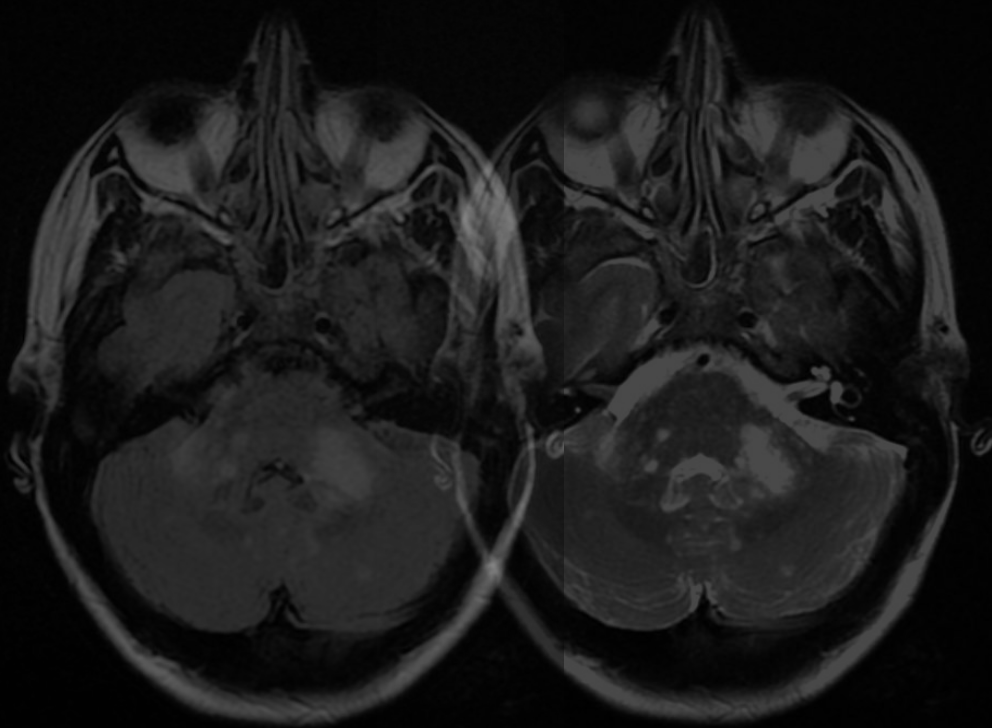


LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA: NO TODO ES SUPRATENTORIAL



Autores:

*Oby, Cecilia Belén; Pievani, Ana Bettina;
Cueto Rúa Isidro; Calaramo, Osvaldo Andrés;
Folgado, María Lara; Maccaroni, Andrea Noemí*

La Plata, Buenos Aires, Argentina

Contacto: ceciliabelenoby@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

PRESENTACIÓN DE CASO

PACIENTE FEMENINA DE 32 AÑOS

MOTIVO DE CONSULTA:

- ✓ Ataxia, mareos
- ✓ Rigidez generalizada a predominio de miembros superiores

ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD ACTUAL:

- Transmisión vertical de HIV con historia de mala adherencia al tratamiento antirretroviral
- Esquema adecuado en los últimos 6 meses
- Histoplasmosis diseminada en tratamiento

Se solicita resonancia de encéfalo con contraste (RM)

