

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y OTRAS LESIONES DE LA SUSTANCIA BLANCA

César Álvarez Fernández, Marta Coma García,
Juan Antonio Morbelli, M^ª Ángeles Luceño Ros,
María Covadonga Álvarez Fernández,
Beatriz Peña Martínez, Noanca Alonso Fernández,
Patricia González Feito, M^ª Dolores Blanco Suárez

Complejo Asistencial Universitario de León, León

OBJETIVOS



Revisar los criterios diagnósticos de McDonald para la esclerosis múltiple y el cambio que ha supuesto la última actualización de 2017.



Conocer los principales diagnósticos diferenciales de la esclerosis múltiple, así como los hallazgos clave de cada uno en la RM.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN
2. DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO
3. CRITERIOS DE MCDONALD
4. VARIANTES DE LA EM
5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. INTRODUCCIÓN

CLÍNICA Y EPIDEMIOLOGÍA

- Enfermedad **desmielinizante** crónica del SNC más frecuente.
- Origen inflamatorio.
- Causa importante de discapacidad.
- Más frecuente en mujeres.
- Pico de incidencia a los 20-40 años.
- Predomina en latitudes altas.

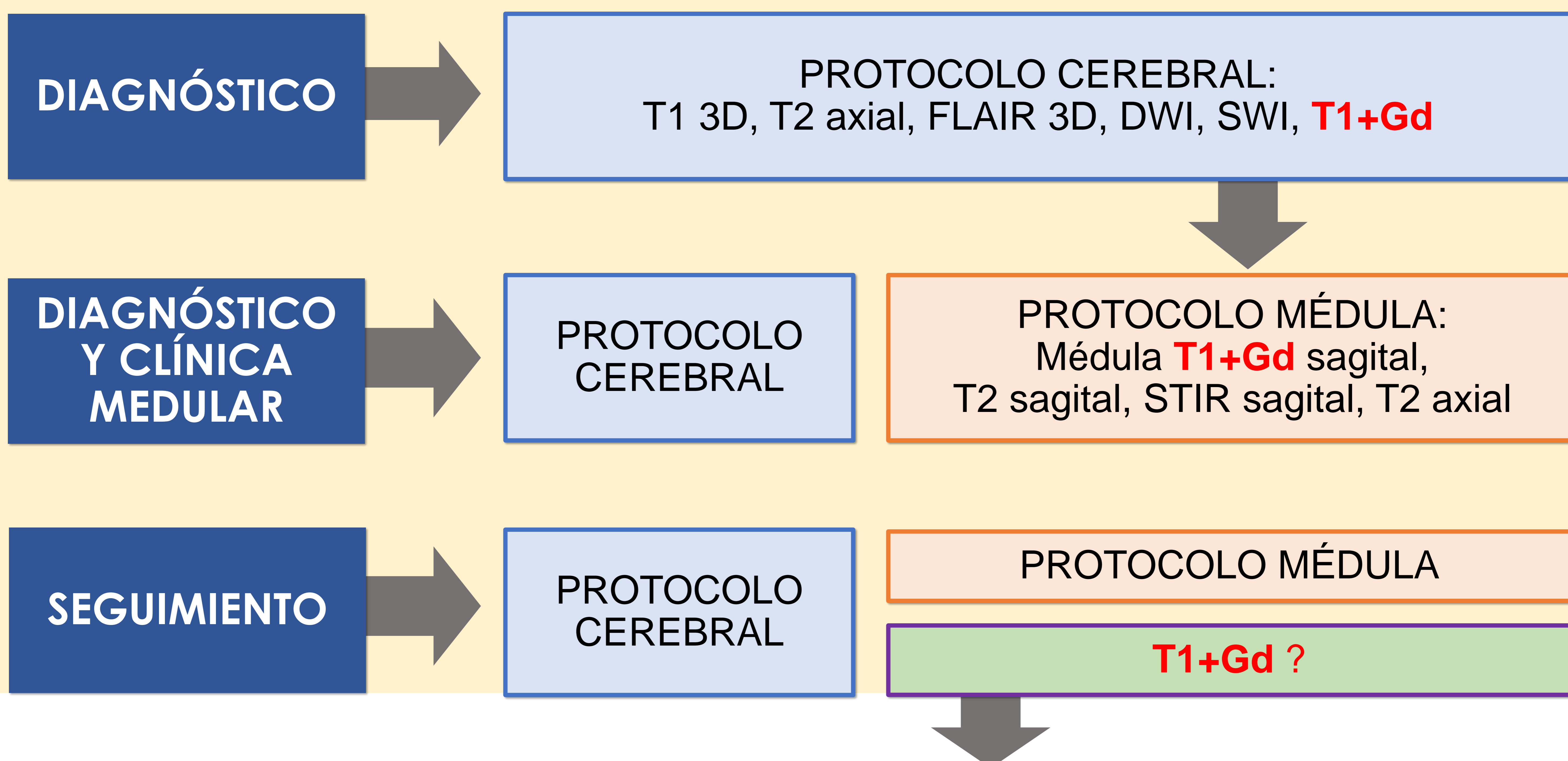


- Los síntomas dependen del área del SNC afectada:

NERVIO ÓPTICO	Neuritis óptica.
MÉDULA ESPINAL	Hemiparesia, paraparesia
TRONCO DEL ENCÉFALO Y CEREBELO	Diplopia, vértigo, ataxia, dismetría, temblor, paresia/hipoestesia facial.
CEREBRO	Hemiparesia/ hemihipoestesia.
OTROS	Fatiga, depresión, ansiedad, deterioro cognitivo.

2. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

PROTOCOLO RM RECOMENDADO



RECOMENDACIONES SOBRE LA ADMINISTRACIÓN DE GADOLINIO:

EN EL DIAGNÓSTICO

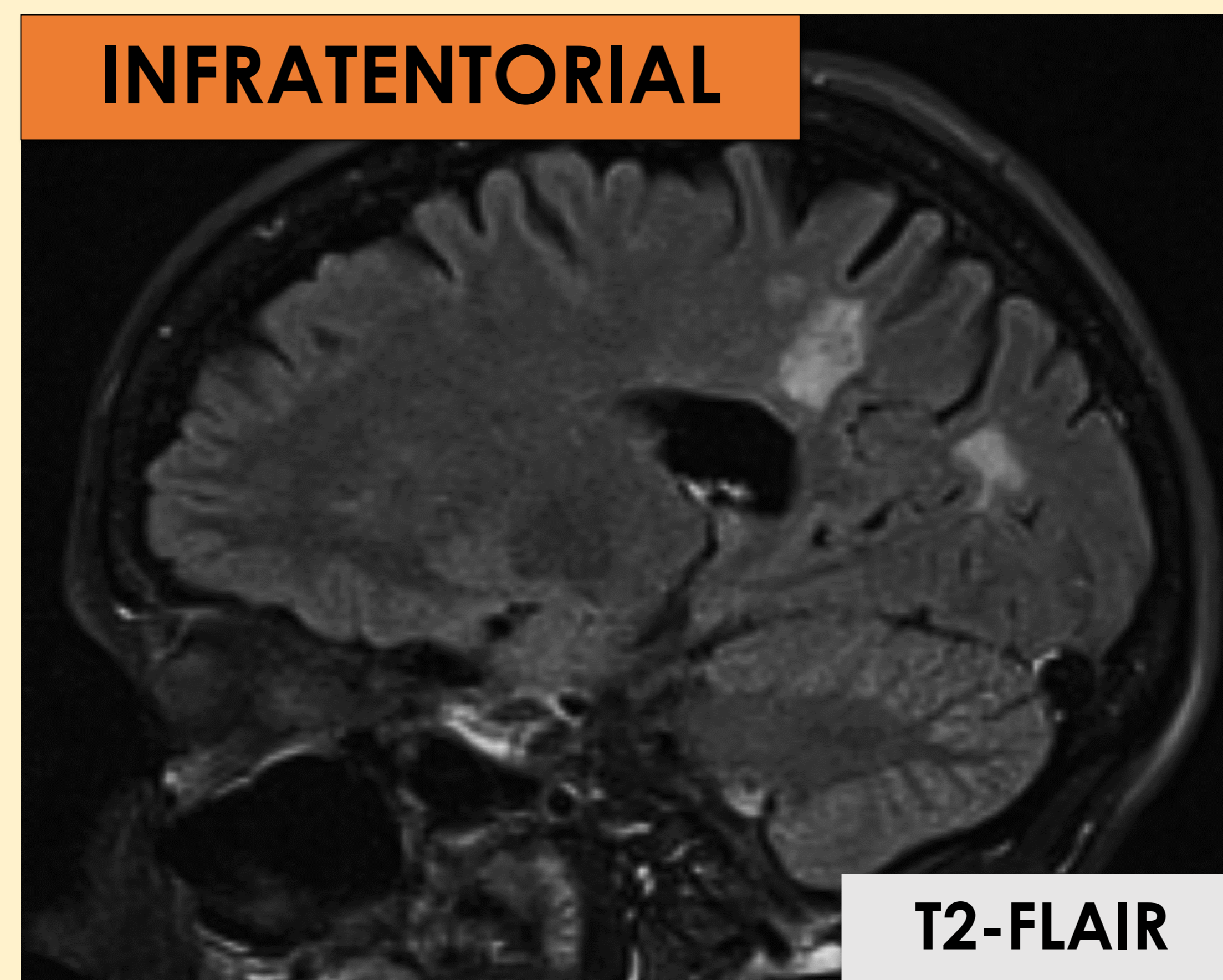
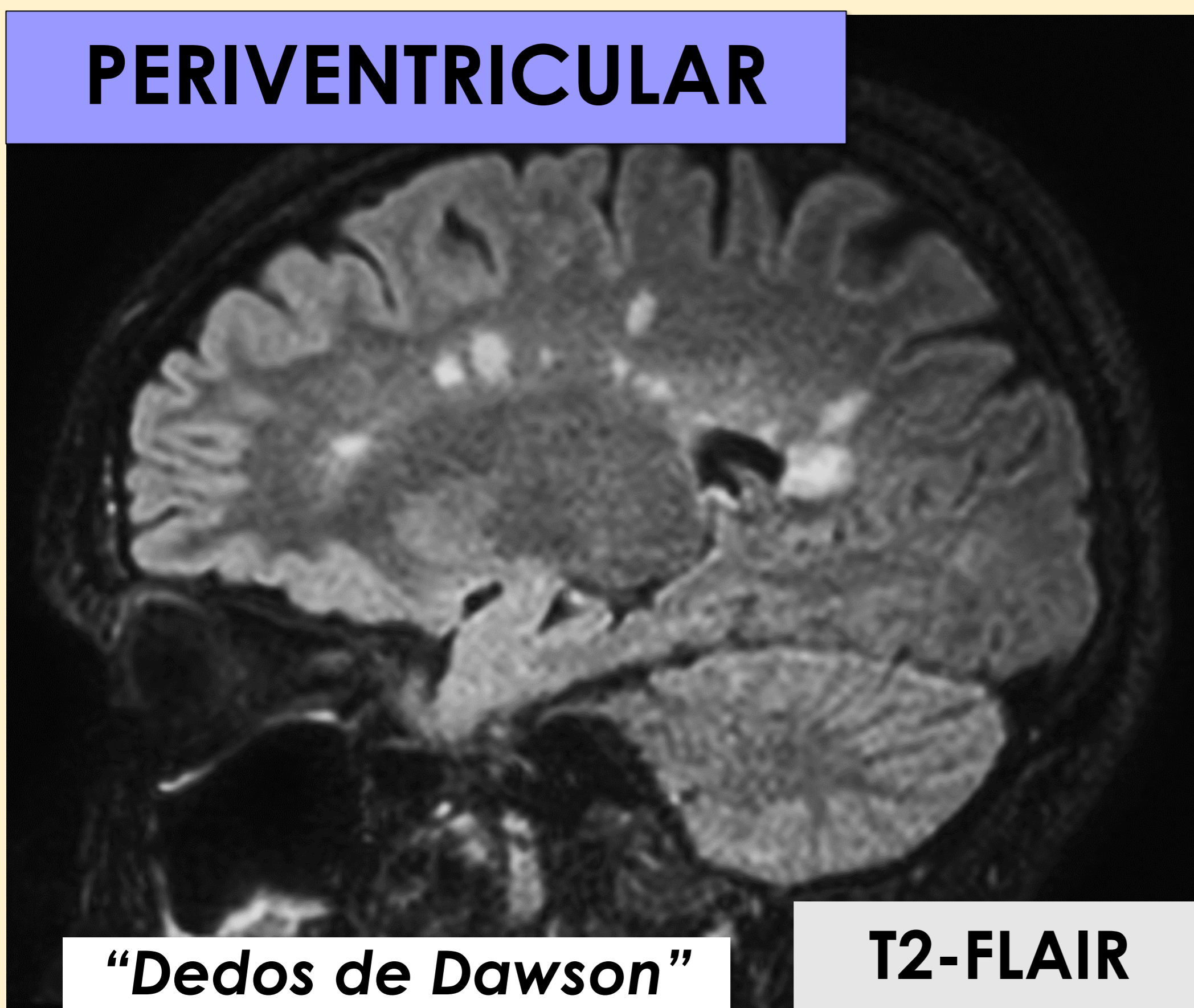
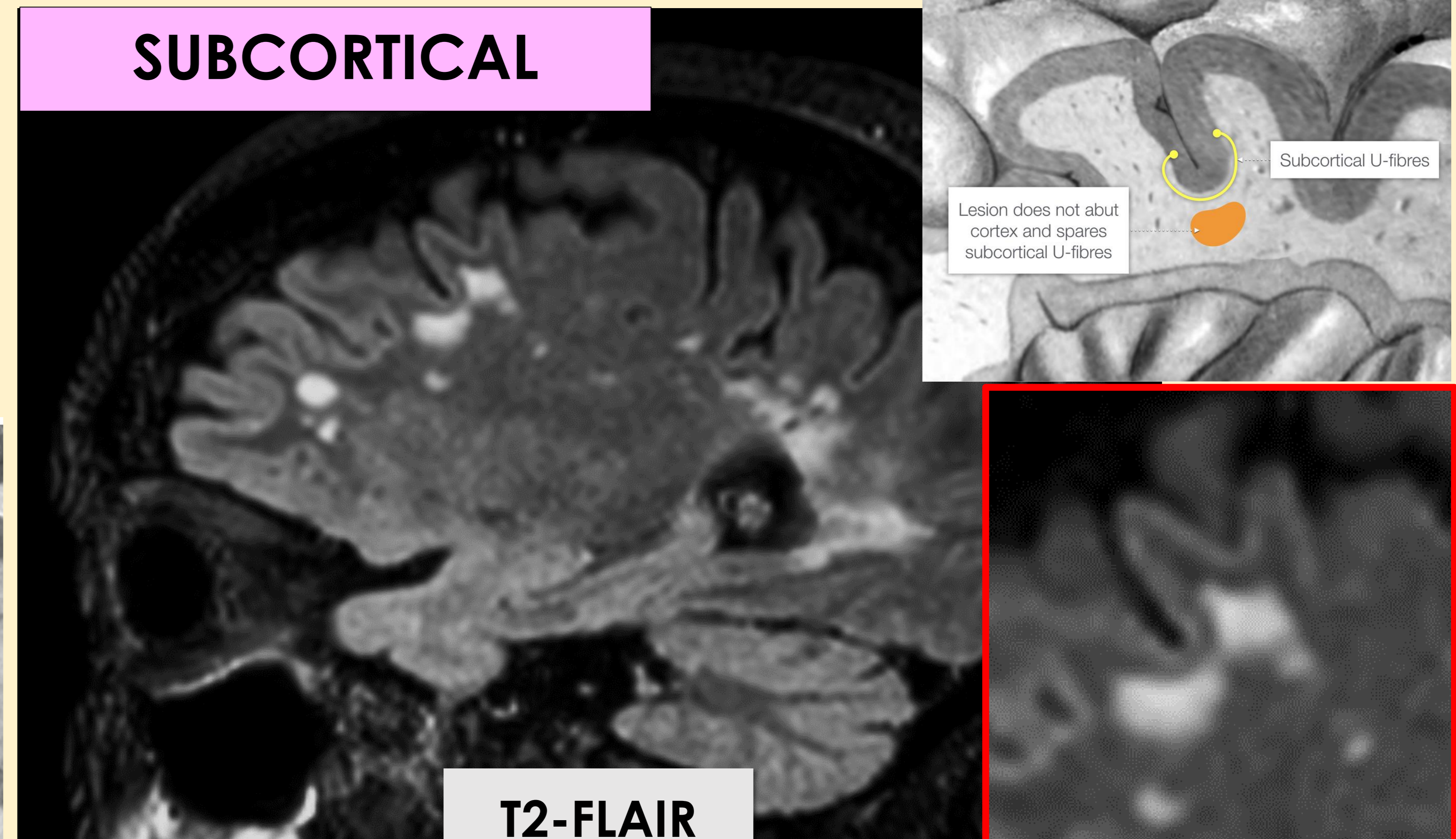
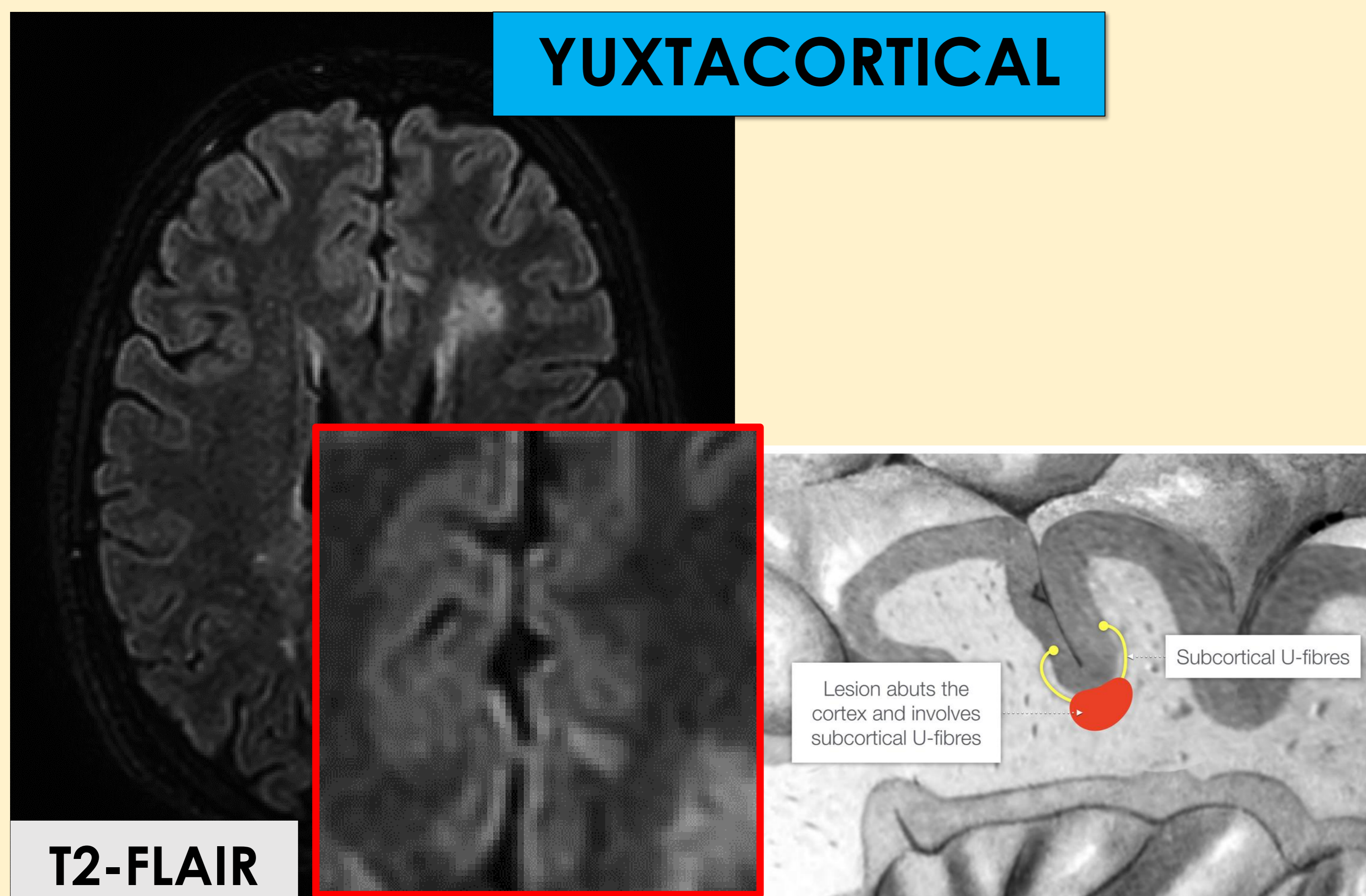
- Demostrar diseminación temporal en la RM basal.
- Ayudar en el diagnóstico diferencial, basado en el patrón de realce.
- Predecir actividad futura de la enfermedad.
- En pacientes con enfermedad progresiva (activa o inactiva), si no se puede realizar una RM a corto plazo, y si esta información afecta al manejo terapéutico.

