



Neurology perspectives



22997 - SÍNDROME DE BING-NEEL: DIFICULTAD DIAGNÓSTICA ANTE LA AUSENCIA DE PROGRESIÓN SISTÉMICA DE LA ENFERMEDAD DE WALDENSTRÖM

Asín Díaz, D.¹; Moraleja Rodríguez, D.¹; Ramis Monfort, D.¹; Salas Gay, M.²; Franch Huguet, A.²; Marco, D.³; Milisenda, J.³; Adán, A.⁴; Llorens Bellés, V.⁴; Alforja, M.⁴; Villamor Casas, N.⁵; Massuet Vilamajor, A.⁶; Di Somma, A.⁷; Graus Ribas, F.¹; Guasp Verdaguer, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ²Servicio de Hematología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁵Centro de Diagnóstico Biomédico. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁶Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁷Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Bing-Neel (SBN) es una manifestación infrecuente de la macroglobulinemia de Waldenström (MW), debida a la infiltración del sistema nervioso central por células linfoplasmáticas malignas. Las manifestaciones neurológicas pueden ser variables, según la localización de las lesiones.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con MW diagnosticada de SBN mediante vitrectomía.

Resultados: Mujer de 72 años con MW diagnosticada el 2015, en remisión parcial sostenida desde el 2016. Ingresa el 2024 por hemiparesia derecha leve, precedida por un cuadro progresivo de 6 meses de alteraciones cognitivo-conductuales e inestabilidad de la marcha. La RM cerebral muestra lesiones con captación de contraste y edema vasogénico. Mejora clínico-radiológicamente con corticoterapia. Los marcadores tumorales, TC toraco-abdominal y PET-TC no muestran alteraciones, ni se evidencian signos de progresión sistémica de la MW (componente M estable, fenotipo de los linfocitos de médula ósea y mutación L265P en el gen MYD88 negativas). El LCR presenta leve proteinorraquia, sin células. Se realiza una biopsia cerebral que no es concluyente. Durante la retirada de los corticoesteroides empeora conductualmente y aparece disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo. El estudio oftalmológico sugiere infiltración macular, que se confirma mediante vitrectomía. Con el diagnóstico de SBN, se inicia tratamiento con rituximab, metotrexato e ibrutinib, que mantendrá de forma indefinida. Actualmente, la paciente se encuentra asintomática.

Conclusión: El SBN puede aparecer sin evidencia de progresión sistémica hematológica, y la corticoterapia puede reducir la rentabilidad de la biopsia. En caso de sospecha, es necesario perseguir el diagnóstico y la exploración oftalmológica puede ser de ayuda.