

CARTAS AL EDITOR

Linfoma primario del sistema nervioso central aparentando lesión del ángulo pontocerebeloso



Primary central nervous system lymphoma mimicking cerebellopontine angle tumour

Sr. Editor:

Introducción

Los linfomas primarios (LCP) del sistema nervioso central son una forma rara de linfomas no-Hodgkin extraganglionares limitados al sistema nervioso central. Aparecen tanto en personas inmunocompetentes, como en inmunodeprimidas, suponiendo menos del 2% de las neoplasias intracraneales^{1,2}, y solo el 10-20% de ellos son infratentoriales³.

Caso clínico

Varón de 60 años, sin antecedentes relevantes excepto hipoacusia izquierda de meses de evolución, que consulta por un cuadro subagudo de 4 semanas de parestesias e hipoestesia hemifacial izquierda, leve ataxia de la marcha con pulsiones derechas y aumento de la hipoacusia previa. No había presentado pérdida ponderal, y la analítica no mostraba alteraciones relevantes ni anemia. La RMN craneal (figs. 1-3) fue informada como una lesión expansiva en el ángulo pontocerebeloso (ACP) izquierdo, nodular y extraaxial de diámetros 20 × 20 × 15 mm (CCxAPxT), hipointensa en T1 y moderadamente hiperintensa en T2 y FLAIR. Asociaba edema perilesional, que se extendía a través del pedúnculo cerebeloso a hemisferio cerebeloso, hemiprotuberancia, hemimesencéfalo y pedúnculo cerebral izquierdos. Todo ello con una intensa captación homogénea de gadolinio. Como opciones diagnósticas iniciales se consideraron: neurinoma del acústico, meningioma, metástasis y, menos probable, malformación vascular, absceso o enfermedad granulomatosa. El estudio de extensión con marcadores tumorales y el TAC toracoabdominal no mostraron lesiones sugestivas de malignidad, ni presencia de ganglios patológicos, por lo que se inició tratamiento con corticoides a dosis medias (0,5 mg/kg/día) orales. Tras una

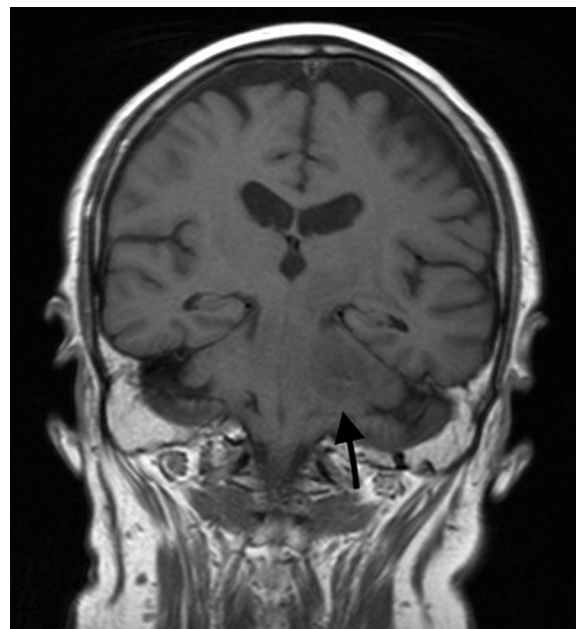


Figura 1 Imagen de la resonancia magnética cerebral, T1 coronal. Se observa el origen protuberencial de la lesión.

mejoría inicial, al intentar reducir la dosis de corticoides, la clínica reapareció y progresó, por lo que el paciente ingresó para valorar intervención. La exploración en ese momento mostraba, además de la clínica previa, parálisis facial periférica izquierda grado III de la clasificación de House-Brackmann, nistagmo horizontal no agotable, dismetría en extremidades izquierdas, disartria moderada, hiperreflexia global y franca ataxia de la marcha. La analítica ya mostraba una leve anemia macrocítica. Las serologías de VHB, VHC, VIH fueron negativas. Una nueva RMN, realizada 3 meses después de la primera, mostró progresión del tamaño de la lesión (27 × 18 × 26 mm), de características similares a la previa, y con mayor efecto de masa sobre bulbo y protuberancia. Dada la evolución clínico-radiológica, se intervino quirúrgicamente observándose un origen protuberencial de la lesión. La anatomía patológica definitiva mostró proliferación de células linfoides grandes y de contornos irregulares, dispuestas en un patrón difuso de predominio alrededor de los vasos sin infiltrarlos, con áreas de necrosis y con índice proliferativo > 90%. La inmunohistoquímica fue positiva para CD10, Bcl6 y negativa para



Figura 2 Imagen de la resonancia magnética cerebral, T2 axial. Se aprecia la extensión cerebelosa y peduncular de la lesión.



