

Lesiones pseudotumorales como variante atípica de esclerosis múltiple.

Leticia Moreno Caballero, Raquel Navas Campo, María Pilar Navarro Pérez, Esther Garcés Antón, Cristina Íñiguez Martínez, María José Gimeno Peribáñez.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa,
Zaragoza, España.

Objetivos docentes

1. Revisar los conceptos clínicos y diagnósticos claves sobre la esclerosis múltiple.
2. Exponer las lesiones pseudotumorales como forma de presentación de esta entidad.
3. Describir y mostrar los hallazgos de imagen más significativos de esta variante en resonancia magnética.

Revisión del tema

La esclerosis múltiple...

- Es una enfermedad desmielinizante, crónica, autoinmune e inflamatoria.
- Afecta a todo el sistema nervioso central (SNC).
- Constituye la principal causa de discapacidad neurológica no traumática en los adultos jóvenes.
- Es más frecuente en mujeres jóvenes de raza blanca (20-40 años)
- Su curso clínico es muy variable.
- Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las alteraciones de la visión, debilidad y parestesias.

- Los **criterios clínicos** para el diagnóstico más utilizados son los criterios de McDonald.
- Los **criterios diagnósticos**:
 - Exigen imágenes por resonancia magnética (RM) en las que se aprecien áreas de desmielinización.
 - En pruebas de líquido cefalorraquídeo (LCR), este se considera positivo cuando existe un índice de IgG elevado y/o 2 o más bandas oligoclonales en el LCR (no en suero)
- *La EM se clasifica en varios subtipos basándose en el curso clínico:*
 - Primariamente progresiva: La afectación neurológica puede ser gradual y progresiva desde el inicio sin remisiones.
 - Remitente recurrente: Cursa con brotes remitentes-recurrentes tras los cuales dicha afectación puede resolverse espontáneamente.
 - Secundariamente progresiva: Deja alguna secuela, o bien aumenta de forma progresiva entre los episodios de recurrencia clínica.

- En el 85% de los casos la enfermedad se inicia como episodios clínicos recurrentes tras los cuales la mayoría de los pacientes entran en una fase secundariamente progresiva.
- Los brotes de la enfermedad coinciden con la aparición de focos agudos de inflamación perivenular y desmielinización, que pueden remitir de forma completa o dejar cicatrices en forma de gliosis.
- Cuando se destruye la mielina que rodea las fibras nerviosas se afecta la capacidad de la transmisión de los impulsos nerviosos apareciendo los distintos síntomas de la esclerosis múltiple (varían en función de la localización afectada).

- **El estudio de elección para la EM es la RM, observándose:**
 - Lesiones de diferente morfología.
 - Hiperintensas en secuencias potenciada en T2.
 - A nivel calloseptal y en sustancia blanca periventricular.
 - Estas lesiones suelen medir entre 5 y 10 mm.
 - A medida que aumenta la severidad de la enfermedad las lesiones tienden confluir.

- Ocasionalmente se observan variantes menos comunes de esclerosis múltiple que difieren de la forma clásica en su presentación clínica, curso y hallazgos histopatológicos:
 - EM Aguda (Tipo Marburg)
 - EM Difusa (Tipo Schilder)
 - EM Concéntrica (tipo Baló)
 - Neuromielitis óptica (tipo Dévic)
 - **EM pseudotumoral o EM tumefacta.**

Esclerosis múltiple pseudotumoral

- Las lesiones tumefactivas desmielinizantes pseudotumorales presentan un reto diagnóstico, dado que tanto la clínica como la presentación radiológica se superponen a los hallazgos de procesos tumorales o inflamatorios-infecciosos.
Fig. 1 – 4.
- Constituyen un espectro raro de la enfermedad desmielinizante habitualmente monofásico y autolimitado.
- Hay gran variación en el curso clínico y en las formas de presentación, con síntomas atípicos y radiológicamente se manifiesta de forma heterogénea.
- Los hallazgos radiológicos son de gran importancia para evitar procedimientos terapéuticos agresivos.
- Los hallazgos histológicos definen una reacción astrogliar, áreas de macrófagos espumosos con zonas cavitadas e infiltración inflamatoria de predominio perivascular. Existe pérdida mielínica con relativa conservación axonal.

