"MUJER DE 21 AÑOS QUE INGRESA EN NEUROLOGÍA POR PÉRDIDA PROGRESIVA DE DUREZA EN MIEMBRO INFERIOR IZQUIERDO".

Autores: Elizabeth De Freitas González (1), Laura Sierra Herranz (1), Jesús Villegas Alcázar (1), Raúl Almeida Cabrera (1), Silvia García García (2), Florentino Díez Fernández (2).

Centro de trabajo:
Servicio Neumología Complejo Asistencial Universitario de León.

1. Médico Residente de Neumología
2. Médico Adjunto de Neumología

Antecedentes Personales: Natural de Italia, en España por beca Erasmus. Alergias alimentarias. Anemia hemolítica autoinmune, diagnosticada en 2016. Epidermoplasia verruciforme. Infecciones de repetición en la infancia. Neumonía izquierda complicada con empiema pleural izquierdo a los 12 años. Tratamiento: Prednisona 25 mg en pauta descendente.

Enfermedad Actual: Paciente que acude el 25/11/16 por cuadro de 20 días de evolución de fiebre, tos y expectoración amarillenta, que mejoró parcialmente con Amoxicilina/Ácido clavulánico durante 10 días. Al mismo tiempo inicia con debilidad en miembro inferior izquierdo, que empeoró de manera progresiva, por lo que ingresa en Neurología.

Exploración Física: Saturación O2 a 2 lpm: 99%. Delgada, múltiples lesiones verrugosas en manos y lesiones hiperqueratósicas. AP: múltiples roncus y crepitantes gruesos bilaterales hasta campos medios con uso de musculatura accesoria. Exploración neurológica: claudicación de extremidades izquierdas con las maniobras de Barré y Mingazzini. En miembro superior izquierdo la fuerza proximal y distal 4/5. En miembro inferior izquierdo fuerza proximal de 4/5 y distal de 2/5. Hiperreflexia generalizada. Babinski izquierdo. Resto normal.

Pruebas complementarias iniciales: 13.400 leucocitos con 85% neutrófilos. Coagulación: TP 60%. Bioquímica: PCR 14, LDH 252, glucosa, función renal, hepática e iones normales. Se realiza un TAC de cráneo donde se observa pequeña hipodensidad de sustancia blanca frontal y periventricular derecha, hallazgos en relación con patología isquémica o enfermedad desmielinizante.

Evolución: Durante la tarde del ingreso presenta disnea de mínimos esfuerzos con pO2 54 mm Hg; valorada por Neumología se realiza TAC de tórax con extensas áreas parcheadas de tenue aumento de densidad en vidrio deslustrado de distribución difusa en ambos hemitórax compatible con un síndrome de distrés respiratorio agudo, por la inestabilidad de la paciente se traslada a UCI. Se recogen muestras, y se inicia antibioterapia empírica con Piperacilina/Tazobactam, Linezolid y Tamiflú, asociándose luego Aciclovir; Todos los cultivos y serologías fueron negativas. El 01/12/16 se realiza RMN craneal con gran lesión de sustancia blanca supratentorial con afectación periventricular y yuxtacortical hiperintensa en T2; pequeño foco de similares características en la mitad derecha del bulbo, otra lesión en médula cervical a la altura de C2, compatible como primera posibilidad enfermedad desmielinizante del SNC. Se inicia tratamiento con Metilprednisolona 50 mg cada 24 horas, con mejoría de la paresia de MSI persistiendo la paresia de MII. Debido a la mejoría de la paciente, se decide el paso al servicio de Neurología. Se realiza una punción lumbar con glucosa y ADA normales y proteínas disminuidas con citología inflamatoria inespecífica. Se realiza nueva interconsulta a Neumología. Ante la discordancia clínico-radiológica se solicita nuevo TCAR para ver evolución en el que se observan áreas parcheadas de menor

