

UN GRAN IMITADOR DE VASCULITIS

Labandeira CM¹, Martínez Hervés H¹, Bello Otero L¹, López Caneda C¹, Fernández Pérez MJ¹, Vicente Alba P¹, San Millan Tejado B², Andrade Grande CM¹.
¹Servicio de Neurología. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Álvaro Cunqueiro

INTRODUCCIÓN:

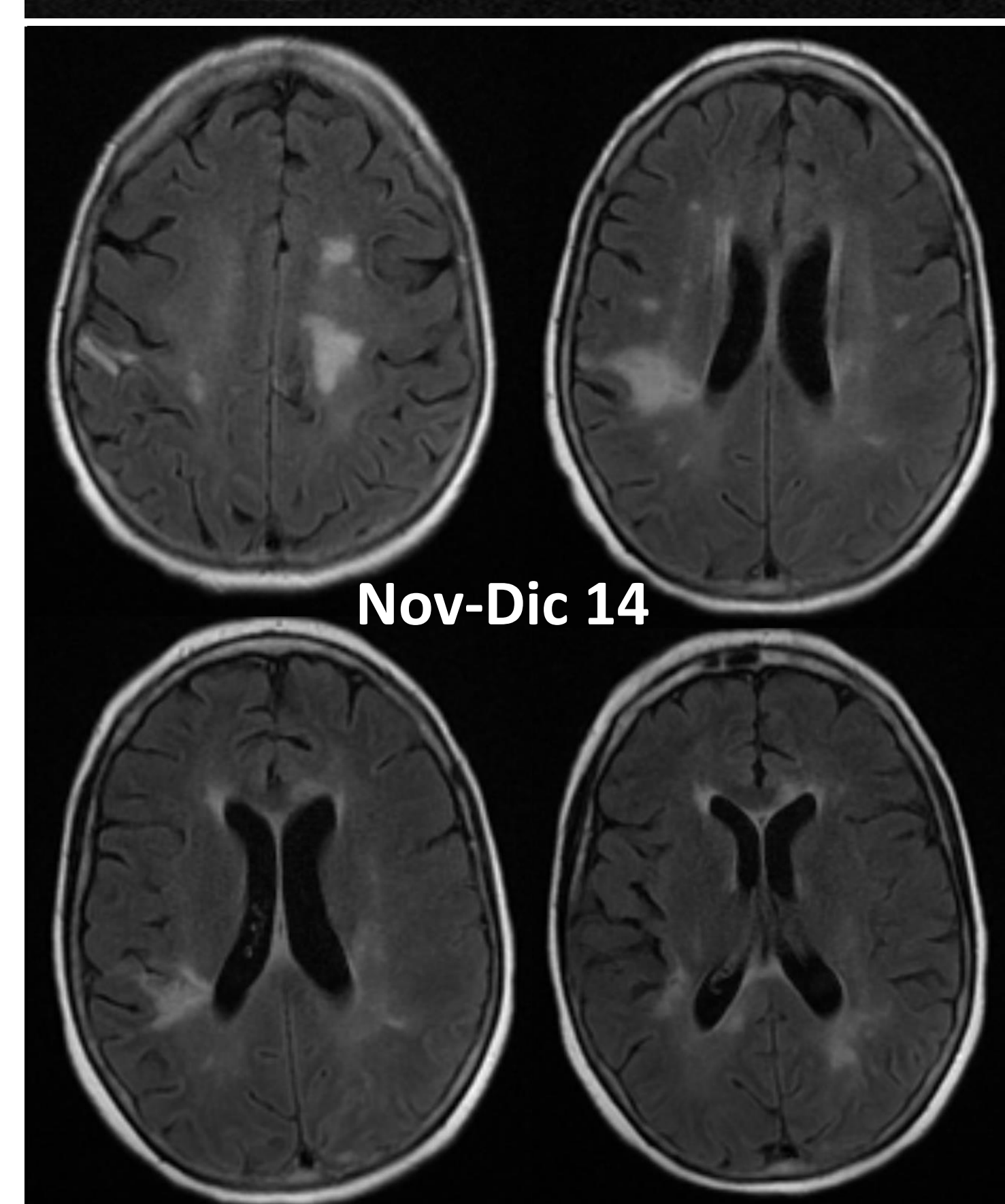