EN EL SEGUIMIENTO

- Durante el primer año de seguimiento si no se realizó una nueva RM basal, sobretodo en pacientes con interferón-beta o acetato de glatirámero.
- Si se necesita la detección o confirmación en pacientes sin una RM de referencia (hecha hace 3-6 meses). La RM debería idealmente hacerse tan pronto como sea posible antes del tratamiento corticoideo.
- Si se necesita demostrar actividad de la enfermedad con la presencia de lesiones que captan contraste para iniciar o cambiar un tratamiento.
- En pacientes con lesiones de EM difusas y confluentes, en las que se necesita detectar actividad pero es difícil de demostrar basándose en lesiones nuevas o aumentadas de tamaño en T2.
- Para cribado de LMP, si ha habido lesiones sospechosas detectadas en la RM cerebral de seguimiento o cribado.
- En el seguimiento de LMP y en el diagnóstico y seguimiento del síndrome de reconstitución inflamatoria inmune.

PLACA DESMIELINIZANTE

- **T2 y FLAIR: hiperintensas.**
- **T1: iso o hipointensas.**
- **T1+Gd: captación de contraste en anillo incompleto (actividad).**
- **SWI: signo de la vénula.**

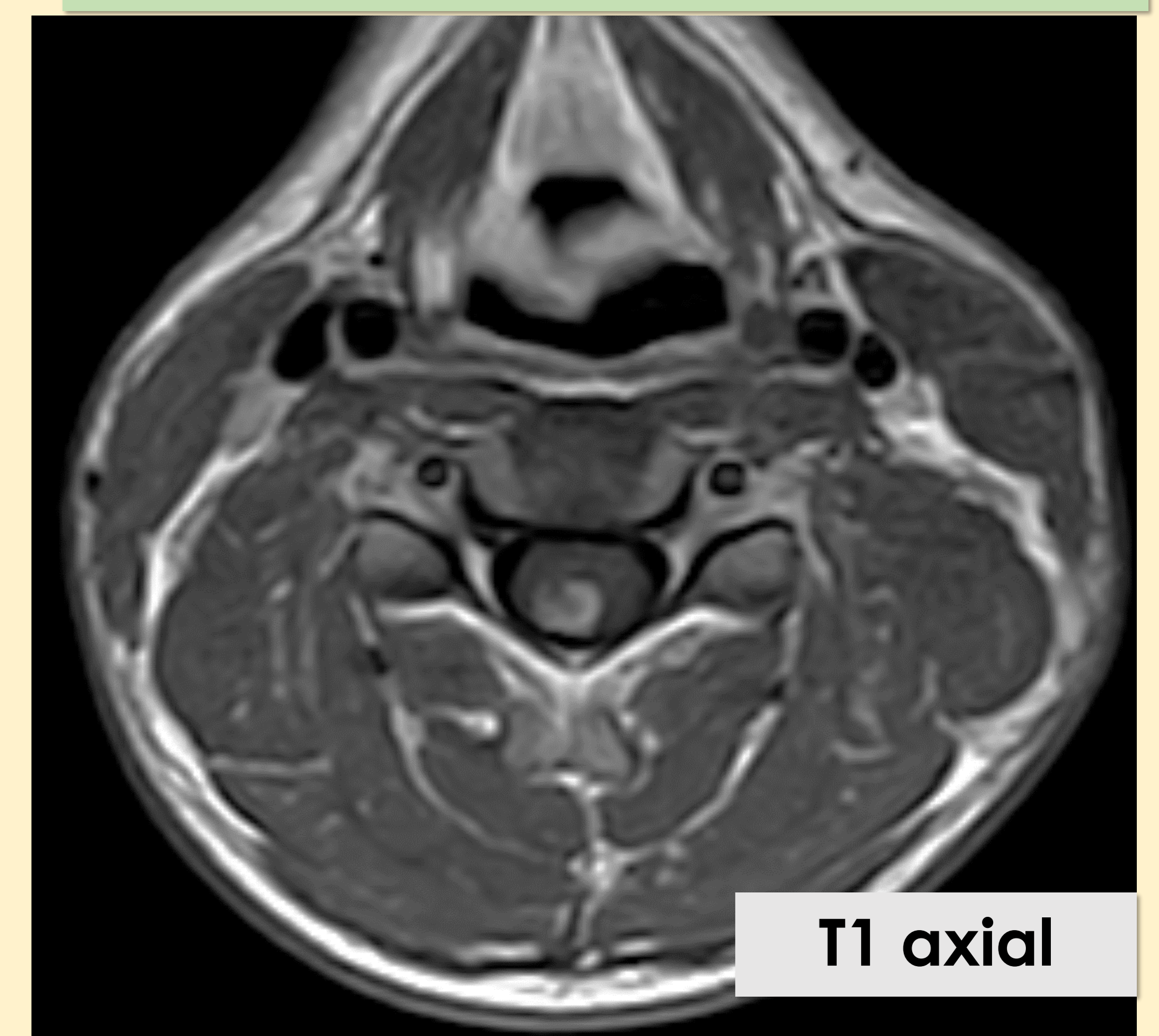
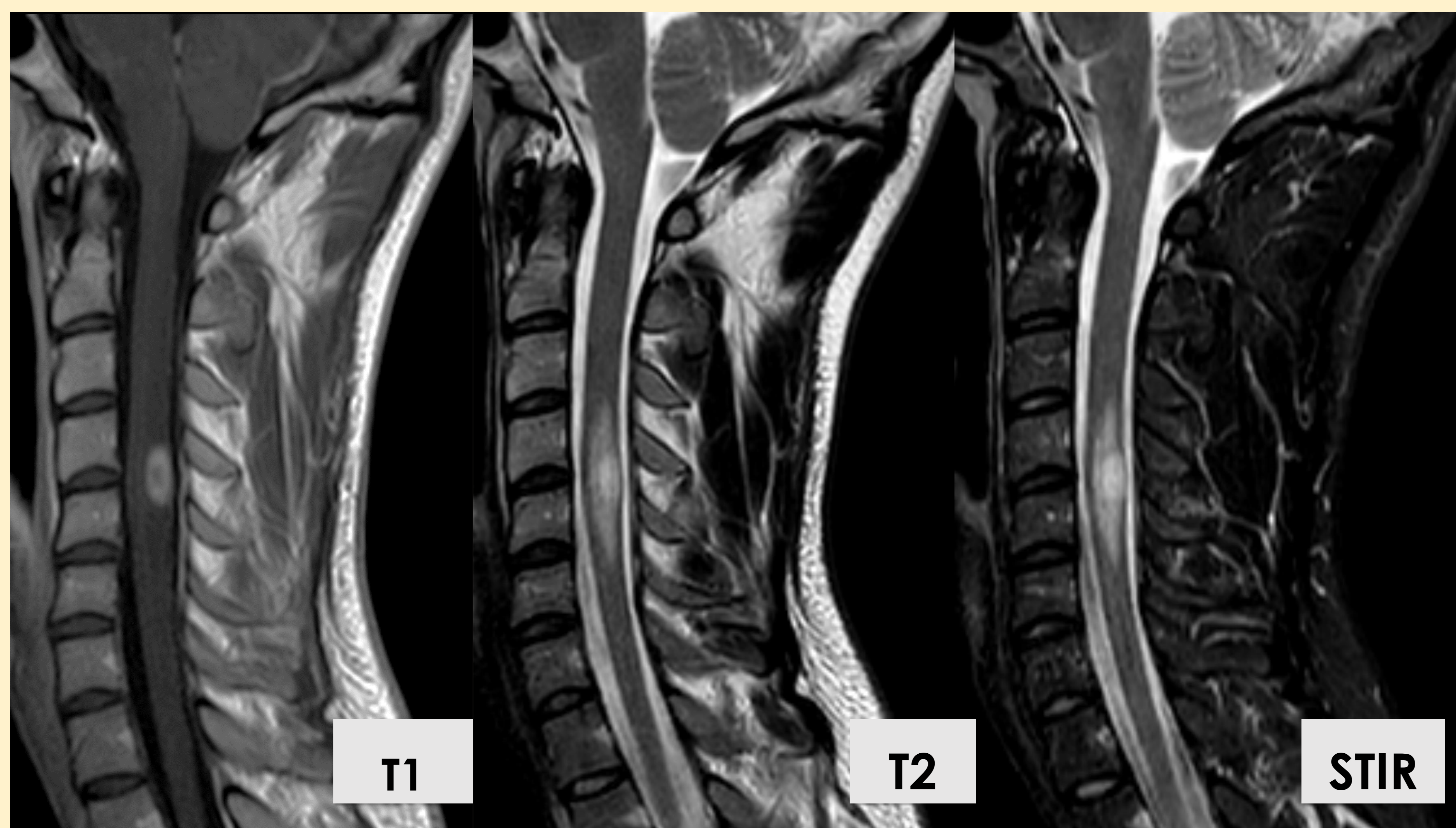


Lesiones SUBCORTICALES NO se incluyen en los criterios diagnósticos de McDonald



MEDULAR

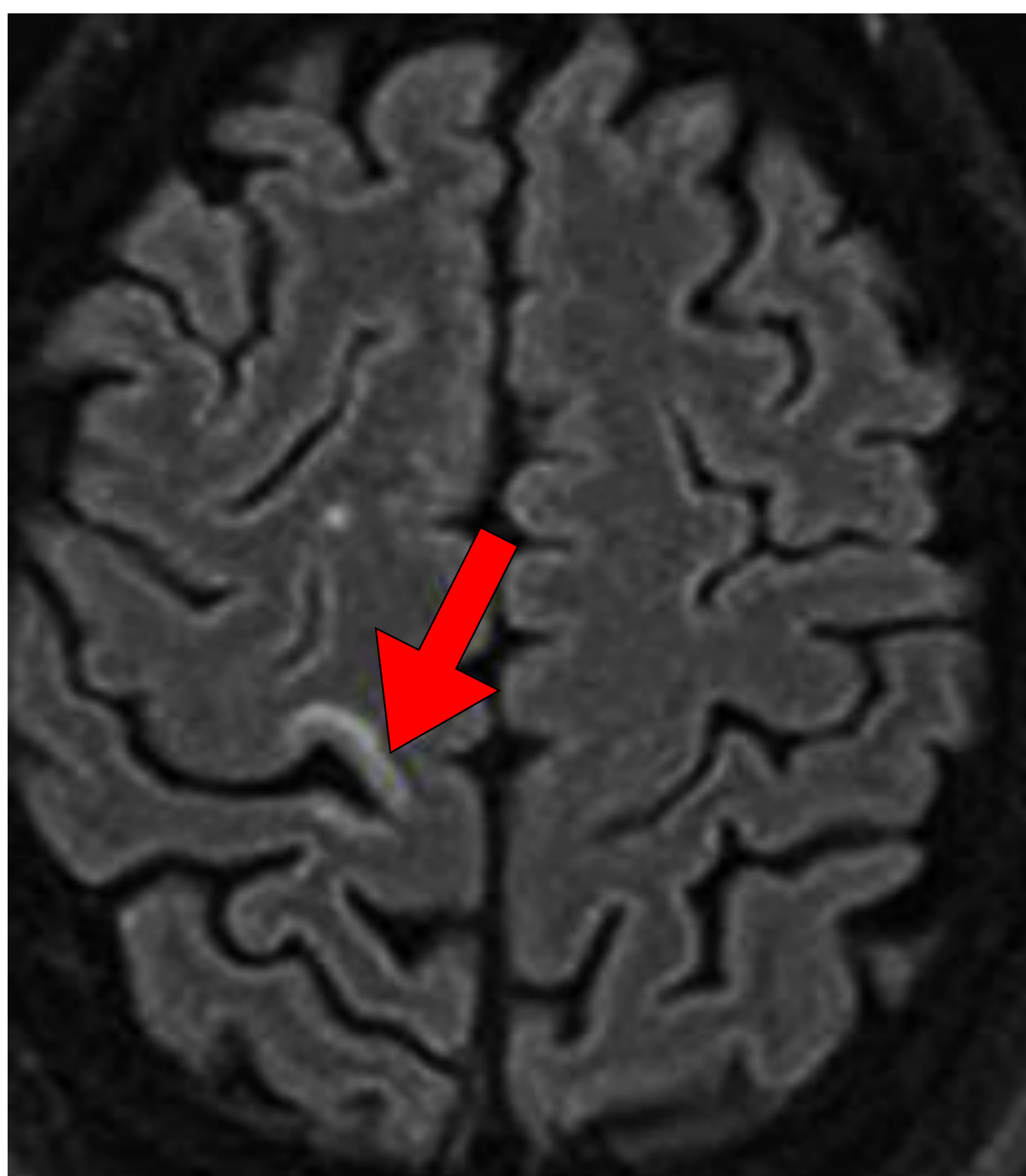
- Afectan a menos de 2 cuerpos vertebrales seguidos.
- Cordones laterales y posteriores en el plano axial.



2. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

A. DISEMINACIÓN ESPACIAL

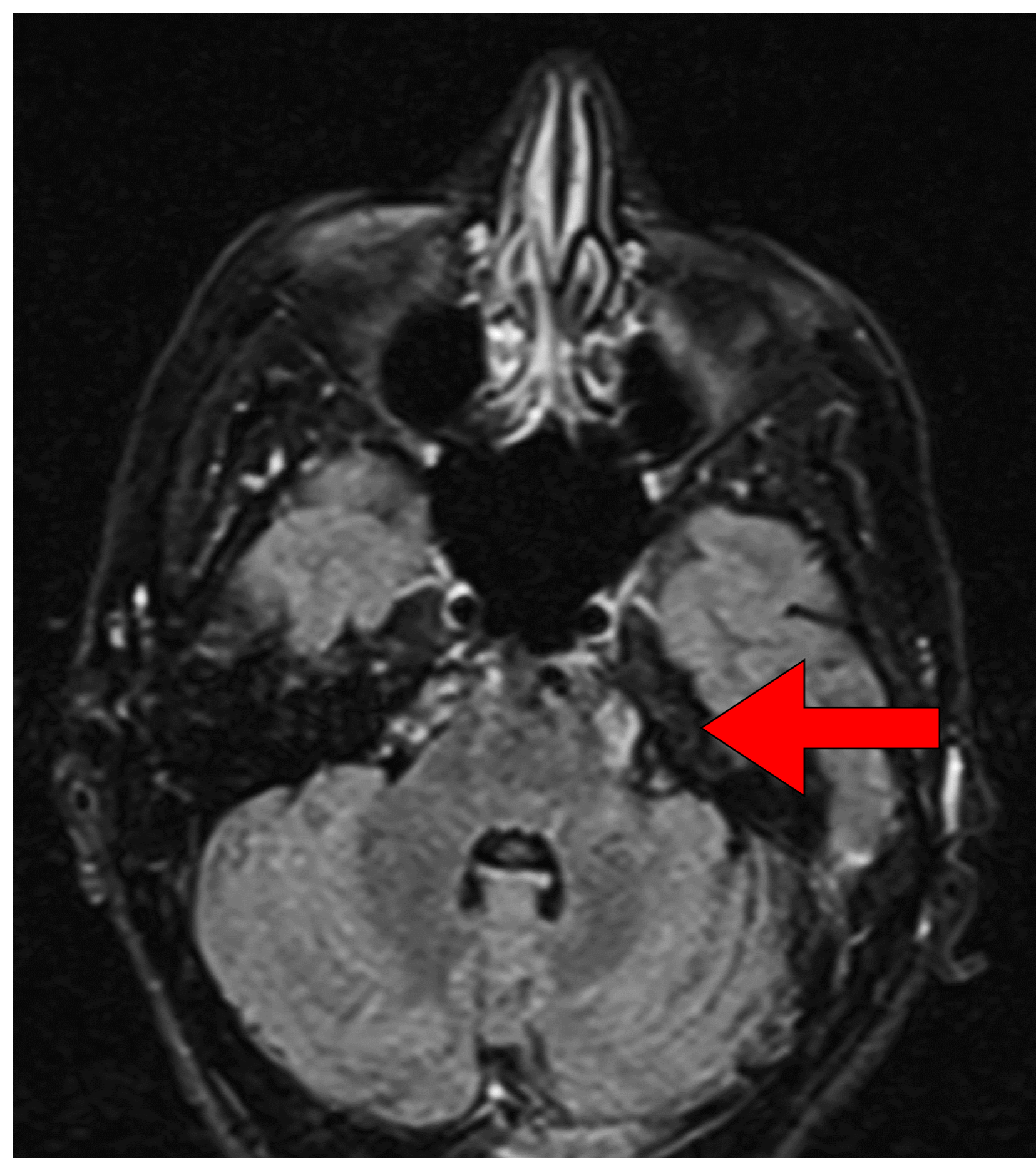
Una o más lesiones potenciadas en T2 vistas en **dos de las cuatro** áreas: periventricular, yuxtacortical, infratentorial y medular.