atenuación y vascularización, bronquiectasias cilíndricas (Imagen 1 y 2). Para completar el estudio diagnóstico se solicita bioquímica con Alfa1 antitripsina de 160 (normal), Niveles de IgG bajos: IgG-1 396, IgG-2 97, IgG-3 41, IgG-4 4 mlg/100 ml. Proteinograma: Hipogammaglobulinemia con banda monoclonal IgG Lambda en gamma tardía. Serologías en suero para VIH, Hepatitis B y C, Citomegalovirus, Virus Epstein-Bar, Brucella, Borrelia, Lúes, IgM herpes virus negativas, IgG Herpes Virus positivas. Ante estos hallazgos se sospecha una Leucoencefalopatía multifocal progresiva por lo que se repite punción lumbar. Se detecta desaparición de la sensibilidad termoalgésica en extremidades izquierdas y a partir del día 16/12/16 empeoramiento progresivo de la fuerza, fundamentalmente en miembro superior izquierdo. Se repite RMN con los hallazgos de mayor afectación de sustancia blanca periventricular derecha a la altura de ganglios basales y sustancia blanca yuxtacortical frontal (Imagen 3); se realiza estudio de espectroscopia, demostrándose discreto aumento de la colina, del pico de lactato-lípidos y de mioinositol y discreta disminución del NAA, datos concordantes con sospecha clínica de LMP. El 23/12/16 se recibe resultado de primera muestra de PCR en LCR positivo para virus JC, 2 copias/mm3, en segunda muestra 331 copias/mm3, decidiéndose iniciar tratamiento para Leucoencefalopatía multifocal progresiva con Cidofovir intravenoso, junto con Probenecid para prevenir deterioro de la función renal, inmunoglobulinas intravenosas, mefloquina y Septrim como profilaxis para Pneumocistis jirovecii. Es valorada por Hematología quienes diagnostican Gammapatía monoclonal IgG lambda en gamma tardía, de significado incierto, iniciando tratamiento con Plangamma 20 intravenosa mensual, aconsejando realizar estudio de médula ósea en su centro de referencia, al cual se traslada el 04/01/17 con los diagnósticos de Leucoencefalopatía multifocal progresiva, Inmunodeficiencia combinada con hipogammaglobulinemia a expensas de IgG e IgM, Síndrome de distress respiratorio por infección vírica resuelta al alta y bronquiectasias.

Discusión: La Leucoencefalopatía multifocal progresiva, es una enfermedad de etiología viral causada por un virus perteneciente a la familia papovavirus, al que se le asignó la sigla JC, que son las iniciales del primer paciente (Jacob-Creutzfeldt) en quien se aisló, el cual causa desmielinización progresiva de la sustancia blanca cerebral en pacientes inmunodeprimidos. La infección por el virus JC se produce en la infancia; siendo en la mayoría asintomática y el virus queda latente en distintos órganos. Sin embargo cualquier persona con un sistema inmunitario gravemente debilitado está en mayor riesgo de desarrollar la enfermedad, puesto que el virus es capaz de replicarse y adquirir un potencial neuropatógeno. Es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico se establece ante la sospecha clínica, hallazgos en RMN y confirmación de PCR en LCR. En este caso la paciente tiene un estado inmune deprimido debido a una Inmunodeficiencia combinada con hipogammaglobulinemia diagnosticada durante el ingreso en el contexto de diagnóstico diferencial de bronquiectasias sobreinfectadas. Su sistema inmune es incapaz de superar de forma correcta las infecciones por patógenos respiratorios habituales.

Araoz-Illanes, Reynaldo, Guzmán-Duchén, Héctor, Virhuez-Salguero, Yblin Katherine. Leucoencefalopatía multifocal progresiva: A propósito de un caso. Revista Médico-Científica "Luz y Vida. 2011. Volumen 2, número 1, pp. 72-75.

Vendrell Montserrat, de Gracia Javier, Olveira Casilda, Martínez Miguel Ángel, Giróne Rosa, Máiz Luis, Cantón Rafael, Coll Ramon, Escribano Amparo, Solé Amparo. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Archivos de Bronconeumología. 2008. Volumen 44, número 11, pp. 629-640.

Área parcheada en vidrio deslustrado

Sp
Tilt