

Varón de 49 años con diplopía e hipoestesia en región mandibular

Alba María García-Alabarce¹ , Sara López-García¹ , José Ramón Vizán-Caravaca¹ , José Miguel García-Castro¹ 
y Marta Rivas-Luque² 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital General Básico Santa Ana, Motril, Granada, España

²Servicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital General Básico Santa Ana, Motril, Granada, España

Recibido: 22/06/2022

Aceptado: 17/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: García-Alabarce AM, López-García S, Vizán-Caravaca JR, García-Castro JM, Rivas-Luque M. Varón de 49 años con diplopía e hipoestesia en región mandibular. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 49-52. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a16>.

Cite this as: García-Alabarce AM, López-García S, Vizán-Caravaca JR, García-Castro JM, Rivas-Luque M. 49-year-old male with diplopía and hypoesthesia in the mandibular region. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 49-52. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a16>.

Autor para correspondencia: Alba María García-Alabarce. albagarcia96@outlook.es

Palabras clave

- Diplopía
- Hipoestesia
- Gammopatía
- Mieloma múltiple

Resumen

Presentamos el caso de un paciente de 49 años que consultó por un cuadro neurológico consistente en diplopía binocular e hipoestesia facial en labio y mentón derechos. Tras una historia clínica y una exploración física completas, con las primeras pruebas complementarias realizadas en urgencias, se estableció la sospecha diagnóstica de un mieloma múltiple, ante el hallazgo en TAC de una lesión osteolítica en hueso temporal derecho y la presencia de hiperproteinemia y anemia normocítica en el estudio analítico. Durante la hospitalización, las exploraciones complementarias posteriores confirmaron la hipótesis inicial y se llegó precozmente al diagnóstico mieloma múltiple IgA lambda. Tras el tratamiento habitual la evolución posterior del paciente fue muy favorable.

Keywords

- Diplopia
- Hypoesthesia
- Gammopathy
- Multiple myeloma

Abstract

This report presents the case of a 49-year-old patient that was admitted due to a neurological condition consisting of binocular diplopia and facial hypoesthesia on the right lip and chin. After a complete medical history and physical examination, follow-up tests in the ER suggested the diagnosis of multiple myeloma, as an osteolytic lesion in the right temporal bone was found on the CT scan, and the presence of hyperproteinemia and normocytic anemia was found in the lab study. During hospitalization, the subsequent investigations confirmed the initial hypothesis, supporting the diagnosis of multiple myeloma IgA-lambda. The standard treatment was met with a very good response.

Puntos destacados

- El mieloma múltiple es una enfermedad que se diagnostica con frecuencia en medicina interna.
- Resulta importante conocer sus diversas manifestaciones clínicas y analíticas que invitan a incluirlo en el diagnóstico diferencial de múltiples síndromes.
- Consideramos interesante este caso dada la expresión clínica tan atípica con sintomatología neurológica.

Introducción

La diplopía es un síntoma frecuente que obliga a una anamnesis detallada y a una exploración neurológica y general minuciosa pues puede obedecer a múltiples etiologías. Presentamos el caso de un varón de 49 años que consultó por diplopía y alteraciones sensitivas faciales y fue diagnosticado finalmente de un mieloma múltiple. En la valoración del paciente en urgencias se realizó una correcta interpretación de los resultados de las pruebas complementarias

iniciales y se estableció la sospecha clínica de esta enfermedad, lo que permitió hacer posteriormente un diagnóstico dirigido y rápido.

Caso clínico

Antecedentes

Varón de 49 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, asma bronquial extrínseca, obesidad mórbida (IMC 41 kg/m²) y síndrome de apnea-hipopnea del sueño severo en tratamiento con CPAP nocturna. Como antecedentes familiares destacaban hermana y madre con síndrome de Lynch, siendo negativo el estudio genético del paciente.