YUXTACORTICAL



PERIVENTRICULAR



INFRATENTORIAL

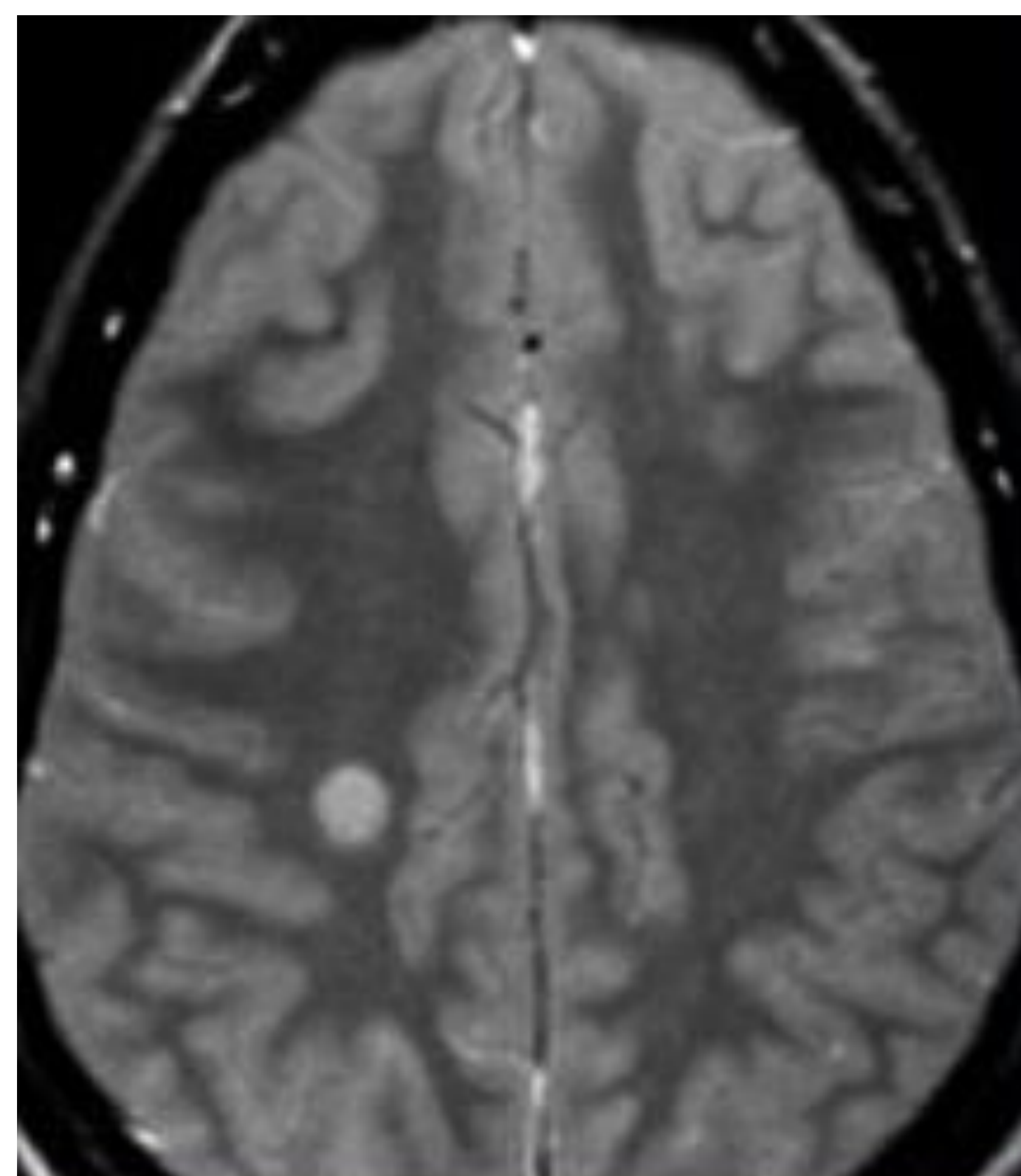


MEDULAR

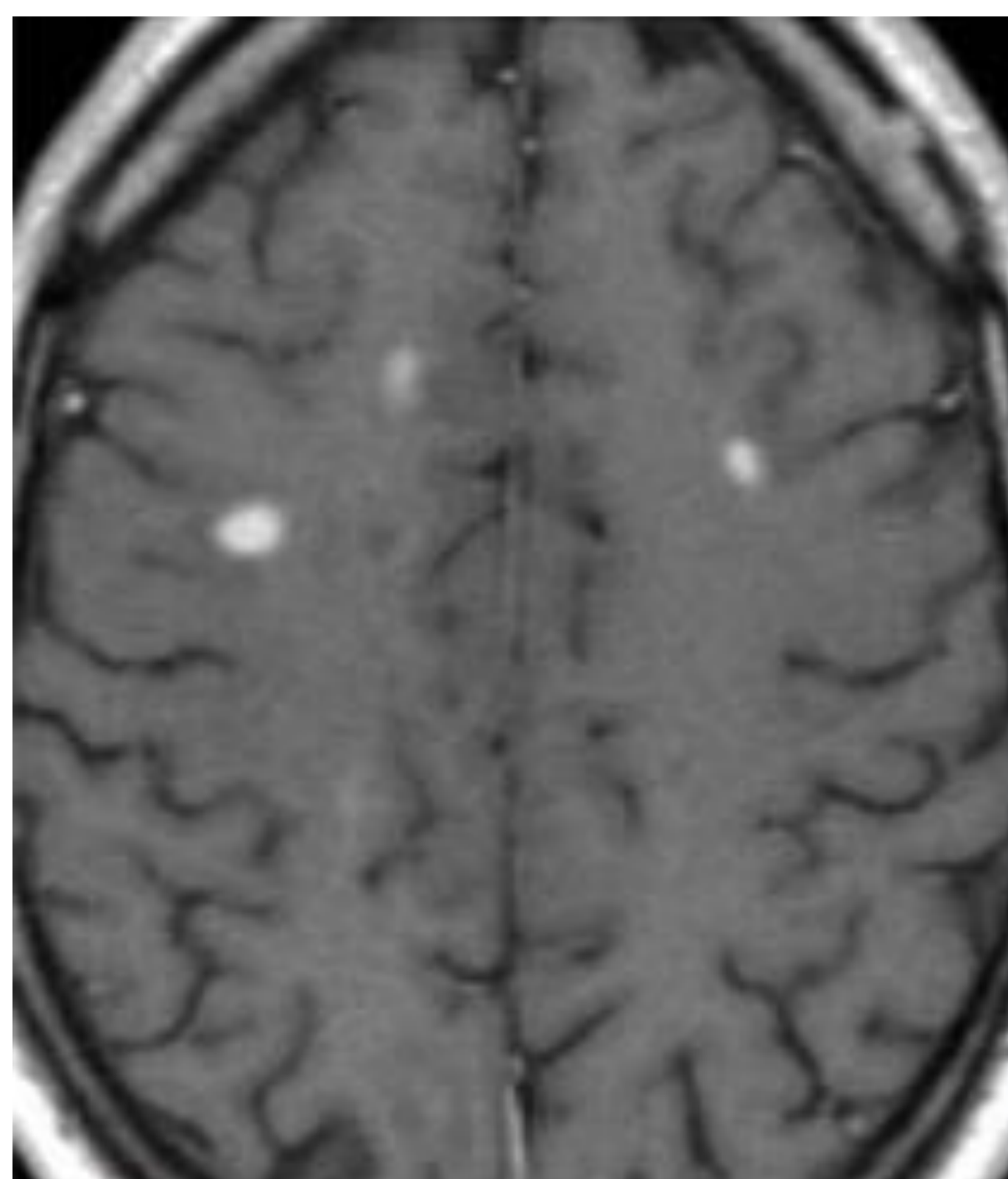
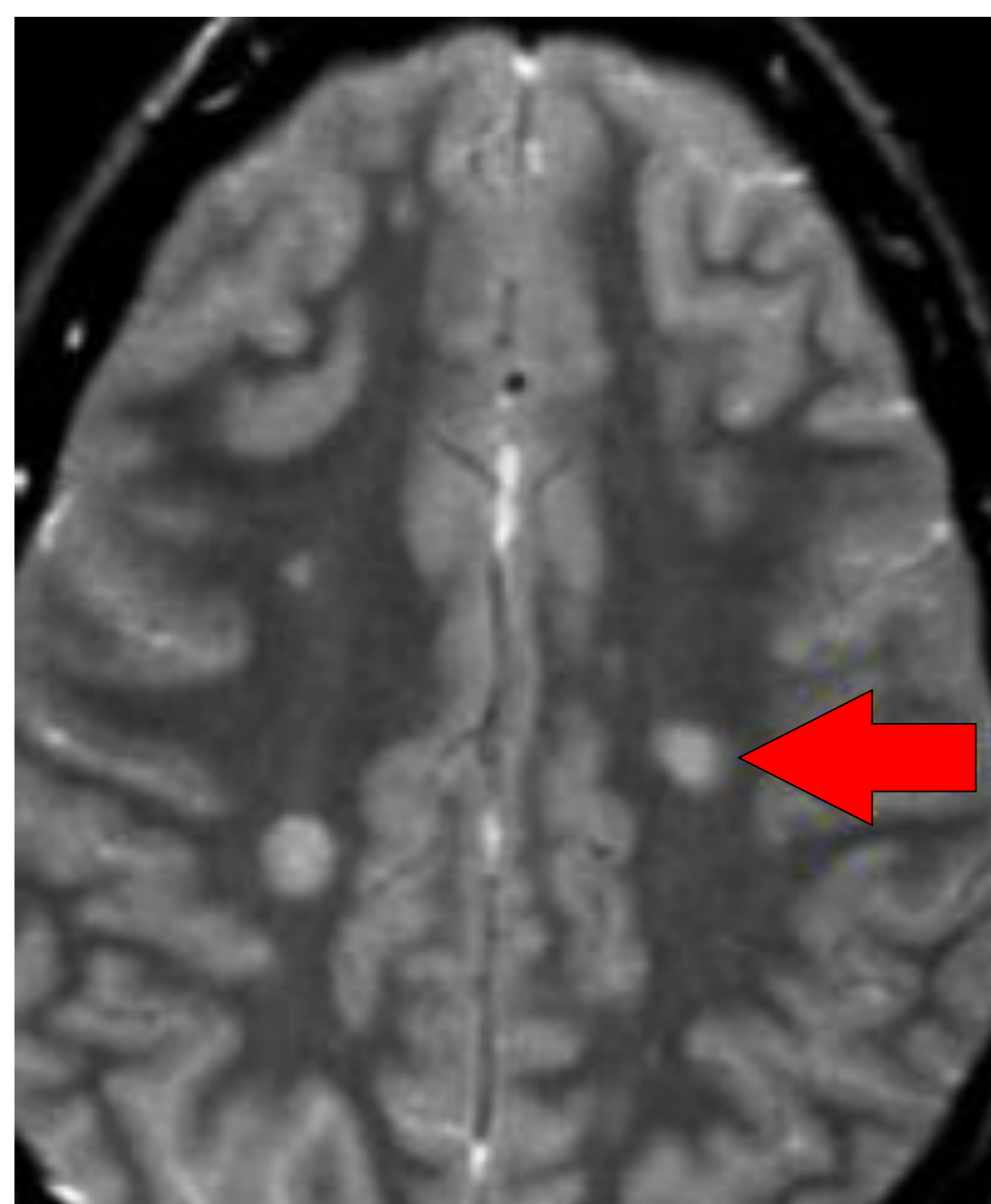
B. DISEMINACIÓN TEMPORAL

Nueva lesión en T2 y/o con realce de gadolinio en la RM de seguimiento respecto a la RM previa.

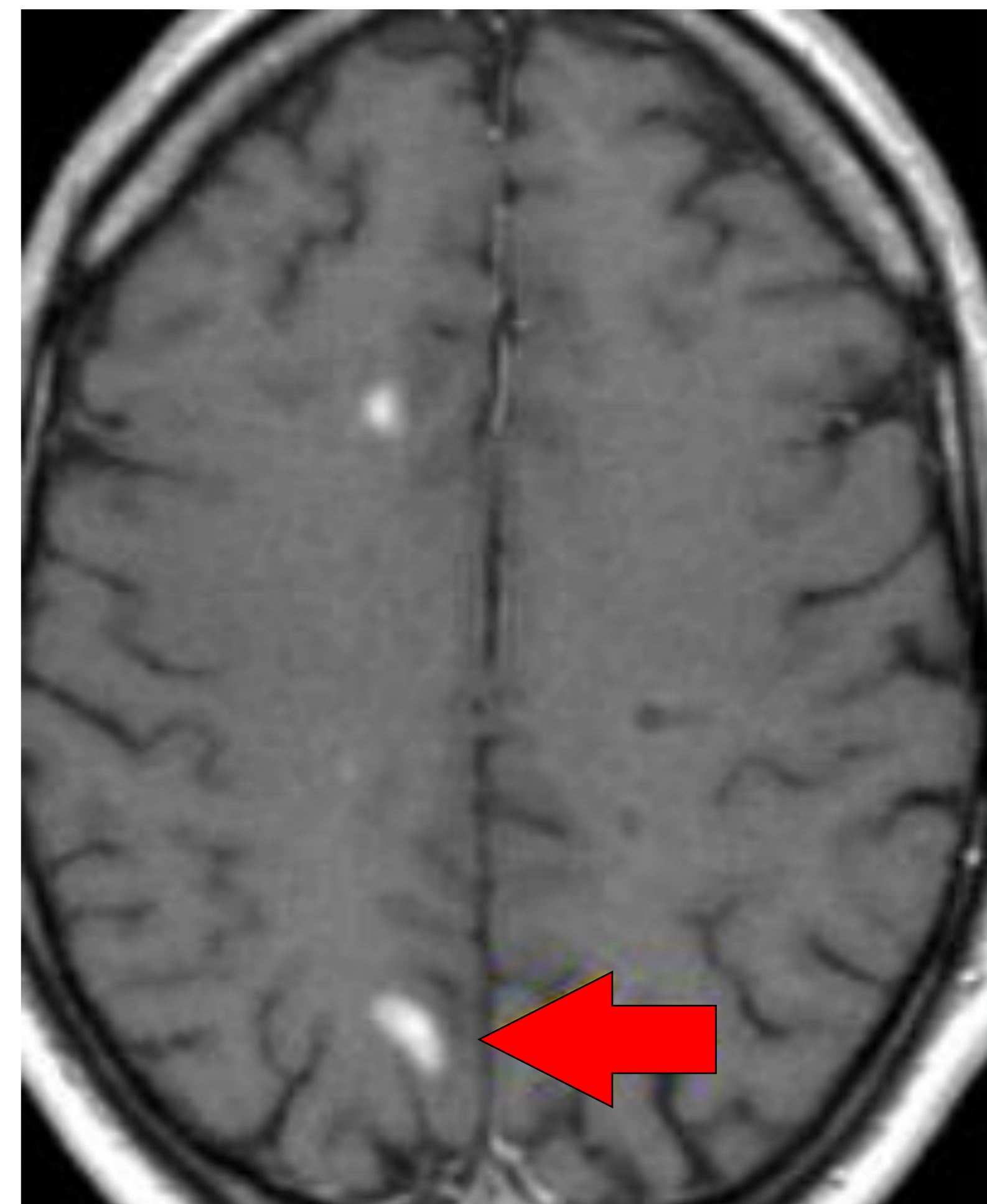
Presencia simultánea de lesiones asintomáticas sin y con realce.



NUEVA LESIÓN EN T2

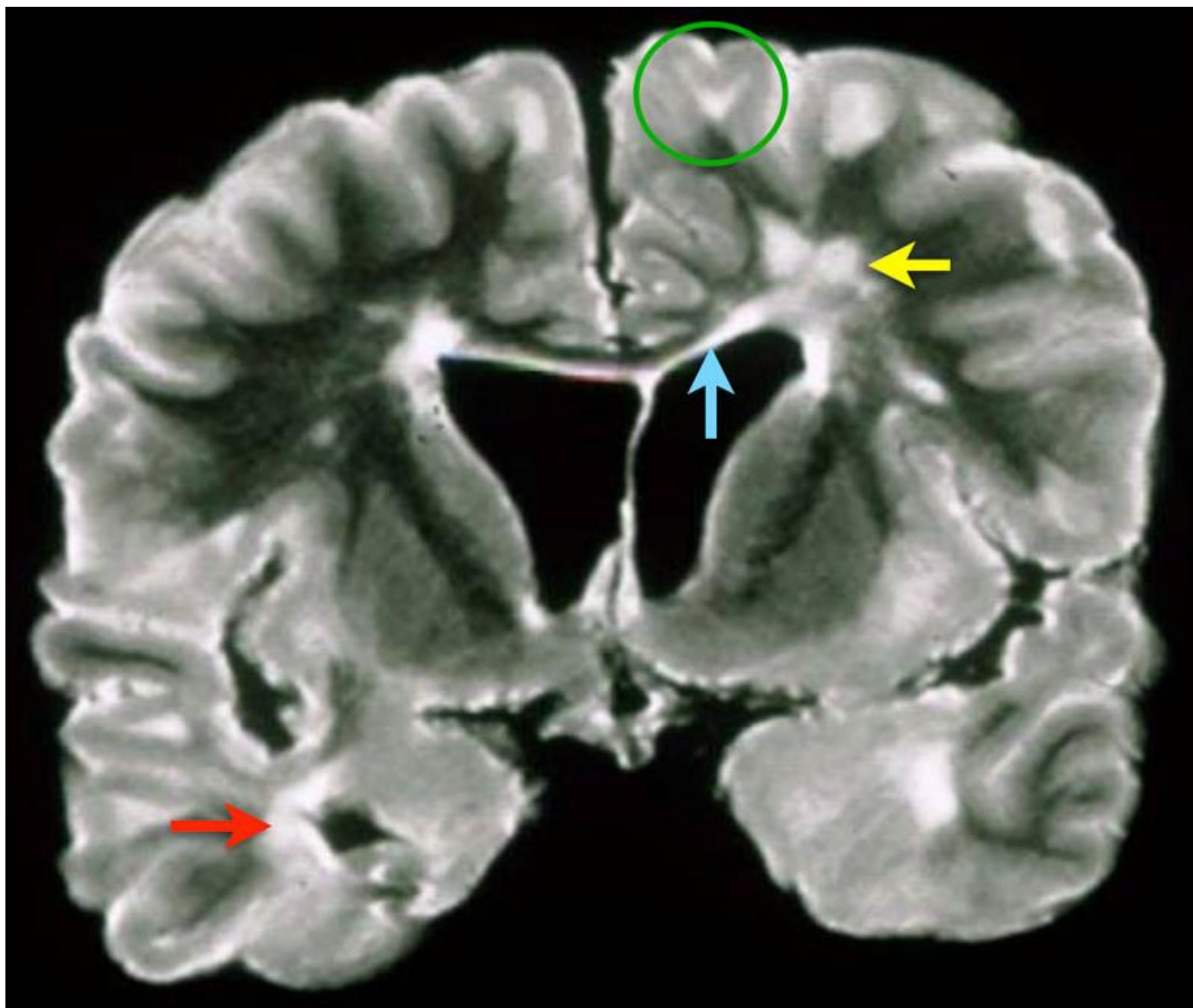


NUEVO REALCE DE CONTRASTE



2. HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

LOCALIZACIONES TÍPICAS



RM T2 muestra un cerebro con afectación por EM. Las lesiones en la **sustancia blanca profunda** (*flecha amarilla*) son inespecíficas y se pueden ver en muchas enfermedades.

