

**Paresia oculomotora,
alteración del lenguaje y
hemiparesia en mujer de
36 años.**

Por el Dr. Anacleto House.

Descripción clínica

Paciente de 36 años que, encontrándose previamente bien, dos días antes al ingreso inicia cuadro febril (39°), mal estado general con debilidad general, tos escasa sin expectoración, desviación ocular, alteración del lenguaje y torpeza en extremidades derechas; al día siguiente persistía el cuadro con fiebre 38° por lo que acudió a un hospital interpretándose el cuadro como catarral. El día del ingreso tenía visita programada en Policlínica de Oftalmología de nuestro Hospital, de donde fue remitida a Urgencias.

Antecedentes Personales

No alergias a fármacos. Sin factores de riesgo vascular salvo fumadora de 20 cigarrillos al día. Uveítis crónica bilateral en tratamiento con prednisona 10 mg /24h, ciclosporina 100 mg 12h y Daclizumab 1mg/Kg en infusión intravenosa mensual y control en Oftalmología. Secuela disminución agudeza visual de predominio derecho. Meningitis a los 11 años sin secuelas. Actualmente menstruación. No intervenciones quirúrgicas. No cardiopatía. No broncopatía. No ictus ni trombosis previas. Abscesos axila e ingle hace 3-4 años. Migrañas desde hace años sin cambios.

Exploración

Buen estado general. Buena coloración e hidratación. Obesidad. Hipertrofia. No rigidez de nuca. Laten carótidas sin soplos. Auscultación cardíaca: tonos rítmicos sin soplos. Auscultación pulmonar normal. Abdomen normal. No edemas maleolares. Laten pedias. Consciente, orientada, lenguaje con leve disartria. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Pares craneales: nistagmo rotatorio al dirigir la mirada a la derecha, paresia en la abducción y elevación de ojo derecho; paresia facial inferior derecha; resto normales. Hemiparesia derecha grado 4+/5. Tono, reflejos y sensibilidad normales. Plantares flexores. No disimetría. Romberg negativo. Marcha autónoma con leve inseguridad. Lesiones cutáneas en mucosa bucal compatibles con aftas. No úlceras genitales. Analítica Urgencias: normal.

Exploraciones complementarias iniciales.

ECG: ritmo sinusal, dentro normalidad.

Rx Tórax: discreto aumento hilio derecho, no condensaciones.

Analítica: Hemograma, bioquímica básica y coagulación normales

TAC cerebral (Figura 1): imagen hipodensa capsulotalámica izquierda sugestiva isquemia.

Diagnóstico Diferencial

Diagnóstico clínico: Síndrome febril. Síndrome hemimotor con paresia oculomotora.

Diagnóstico etiológico:

- Encefalitis infecciosa.
- Encefalopatía inflamatoria.

- Ictus isquémico.

Exploraciones Complementarias

Analítica sangre: hemograma, bioquímica, enzimas, lípidos y coagulación normales salvo: VSG 64 mm/h; leucocitos 11.100; triglicéridos 157 mg/dl. Marcadores tumorales: negativos salvo alfafetoproteína 13,94 mg/dl (normal 0-10). ECA: 31,2 mg/dl (normal 65-114). Proteinograma e inmunoelectroforesis normales. Hormonas tiroideas normales. Autoanticuerpos ANA; antiDNA, ANCA: negativos. Estudio de trombosis; antitrombina III 67%, anticoagulante lúpico positivo, test de inhibición tromboplastina positivo.

Serologías toxoplasma negativas; CMV: IgG >250, IgM negativa; herpes IgG 3,28, IgM negativa; sarampión: IgG 8661, IgM negativa; VVZ IgG 5099, IgM negativa; parotiditis: negativa. Serologías lúes, brucella, legionella, fiebre Q y clamidia: negativas. Ac antimycoplasma: IgG 3,55, IgM positivo. Ac borrelia burdorferi: IgG 1/1024;, IgM negativo.

Serología VIH: negativa. Poblaciones linfocitarias: normales. Hemocultivo: negativo.

Analítica orina standard: 6-10 leucocitos/campo, + 100 hematíes, resto normal.

Ag legionella en orina: negativo.

Urinocultivo: negativo.

Analítica LCR: citobioquímico normal (7 células, 100% linfocitos, proteínas 27,7, glucosa 56, pandy negativo); ADA 2,1; proteinograma e IgG normales. Serología CMV negativa, serología micoplasma negativa. PCR para VVZ, VHS, VEB, CMV y VJC negativos. Examen citopatológico acelular.

TAC torácico: campos pulmonares normales; no crecimientos adenopáticos hiliares de tamaño significativo; alguna formación ganglionar mediastínica en región paratraqueal de tamaño máximo de 1 cm con conservación del centro graso, de dudoso significado patológico.