Enfermedad actual

El paciente consultó por un cuadro clínico de un mes y medio de evolución, consistente en pérdida de sensibilidad y sensación de acorchamiento en labio inferior y parte derecha del mentón. Había acudido en diversas ocasiones a

su médico de Atención Primaria que diagnosticó una posible parálisis facial periférica derecha y pautó tratamiento con complejo vitamínico de tiamina, piridoxina y cianocobalamina y corticoides, sin mejoría. Finalmente consultó en el servicio de Urgencias al desarrollar visión borrosa y diplopía binocular en diversas posiciones de la mirada. Añadía astenia progresiva en el último mes, no acompañada de pérdida de apetito o peso, y asociaba también un dolor costal derecho de perfil mixto e intensidad progresiva, sin otros síntomas en la anamnesis por órganos y aparatos. En un estudio analítico reciente se había apreciado leve anemia.

Exploración física

En la exploración neurológica destacó el hallazgo de una parálisis de los pares craneales derechos VI y IV con inclinación cefálica compensadora, refiriendo diplopía con la mirada en posición primaria, hacia abajo y hacia la derecha. Además, se apreció una hipoestesia facial en región de tercera rama del trigémino derecho (mandibular). El resto de la exploración física resultó normal.

Pruebas complementarias

Durante su estancia en urgencias se realizaron una radiografía simple de tórax en la que se observó una masa en hemitórax derecho, de localización extrapulmonar, con pinzamiento del seno costofrénico ipsilateral (figura 1), una analítica completa en la que destacaron elevación de proteínas totales a 11,7 g/dL (6,6 – 8,3), hipercalcemia de 11,3 mg/dL (8,8 – 10,6) y anemia normocítica normocrómica con hemoglobina 11,3 g/dL (13,5 – 17,2) y un TAC craneal con contraste en el que se objetivó una lesión en la porción escamosa del hueso temporal derecho de 46 mm con densidad de tejidos blandos y mínimo realce tras el contraste (figura 2).

Diagnóstico y evolución

El diagnóstico diferencial se realizó en base a la diplopía y al déficit sensitivo facial y, dados los hallazgos del TAC, se sospechó un mecanismo compresivo de los nervios craneales por la lesión tumoral, considerando inicialmente improbables otras etiologías como procesos isquémicos microvasculares, enfermedades inflamatorias y desmielinizantes o procesos infecciosos.

Durante el ingreso, dada la sospecha inicial, se solicitó un estudio de gammapatía monoclonal en el que se apreció aumento de inmunoglobulina A de 4.880 mg/dL (70 – 400) con hallazgo de componente monoclonal (5,7 g/dL) y pico en proteinograma, así como elevación de cadenas ligeras libres lambda en suero a 379,84 mg/L (5,71 – 26,3).

En la inmunofijación se encontraron dos bandas monoclonales, una de IgA lambda y otra de cadena ligera lambda libre. Igualmente fue positiva la proteína de Bence - Jones en orina de 24 horas, con banda monoclonal de cadena ligera lambda libre. Tras consultar con Hematología se realizó un aspirado medular que mostró un intenso fenómeno de rouleaux eritrocitario y una plasmocitosis significativa, del 15 %. Igualmente se realizó un rastreo con PET - TAC de cuerpo entero en el que se apreciaron múltiples focos hipermetabólicos óseos sobre lesiones líticas, tanto en el esqueleto axial como en el periférico, entre las que destacaban lesiones en escápula derecha y en cuarta costilla derecha, donde asociaban afectación importante de las partes blandas circundantes (figura 3).

Se estableció finalmente el diagnóstico definitivo de mieloma múltiple IgA lambda. El paciente pasó a cargo de Hematología y se inició primera línea de quimioterapia con VRD (bortezomib, dexametasona y lenalidomida). La evolución inicial fue muy favorable, se resolvió la diplopía, disminuyó el componente monoclonal y desaparecieron la mayoría de las lesiones óseas en el PET - TAC de control (figura 4). Actualmente el paciente sigue el sexto ciclo de tratamiento y se ha planificado un trasplante de médula ósea.

