

Presentación clínica, radiológica y patológica de las formas pseudotumorales de esclerosis múltiple. Revisión de la literatura

Santiago Núñez-Velasco F, Ángel Vargas-Sánchez F, Víctor Castañeda-Moreno F, Carlos Zúñiga-Ramírez F, José Luis Ruiz-Sandoval F

Servicio de Neurología Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México.
Correspondencia: santiago86@hotmail.com

Resumen

La esclerosis múltiple pseudotumoral es una variante rara de la esclerosis múltiple, que presenta lesiones desmielinizantes mayores a 20 mm, con edema y efecto de masa. La mayoría de los cuadros clínicos son multi-sintomáticos siendo los motores los que más predominan. El diagnóstico se hace mediante resonancia magnética, espectroscopía y biopsia, tratando de descartar sus dos principales diferenciales, que son encefalomyelitis diseminada aguda y astrocitoma de bajo grado. El tratamiento es con corticoesteroides a dosis altas, plasmaféresis e inmunoglobulina.

Abstract

Pseudotumoral Multiple Sclerosis is a rare variant of multiple sclerosis, who presents demyelinated lesions bigger than 20 mm, with edema and mass effect. Most of the clinical presentations are multi-symptomatic, being predominant the motor symptoms. Diagnosis is reached by Magnetic Resonance, spectroscopy, and biopsy, trying to discard two of the most common differentials: acute disseminated encephalomyelitis and low grade astrocytoma. Steroids, plasmapheresis and immunoglobulin are preferred as treatment.

Palabras Clave : Desmielinización , Esclerosis Múltiple , Pseudotumoral.

Hipoc Rev Med 2011 3 (26) 6-8

Definición y epidemiología

La EM pseudotumoral, también llamada Esclerosis Múltiple Tumefacta (EMT), es una variante poco común de EM, que se caracteriza por lesiones ocupativas de gran tamaño (20-30 mm), que presentan efecto de masa y edema perilesional simulando una neoplasia o un proceso infeccioso.^{2,4}

La EMT es una forma de presentación poco frecuente, su incidencia mundial se desconoce, sin embargo algunas series han reportado una frecuencia de 1/1000 casos de EM y se ha sugerido una incidencia de 3 casos por millón en la población mundial.^{5,6} Se ha postulado que así como en las formas clásicas de EM, esta entidad tiene una mayor prevalencia en las mujeres. No existe información suficiente como para determinar una edad de presentación, sin embargo por lo recabado en los casos reportados, la media de inicio de los síntomas se encuentra alrededor de los 37 años.⁴

Manifestaciones Clínicas

Lucchinetti et al en el 2008, evaluaron la forma de presentación de 168 pacientes con EMT diagnosticada tanto por imagen como

por biopsia; encontrando que el 61% presentaron sólo un síndrome clínico aislado, 29% presentaron cuadros remitente-recurrentes, 2% fueron cuadros primarios progresivos, 1% secundarios progresivos, 1% progresivos recurrentes y 6% indeterminados.⁴

En cuanto a las manifestaciones clínicas, la mayoría de los pacientes presentan cuadros multi-sintomáticos, siendo los síntomas más comunes los motores, cognitivos, sensoriales, cerebelosos, de tallo cerebral, estados confusionales, disfunción de la memoria, afasia, defectos de los campos visuales, convulsiones, apraxia, síndrome de Gerstmann y coma.^{3,4}

Diagnóstico

El abordaje diagnóstico es difícil, los pasos recomendados a seguir son los siguientes:

- 1.- IRM
- 2.- Espectroscopía
- 3.- Biopsia
- 4.- Otros

Imagen por Resonancia Magnética

Suelen presentarse con el mismo patrón de una placa de desmielinización típica de EM (hipoin-

tensa en TW1, hiperintensa en TW2 y FLAIR. El reforzamiento a la administración de Gadolinio depende de si es una placa activa o crónica.¹⁻⁴ Las lesiones intracraneales suelen ser múltiples y también puede haber lesiones espinales; el lóbulo frontal suele ser el más afectado, seguido del parietal, luego el temporal y el occipital, menos comunes son las lesiones infratentoriales y transcallosas (alas de mariposa).^{2-4,7} La mayoría de estas lesiones presenta edema perilesional y efecto de masa que pueden simular fácilmente un tumor intracraneal.²⁻⁴

2.- Espectroscopía

Las lesiones agudas suelen presentarse con un patrón muy similar, casi idéntico que los gliomas de bajo grado con una reducción de N-Acetilaspártato (NAA), un aumento en el pico de Colina (CHO), pudiendo haber picos de Lactato (LAC) y de Lípidos (LIP); mientras que las lesiones crónicas muestran una reducción persistente del NAA, mientras que la CHO, LIP y LAC vuelven a la normalidad.^{1-4,8}

3.- Biopsia

En relación a la progresión clínica y radiológica descrita anteriormente, estas lesiones pueden simular un tumor cerebral y son fácilmente confundidas, por lo que el examen histopatológico ofrece el diagnóstico definitivo y certero, sobre todo en aquellos pacientes que no cumplen criterios de diseminación en tiempo y espacio y aquellos con síntomas atípicos.^{3,4,9}

Síntomas	Presentación
Motores	50%
Cognitivos	43%
Sensitivos	36%
Cerebelosos	31%
Tallo cerebral	24%
Estado confusional	19%
Disfunción de la memoria	17%
Afasia	17%
Déficit del campo visual	10%
Convulsiones	6%
Gerstmann	4%
Coma	2%