Lo típico de la EM en este caso es:

- Lesiones **yuxtacorticales** (*círculo verde*) contactan con la corteza (sin sustancia blanca interpuesta)
- Lesiones **periventriculares**: en contacto directo con los ventrículos.
- Cuerpo **calloso** (*flecha azul*).
- Lóbulo **temporal** (*flecha roja*).

Un diagnóstico precoz de la EM permite comenzar el tratamiento antes, mejorando el pronóstico. Cuando los hallazgos en RM se malinterpretan existe riesgo de un falso positivo.

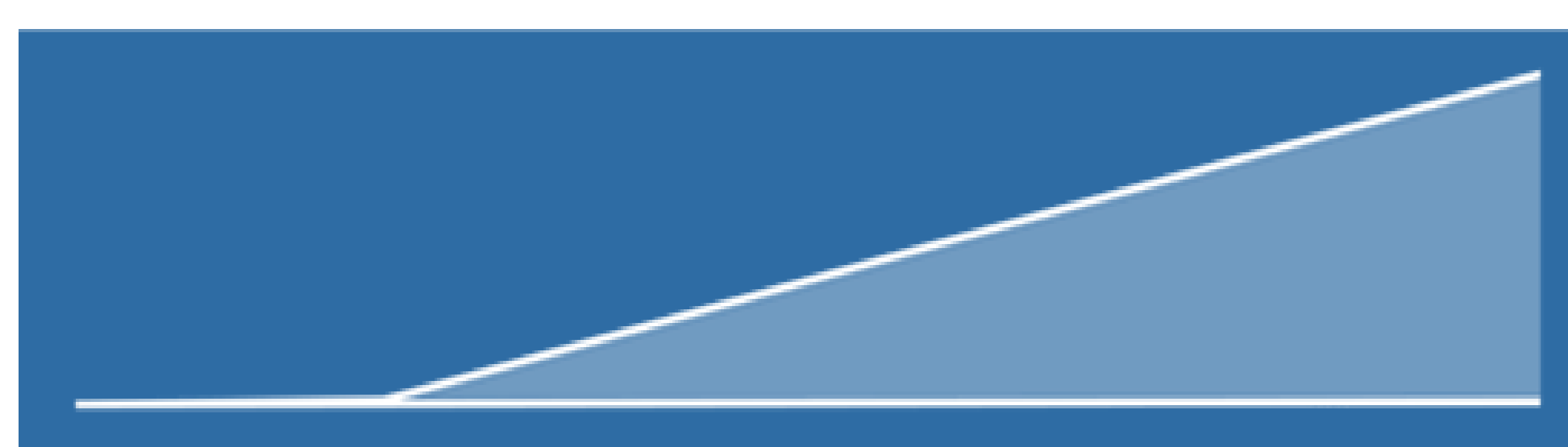
FENOTIPOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE



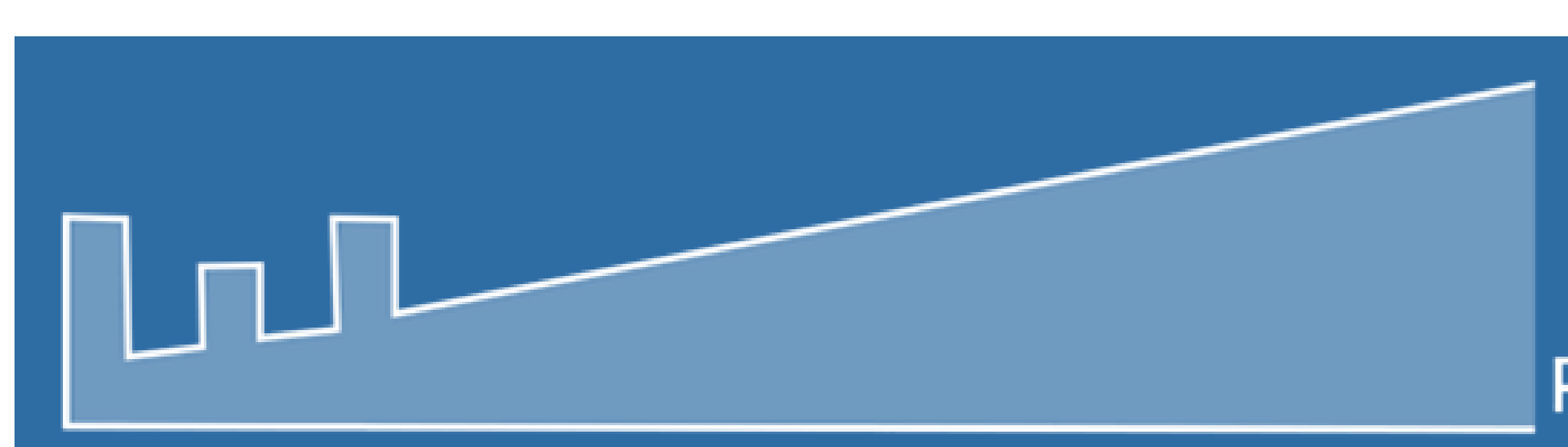
REMITENTE
RECURRENTE



REMITENTE
RECURRENTE
seguido de
SECUNDARIA
PROGRESIVA



PRIMARIA
PROGRESIVA



PROGRESIVA
RECURRENTE

SÍNDROME CLÍNICAMENTE AISLADO

Episodio clínico monofásico con síntomas y hallazgos objetivos que reflejan un evento desmielinizante inflamatorio focal o multifocal en el SNC, que se desarrolla de forma aguda o subaguda, con una duración de al menos 24h, con o sin recuperación, y sin fiebre o infección.

SÍNDROME RADIOLÓGICAMENTE AISLADO

Los hallazgos de la RM son altamente sugestivos de EM en un paciente sin manifestaciones neurológicas u otra explicación clara.

3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

CRITERIOS DE MCDONALD 2017

Son muy específicos e incluyen criterios clínicos, radiológicos y de laboratorio.

DISEMINACIÓN ESPACIAL EN RM

Una o más lesiones potenciadas en T2 vistas en **dos de las cuatro** áreas: periventricular, yuxtacortical, infratentorial, medular y cortical.

DISEMINACIÓN TEMPORAL EN RM

- Una nueva lesión en T2 y/o realizada con gadolinio en la RM de seguimiento en comparación con RM previa.
- Presencia simultánea de lesiones asintomáticas sin y con realce.

Se debe demostrar diseminación espacial y temporal, tanto por RM como por la clínica.

SÍNDROMES CLÍNICOS	BROTOS EN EL TIEMPO	DATOS ADICIONALES NECESARIOS PARA EL DIAGNÓSTICO
>2	>2	Ninguno
1	>2	Diseminación <u>espacial</u> en RM
>2	1	Diseminación <u>temporal</u> en RM (o <u>bandas oligoclonales LCR</u>)
1	1	Diseminación <u>espacial</u> + <u>temporal</u>
EMPP		Progresión de la enfermedad durante un año + 2 de estos: <ul style="list-style-type: none"> • >1 lesiones hiperintensas en T2 en las localizaciones características de la EM • >2 lesiones medulares • Bandas oligoclonales en LCR

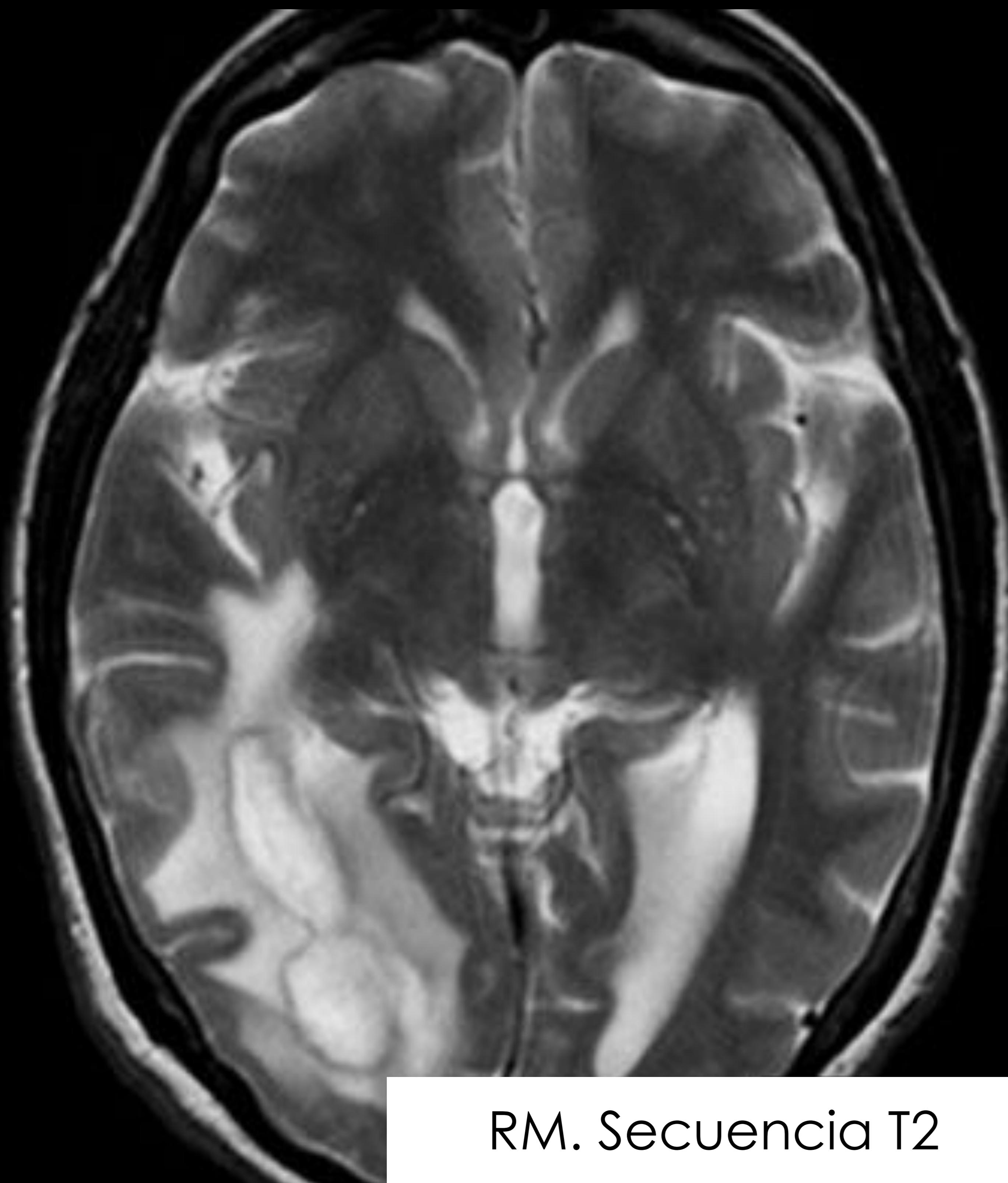
CAMBIOS INTRODUCIDOS EN LOS NUEVOS CRITERIOS DE MCDONALD DE 2017:

- Pacientes con **SCA** pueden diagnosticarse de EM si hay diseminación espacial en RM. La **diseminación temporal** puede ser reemplazada por la detección de **BOC en el LCR**.
- Tanto las lesiones **sintomáticas** como las **asintomáticas** se tienen en cuenta en la RM para demostrar diseminación espacial y temporal.
- Las lesiones **corticales** se incluyen dentro de los criterios de diseminación espacial.
- **EMPP**: lesiones **corticales** y **asintomáticas** se incluyen en los criterios diagnósticos.

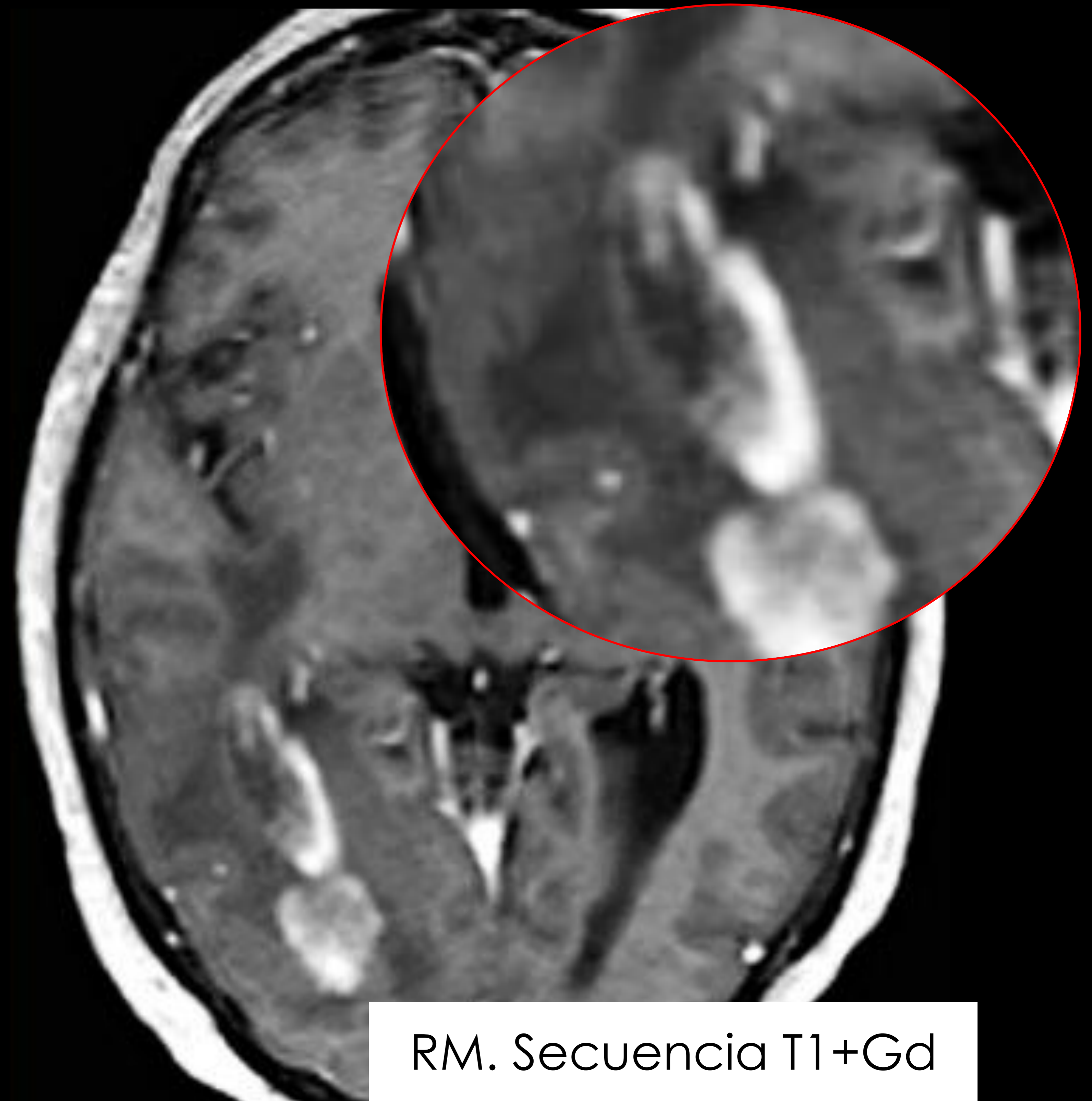
3. VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

ESCLEROSIS MÚLTIPLE TUMEFACTIVA

- Lesión desmielinizante de **gran tamaño** con **efecto de masa menor al esperado**.
- El **realce en anillo incompleto** tras administrar gadolinio ayuda a distinguirlo de una lesión neoplásica.