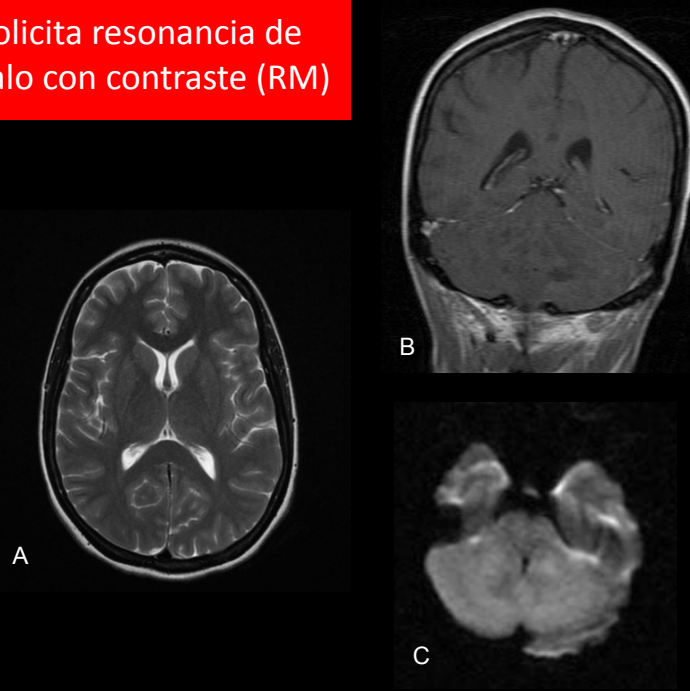


Fig. A (T2 axial); B (T1 coronal con gadolinio) y C (DWI): Sin evidencia de hallazgos relevantes

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

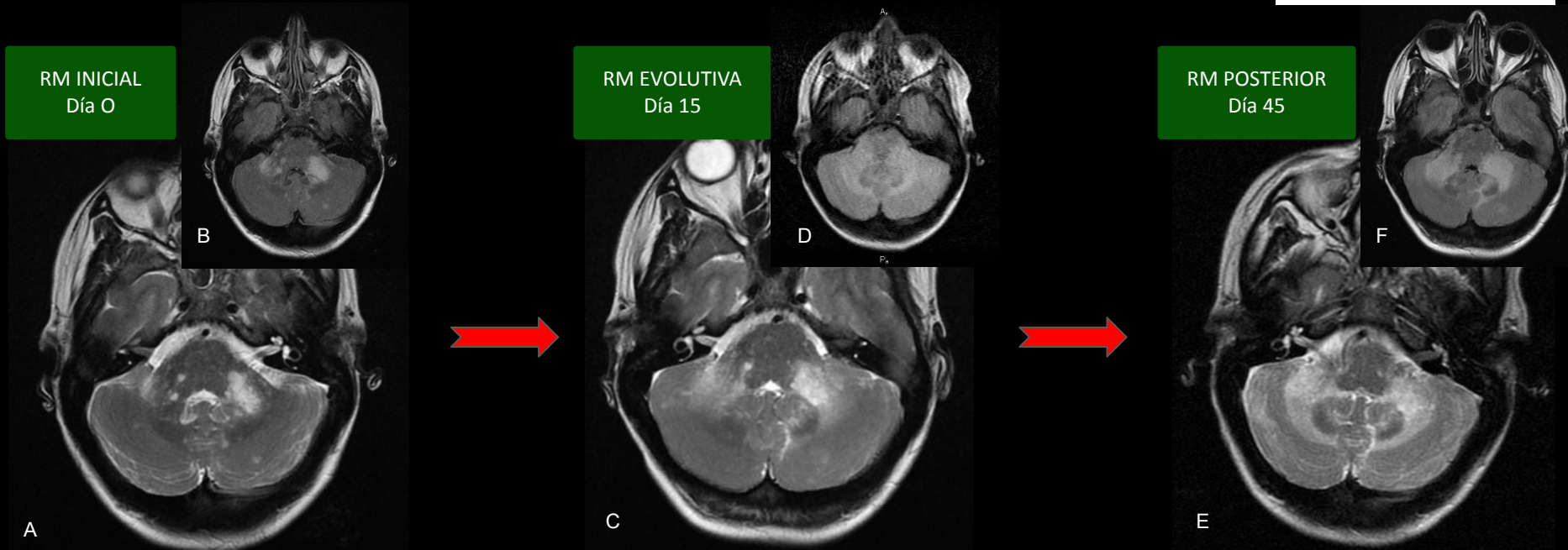


Fig. A (T2 axial), B (FLAIR): Áreas parcheadas hiperintensas asimétricas con focos satélite de alta intensidad en pedúnculos cerebelosos y sustancia blanca del lóbulo posterior

Milky way sign/Signo de la vía láctea

Fig. C (T2 axial), D (FLAIR): Mayor extensión espacial con áreas de hiperintensidad tenue que presentan en su interior focos de mayor intensidad de señal

Dirty appearing white matter sign/Signo de la sustancia blanca sucia

Fig. E (T2 axial), F (FLAIR): Incremento en la extensión con llamativo respeto de los núcleos dentado

