



Neurology perspectives



20035 - SÍNDROME DE BING-NEEL, COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA DE LA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Peláez Viña, N.¹; Dunlop Bórquez, D.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ²Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía.

Resumen

Objetivos: La macroglobulinemia de Waldenström es un síndrome linfoproliferativo B de bajo grado caracterizado por la producción de una inmunoglobulina monoclonal tipo IgM que condiciona hiperviscosidad. El síndrome Bing-Neel es una presentación inhabitual de enfermedad que ocurre por afectación del sistema nervioso central. El diagnóstico de sospecha se basa en la clínica polimorfa, las anomalías radiológicas y se confirma por la presencia de células linfoplasmocitarias clonajes en el líquido cefalorraquídeo (LCR) o biopsia cerebral.

Material y métodos: Presentamos un paciente de 77 años con antecedente de gammapatía monoclonal IgM lambda que ingresa por alteración subaguda de funciones superiores, especialmente disejecutivas y mnésicas. El examen físico no revelaba focalidad.

Resultados: Un electroencefalograma mostraba un trazado compatible con encefalopatía. La RM craneal revelaba atrofia corticosubcortical y captación leptomeníngea. La TC toracoabdominal no objetivaba tumor. El LCR mostraba hiperproteinorraquia, hiper celularidad en rango 400 células/mm³ constituidas por una población monoclonal linfoplasmocitaria B lambda CD20+. Al estar sintomático recibe tratamiento con metotrexate a altas dosis y cladribina. Los inhibidores de tirosinkinasa son una buena alternativa terapéutica actualmente y también la quimioterapia intratecal. Tuvo respuesta parcial a los 3 meses, por lo que se planteó un nuevo ciclo quimioterápico con mejoría clínica. A los seis meses presenta buena evolución con seguimiento clínico-radiológico.

Conclusión: Resulta relevante conocer esta entidad por su extrema rareza. Pensaremos en ella en un contexto de enfermedad de Waldenström con clínica difusa y un LCR que, de ser patológico, constituye el diagnóstico *gold standard*. El manejo es multidisciplinar por oncohematología y neurología. Las nuevas terapias modifican el pronóstico.