RM. Secuencia T2

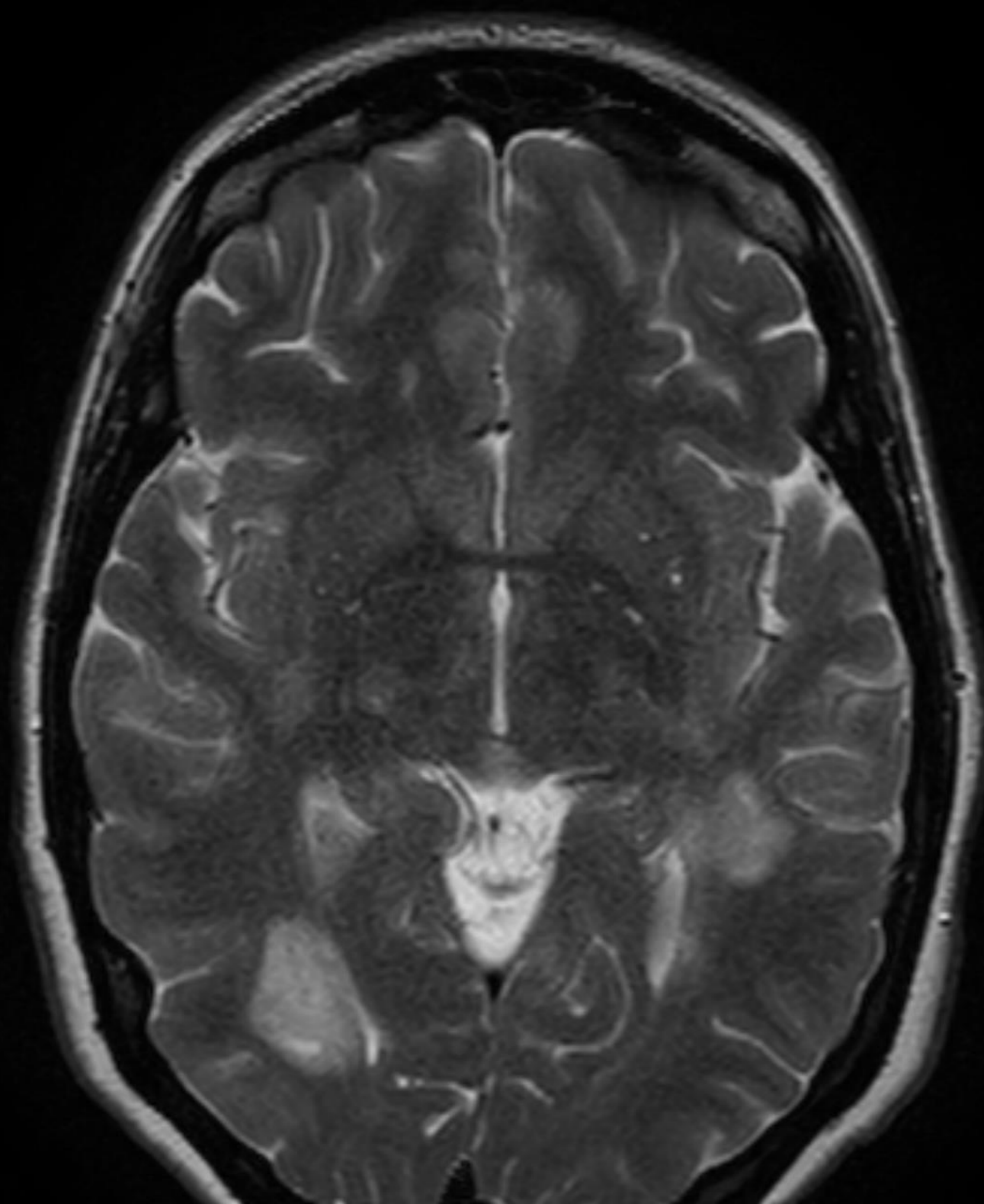


RM. Secuencia T1+Gd

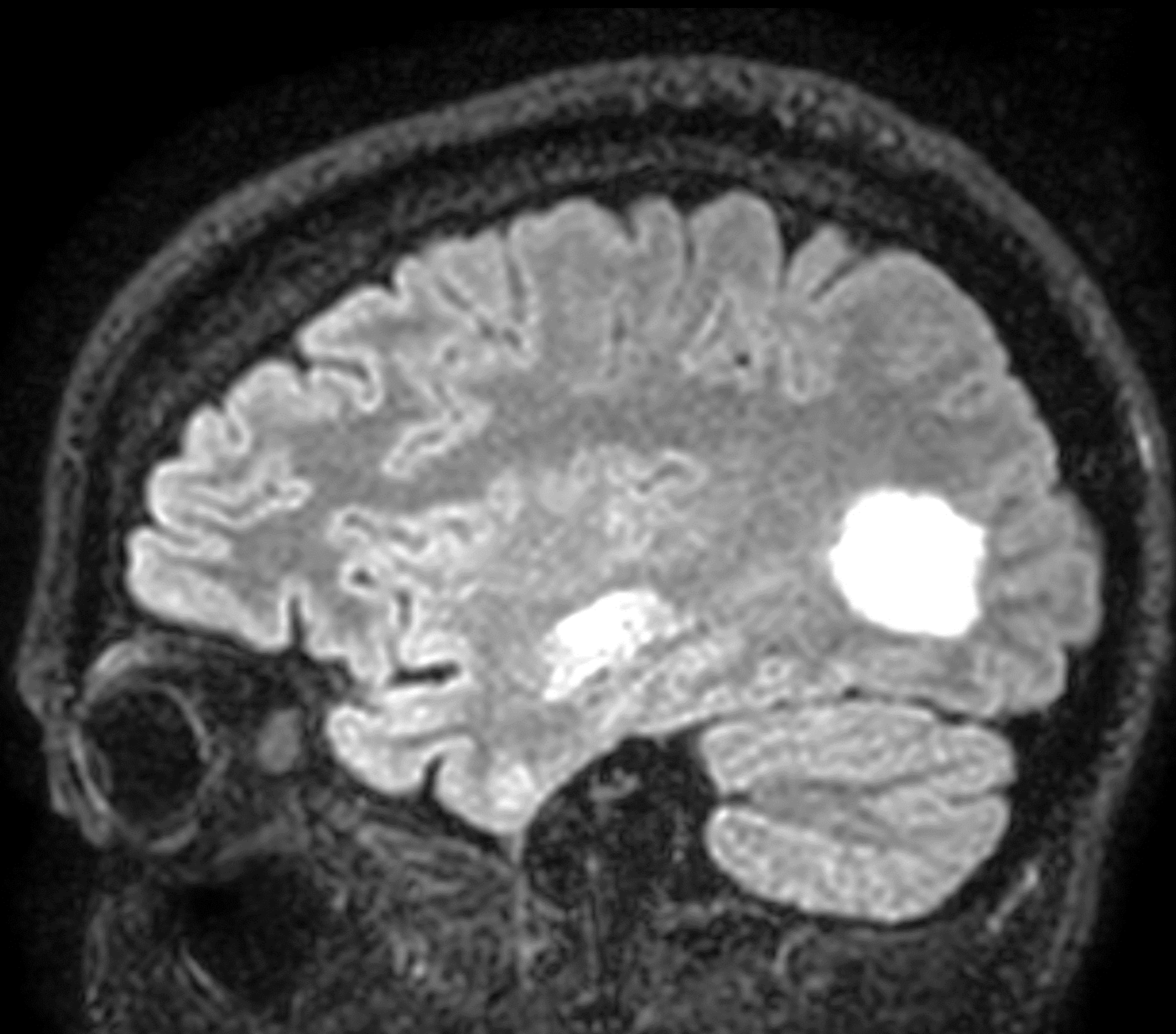
3. VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

ESCLEROSIS MÚLTIPLE CONCÉNTRICA O "DE BALÓ"

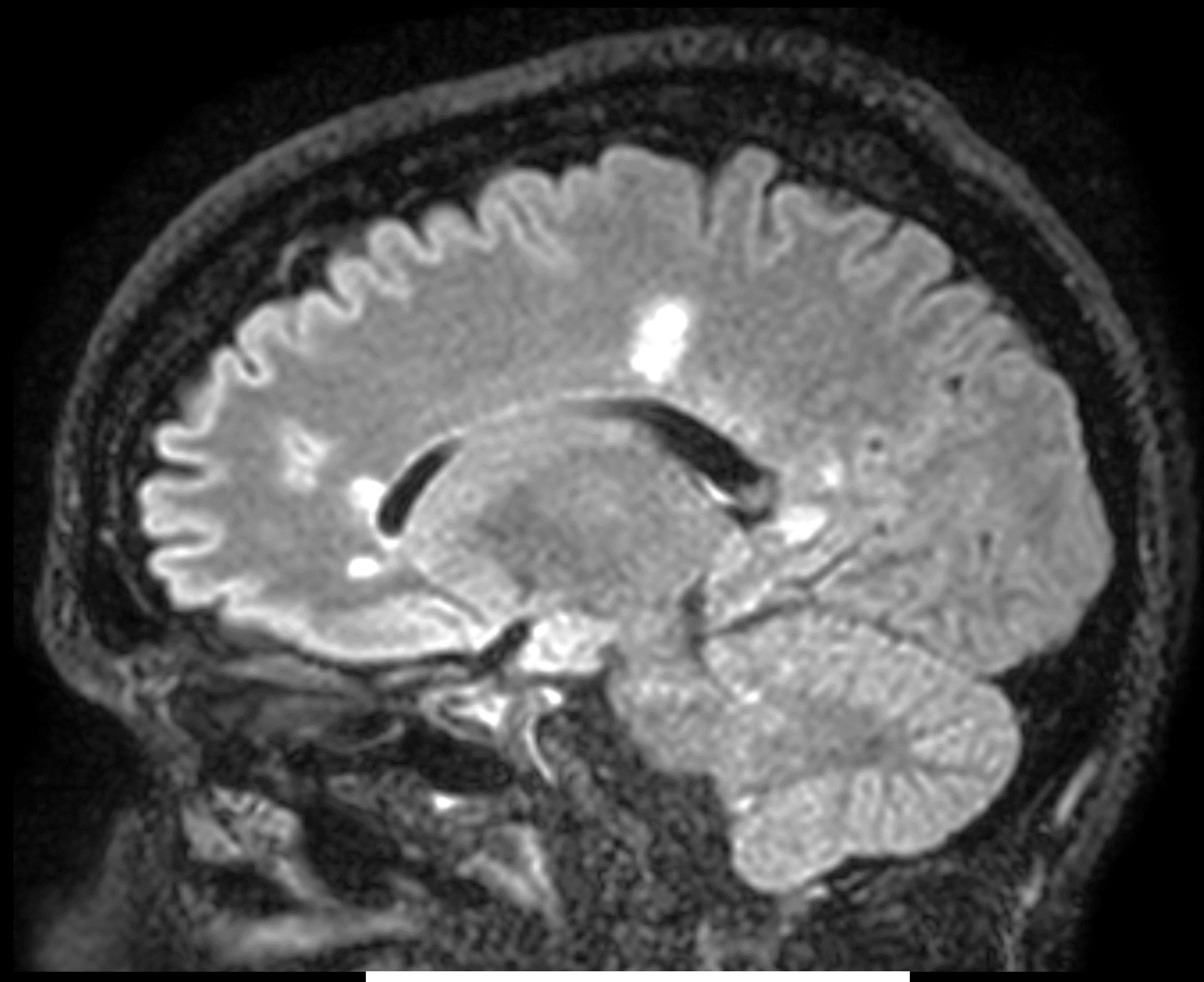
- Afecta a pacientes más jóvenes.
- **Patognomónico:** **bandas concéntricas de mielina normal y anormal.**