CARACTERÍSTICAS:

- Lesión única
- En sustancia blanca
- Monofásica
- Autolimitada
- Bien circunscrita
- Gran tamaño (mayor de 3 cm)
- Localización supratentorial en un solo hemisferio
- Ejerce menor efecto de masa del esperado para su tamaño
- Edema perilesional escaso
- Realce en anillo incompleto tras la administración de gadolinio
- Morfología típica en “mariposa” que cruza el cuerpo calloso al igual que el linfoma o el glioblastoma

- Coeficiente de difusión aparente (ADC) discretamente aumentado.
- Perfusión disminuida
 - Inferior a la sustancia blanca normal y considerablemente inferior a gliomas de alto grado y linfomas.
- Espectroscopía: Elevación de los picos glutamato/glutamina.
 - Menos específico aumento de la colina, descenso del NAA, NAA/Cr y pico de lípidos-lactato (patrón indistinguible de neoplasia).

Diagnóstico diferencial:

- Encefalopatía multifocal progresiva.
- Encefalomiелitis aguda diseminada.
- Tumores cerebrales primarios.
- Vasculitis.
- Sarcoidosis.

La mayoría presentan una respuesta favorable a corticoesteroides y no suelen progresar a esclerosis múltiple.

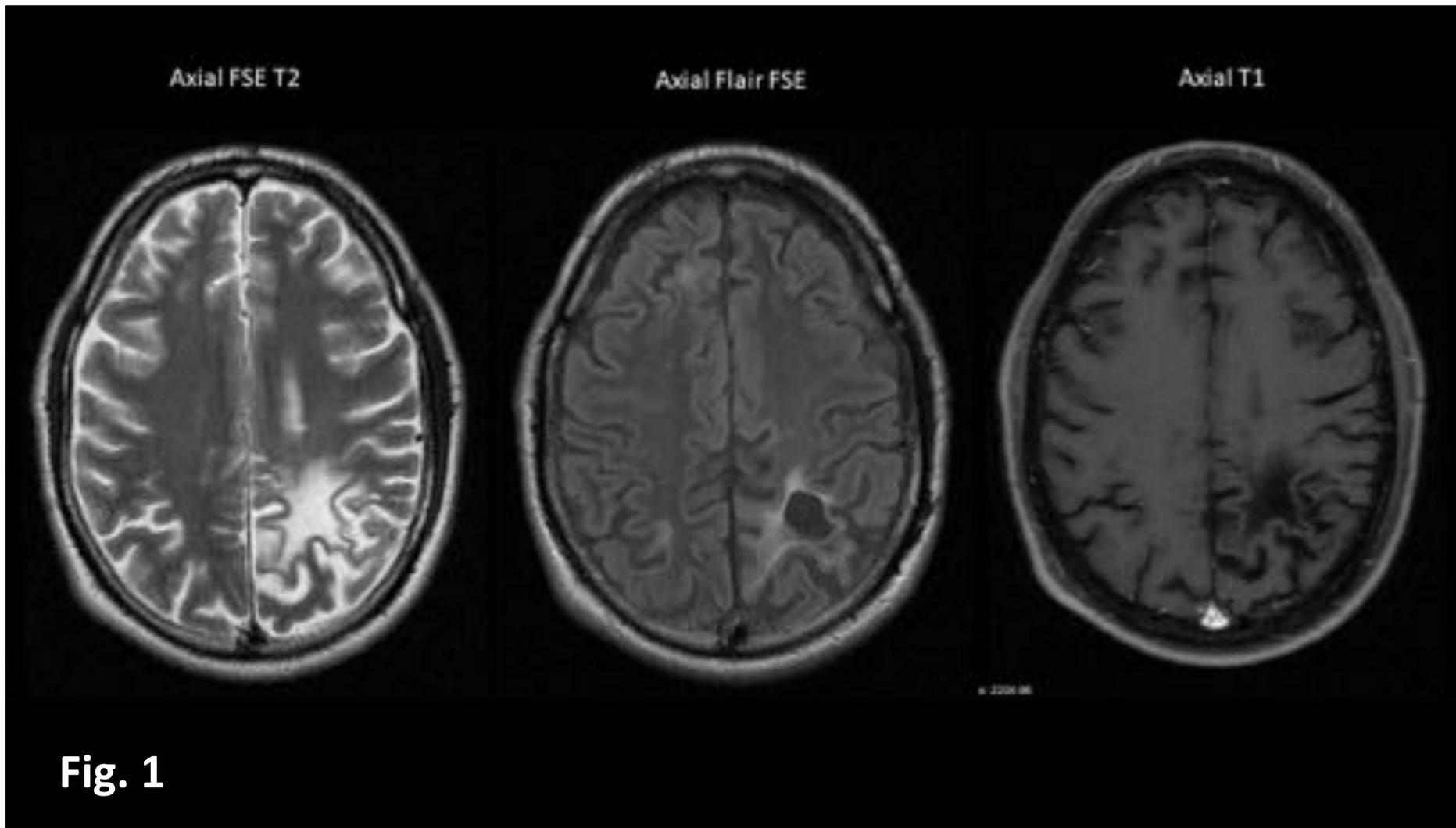


Fig. 1

Figura 1: RM craneoencefálica secuencias en ponderación T2 y FLAIR plano axial y T1 axial tras administración de contraste paramagnético.

Se identifica una lesión hipointensa en ponderación T2 y FLAIR, localizada en sustancia blanca parietal izquierda con signos de retracción y dilatación de los surcos de la convexidad y del asta occipital y cuerpo ventricular izquierdos.

Tras administración de contraste paramagnético no se aprecian captaciones en la citada lesión.

La lesión hipointensa en FLAIR presenta una halo hiperintenso en relación con reacción gliótica perilesional.

Los hallazgos son sugestivos de enfermedad desmielinizante con lesión de gran tamaño en situación parietal izquierda.