Shrimp sign/Signo del camarón

DISCUSIÓN

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección oportunista del SNC que produce clásicamente desmielinización asimétrica y confluyente de la unión córtico-subcortical a predominio frontal y parieto-occipital

CONTEXTO DE INMUNOSUPRESIÓN:

HIV
Enf. oncohematológicas
Tratamiento con Rituximab

Signo-sintomatología: Dependiente del **sitio de afectación** anatómica

- Bihemisférica 75%
- Fosa posterior
 - Tronco encefálico
 - Pedúnculos cerebelosos
 - Cerebelo
- Ganglio basal

→ Deterioro del sensorio
→ Ataxia
→ Diplopía, hemianopsia
→ Convulsiones

La afectación **exclusiva de la fosa posterior** representa solo el 4% de los casos

DIAGNÓSTICO

PUNCIÓN LUMBAR

RM (Gold Standard)

BIOPSIA ESTEREOTÁCTICA

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Esclerosis múltiple
- Encefalopatía HIV
- Leucoencefalopatía posterior reversible
- Encefalomielitis aguda diseminada
- Toxoplasmosis cerebral
- Linfoma del SNC

- ✓ Hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR
- ✓ Hipo o isointensidad en T1
- ✓ Sin realce
- ✓ Sin restricción a la difusión
- ✓ Sin efecto de masa

PUNTO CLAVE

El “signo del camarón” (Shrimp sign) tiene una alta sensibilidad y especificidad para la LMP cerebelosa, constituyendo un marcador radiológico de la enfermedad



CONCLUSIÓN

En el marco de inmunosupresión y sintomatología neurológica resulta imprescindible considerar a la leucoencefalopatía multifocal progresiva.

El diagnóstico se basa en la punción lumbar y RM dado el riesgo de la biopsia estereotáctica.

Si bien la afectación exclusiva de la fosa posterior resulta infrecuente, existen una serie de signos radiológicos que constituyen indicadores confiables y debemos conocer.

Dada la escasa bibliografía de esta variante de la LMP es que consideramos al presente caso un aporte significativo.

La RM constituye el Gold Standard



- T2 y FLAIR: Secuencias imprescindibles
- Signo del camarón (Shrimp sign): marcador radiológico en el contexto clínico adecuado
- Ausencia de hallazgos en T1 con gadolinio y DWI

BIBLIOGRAFÍA

Varela, Francisco, et al. *Teaching neuroimage: Shrimp sign in ataxic cerebellar progressive multifocal leukoencephalopathy*. Neurology, vol. 101, no. 20, Nov 2023, pp. 918-919. Neurology.org

Camporro J, Bruno V, Cammarota A, del Castillo M, Alessandro L. *Espectro clínico de la leucoencefalopatía multifocal progresiva: diferencias y similitudes en pacientes con y sin virus de la inmunodeficiencia humana*. Rev Neurol 2019;69 (04):152-158. doi: 10.33588/rn.6904.2019040

Deng F, Sharma R, Jones J, *Shrimp sign (progressive multifocal leukoencephalopathy)*. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 05 Jun 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-91475>

Adra, N. et Col. *MRI Shrimp sign in cerebellar progressive multifocal leukoencephalopathy: Description and Validation of a novel observation*. American Journal of Neuroradiology, vol. 42, no. 6, Jun 2021, pp. 1073-1079. PubMed

Willott, R. H., Sunman, W., & Munshi, S. K. (2016). *Progressive multifocal leukoencephalopathy masquerading as cerebellar infarction*. Age and Ageing, 45(4), 564–565. doi:10.1093/ageing/afw052

Mudau A, Suleman FE, Schutte CM, Lockhat ZI. *Isolated posterior fossa involvement of progressive multifocal leukoencephalopathy in HIV: A case series with review of the literature*. SA J Radiol. 2017 Nov 14;21(2):1262. doi: 10.4102/sajr.v21i2.1262. PMID: 31754487; PMCID: PMC6837833.

Radswiki T, Sharma R, Nassar I, et al. *Progressive multifocal leukoencephalopathy*. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 05 Jun 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-12098>