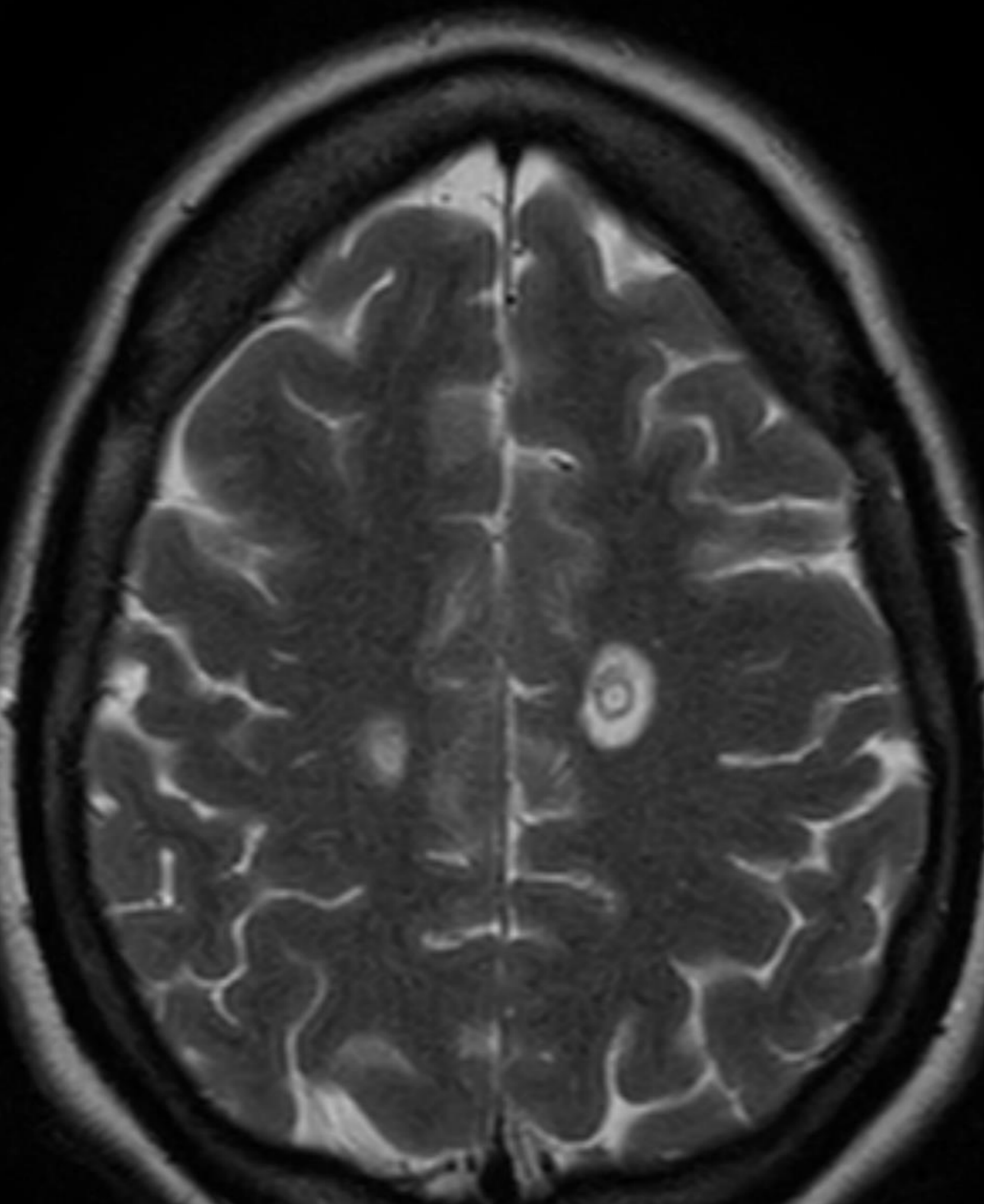
T2



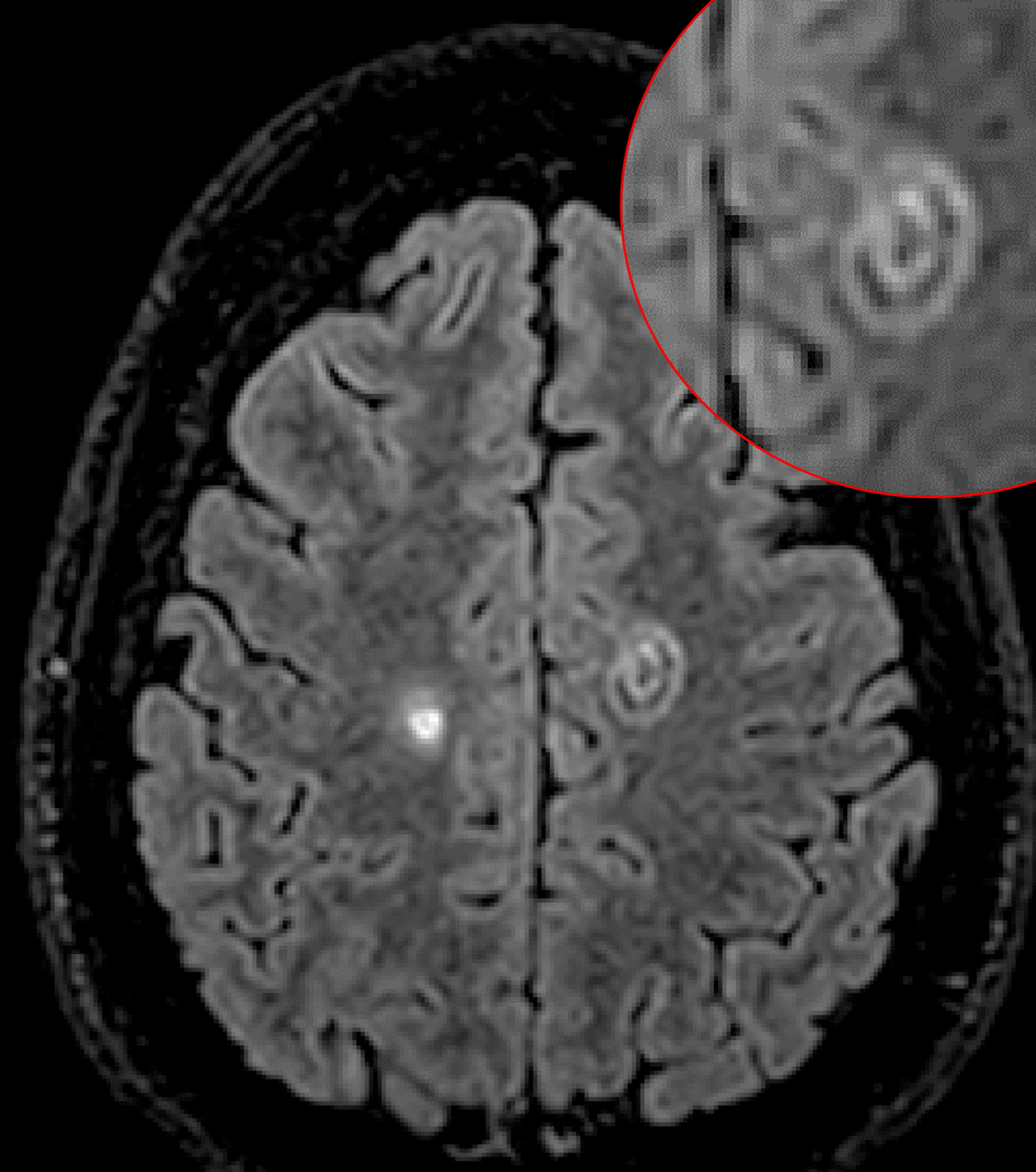
T2 FLAIR



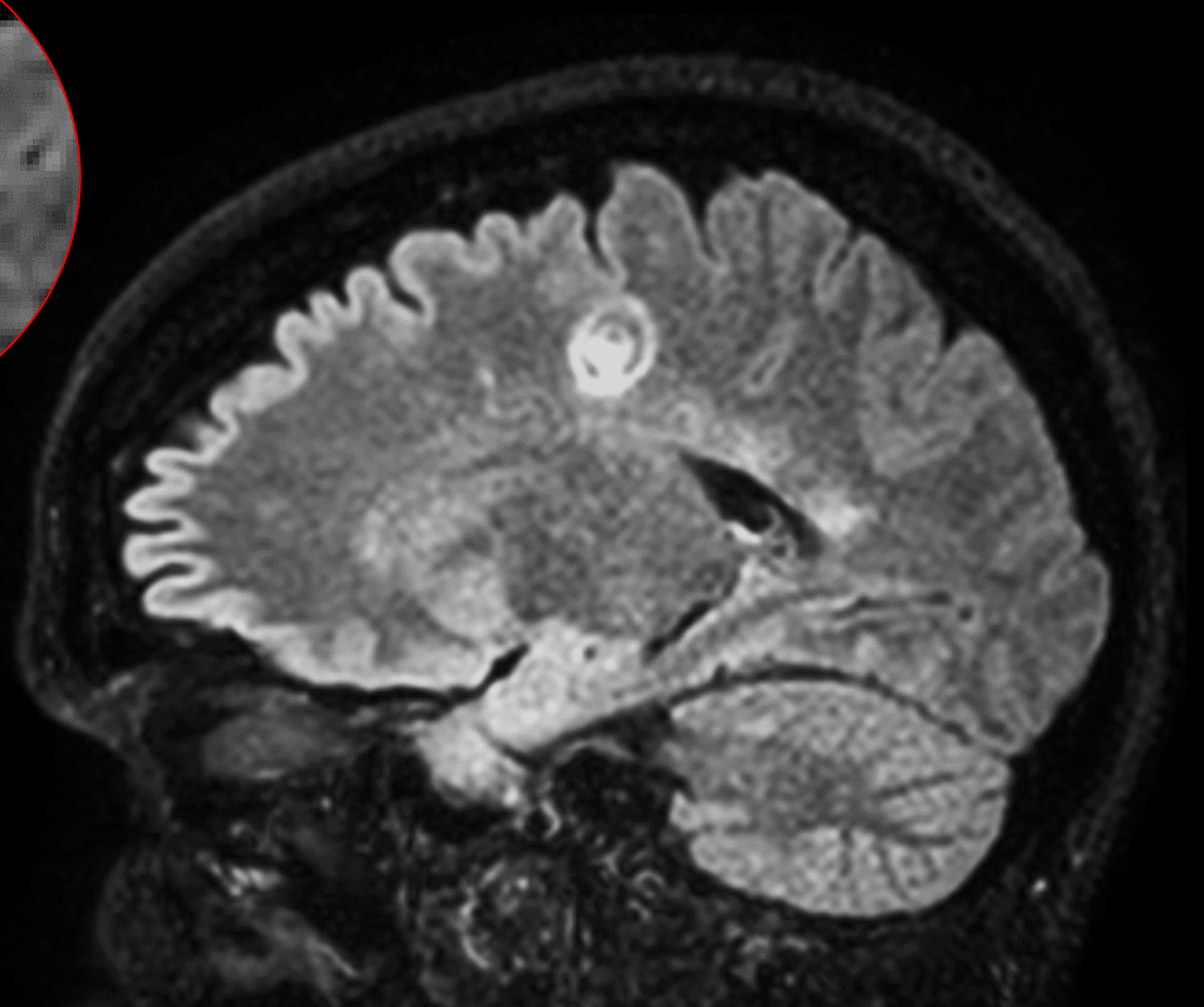
T2 FLAIR



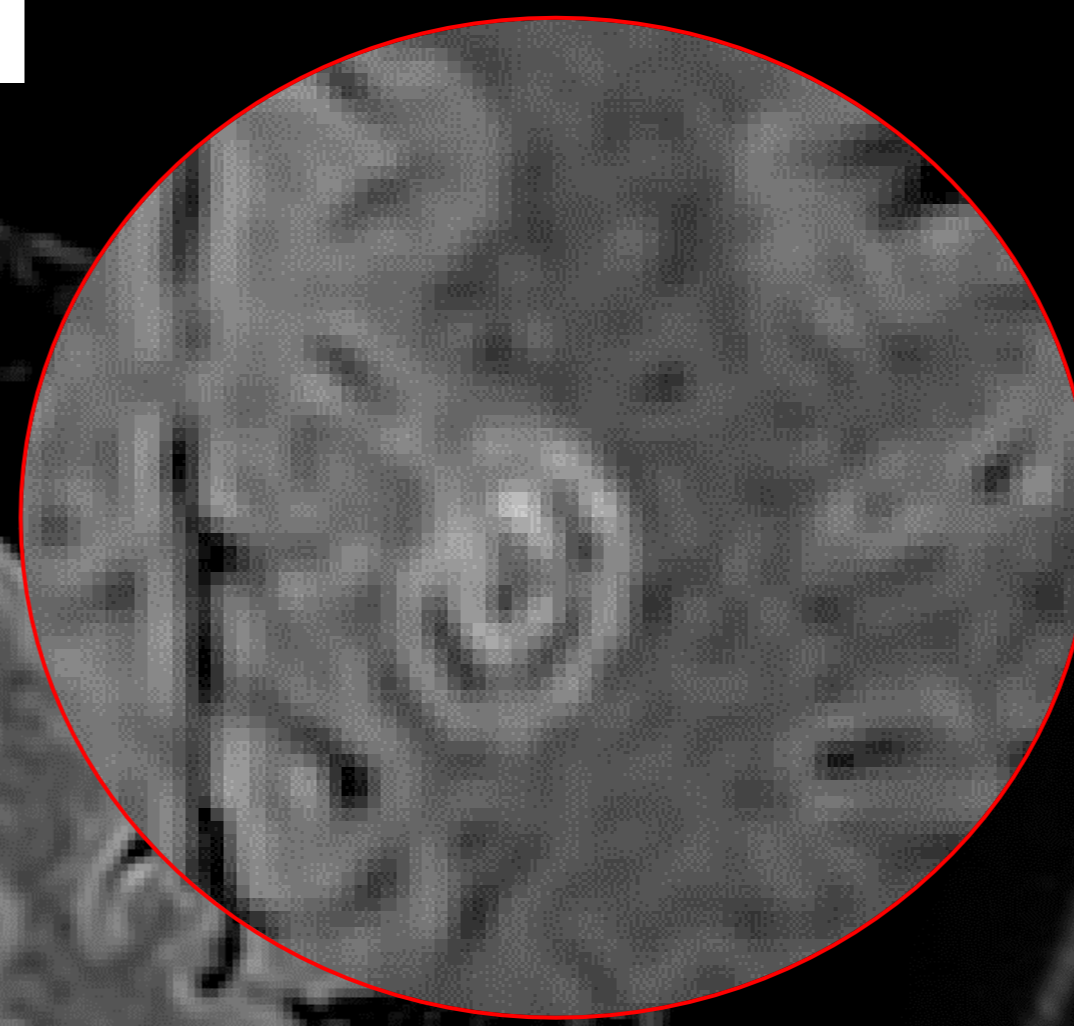
T2



T2 FLAIR



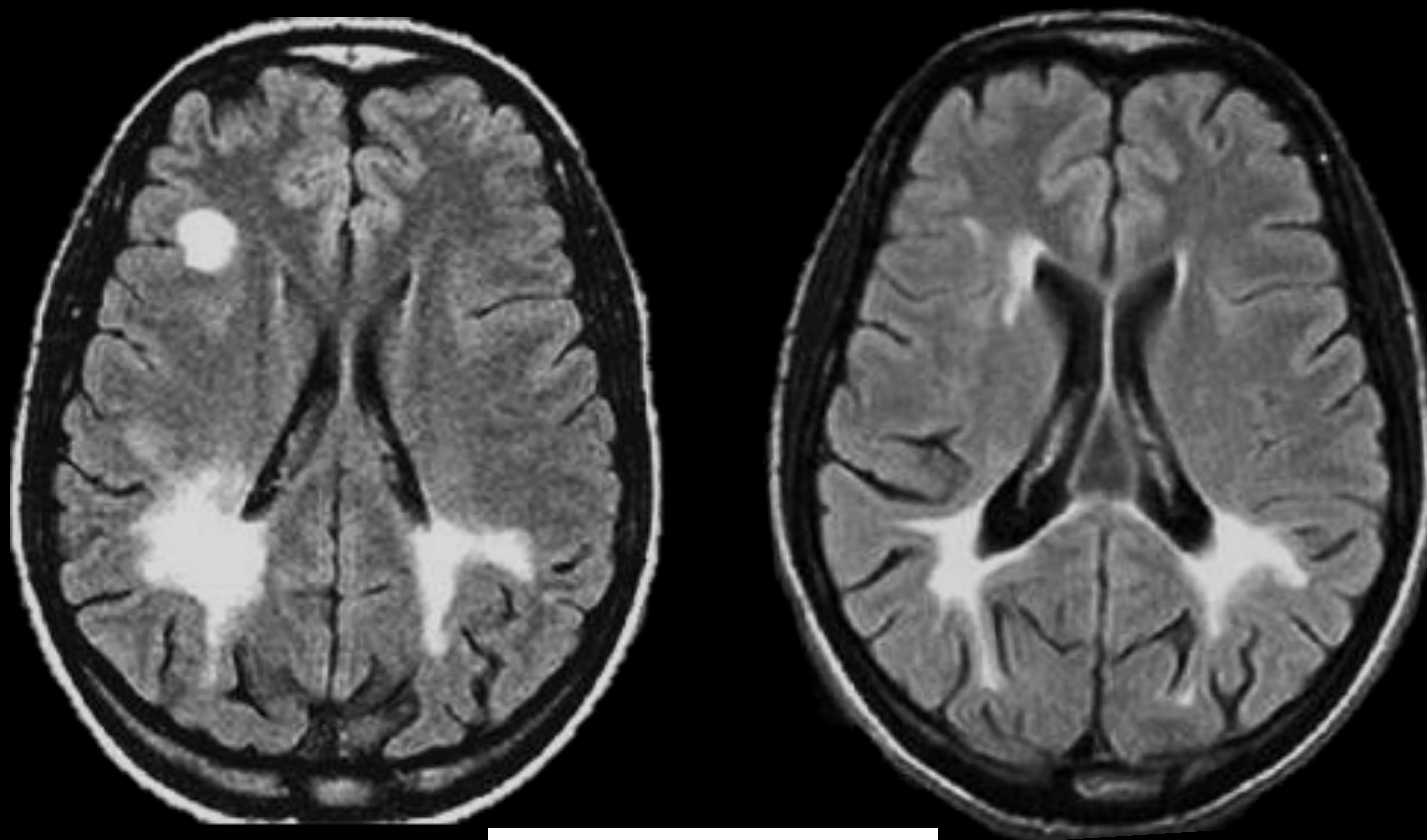
T2 FLAIR



3. VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

ESCLEROSIS MÚLTIPLE TIPO SCHILDER

- Variante infrecuente con inicio en la infancia.
- **Progresiva y difusa.**
- Hallazgo típico: **gran placa de desmielinización** en cada hemisferio cerebral.

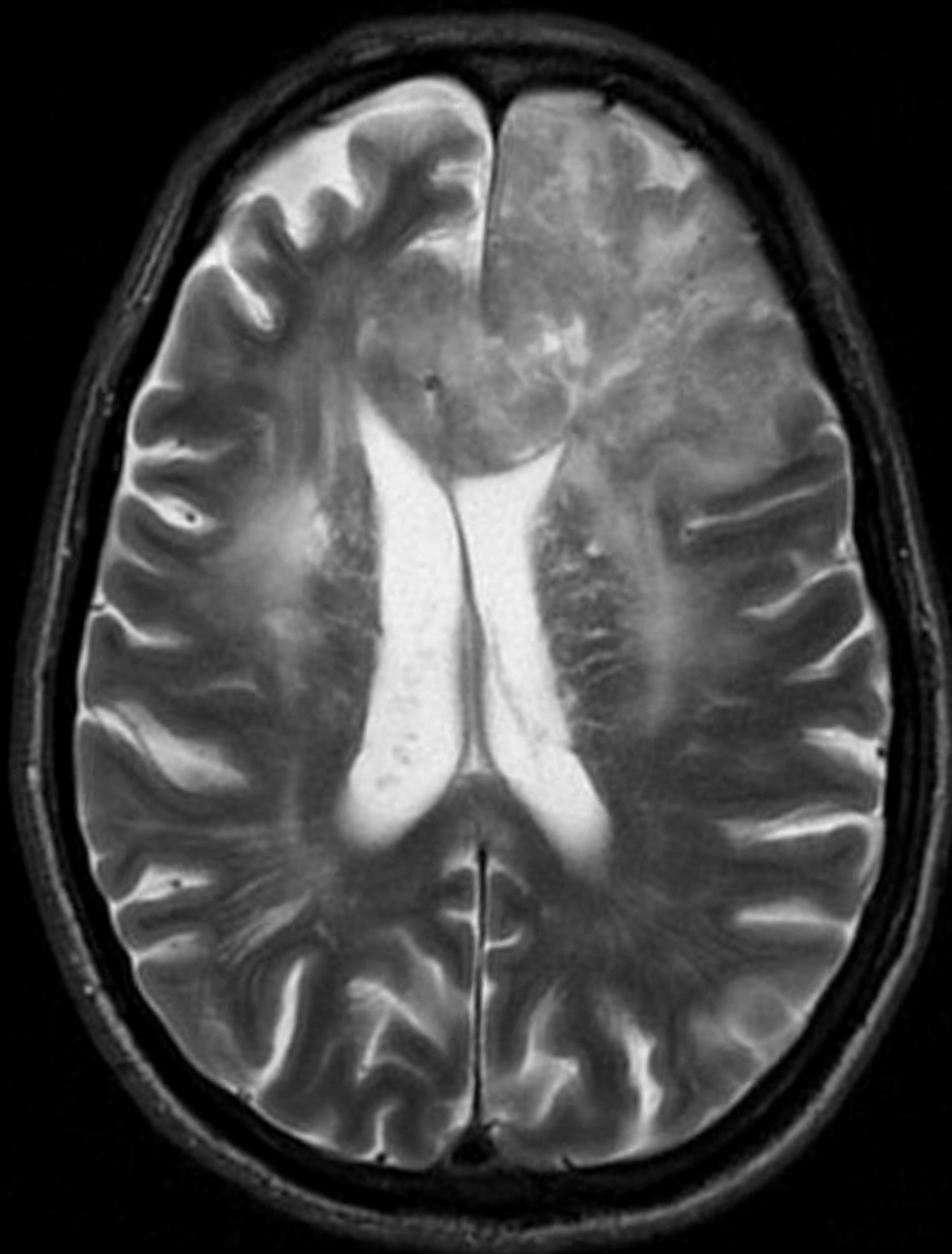


RM. Secuencia T2 FLAIR

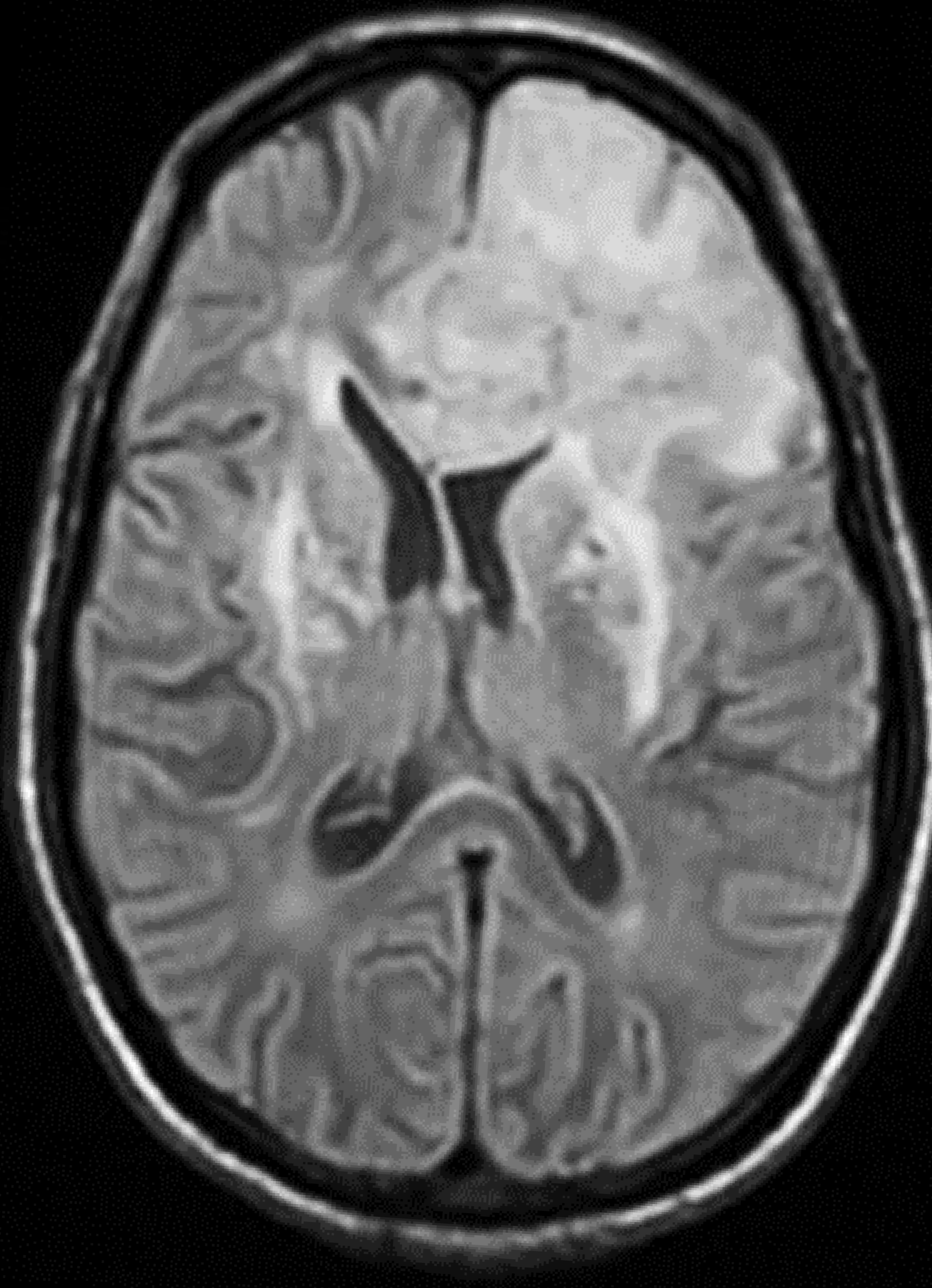
3. VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

ESCLEROSIS MÚLTIPLE VARIANTE DE MARBURG

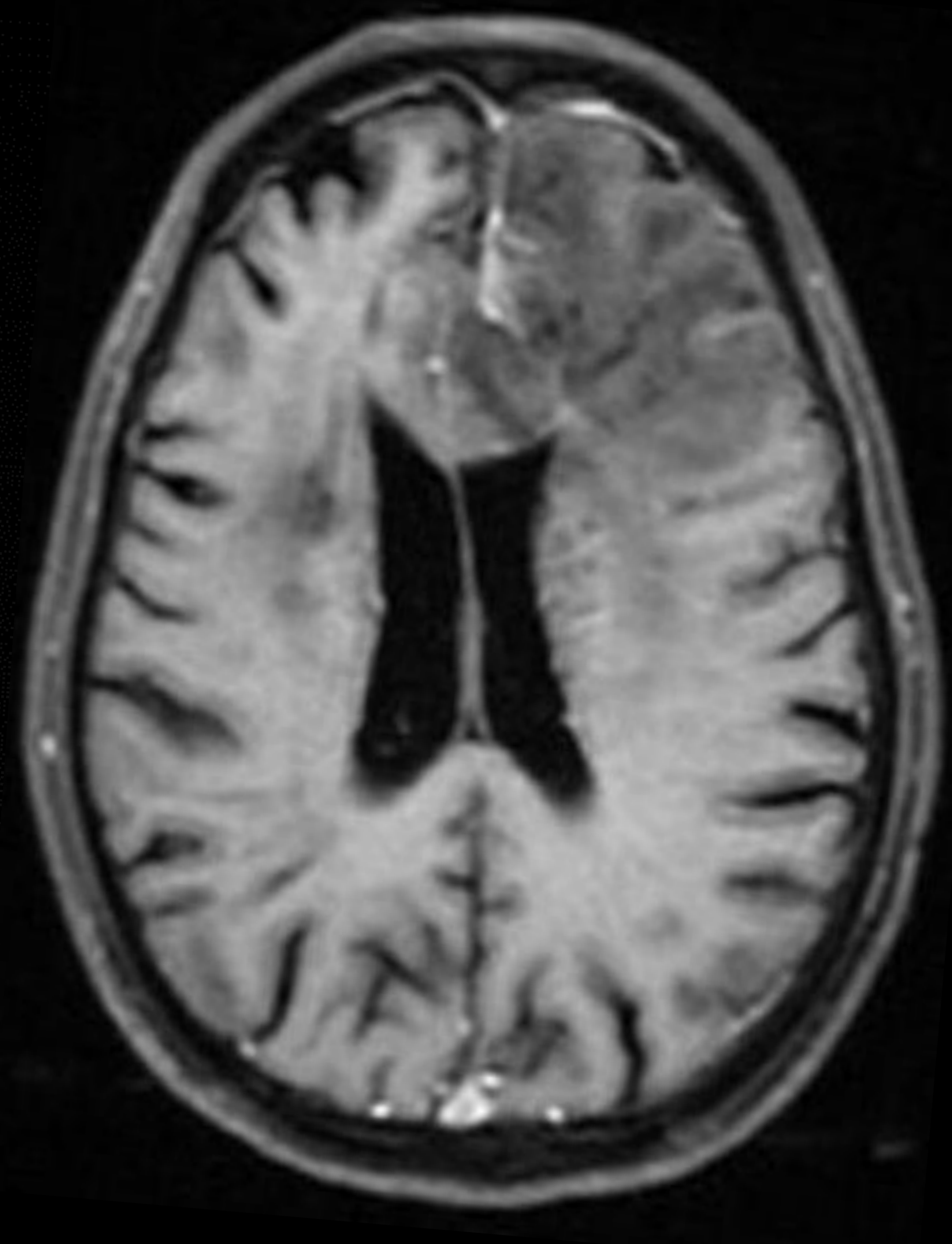
- Variante aguda y letal en meses (fulminante).
- Áreas extensas de desmielinización tumefacta que condicionan efecto de masa. Pueden tener realce con anillo incompleto.