Cuadro 1.- Porcentaje de los síntomas más comunes en EMT.⁴

Al examen histopatológico los principales hallazgos son celularidad aumentada, pérdida de mielina, gliosis, células de Creutzfeldt, macrófagos, inflamación linfocitaria perivascular y preservación axonal.^{3-4,9}

Las tinciones más utilizadas son Hematoxilina y Eosina, Azul Luxol y Ácido Periodico de Schiff ; en casos de duda se utiliza inmunohistoquímica para proteínas proteolípídicas e impregnación con plata de Bielschowsky.^{3,4}

Sin embargo hay ocasiones en que incluso con la biopsia puede haber errores en el diagnóstico; en el trabajo publicado por Lucchinetti et al, el 31% de las biopsias hechas fueron diagnosticadas erróneamente; el diagnóstico más común fue el de astrocitoma de bajo grado, otros diagnósticos fueron: astrocitoma de alto grado, oligodendroglioma, infarto, infección y linfoma. No fue hasta que se hicieron tinciones más específicas y se valoró por patólogos más experimentados que se llegó al diagnóstico de EMT.⁴

4.- Otros

El examen del Líquido Cefaloraquídeo (LCR), es positivo para bandas oligoclonales en sólo 1/3 de los pacientes, por lo que el tenerlo es útil pero no asegura el diagnóstico.⁴

Diagnóstico Diferencial

Los principales diagnósticos diferenciales de esta patología son: Encefalomiелitis Diseminada Aguda (EMDA), gliomas de bajo grado, otros tumores primarios de SNC, metástasis, abscesos cerebrales, leucoencefalopatía multifocal progresiva, neurocisticercosis.² Por su importancia se comentan dos ampliamente.

Encefalomiелitis Diseminada Aguda (EMDA):

Es una enfermedad desmielinizante que casi siempre es secundaria a un cuadro infeccioso (predominantemente viral) o post-vacunal. Es más frecuente en niños que en adultos, y cuenta con una presentación clínica similar a la de la EM, radiológicamente se observan lesiones desmielinizantes agudas, pudiendo ser de gran tamaño, con edema y efecto de masa, frecuentemente son múltiples y bilaterales. El cuadro suele ceder alrededor de las 4 semanas.^{2,10}

Astrocitoma de bajo grado: Quizá sea el diagnóstico diferencial más frecuente, se presenta como lesiones tumefactas difusas en infiltrantes en el parénquima cerebral, con efecto de masa y edema perilesional. En un paciente con alteraciones del estado de alerta, convulsiones y lesiones focales debemos descartar este tipo de patología. un astrocitoma con una lesión de EMT⁹

Pronóstico y Curso Clínico

Tras el seguimiento de los pacientes con EMT, sólo una mínima cantidad de ellos permaneció como un episodio clínico aislado, el resto evolucionó a cuadros remitentes-recurrentes en la mayoría de los casos.^{3,4,7} A pesar de esto los pacientes que sufren de EMT parecen tener un mejor pronóstico que aquellos que padecen de otras formas de EM.⁴

Tratamiento

No existe ningún estudio prospectivo randomizado sobre el tratamiento de EMT, sin embargo la mayoría de los casos reportados, refieren mejoría con altas dosis de corticoesteroides; en aquellos pacientes a los que los corticoesteroides no les funcionaron puede intentar plasmaferesis o inmunoglobulina intravenosa.^{2,3}

Conclusión

La EMT es una entidad clínica de difícil diagnóstico que se puede confundir con otros procesos tales como tumores del sistema nervioso central, por lo que es de vital importancia conocer esta patología y hacer un abordaje integral para llegar a un diagnóstico certero.

Referencias

- 1.- Butteriss DJ, Ismail A, Ellison DW, Birchall D. Use of serial proton magnetic resonance spectroscopy to differentiate low grade glioma from tumefactive plaque in patient with multiple sclerosis. *Br J Radiol* 2003;76: 662–5.
- 2.- Comi G. Multiple Sclerosis: Pseudotumoral Forms. *Neurol Sci* (2004) 25:S374–S379.
- 3.- Kirayama T, Kataoka H, Toshiaki, et al. Characteristic Neuroimaging in Patients with Tumefactive Demyelinating Lesions Exceeding 30 mm. *J Neuroimaging* 2010;22:1-9.
- 4.- Lucchinetti CF, Gavrillova RH, Metz I, et al. Clinical and radio-graphic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis. *Brain* 2008;131:1759-1775.
- 5.- Poser S, Luer W, Bruhn H, Frahm J, Bruck Y, Felgenhauer K. Acute demyelinating disease. Classification and non-invasive diagnosis. *Acta Neurol Scand* 1992; 86: 579–85.
- 6.- Paty DW, Oger JJ, Kastrukoff LF, Hashimoto SA, Hooge JP, Eisen AA, et al. MRI in the diagnosis of MS: a prospective study with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding, and CT. *Neurology* 1988; 38: 180–5.
- 7.- Kepes J. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis: a study of 31 patients. *Ann Neurol* 1993; 33: 18–27.
- 8.- Lin A, Ross DB, Harris K, Wong W. Efficacy of Proton Magnetic Resonance Spectroscopy in Neurological Diagnosis and Neurotherapeutic Decision Making *NeuroRx*, Vol. 2, No. 2, 2005.
- 9.- Capello E, Roccatagliata L, Pagano F, Macardi GL. Tumor-like multiple sclerosis (MS) lesions: neuropathological clues. *J Neurosci* 2001; 22:S113–6.
- 10.- Hynson JL; Kornberg AJ; Coleman LT; Shield L; Harvey AS; Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology* 2001 May 22;56(10):1308-12.