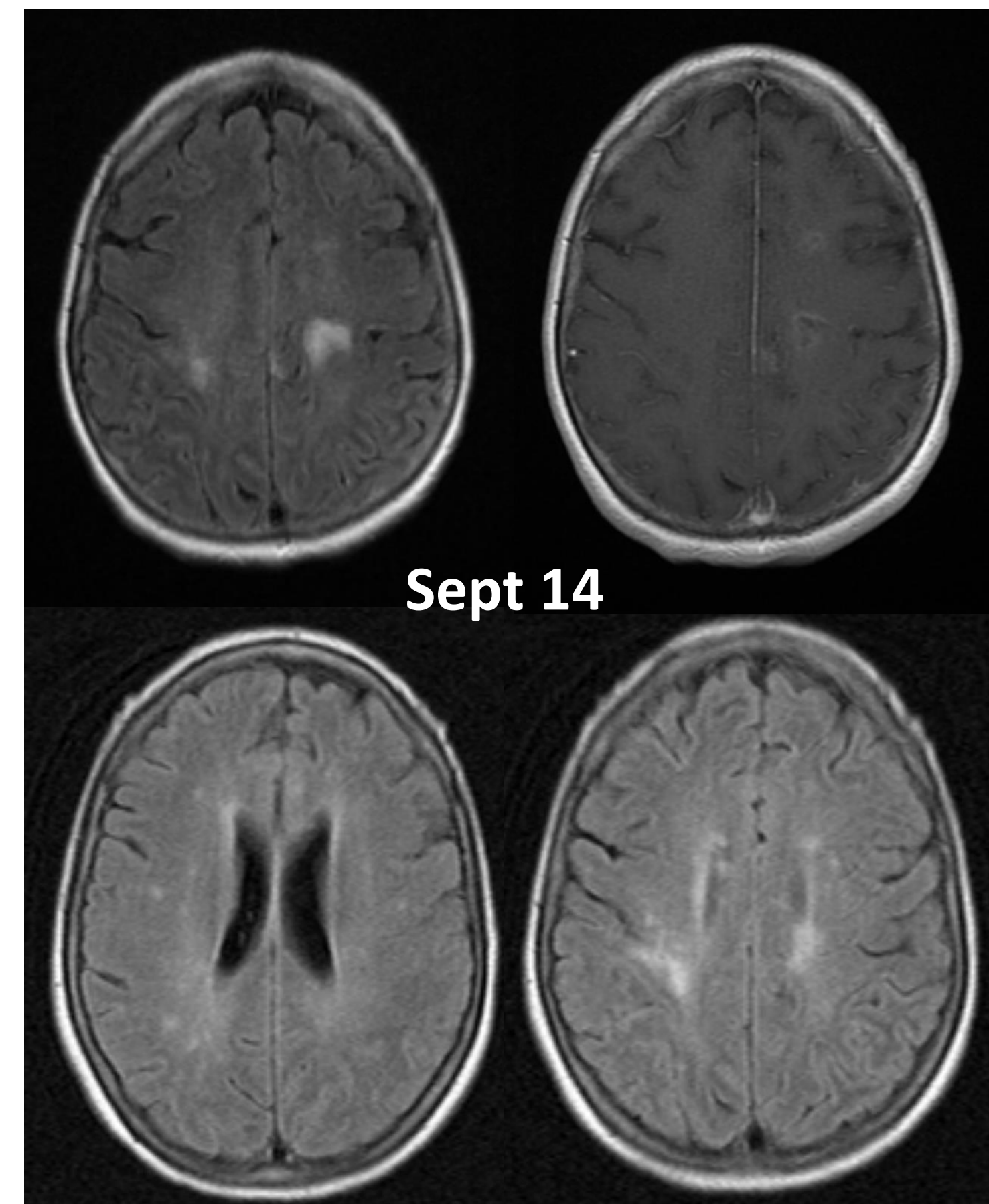
El linfoma intravascular de células B grandes (LICBG) es una entidad rara, con manifestaciones heterogéneas y difícil diagnóstico, el cual se alcanza generalmente post mortem tras ser confundido clínicamente con otras patologías. Exponemos un caso de presentación como vasculitis aislada del sistema nervioso central.