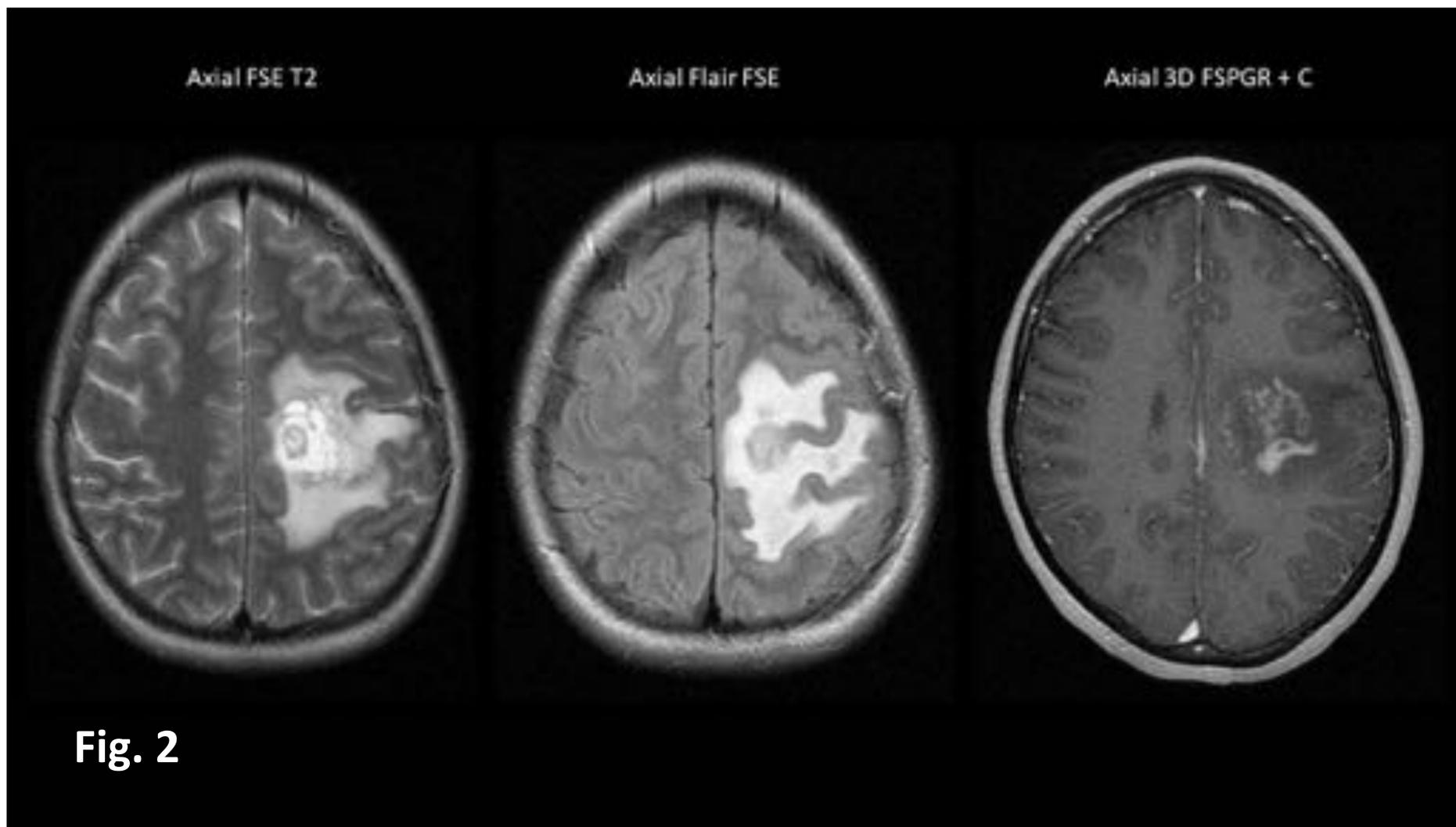


Fig. 2

Figura 2: RM craneoencefálica con secuencias ponderadas en T2 y FLAIR plano axial, y secuencia neuronavegador tras administración de contraste paramagnético.

Se visualiza área de desmielinización en sustancia blanca, hiperintensa en T2 y FLAIR, localizada parietooccipital izquierda, que presenta un contenido interno heterogéneo y gran edema periférico, con colapso parcial de del ventrículo lateral izquierdo, al que parece incluso que infiltra.

Tras administración de contraste paramagnético, muestra zonas de realce periférico en anillo incompleto aunque se observa un anillo nodular central de realce también anular, que indican actividad de la misma. Todo ello en contexto de probable esclerosis múltiple pseudotumoral.

