Neurology Perspectives. 2022;2(Espec Cong 1):904

Neurology perspectives

18218 - SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO PRIMARIO VARIANTE LINFOCÍTICA (L-SHE) ASOCIADO A VASCULITIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (SNC)

García Granado, J.F.; Díaz Nicolás, S.; González Hernández, A.; Pérez Vieitez, M.D.C.; de la Nuez González, J.; Almeida Junior, S.S.; López Santana, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Resumen

Objetivos: Descripción de un caso de síndrome hipereosinofílico primario variante linfoide con vasculitis del SNC.

Material y métodos: Los síndromes hipereosinofílicos son un grupo heterogéneo de alteraciones caracterizadas por eosinofilia periférica con infiltración tisular de eosinófilos, habiéndose descartado causas secundarias conocidas de eosinofilia. La proliferación eosinofílica se produce como consecuencia de un defecto molecular primario de células madre hematopoyéticas con sobreproducción de citoquinas eosinofilopoyéticas como la IL-5, generando complicaciones cardiovasculares, pulmonares y neurológicas, como afectación cerebrovascular, neuropatía periférica y cuadros encefalopáticos.

Resultados: Mujer de 46 años con antecedentes de asma, rinitis y neumonía eosinofílica. Inicia en la infancia crisis parciales motoras hemisféricas izquierdas posteriormente generalizadas, con hallazgos inespecíficos en RMN. El cuadro progresa con peor control de crisis consistentes en parestesias de hemicara y miembro superior derechos con confusión poscrítica, asociado a debilidad de hemicuerpo y hemianopsia homónima derechas, en relación a lesiones isquémicas de origen vasculítico. En angioTC y arteriografía se objetiva ectasias en arterias carótidas internas, estenosis suboclusiva del segmento M1 de la ACMI y defectos de repleción de la arteria basilar. En biopsia de médula ósea y estudio inmunohistoquímico existe hipercelularidad, dishematopoyesis con componente linfocitario T clonal y abundantes eosinófilos. Se decide tratamiento con corticoides y ciclofosfamida con mejoría global del cuadro neurológico.

Conclusión: El caso presentado muestra un síndrome hipereosinofílico primario con síndrome de proliferación de linfocitos T (SPL-T), asociado a proceso vasculítico del SNC, reflejando la diversidad y heterogeneidad clínica y anatomopatológica de esta enfermedad clonal.

2667-0496 / © 2022, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Neurología (SEN). Todos los derechos reservados.