Figura 3 Imagen de la resonancia magnética cerebral, T1 axial con gadolinio.

ALK, compatible con un linfoma B difuso de célula grande primario del sistema nervioso central. Hasta la fecha, 6 meses tras el inicio de la clínica, el paciente ha recibido 3 ciclos de quimioterapia según esquema B-RAM (carmustina,

metotrexato, Ara-C y rituximab) con varias complicaciones derivadas del tratamiento y persistencia de la inestabilidad.

Discusión

El diagnóstico diferencial de las masas en el APC se ha de hacer, sobre todo, entre neurinoma del acústico (70-80%), meningioma (5-10%) y quiste epidermoide (5-7%). Que un LCP se presente como una masa en el APC es excepcional. La RMN es la técnica de elección para el estudio de estas masas. En el caso de los linfomas se puede ver, como en el caso descrito, una intensa captación homogénea de contraste. La importante respuesta a corticoides también es característica de estos tumores. Hasta donde los autores conocen, previamente a este caso solamente se han descrito 16 casos de LCP que hayan cursado como masas en el APC⁴⁻¹⁰.

Financiación

No se ha recibido financiación pública o privada.

Bibliografía

1. Shams PN, Waldman A, Plant GT. B Cell lymphoma of the brain stem masquerading as myasthenia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:271-3.
2. Plotkin SR, Batchelor TT. Primary nervous-system lymphoma. *Lancet Oncol*. 2001;2:354-65.
3. Prakash B, Nayak SD, Mathew V, Bhaskar N, Natarajan M, Pranesh MB. Non-Hodgkin's lymphoma of the brainstem with atrial septal mass. *J Assoc Physicians India*. 2003;51:311-3.
4. Wen CY, Huang PH, Chang CJ, Hsieh CT. Primary cerebellopontine angle lymphoma. *Kaohsiung J Med Sci*. 2015;31:55-6.
5. Kjolby M, Müller K, Schumacher M. Cerebellopontine angle primary diffuse large B cell (non-Hodgkins) lymphoma mimicking an acoustic schwannoma. *Eur J Radiol Extra*. 2006;60:93-6.
6. Wang YT, Su HH, Hou Y, Chu ST, Lai PH, Tseng HH, et al. Diffuse large B-cell lymphoma of the cerebellopontine angle in a patient with sudden hearing loss and facial palsy. *J Chin Med Assoc*. 2007;70:294-7.
7. Nishimura T, Uchida Y, Fukuoka M, Ono Y, Kurisaka M, Mori K. Cerebellopontine angle lymphoma: A case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 1998;50:480-5, discussion 485-486.
8. Enam SA, Ali R. B-cell lymphoma of the brainstem with central neurogenic hyperventilation. *J Pak Med Assoc*. 2011;61:925-7.
9. Campbell PG, Jawahar A, Fowler MR, Delaune A, Nanda A. Primary central nervous system lymphoma of the brain stem responding favorably to radiosurgery: A case report and literature review. *Surg Neurol*. 2005;64:400-5, discussion 405.
10. Yang PJ, Seeger JF, Carmody RF, Mehta BA. Cerebellopontine angle lymphoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1987;8:368-9.

N. Berrocal-Izquierdo^{a,b,*}, F. Muñoz^{c,d}, J. Bosch^a
y J. Molet^{c,d}

^a Servicio de Neurología, SCIAS, Hospital de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Neurología, Parc Sanitari Sant Joan de Déu, Sant Boi de Llobregat, Barcelona, España

^c Servicio de Neurocirugía, SCIAS, Hospital de Barcelona, Barcelona, España

^d Servicio de Neurocirugía, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: berrocalnuria@yahoo.es

(N. Berrocal-Izquierdo).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.06.010>

0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Neuropatía inducida por el tratamiento de la diabetes o neuritis insulínica



Insulin neuritis or treatment-induced diabetic neuropathy of diabetes

Sr. Editor:

La neuropatía inducida por el tratamiento de la diabetes (TIND), nueva nomenclatura de la hasta ahora denominada neuritis insulínica, es una neuropatía aguda, que aparece en pacientes diabéticos a los que se les somete a un estricto control metabólico en poco tiempo. Descrita por primera vez por Caravati en 1933¹ con el nombre de neuritis insulínica, al aparecer los síntomas en una paciente diabética que es sometida a un rápido control glucémico con insulina y desaparecer los síntomas tras la retirada de la misma. Pocos casos se han descrito desde entonces, desconociendo muchas veces su existencia y confundiendo el diagnóstico con otras neuropatías más frecuente en estos pacientes. Presentamos el caso de un varón diabético que ingresa con esta neuropatía aguda, no identificando los síntomas inicialmente con esta entidad, aunque con control sintomático posterior.