TAC abdominal: glándulas suprarrenales y anexos normales.

EEG: trazado de base dentro de la normalidad con alguna punta aislada de tipo irritativo en derivaciones derechas.

IRM cerebral con y sin gadolinio (Figuras 2 y 3): amplia zona de aspecto hiperintenso en T2 y Flair e hipointenso en T1 que afecta a tálamo extendiéndose a cápsula interna y mesencéfalo, con captación parcheada e irregular de contraste y con escaso efecto masa sobre las estructuras próximas; pequeña zona de hiperintensidad en T2 y Flair en sustancia blanca subcortical frontal derecha con captación irregular y mucho más discreta. Estas lesiones descritas no muestran el aspecto típico de isquemia ni en estudio morfológico ni en difusión, planteando como primera posibilidad diagnóstica lesiones tipo encefalitis diseminada aguda.

Angiografía troncos supraaórticos por IRM: normal.

Test de patergia: negativo.

Ecocardiograma transtorácico: normal.

Ecografía abdominal y hepática: parénquima hepático homogéneo con aumento difuso ecogenicidad, compatible con esteatosis. Vías biliares, riñones, vesícula y bazo normales.

Evolución

Al ingreso fiebre 38° permaneciendo posteriormente afebril sin tratamiento antibiótico. Se instaura tratamiento con metilprednisolona 1 g intravenoso diario 5 días. Mejoría progresiva del déficit neurológico.

IRM control (Figura 4): disminución evidente de tamaño y grado captación de las lesiones descritas respecto estudio IRM previo.

Al alta asintomática, afebril, consciente, orientada, lenguaje normal, mínima paresia recto superior ojo derecho, resto examen neurológico incluyendo marcha normales.

En control al mes la paciente está asintomática con exploración normal.

Diagnóstico definitivo.

Encefalitis aguda inflamatoria por enfermedad de Behçet.

Discusión.

La enfermedad de Behçet es una patología autoinmune crónica y recidivante. En casi todos los pacientes hay afectación de la mucosa oral en forma de aftas orales. Otras afectaciones más variables son las aftas genitales, afectación ocular, lesiones cutáneas, afectación vascular, gastrointestinal, vascular y neurológica.

El mecanismo patogénico es una vasculitis leucocitoclástica o linfocítica de predominio en capilares y vénulas. Menos frecuente, pero también posible, es la afección de grandes vasos. Se ha relacionado la patogenia con el antígeno HLA-B51 y una supuesta reacción de hipersensibilidad frente a antígenos bacterianos de la flora de la cavidad oral.

La afectación neurológica es muy variable según distintas series, oscila entre un 4 y un 48% de los pacientes con enfermedad de Behçet. Puede ser la primera manifestación de la enfermedad. La afectación neurológica es polimorfa, puesto que puede afectar cualquier región del sistema nervioso central, aunque es característica la afectación del troncoencéfalo y de los ganglios basales [1].

El diagnóstico de la enfermedad de Behçet es exclusivamente clínico. No hay ninguna prueba de laboratorio específica para el diagnóstico. En la encefalopatía inflamatoria por la enfermedad de Behçet tiene un gran rendimiento diagnóstico la resonancia magnética. Puede presentarse el patrón radiológico típico de afectación de núcleos de la base y troncoencéfalo [2] como en nuestro caso y ser de gran utilidad para el diagnóstico.

Bibliografía.

- [1] Farreras, Rozman. Medicina Interna. 15ª Edición, 2005. 1122.
- [2] Banna M, el-Ramahl. Neurologic involvement in Behçet disease: imaging findings in 16 patients. Am J Neuroradiol. 1991 Jul-Aug;12(4):791-6.



Figura 1. TAC cerebral al ingreso.

