



Neurology perspectives



18012 - ATAXIA CEREBELOSA ASOCIADA A HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: A PROPÓSITO DE UN CASO

López Santana, A.¹; Díaz Nicolás, S.¹; López Velloso, A.C.¹; Pérez Vieitez, M.D.C.²; González Hernández, A.¹; Martínez Sánchez, M.¹; Soarea Almeida Junior, S.¹; de la Nuez González, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; ²Servicio de Geriatria. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Resumen

Objetivos: Estudio, diagnóstico y descripción de un caso clínico de ataxia cerebelosa progresiva infantil con diagnóstico tardío de histiocitosis de células de Langerhans (HCL).

Material y métodos: Varón de 25 años de edad con antecedentes de retraso en los ítems del desarrollo con dificultad para el aprendizaje, disartria, incoordinación motora e inestabilidad de la marcha. A partir de los 16 años comenzó con mayor inestabilidad de la marcha, hipotonía, nistagmo, dismetría y disidiadococinesia. Diagnosticado posteriormente de HCL con afectación ósea lítica múltiple. Por lo que, se realizaron diversas pruebas complementarias analíticas y de imagen, con el objetivo de realizar un diagnóstico diferencial de la clínica progresiva neurológica.

Resultados: Las resonancias magnéticas destacaron moderada atrofia cerebelosa hemisférica y vermiana e hiperintensidad simétrica en ambos núcleos dentados, protuberancia y mesencéfalo (similar a informes previos realizados en Venezuela al inicio del empeoramiento clínico). Dentro del estudio analítico destacó una ligera elevación de ácido pirúvico, hipercolesterolemia y niveles ligeramente disminuidos de vitamina E y ácido fólico. Ecocardiograma, test de isquemia, fondo de ojo y electromiograma dentro de la normalidad.

Conclusión: Tras estudio amplio de ataxias se descartó de forma razonada etiología carencial, degenerativa, metabólica (enfermedad de Wilson, abetalipoproteinemia, aminoacidurias, Tay-Sachs, xantomatosis cerebrotendinosa) y cerebelopatía por gluten. Las imágenes radiológicas y la clínica fueron sugestivas de ataxia cerebelosa en relación con HCL. Existen múltiples manifestaciones sistémicas de las histiocitosis, presentándose incluso como síndrome cerebeloso por infiltración directa o remota, pudiendo aparecer, como en este caso, cuadros cerebelosos de inicio progresivo con diagnóstico tardío de la afectación histiocitaria.