Neurology Perspectives. 2024;4(S1):1070

Neurology perspectives

21515 - ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE CADENAS LIGERAS RESTRINGIDA A CEREBRO TRATADA CON TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS. REPORTE DE UN CASO

Sánchez García, C.[1]; Valero López, Á.[1]; Ibáñez Gabarrón, L.[1]; Arnaldos Illán, P.[1]; Llorente Iniesta, M.[1]; Martínez García, F.[1]; Galdo Galián, D.[1]; Belmonte Hurtado, I.[1]; Torres Núñez, D.[1]; Miñano Monedero, R.[1]; García Egea, G.[2]; Herrero Bastida, P.[3]; Tortosa Conesa, D.[1]

[1]Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;[2]Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo;[3] Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Alcázar de Lorca.

Resumen

Objetivos: Presentamos el primer caso de enfermedad por depósito de cadenas ligeras (EDCL) cerebral tratado con trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos (TAPH).

Material y métodos: Mujer de 47 años con episodios de alucinaciones visuales y alteración sensitiva compatibles con crisis focales con evidencia en neuroimagen de hiperintensidad en sustancia blanca parietotemporal izquierda, sin realce con el contraste. A la clínica se añadió un síndrome sensitivo motor derecho progresivo. La biopsia reveló depósitos hialinos inespecíficos, similares al amiloide, pero rojo Congo negativos, con restricción para cadena ligera lambda en técnicas de hibridación. Los estudios para enfermedad hematológica sistémica fueron negativos, con diagnóstico de EDCL cerebral. Se decidió tratamiento con TAPH debido a la progresión clínica consiguiéndose estabilidad radiológica con mejoría de la focalidad neurológica, aunque persistencia de la epilepsia.

Resultados: La EDCL se caracteriza por agregados de cadenas ligeras de inmunoglobulinas monotípicas generadas por una expansión clonal de células plasmáticas secretoras. Habitualmente es sistémica, siendo rara su presentación limitada a un órgano, con menos de diez casos reportados de EDCL cerebral. La biopsia demuestra depósitos hialinos con características comparables al amiloidoma, pero carentes de propiedades congofílicas. Los casos reportados incluyeron síntomas como hemiparesia, hipoestesia o epilepsia, con neuroimagen con lesiones en sustancia blanca supratentorial y realce variable al contraste, similares a la descrita en nuestra paciente. Se trataron de forma diversa (cirugía, inmunosupresores) con resultados diversos.

Conclusión: La EDCL cerebral es extremadamente rara, su presentación clínica es diversa y no hay consenso sobre su tratamiento. Este es el primer caso descrito tratado con TAPH logrando estabilidad clínica.

2667-0496 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Neurología (SEN). Todos los derechos reservados.