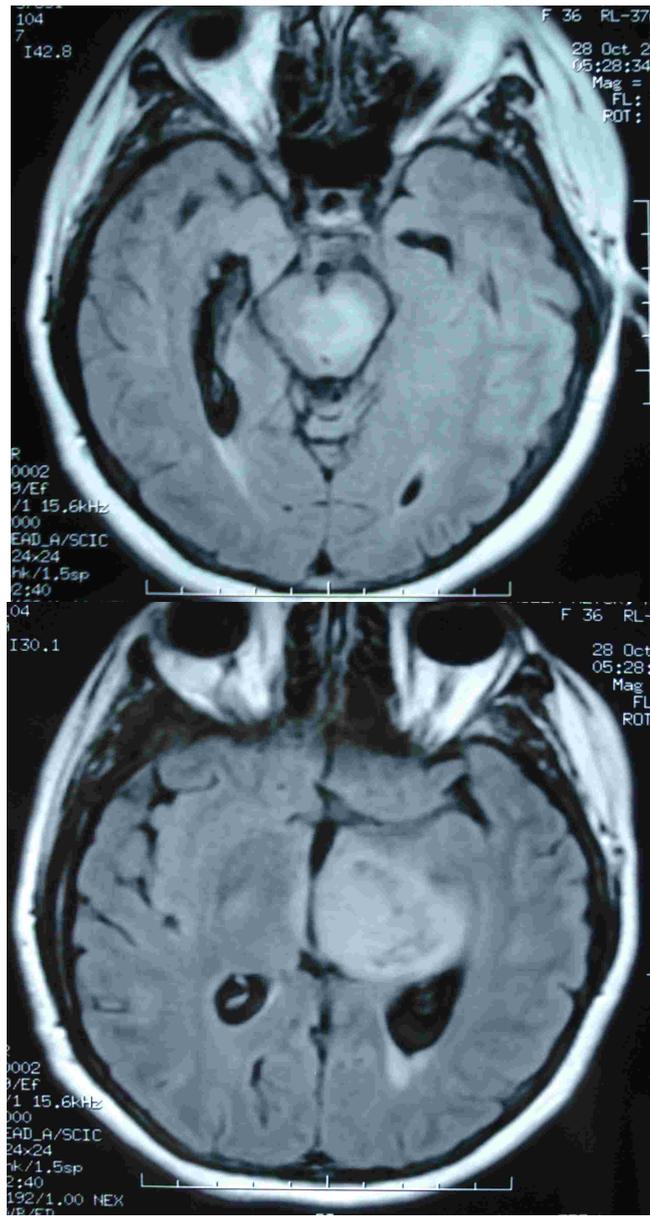


Figura 2. IRM cerebral axial secuencias FLAIR al ingreso.

