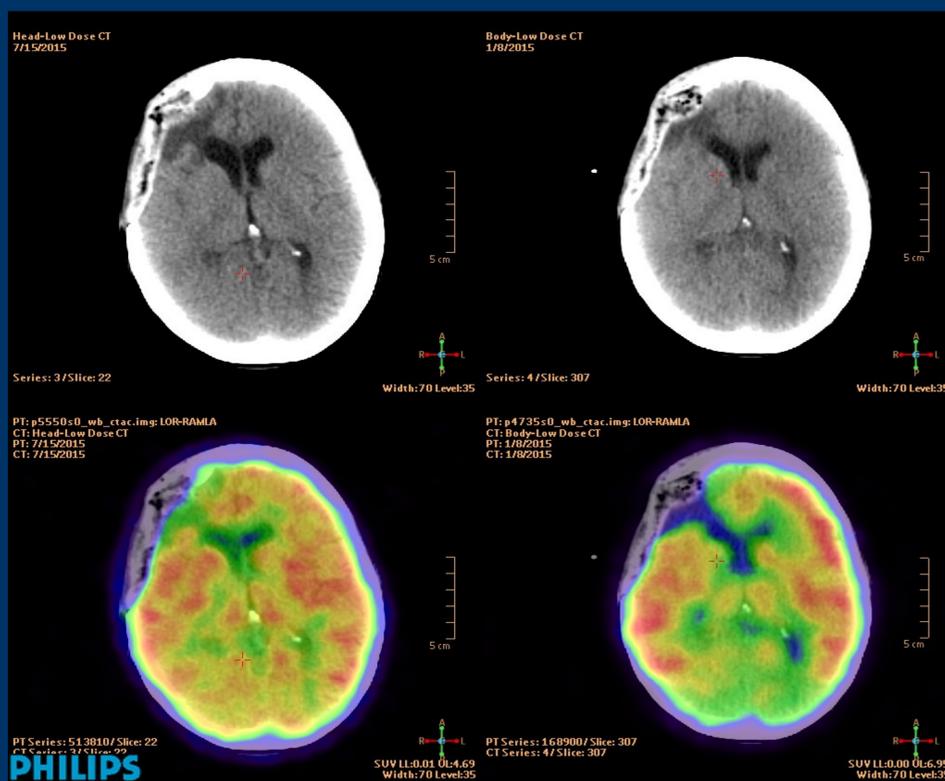




MATERIALI E METODI: Descriviamo il caso di una donna di 33 anni, portatrice di una lesione della serie astrocitaria (astrocitoma pilocitico), in sede pontina, trattato chirurgicamente e con radioterapia nel 2014. La paziente giungeva alla nostra osservazione in seguito ad alterazioni comportamentali ed una crisi comiziale, di tipo tonico clonico. Da circa due mesi presentava disturbi del comportamento, allucinazioni visive, aggressività nei confronti dei familiari, per la quale era stata valutata da collega psichiatra, con indicazione a trattamento con benzodiazepine e acido valproico. Nel corso della degenza compariva uno stato di male epilettico, refrattario alla politerapia antiepilettica con lacosamide, levetiracetam ed acido valproico, che rendeva necessaria la sedazione farmacologica e la permanenza in rianimazione. Nella fase di vigilanza erano presenti severa confusione mentale, postura distonica ai 4 arti e movimenti coreoatossici periorali ed agli arti superiori.

RISULTATI: Si eseguiva **RMN encefalo**, che documentava il noto residuo di lesione gliale, stabile rispetto ai precedenti controlli, in **assenza di altre lesioni**. I successivi controlli dell'esame risultavano invariati e non comparivano ne lesioni focali ne atrofia cerebrale. L'esame liquorale non dimostrava attivazione flogistica; gli esami colturali, virologici e citologici erano negativi. Nel corso delle indagini diagnostiche, emergeva **positività per anticorpi anti NMDA su siero e poi su liquor**; la paziente veniva pertanto sottoposta a ripetuti cicli di immunoglobuline associate a glucocorticoidi per via endovenosa. Vista la scarsa risposta clinica, come seconda linea di terapia si passava a cicli di plasmaferesi ed atrattamento immunosoppressivo con micofenolato, con lento ma progressivo miglioramento delle condizioni neurologiche e scomparsa dello stato di male epilettico. Nel tentativo di documentare una lesione neoplastica responsabile del quadro disimmune, eseguiva **PET total body**, che non dimostrava accumuli patologici del tracciante; a livello cerebrale, si dimostrava tuttavia un **severo ipometabolismo parietale ed occipitale bilaterale**. L'ecografia transvaginale non dimostrava lesioni a carico degli annessi uterini. In considerazione della persistenza dei disturbi neurologici a distanza di tre mesi dall'esordio dei sintomi e dell'alta frequenza di teratomi ovarici nei pazienti affetti da encefalite da anticorpi anti NMDA, la signora veniva comunque sottoposta ad intervento di annessiectomia: **l'analisi istologica del tessuto ovarico risultava negativa per eteroformazioni**. A distanza di circa sei mesi dalla prima PET, l'esame veniva ripetuto: **si confermava l'assenza di accumuli extracerebrali di tracciante e si documentava il completo ripristino del metabolismo corticale**



CONCLUSIONI: L'encefalite anti recettore NMDA è una grave encefalopatia epilettiforme. **La modalità d'esordio più frequente è con alterazioni di tipo psichiatrico; anche le alterazioni motorie e le crisi comiziali sono un aspetto comune della malattia. In circa il 40 % dei casi è presente un teratoma ovarico**, responsabile dell'alterazione immunologica. **La RMN encefalo è spesso normale**. Il caso da noi descritto è quindi piuttosto tipico per quanto attiene la modalità d'esordio, la sintomatologia ed il decorso, mentre si distingue per l'assenza di lesioni ovariche e per **l'associazione con una lesione astrocitaria a basso grado**. Tale associazione non è stata sino ad ora mai descritta; il nesso causale tra la lesione neoplastica ed il disturbo disimmune è ovviamente per ora solo speculativo ma potrebbe essere l'oggetto di future ricerche. E' inoltre significativa, benchè di natura aneddotica, l'associazione riscontrata tra il miglioramento clinico e la normalizzazione del metabolismo cerebrale mediante PET

1. Intravenous methylprednisone versus plasma exchange for the treatment of anti NMDA receptor encephalitis: a retrospective review [DeSena AD, Noland DK, Matevosyan K, King K, Phillips L, Qureshi SS, Greenberg BM, Graves D.J Clin Apher. 2015 Feb 9.](#)
2. Anti NMDA receptor encephalitis: diagnosis, optimal treatment and challenges [Mann AP, Grebenciucova E, Lukas RV. Ther Clin Risk Manag. 2014 Jul 1;10:517-25](#)