Se trata de un varón de 25 años, con un abuelo y un tío materno diabéticos tipo 1, y que comienza en el 2011 con una cetoacidosis diabética. Fue tratado con insulina y educación diabetológica. Durante los 2 primeros años realiza un seguimiento muy irregular ausentándose de las citas en consulta. Ingresa en endocrino en el 2014 por no administrarse el tratamiento con insulina durante 3 meses, con glucemias mayores de 500, glucosuria, anorexia, plenitud posprandial y con pérdida de peso aunque no cuantificado por él (IMC 15,5 correspondiente a una desnutrición severa). El paciente estaba orientado y no presentaba alteraciones del nivel de conciencia. La HbA_{1c} era 15,2% y tenía cuerpos cetónicos en orina. Tras una estricta corrección metabólica, se le remite a consultas externas. Seis semanas más tarde comienza con un dolor en la musculatura paraespinal lumbar, escapular, en rodillas, que de forma progresiva en 7-15 días se va haciendo urente, punzante a nivel proximal de MMII descrito por el «como si le arrancasen la carne» asociando disestesias en plantas de ambos pies. Por la intensidad del dolor (EVA: 8-9) se ingresa de nuevo al paciente. La exploración mostró un paciente decaído anímicamente, extrema delgadez, con un

nivel de conciencia, funciones corticales y pares craneales dentro de la normalidad. La fuerza estaba de forma global preservada; los reflejos eran hipoactivos de forma universal. La sensibilidad superficial mostró una hiperestesia y alodinia en la musculatura paraespinal y de las 4 extremidades. No existía alteración de la sensibilidad profunda, ni de cerebelo, ni de la marcha. En ese momento la HbA_{1c} era del 9%. Para el control del dolor se precisaron AINE asociados a tramadol a dosis altas, así como duloxetina con parcial control del mismo. Ingresó a cargo de endocrinología donde el diagnóstico inicial fue de lumbalgia irradiada, dolor osteomuscular y trastorno anímico reactivo. La RM lumbar mostró cambios degenerativos difusos y abombamientos discales en todos los niveles lumbares. Durante el ingreso presentó taquicardia mantenida (101-117 lpm) e hipertensión diastólica (rango: 86-92 mmHg) con TA sistólicas normales en torno a 105-120 mmHg. Se le realizó electromiograma (EMG), que mostró datos de neuropatía desmielinizante sensitivo motora sin cumplir criterios neurofisiológicos de CIDP, y sin signos de actividad denervativa (tabla 1). Punción lumbar con hiperproteínorraquia de 89 mg/dl. La analítica descartó causas sistémicas hepáticas, renales, tiroideas, déficits vitamínicos (vitamina B₁, B₆, B₁₂, fólico, vitamina A, E y D); la autoinmunidad y serologías de *Borrelia*, *Mycoplasma*, CMV, VHZ, VEB, VHS, VIH, VHB y VHC fueron negativas. Las hormonas tiroideas, ACTH, cortisol y PTHi, selenio, cinc y cobre, también fueron normales. La orina mostró un cociente microalbúmina/creatinina normal. Le diagnosticamos de una polineuropatía desmielinizante multifocal, que relacionamos con la diabetes y el mal control de la misma, y se citó un EMG de control a los 7 meses (prueba que rehusó repetirse). El paciente fue dado de alta con mejoría progresiva del dolor, hasta permanecer paucisintomático en aproximadamente 6 meses. Hubo una escasa ganancia ponderal 3-4 kg y un parcial control glucémico en ese tiempo. Puesto que no se sospechó esta entidad, no hay constancia de la mejoría o no de los síntomas autonómicos, nada protagonistas durante el ingreso hospitalario con relación al dolor tan severo e invalidante que motivó la interconsulta neurológica.

Gibbons y Freemann² estudian una cohorte de 16 pacientes diagnosticados de TIND, en los que realizan un estudio meticuloso de los síntomas que aparecen en esta entidad, destacando las características del dolor y la descripción y medida de los síntomas autonómicos, biopsia intraepidérmica y seguimiento a largo plazo. Muestran como aparece tras la corrección rápida de la glucemia, tanto en pacientes tratados con insulina como en el caso que presentamos, así