Discusión y conclusiones

La diplopía es un síntoma que puede obedecer a múltiples etiologías. La causa más frecuente es la disfunción de los músculos óculo motores, que a su vez puede estar causada por una lesión del propio músculo o del nervio motor del mismo. En este caso, la diplopía se debía a la afectación de los pares craneales IV y VI, que pueden ocurrir por múltiples causas: procesos vasculares como isquemia microvascular en pacientes con factores de riesgo, ictus isquémicos y hemorrágicos o malformaciones arteriovenosas, enfermedades desmielinizantes o autoinmunes (como lupus o sarcoidosis), neoplasias, encefalopatías tóxico - metabólicas (Wernicke), hipertensión intracraneal, traumatismos, infecciones o compresión nerviosa directa, que es, para ambos pares craneales,

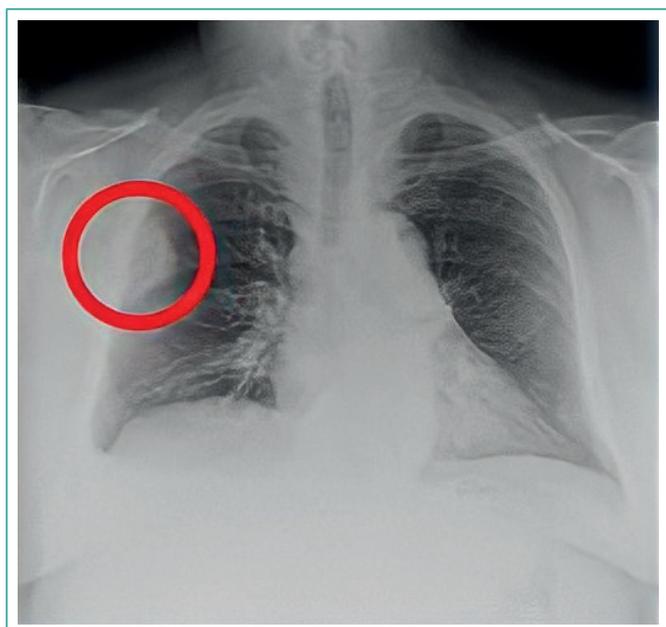


Figura 1. Placa de tórax.



Figura 2. TAC con contraste.



Figura 3. PET TAC inicial.

el mecanismo lesional más frecuente¹ y que en nuestro caso estaba producida por una lesión osteolítica en la porción escamosa del hueso temporal que infiltraba el seno cavernoso, lugar por el que transcurren estos nervios. Esta lesión correspondía a un mieloma múltiple con afectación ósea craneal.

El paciente presentaba además un déficit sensitivo en el labio inferior y mentón derechos compatible con un síndrome del mentón entumecido, una entidad infrecuente, pero de gran importancia. Ocurre por lesión del nervio mandibular, una de las divisiones del trigémino, y puede estar causado por neoplasias sólidas (carcinomas de cavidad oral, faringe y esófago), hematológicas (linfoma, mieloma), metástasis y carcinomatosis leptomeningea o tumores primarios de sistema nervioso (glioblastoma o ependimoma). También puede estar producido por enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, arteritis de células gigantes, sarcoidosis, esclerosis múltiple, amiloidosis) o tener una causa infecciosa (VIH, virus herpes, sífilis, enfermedad de Lyme) o traumática (procedimientos dentales, cirugía local). La presencia de este síntoma, especialmente cuando no hay una causa dental o yatrogénica conocida, obliga a realizar una cuidadosa evaluación diagnóstica que ha de incluir un TAC con contraste de cabeza y cuello².

El mieloma múltiple representa la segunda neoplasia hematológica más frecuente tras el linfoma no Hodgkin y es un tipo de gammapatía caracterizada por una proliferación clonal de células plasmáticas atípicas en la médula ósea, que sintetizan una paraproteína detectable en el suero y/u orina, junto con daño orgánico. Se distingue el mieloma quiescente (en los que únicamente existe la alteración histológica) del mieloma activo que, según los últimos criterios del International Myeloma Working Group, es el que además de la alteración histológica, se acompaña de al menos, un evento definitorio de mieloma múltiple: calcio sérico mayor de 1 mg/dL del límite superior de la normalidad o superior a 11 mg/dL; creatinina sérica mayor de 2 mg/dL o aclaramiento de creatinina menor de 40 mL/minuto; hemoglobina más de 2 g/dL por debajo del límite inferior de la normalidad o menor a 10 g/dL; o una o más lesiones líticas (de 5 o más mm) en la radiografía simple, TAC o PET-TAC.

