

Síndrome linfoproliferativo post trasplante de médula ósea en SNC: a propósito de un caso pediátrico.

Autores: María Victoria FARINATI, Rocío Soledad RODRIGUEZ MEZA, Lucia MICHELETTI, Francisco MALDONADO, María Sol TORONCHIK, Juan Pablo PRINCICH, Carlos Adrián RUGILO

> Servicio de Neuro radiología del Hospital Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

Presentación del caso

- Paciente masculino de 13 años de edad, con antecedente de LMA M, sin compromiso del SNC, que en etapa de mantenimiento quimioterápico presenta recaída hematológica de la enfermedad, por lo que se decide realizar trasplante alogénico de células progenitoras hematopoyéticas (TACPH) de donante no relacionado.
- Serologías pre trasplante del donante y del receptor: negativas.
- Transcurrido un mes del trasplante, el donante presenta cuadro agudo de mononucleosis Infecciosa por Virus de Epstein Baar (VEB).
- El receptor evoluciona persistentemente febril con elevados títulos de copias para el mismo virus, que descienden con tratamiento (Rituximab).
- A los días intercurre con status convulsivo, en contexto de nueva elevación del numero de copias de VEB.
- Se solicita TC de encéfalo sin contraste EV y posteriormente RM de cerebro con gadolinio EV, ambas mostrando compromiso del SNC.
- ➤ El paciente evoluciona con epilepsia intratable y fallece.

Hallazgos imagenológicos

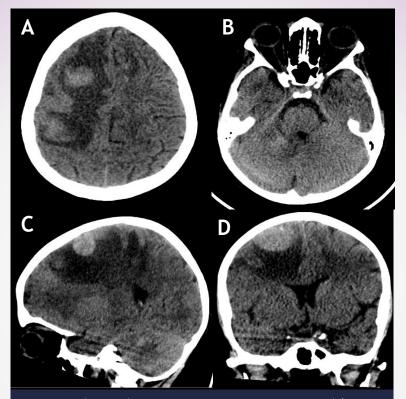


Fig.1: TC de cerebro sin contraste EV, cortes axial (A y B), sagital (C) y coronal (D), donde se observan múltiples lesiones expansivas redondeadas, espontáneamente hiperdensas, de localización corticosubcortical frontal bilateral y en hemisferio cerebeloso derecho, asociadas a importante edema perilesional con efecto de masa sobre el parénquima adyacente.

Hallazgos imagenológicos

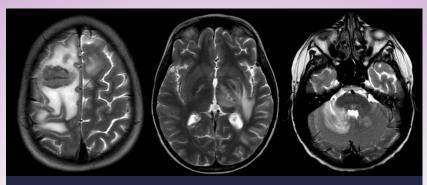


Fig.2: RM cerebro secuencia T2 cortes axiales.

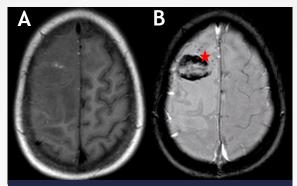


Fig.3: RM cerebro secuencia T1 sin contraste EV (A) y SWI (B) cortes axiales.



Fig.4: RM cerebro secuencia T1 con gadolinio EV, cortes axial (A), sagital (B) y coronal (C).

RM de cerebro con contraste EV: múltiples lesiones ocupantes de espacio supra e infratentoriales de contornos poco definidos, que comprometen la unión cortico-subcortical, hipointensas en T2 (figura 2) e isointensas en T1 (figura 3 A), con áreas en su interior de señal hipointensas en SWI (figura 3 B, estrella roja) y espontáneamente hiperintensas en T1, en relación a componente hemático. Dichas lesiones se rodean de edema vasogénico hiperintenso en T2 (figura 2). Tras la administración del gadolinio EV presentan refuerzo heterogéneo, algunas parcheadas y otras en anillo (figura 4), asociado a refuerzo dural adyacente (figura 4 C, estrella amarilla). La lesión dominante se sitúa en la región prefrontal lateral derecha, y otras de ellas afectan la región gangliobasal izquierda. Ante estos hallazgos, se platea el diagnostico de proceso linfoproliferativo

Se reevalúa a la paciente y se realiza biopsia escisional cerebral, que confirma el diagnostico de Síndrome linfoproliferativo post trasplante de médula ósea.

Discusión

- El Síndrome linfoproliferativo post trasplante (SLPT) es una complicación infrecuente de los trasplantes de órganos solidos y alogénicos de médula ósea.
- Se caracteriza por la proliferación de linfocitos B asociada a infección por VEB como consecuencia de la reactivación del virus del receptor, o por la primo infección transmitida por las células del donante, en contexto de inmunosupresión post trasplante.
- los productos génicos de VEB producen la inmortalización y transformación celular del linfocito.
- Por tratarse de una entidad infrecuente en pediatría, el diagnostico debería basarse en la sospecha clínica precoz, los hallazgos en las neuro imágenes, la citometría de flujo, el análisis de PCR de carga viral de VEB y finalmente, el estudio anatomopatológico.
- ➤ El tratamiento de esta entidad es la reducción de la inmunosupresión, antivirales, cirugía y radioterapia.

Conclusión

El caso reportado demuestra la importancia de considerar al SLPT en SNC dentro de los diagnósticos diferenciales en pacientes con trasplante alogénicos de células progenitoras hematopoyeticas, debido a la alta mortalidad de dicha enfermedad y a la posibilidad de tratamiento especifico.