CASO CLÍNICO



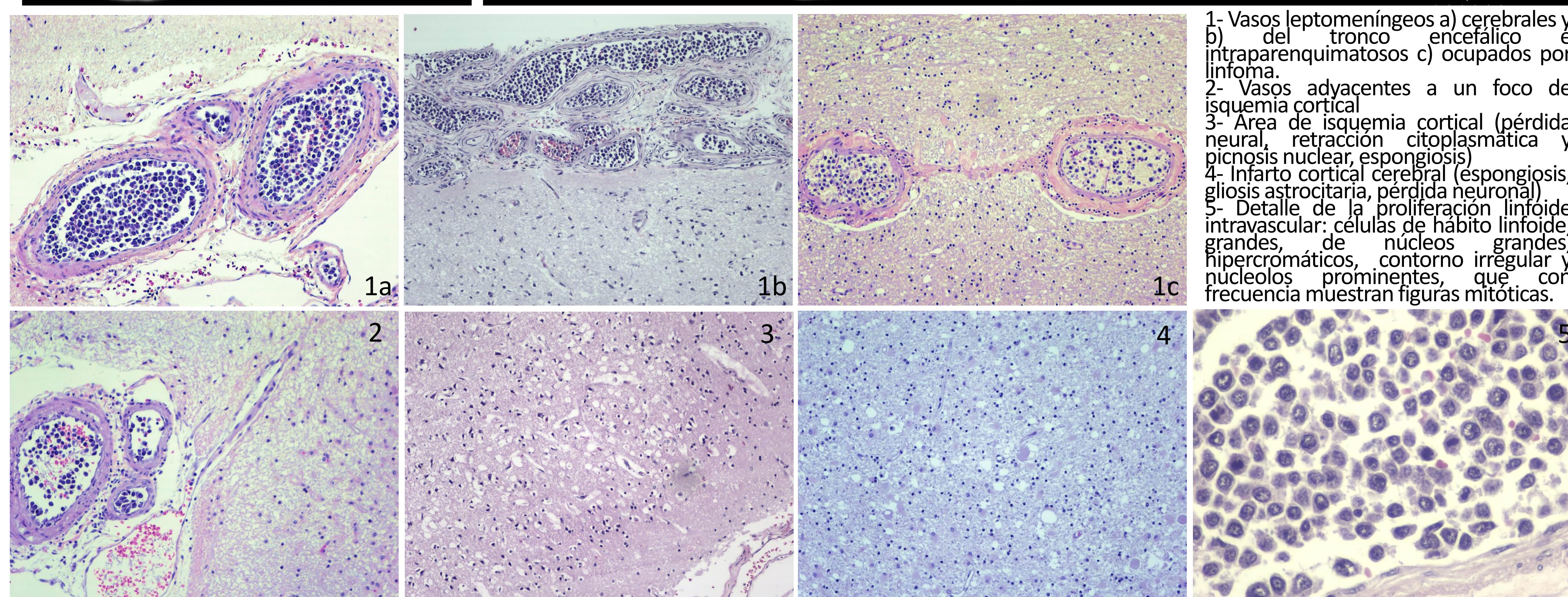
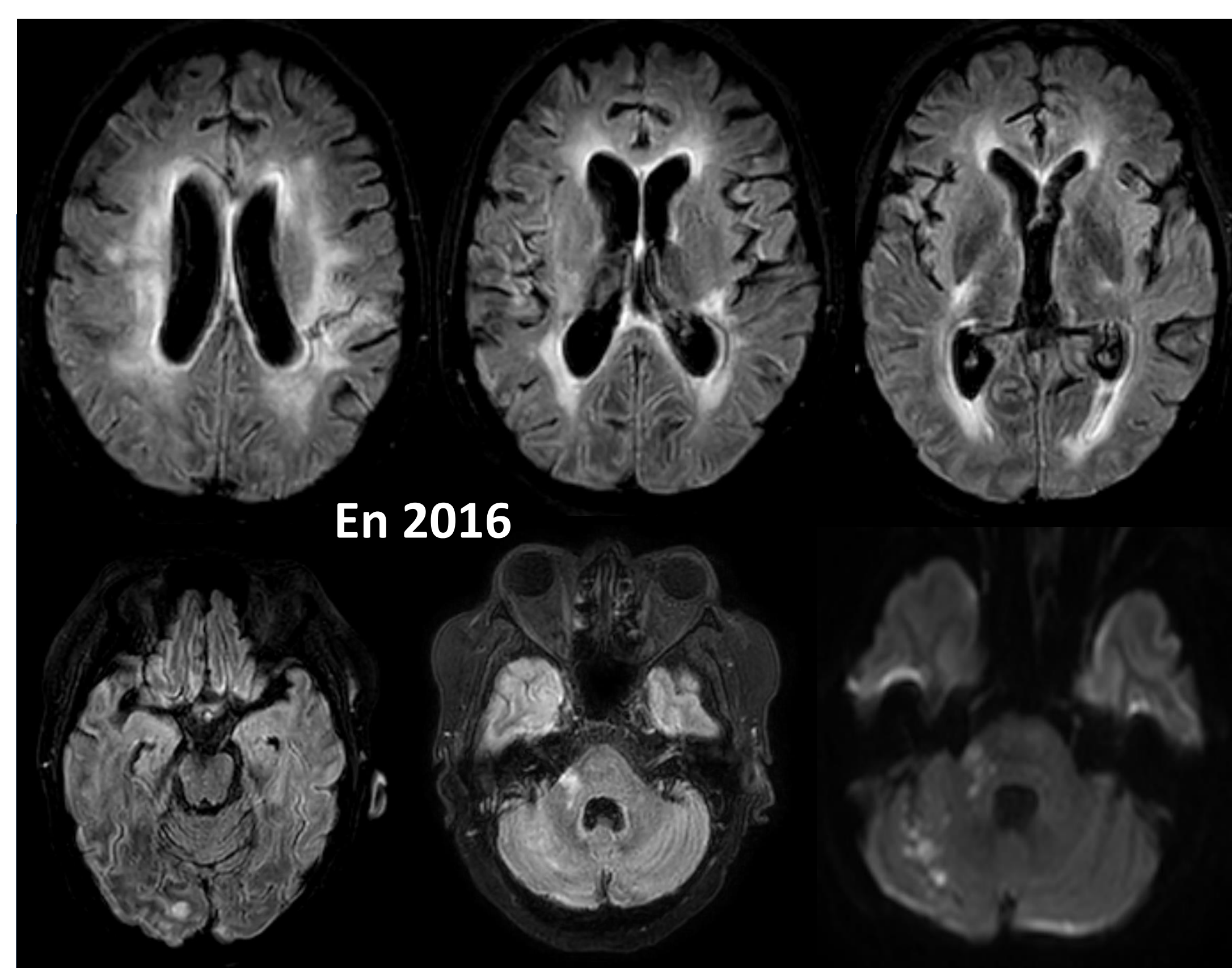