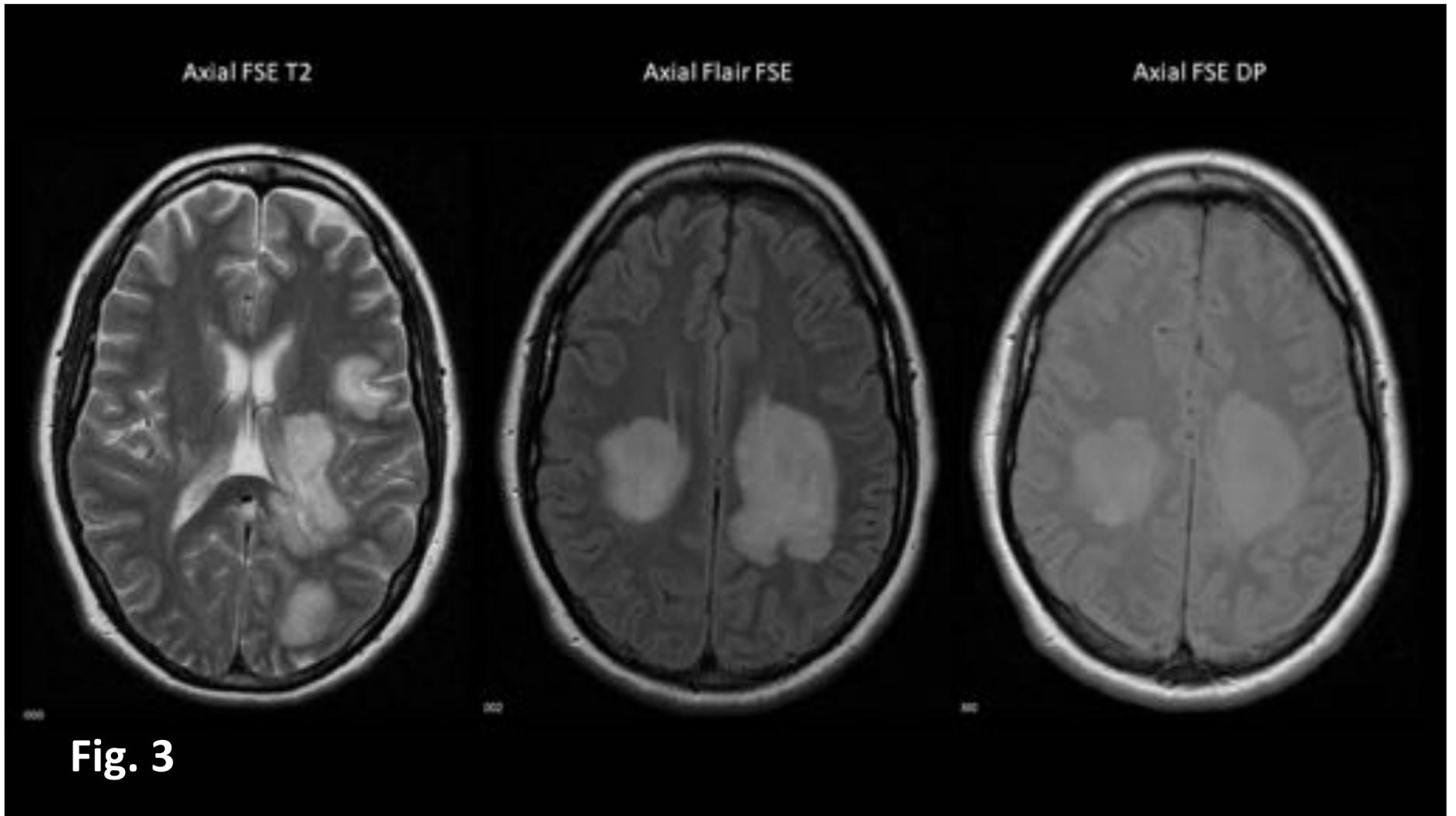


Figura 3: RM craneoencefálica secuencias en ponderación T2, DP y FLAIR plano axial.

Se observan múltiples áreas hiperintensas en T2, DP y FLAIR que afectan primordialmente sustancia blanca con localización occipital izquierda y parietal bilateral; existiendo además una lesión localizada a nivel del lóbulo temporal izquierdo con afectación corticosubcortical.

Todo ello sugestivo de múltiples lesiones de origen desmielinizante.