RM. Secuencia T2



RM. Secuencia T2-FLAIR



RM. Secuencia T1+Gd

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ENVEJECIMIENTO NORMAL

ESPACIOS PERIVASCULARES DE VIRCHOW-ROBIN

ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP)

SÍNDROME DE CLIPPERS

SÍNDROME DE SUSAC

NEUROMIELITIS ÓPTICA O ENFERMEDAD DE DEVIC

CADASIL

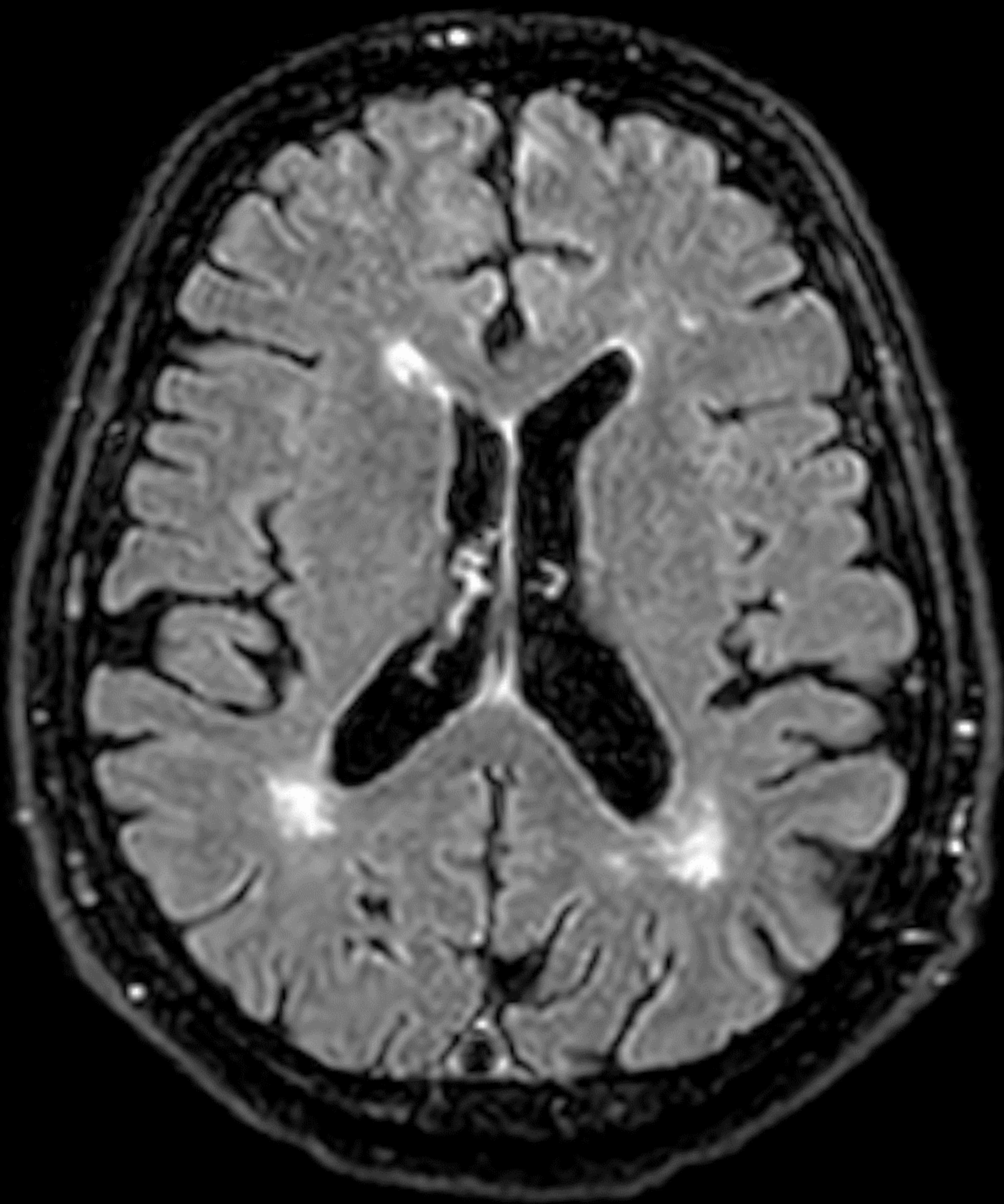
ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM)

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ENVEJECIMIENTO NORMAL

- **Hiperseñal en FLAIR y T2** adyacente a las astas frontales de los ventrículos laterales, secundaria a gliosis.
- Bilateral y simétrico, aunque en las astas anteriores puede ser asimétrico.
- Diferencia con EM: aumenta con el envejecimiento.



RM. Secuencia T2-FLAIR

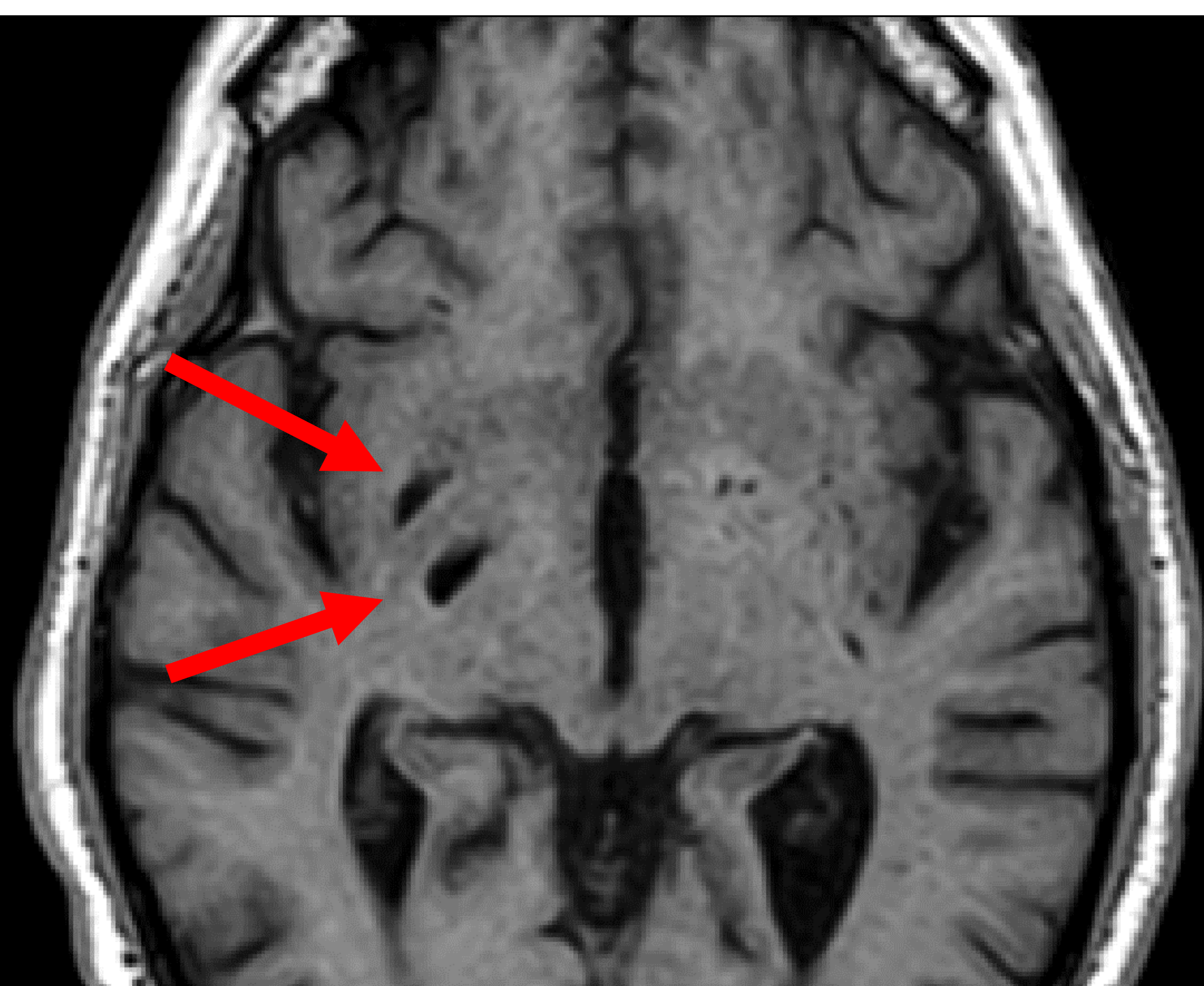


TC sin contraste

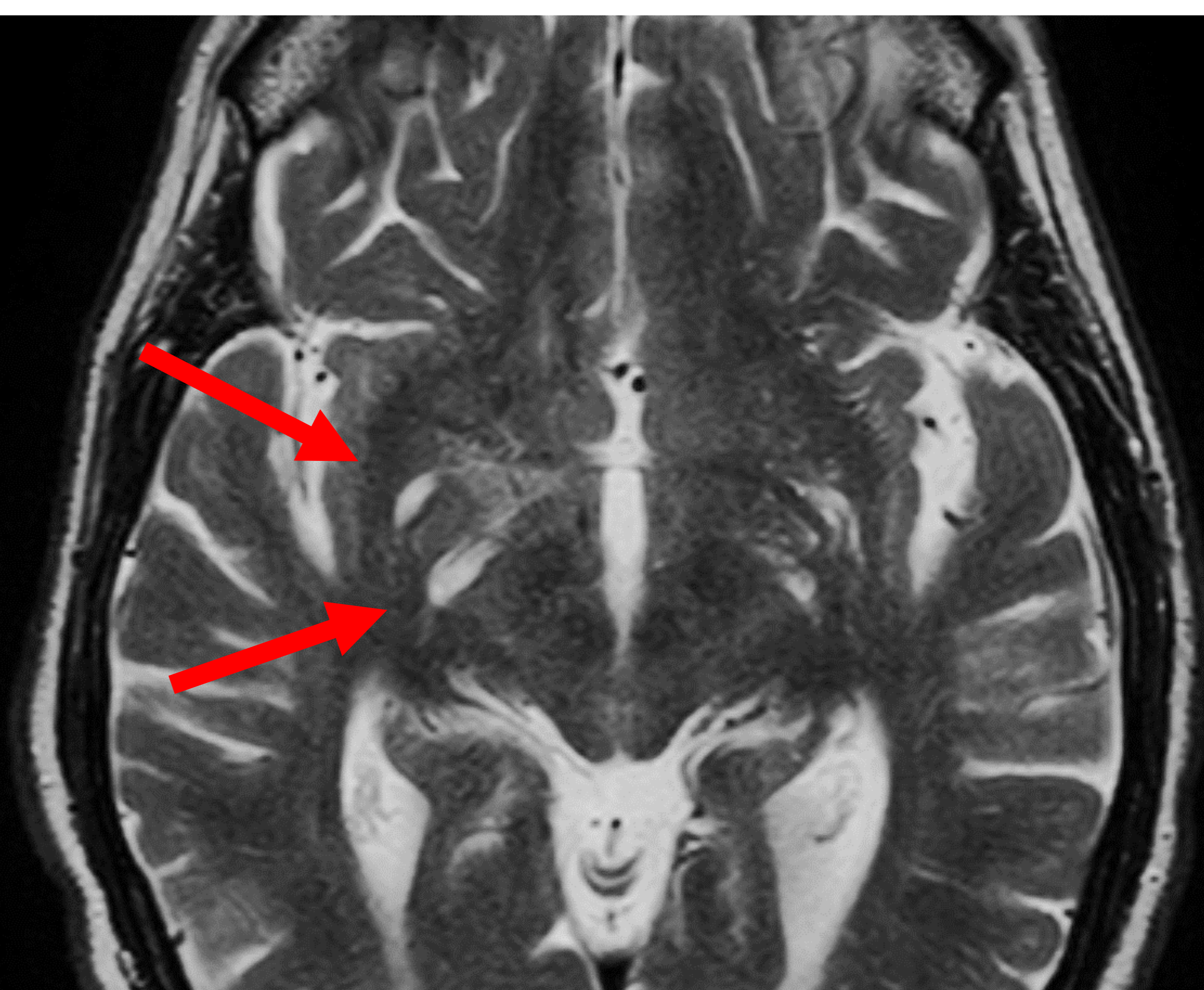
4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ESPACIOS PERIVASCULARES DE VIRCHOW-ROBIN

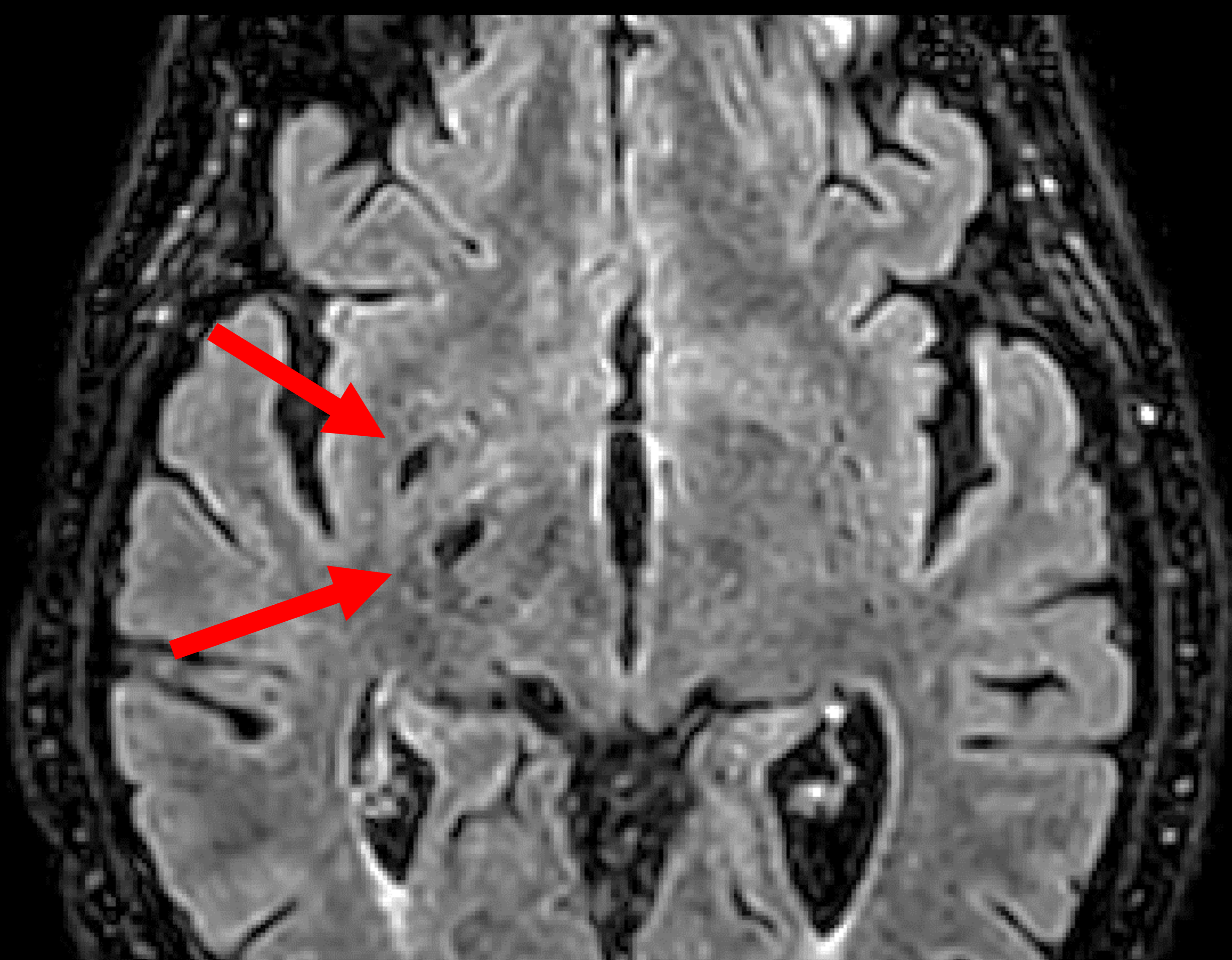
- Localización más frecuente: **ganglios basales**.
- Indistinguibles de infartos lacunares en TAC.
- Hallazgos: **misma señal que LCR** (hiperintensos en T2 y suprimiéndose en FLAIR).