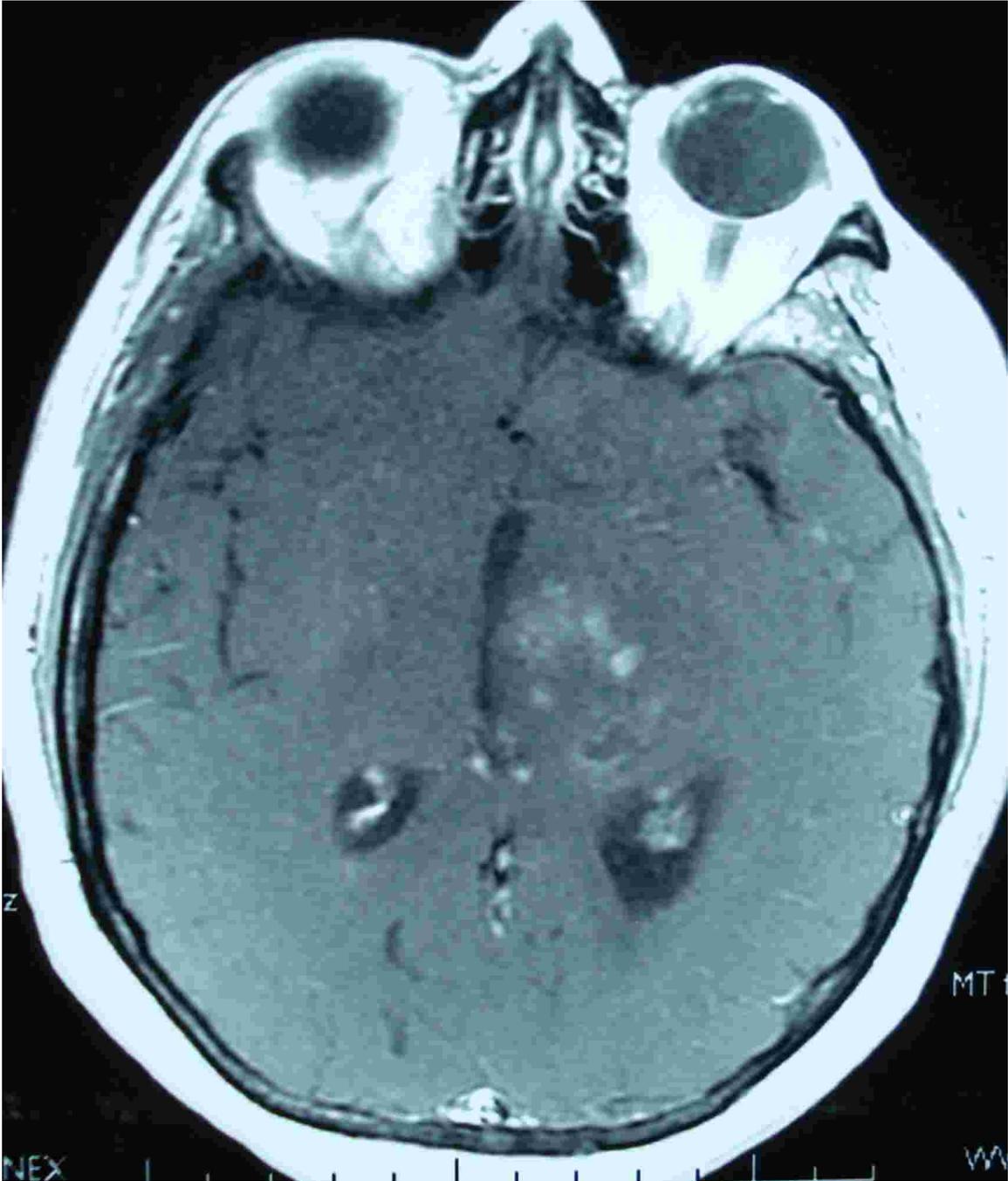


Figura 3. IRM cerebral axial con gadolinio al ingreso.

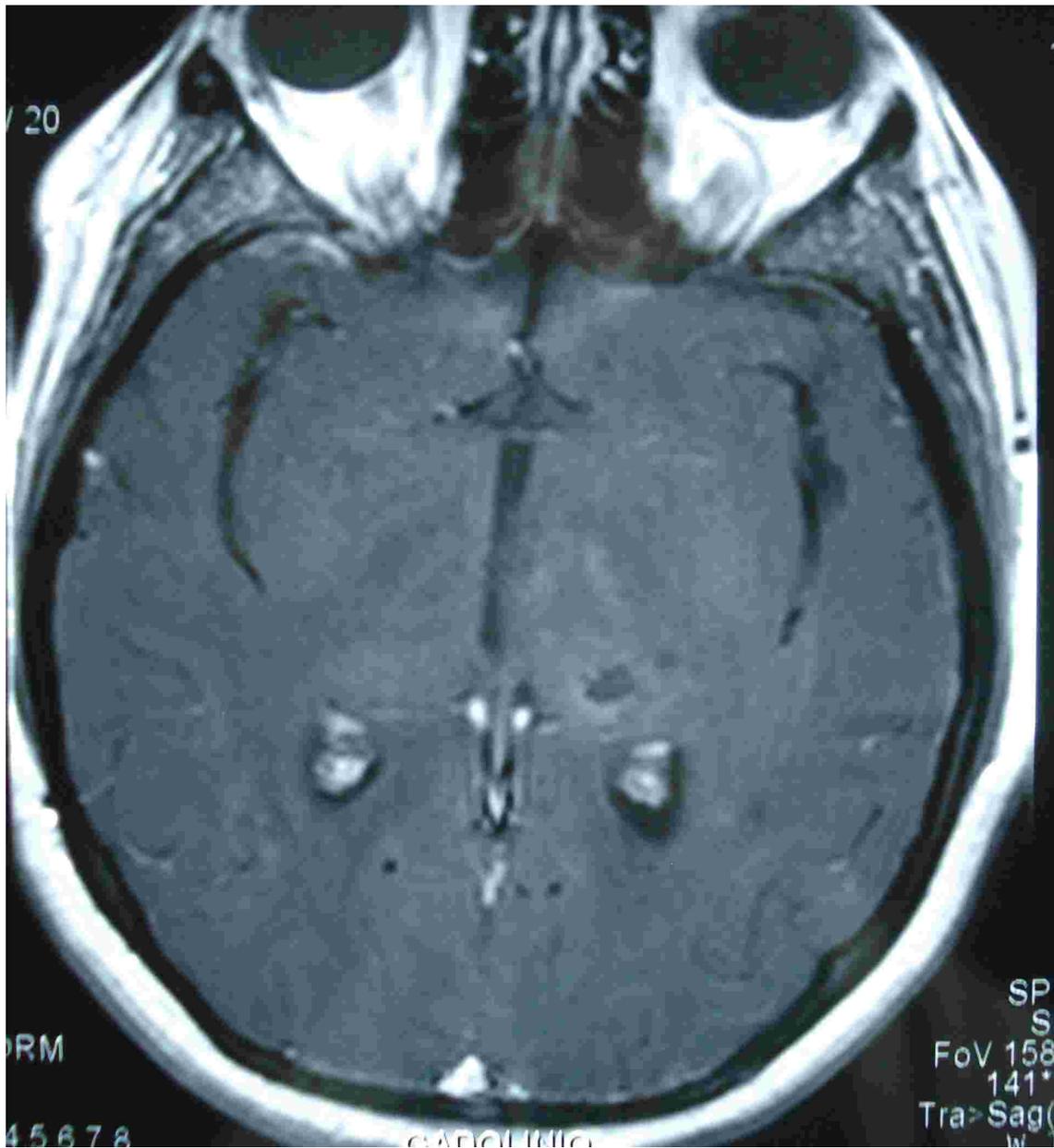


Figura 4. IRM cerebral axial con gadolinio tras tratamiento.