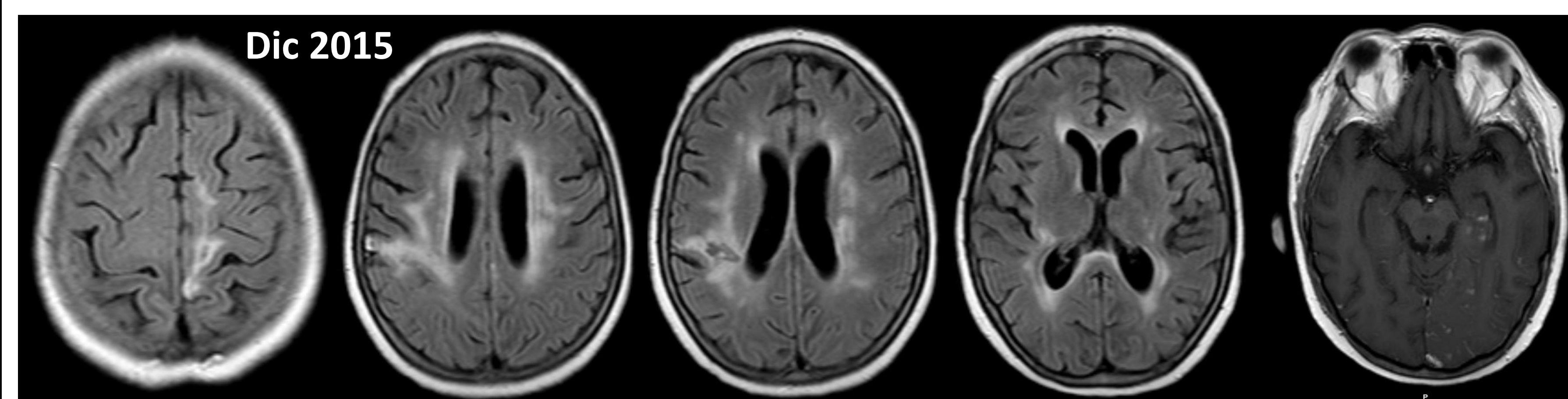
Sept 13: neuritis vestibulococlear

