



Neurology perspectives



17584 - MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON LA IGG4: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Guevara Sánchez, E.; Muñoz Fernández, C.; Arjona Padillo, A.; Amaya Pascasio, L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

Resumen

Objetivos: La enfermedad relacionada con la IgG4 (ER IgG4) es una condición inflamatoria inmunomediada por células plasmáticas productoras de IgG4 que se caracteriza por un infiltrado linfoplasmocítico positivo para IgG4 y fibrosis estoriforme del órgano afectado, así como niveles séricos elevados de IgG4. A continuación, se exponen dos casos clínicos que describen la posible relación entre esta enfermedad y la afectación del SNC.

Material y métodos: Primer caso: varón de 27 años debutó con cefalea, inestabilidad e incontinencia fecal y urinaria. La RMN muestra realce leptomeníngeo en encéfalo y raquis; en biopsia de glándulas lacrimales y salivares se objetiva agregado linfocitario negativo para malignidad y en análisis de LCR y de sangre destaca una IgG4 elevada con resto de parámetros normales. Se establece como diagnóstico leptomeningitis cerebral y raquídea probablemente por ER IgG4. Segundo caso: mujer de 69 años con deterioro cognitivo y pérdida de fuerza de predominio en miembros inferiores con LCR inflamatorio; en RMN realce paquimeníngeo y leptomeníngeo; en SPECT-TC captación lacrimonal y en analítica de sangre IgG4 elevada. Tras descartar otras causas, se diagnostica de meningitis mixta crónica por probable ER IgG4.

Resultados: Aunque la afectación neurológica en la ER IgG4 es rara esta debe sospecharse en pacientes con paquimeningitis o incluso leptomeningitis en los cuales se han descartado otras causas más frecuentes.

Conclusión: Es importante conocer esta enfermedad y tratarla a tiempo puesto que la fibrosis es irreversible.