La sintomatología típica de la enfermedad es el dolor óseo de predominio axial (80 %), pudiendo desarrollar los pacientes aplastamientos vertebrales o fracturas atípicas. También se describen astenia y debilidad, secundarias a la anemia, y deshidratación. Se detectan con frecuencia hipercalcemia, derivada de la destrucción ósea, anemia e insuficiencia renal, presente en el 50 % de



Figura 4. PET TAC control 5 meses.

los pacientes. Además, el mieloma se asocia a inmunodeficiencias celulares y humorales propiciando infecciones de repetición en estos pacientes³.

Se han descrito diversas manifestaciones atípicas en el contexto del mieloma múltiple. La afectación neurológica puede ser muy variada y secundaria a distintos mecanismos: infiltración o compresión nerviosa, fenómenos isquémicos derivados de la hipercoagulabilidad o efectos secundarios del tratamiento. Dentro de las lesiones de pares craneales, el más afectado es el sexto, seguido del octavo (con diversos grados de sordera) y del trigémino. Se ha descrito afectación orbitaria y ocular en forma de proptosis, la manifestación más frecuente, desprendimiento de retina, hemorragia o pérdida unilateral de visión por compresión del nervio óptico secundaria a plasmocitoma^{4,5,6}.

El tratamiento de la enfermedad se basa en el trasplante autólogo de células hematopoyéticas y en el tratamiento médico conformado por un inhibidor de la proteasoma (bortezomib) junto a agentes inmunomoduladores (talidomida y lenalidomida) y corticoides (dexametasona)⁷. Aunque el pronóstico de la enfermedad es globalmente malo, la supervivencia de los pacientes ha mejorado sustancialmente en las últimas dos décadas con estos recursos terapéuticos³.

Bibliografía

1. Bienfang DC. Overview of diplopía. In: UpToDate, Brazis PW, Wilterdink JL (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2021. Accesible en: https://www.uptodate.com/bvsspa.idm.oclc.org/contents/overview-of-diplopia?search=Cranial%20neuropathy%20abducens%20nerve%20palsy&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2 (último acceso mar. 2023).
2. Robertson CE. Numb chin syndrome. In: UpToDate, Swanson J (Ed). UpToDate, Waltham, MA, 2023. Accesible en: <https://www.uptodate.com/contents/numb-chin-syndrome> (último acceso mar. 2023).
3. Navarro-Almenzar B, cabañas-Perianes V, Moreno-Belmonte MJ. Mieloma Múltiple. *Medicine [Internet]* 2020. 13(20): 1142-8. Accesible en: <https://www.medicineonline.es/es-mieloma-multiple-articulo-S0304541220302705?referer=buscador> (último acceso ene. 2022).
4. Tathineni P, Cancarevic I, Malik BH. Uncommon presentations of Multiple Myeloma. *Cureus*. 2020; 12(6): e8400. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.8400> (último acceso mar. 2023).

5. Smith N, Kimberger K, Parrish C, Currie S, Butterworth S, Alty J. Multiple myeloma with multiple neurological presentations. *Pract Neurol*. 2019; 19(6): 511-517. doi: <https://doi.org/10.1136/practneurol-2019-002205> (último acceso mar. 2023).
6. Hogan MC, Lee A, Solberg LA, Thomé SD. Unusual presentation of multiple myeloma with unilateral visual loss and numb chin syndrome in a young adult. *Am J Hematol*. 2002; 70(1): 55-9. Accesible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11994983/> (último acceso mar. 2023).
7. Bal S, Giri S, Godby KN, Costa LJH. New regimens and directions in the management of newly diagnosed multiple myeloma. *Am J Hematol*. 2021; 96(3): 367-378. Accesible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ajh.26080> (último acceso mar. 2023).