Sept 14: paresia MID; bolos corticoides
Nov-Dic 14: empeoramiento hemiparesia D
En 15: afasia + empeoramiento paresia D
Nov 15: empeoramiento paresia D + disminución agudeza visual
En 16: crisis generalizadas de inicio focal, deterioro funcional
Marzo 16: plejía D, crisis, deterioro del estado general, fiebre. Exitus



Mujer de 59 años, con antecedentes de tabaquismo y dislipemia, que desarrolla, a lo largo de dos años y medio, múltiples episodios de focalidad neurológica, tras debutar con una neuritis vestibulococlear en 2013. En la neuroimagen se objetivan lesiones multiterritoriales abarcando cuerpo calloso, de perfil isquémico, que progresan durante el seguimiento de la paciente. En la angiografía cerebral se observan estenosis segmentarias en arterias distales sugestivas de vasculitis. Se realiza estudio de extensión incluyendo estudios repetidos de autoinmunidad, angiografía fluoresceínica retiniana y líquido cefalorraquídeo con citología y citometría de flujo que resultan negativos.

Se descarta realizar biopsia cerebral por riesgo elevado de la intervención dada la localización de las lesiones en regiones profundas y elocuentes.



RESULTADOS

Con el diagnóstico de vasculitis aislada del SNC se inicia tratamiento con corticoides y ciclofosfamida durante 4 meses, sin respuesta favorable. Se decide administrar Rituximab, alcanzando estabilidad clínica durante 9 meses pero presentando posteriormente nuevo deterioro clínico a pesar de repetir el tratamiento. La paciente finalmente fallece en 2016 tras ingresar por crisis epilépticas e infección respiratoria.

En la autopsia cerebral se evidencian múltiples áreas de infarto de diferentes estadios de evolución, y de forma generalizada en los vasos se observaron trombos de celularidad linfocitaria con atipia citológica e intensa actividad mitótica: positivos para CD45, CD79a, bcl-6, con positividad débil con bcl-2, negatividad con CD20, CD138, CD5, CD23, CD43, ciclina D1 y CD34, un índice de proliferación con ki-67 superior al >90%, y no se observó marcaje con EBER; diagnosticándose finalmente LICBG.

CONCLUSIONES

El LICBG es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por la invasión intravascular de las arterias de mediano y pequeño calibre por las células neoplásicas, ocasionando manifestaciones heterogéneas que pueden simular muchas otras patologías sin datos que nos puedan sugerir su diagnóstico en el estudio complementario¹. Es una entidad que debemos considerar en el diagnóstico diferencial de cuadros de tipo inflamatorio o paraneoplásico. Se ha descrito que el tratamiento con Rituximab puede mejorar el pronóstico de estos pacientes².

Bibliografía:

1. Tahsili-Fahadan et al. Neurologic manifestations of intravascular large B-cell lymphoma. Neurol Clin Pract 2016;6:55–60
2. Shimada et al. Retrospective Analysis of Intravascular Large B-Cell Lymphoma Treated With Rituximab-Containing Chemotherapy As Reported by the IVL Study Group in Japan. J Clin Oncol 26:3189-3195