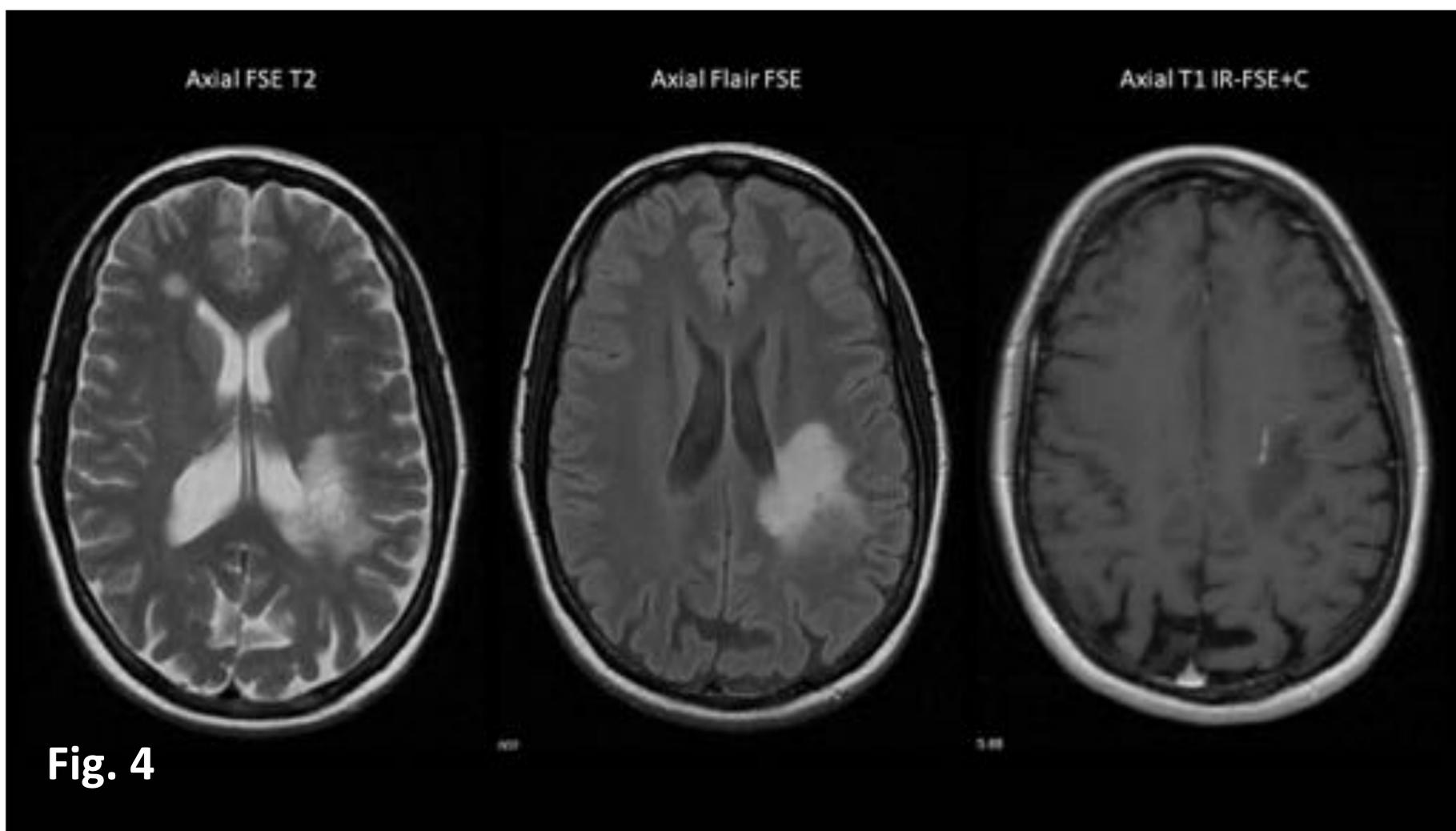


Figura 4: RM craneoencefálica secuencias en ponderación T2 y FLAIR plano axial y T1 tras administración de contraste paramagnético plano axial.

Se identifican lesiones de hiperseñal en T2 y FLAIR localizadas a nivel de sustancia blanca bilateral, de localización periventricular, algunas de ellas ovaladas con eje mayor perpendicular al eje endimario, que podrían estar en relación con placas de desmielinización.

Además, se visualiza un área irregular hiperintensa tanto en T2 como FLAIR, localizada a nivel de sustancia blanca parietal izquierda, con zonas hipointensas centrales, con presencia de pequeño vaso adyacente a la misma con discreto realce periférico, sugestiva de placa pseudotumoral.

Conclusiones

- Ante la presencia de una lesión pseudotumoral es importante plantear el diagnóstico de esclerosis múltiple, ya que una correcta caracterización puede evitar la realización de biopsias y de tratamientos agresivos.
- El contexto clínico y la presencia de ciertas características radiológicas (gran tamaño, localización supratentorial, realce en anillo incompleto...) pueden ayudar a su reconocimiento.

Bibliografía

1. Bermejo-Velasco PE, Blasco-Quílez MR, Sánchez-López AJ, García-Merino A (2011) Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central. Concepto, clasificación y epidemiología. Med 10: 5065-5068.
