

Leucoencefalopatia multifocale progressiva : un caso di stroke mimic

Maria Stella Aniello (1), D. Liuzzi (1), R. Leone (1), A. Deliso (1), S. Altomare (1), M. Sardaro (1), R. Balzano (2), S. Bruno (3) e M. Giorelli (4)

- (1) UOC Neurologia – Stroke Unit Ospedale Dimiccoli Barletta
 (2) UOC Radiologia-Ospedale Dimiccoli Barletta
 (3) UOC Malattie Infettive- Ospedale Vittorio Emanuele II Bisceglie
 (4) Direttore UOC Neurologia – Stroke Unit Ospedale Dimiccoli Barletta

Una donna di 46 anni, affetta da ipertensione arteriosa e dislipidemia, tabagista, veniva ricoverata nella nostra Unità Operativa per esordio acuto da una settimana di emiparesi sinistra lieve. In anamnesi erano riportati piastripropania autoimmune a 20 anni, infarto del miocardio a 39 anni e recente intervento per neoformazione intraepiteliale della cervice uterina. Negli esami ematici si riscontravano elevato titolo di anticorpi antifosfolipidi, antigeni nucleari estraibili, crioglobuline e fattore reumatoide e linfocitopenia (400/uL). In RMN encefalo si identificava lesione iperintensa in T2/Flair con diffusività aumentata nel giro precentrale di destra (Fig 1). Durante il ricovero, presentava dopo alcuni giorni distonia e mioclono della mano sinistra, sintomatologia intesa come un disturbo ipercinetico post ischemico [1]. Si poneva diagnosi di infarto parziale del circolo cerebrale anteriore a possibile genesi embolica (ESUS) e sindrome da anticorpi antifosfolipidi primitiva (in assenza di connettivite) e avviata terapia anticoagulante dopo valutazione reumatologica e coagulologica. Tuttavia al controllo tre mesi dopo la paziente mostrava ulteriore peggioramento dell'emiparesi, disartria e disfagia e riportava un episodio convulsivo generalizzato. Pertanto venivano avviate nuove indagini. Alla luce della nuova RMN encefalo (Fig 2) in cui era evidente un incremento in estensione della lesione precedente e la comparsa nelle sequenze T2/FLAIR di nuove lesioni diffuse in entrambi gli emisferi, venivano eseguiti analisi liquorale che evidenziava disfunzione di barriera ematoencefalica e positività per Virus JC (17876 gv/ml) e ricerca per Anti-HIV1/2-Ag p24 positiva. Quindi si poneva diagnosi di leucoencefalopatia multifocale progressiva (PML) in HIV e la paziente veniva trasferita in Malattie Infettive per l'avvio della terapia antiretrovirale.

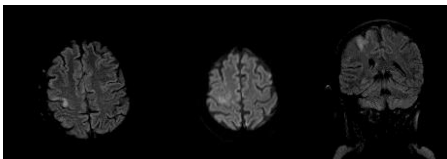


Fig 1 RMN encefalo sequenze Flair (a,c)/DWI(b)

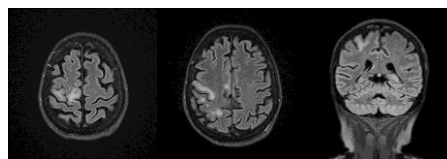


Fig 2 II RMN encefalo sequenze Flair

Discussione: la PML è una malattia rara, debilitante e spesso fatale del SNC causata dal JCV. Un'infezione da JCV è asintomatica, persistente o latente per tutta la vita negli ospiti immunocompetenti, ma la compromissione dell'immunità cellulare, a causa di HIV, malattie linfoproliferative o terapie immunosoppressive, può portare alla riattivazione del JCV e alla PML. Le lesioni cerebrali della PML generalmente multifocali della sostanza bianca, variano in dimensioni da 1 millimetro a diversi centimetri. Nel nostro caso l'esordio acuto, la presenza di fattori di rischio vascolari di vecchio e di nuovo riscontro e il quadro radiologico, hanno determinato l'errata diagnosi di infarto parziale del circolo cerebrale anteriore. La linfocitopenia era stata interpretata come parte del disturbo autoimmune della paziente e quindi inizialmente non indagata [2]. La progressione dei sintomi e del quadro radiologico hanno indotto il sospetto clinico accertato dopo rachicentesi e test HIV.

Conclusioni: questo caso clinico suggerisce l'importanza dello screening dell'HIV in pazienti che presentino linfocitopenia e lesione cerebrale di sospetta natura vascolare sia per il rischio di misdiagnosi [3] sia poiché un riconoscimento precoce consente i migliori risultati nel trattamento dell'infezione da HIV.

Bibliografia

1. Yoram A Roman Casul, Meghan L Humbert, Amreen Farooqui, Aparna Wagle Shikla, Nandakumar Nagaraja. Dystonia as a Presenting Feature of Acute Ischemic Stroke: A Case Report and Literature Review cureus 2021. Aug 18;13(8):e17272. doi: 10.7759/cureus.17272. eCollection 2021 Aug.
2. Hendrik Schulze-Koops Lymphopenia and autoimmune diseases. Arthritis Res Ther. 2004;6(4):178-80.
3. Pasquale F Finelli . Misdiagnosis of Treatable Stroke Mimic: The Case for HIV Screening in Practice Guidelines. Neurohospitalist. 2013 Oct;3(4):190-3.