2. Rovira A. Resonancia magnética en el diagnóstico de la esclerosis múltiple. Radiología 43(10):465-476.
3. Rovira A, Tintoré M, Alvarez Linera J, Villanua JA, Montalbán X. Recomendaciones para la utilización de la RM en el diagnóstico y seguimiento de la Esclerosis Múltiple. Sociedad Española de Neurorradiología.
4. Domínguez Moreno R, Morales Esponda M, Rossiere Echazarreta NL, Olan Triano R, Gutiérrez Morales JL (2012) Esclerosis múltiple: Revisión de la literatura médica. Rev Fac Med UNAM 55: 26-35.
5. Vera Urquiza R, Bournon Cuéllar R, Ojeda López C, Martínez Balbuena M, Mora Arias T, et al. (2010) Dilema en el diagnóstico diferencial de las lesiones desmielinizantes. Rev Mex Neuroci 11: 306-310.
6. Núñez-Velasco S, Vargas-Sánchez A, Castañeda-Moreno V, Zúñiga-Ramírez C, Ruiz-Sandoval JL (2011). Presentación clínica, radiológica y patológica de las formas pseudotumorales de esclerosis múltiple. Revisión de la literatura. Hipoc Rev Med 3: 6-8.
7. Mauri-Fábrega L, Díaz-Sánchez M, Casado-Chocán JL, Uclés-Sánchez AJ (2014). Pseudotumoral forms of multiple sclerosis: Report of 14 cases and review of the literature. Eur Neurol 72: 72-78.
8. Munarriz PM, Castaño-Leon AM, Martínez-Perez R, Hernández-Lain A, Ramos A, et al. (2013) Tumefactive multiple sclerosis requiring emergency craniotomy: Case report and literature review. Neuro Cirugia 24: 220-224.
9. Simon JH, Kleinschmidt-DeMasters BK (2008) Variants of multiple sclerosis. Neuroimag Clin N Am 18: 703-716.