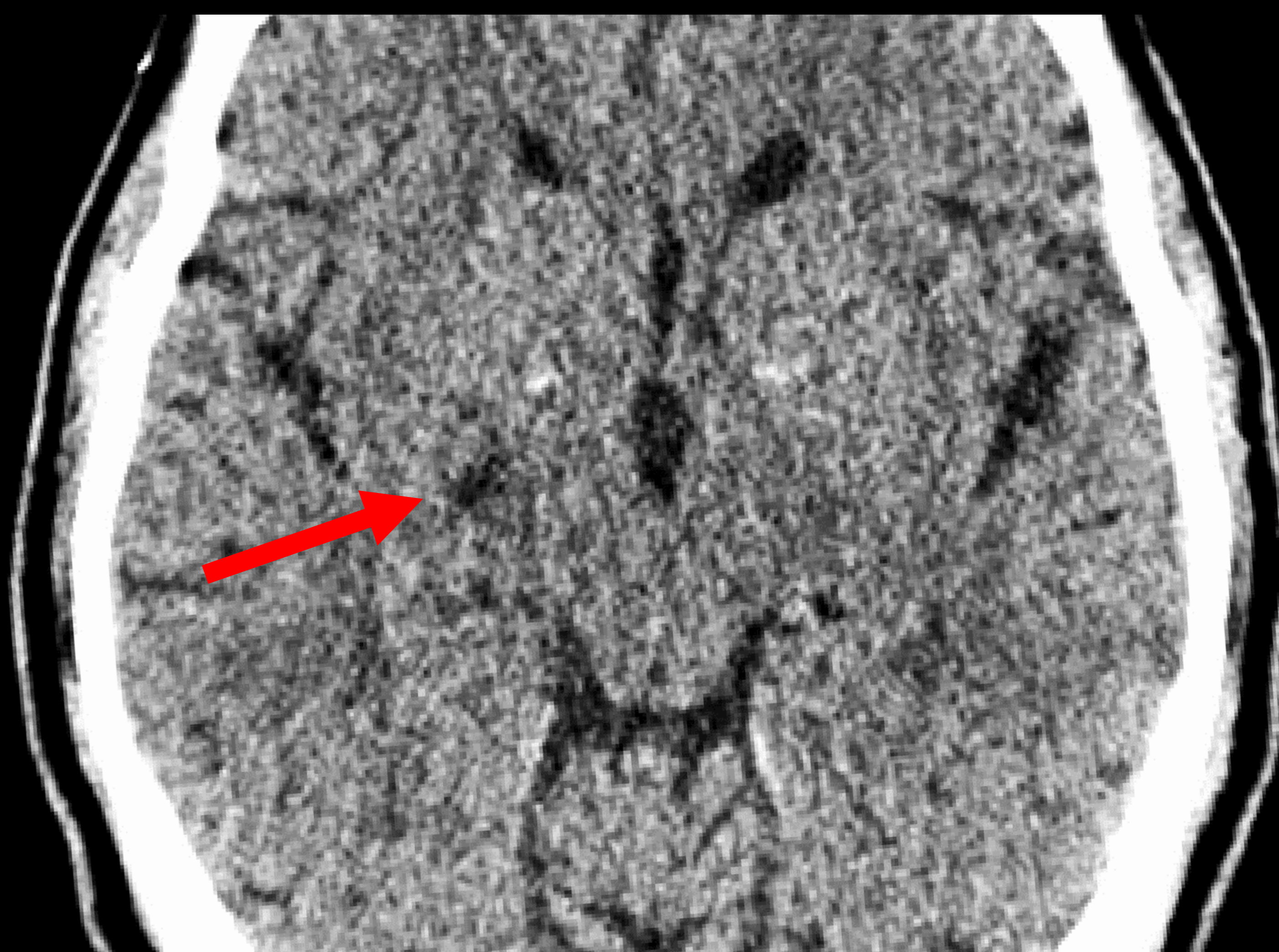
RM. Secuencia T1



RM. Secuencia T2



RM. Secuencia T2-FLAIR



TC sin contraste

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

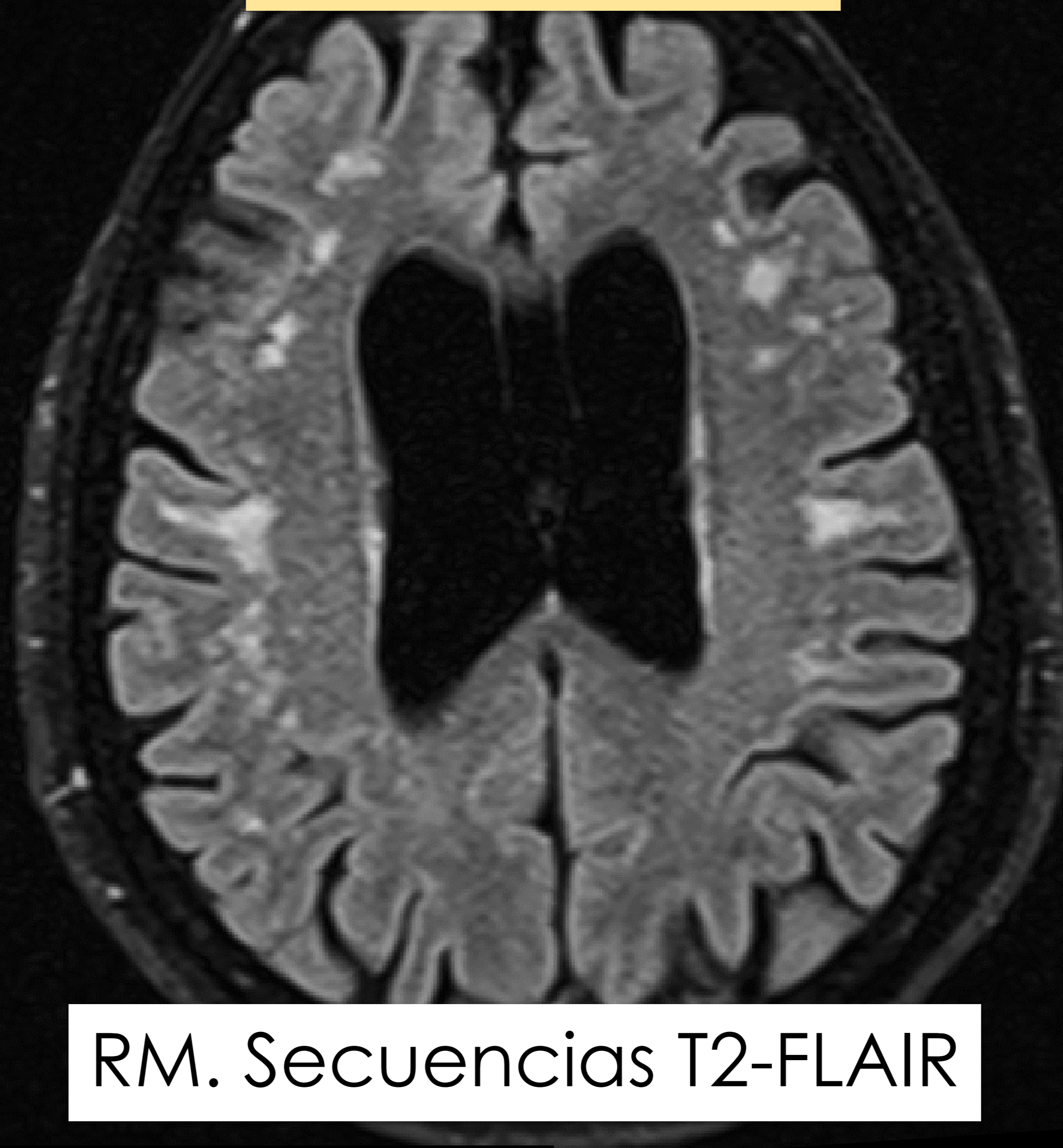
ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO

- Focos de hiperseñal en T2 de la sustancia blanca. No suele afectar al cuerpo calloso.
- 80% de ancianos y es la **alteración más común de la sustancia blanca**.
- Se gradúa mediante la **escala de Fazekas**.

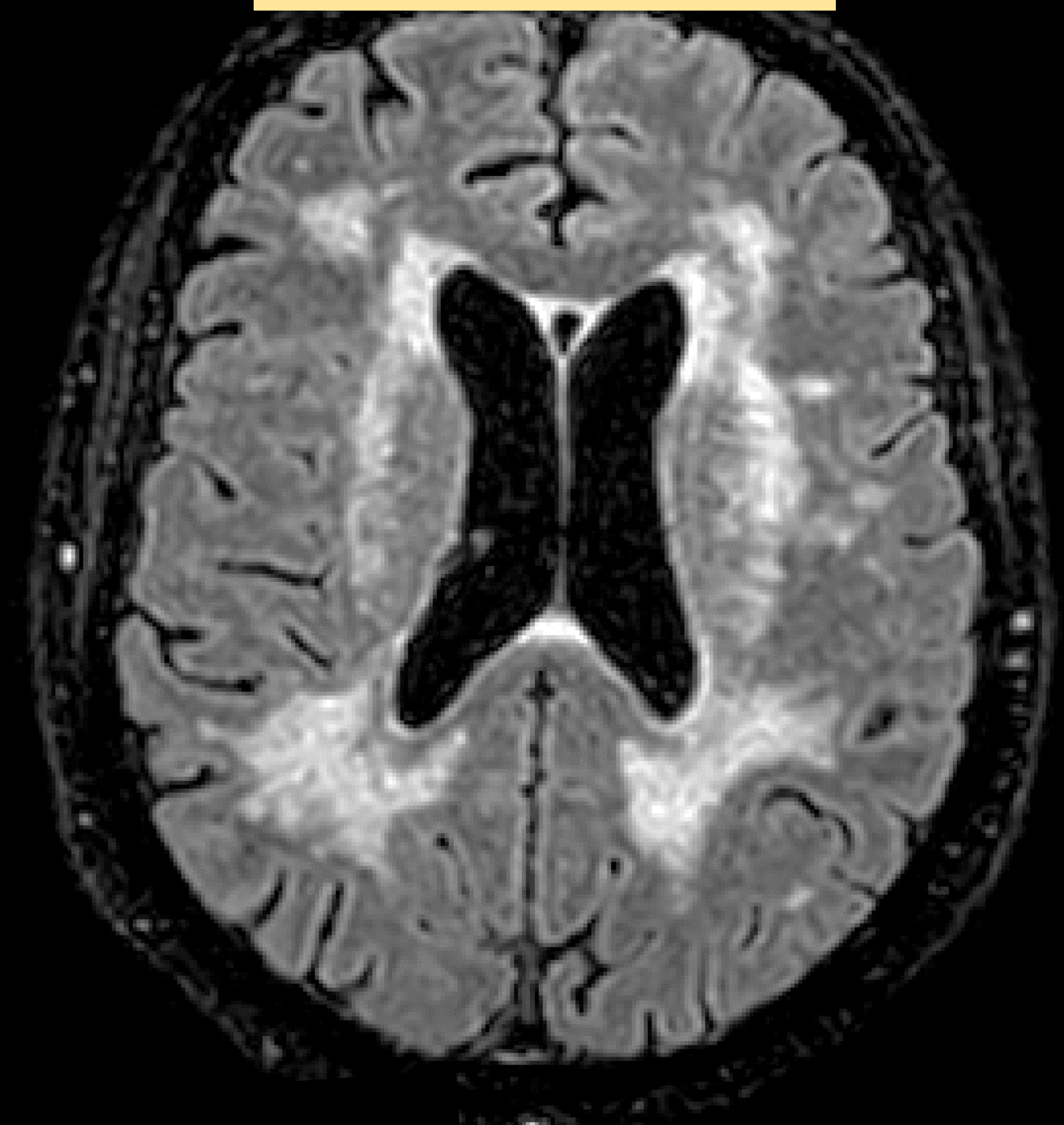
FAZEKAS I



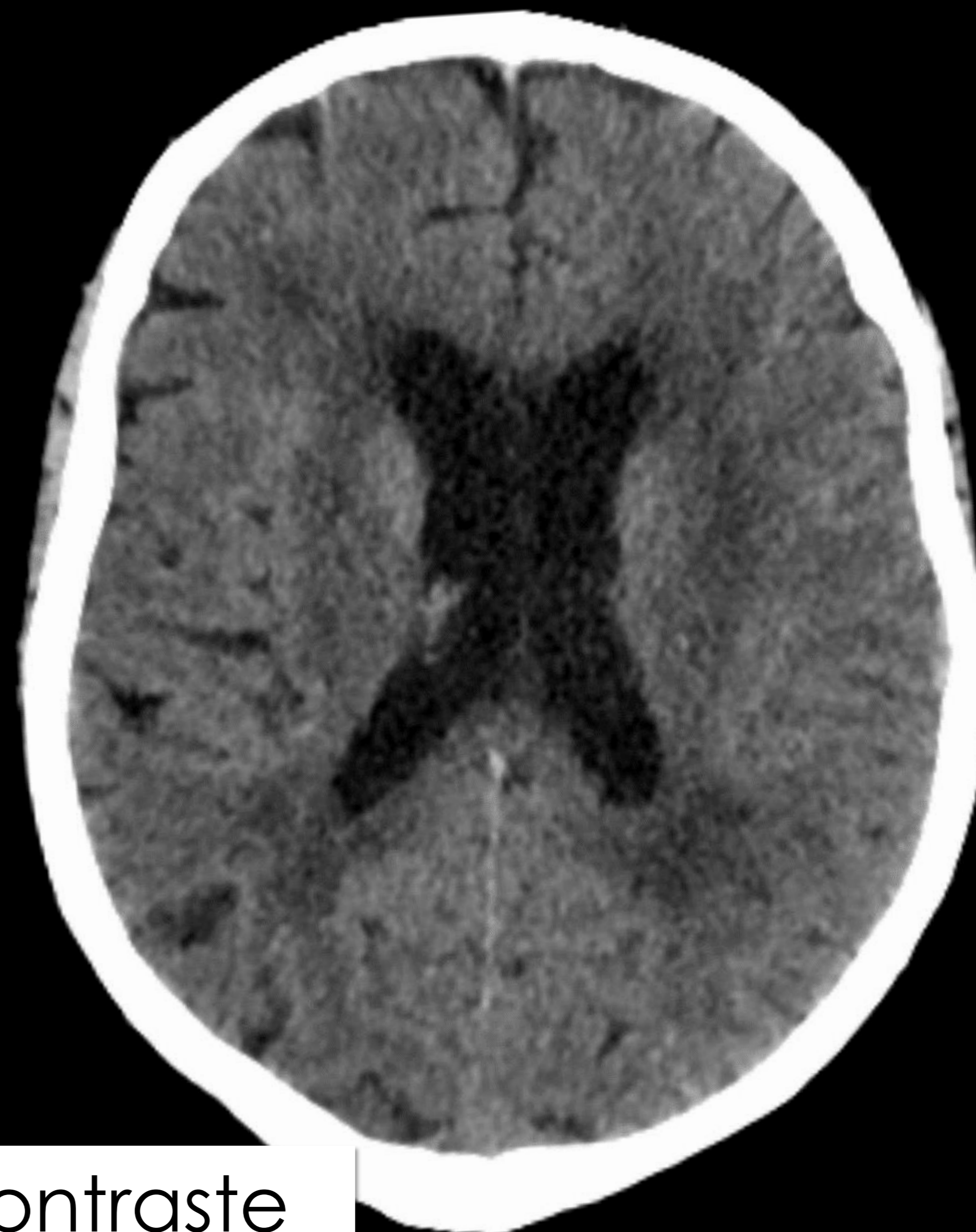
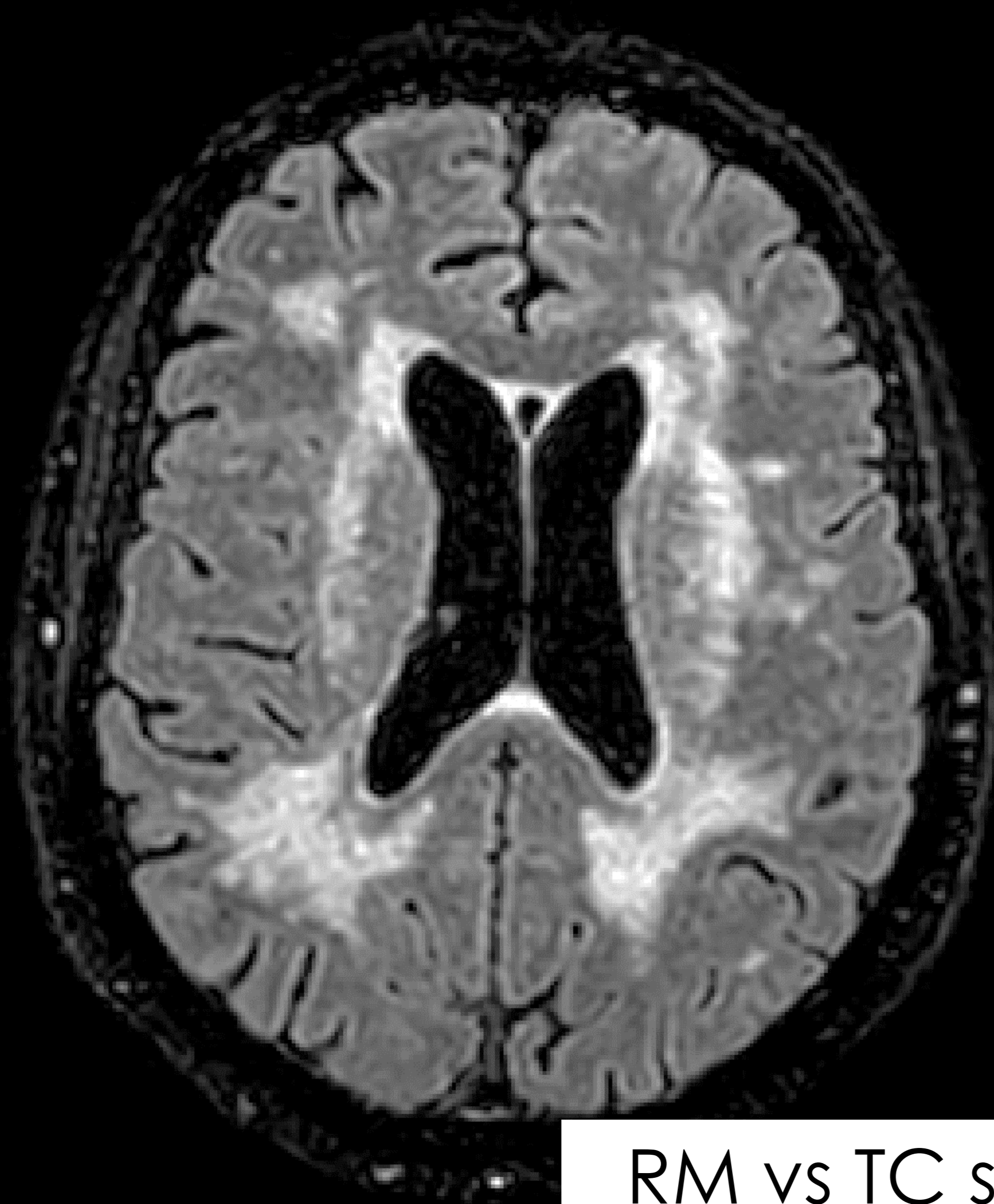
FAZEKAS II



FAZEKAS III



RM. Secuencias T2-FLAIR



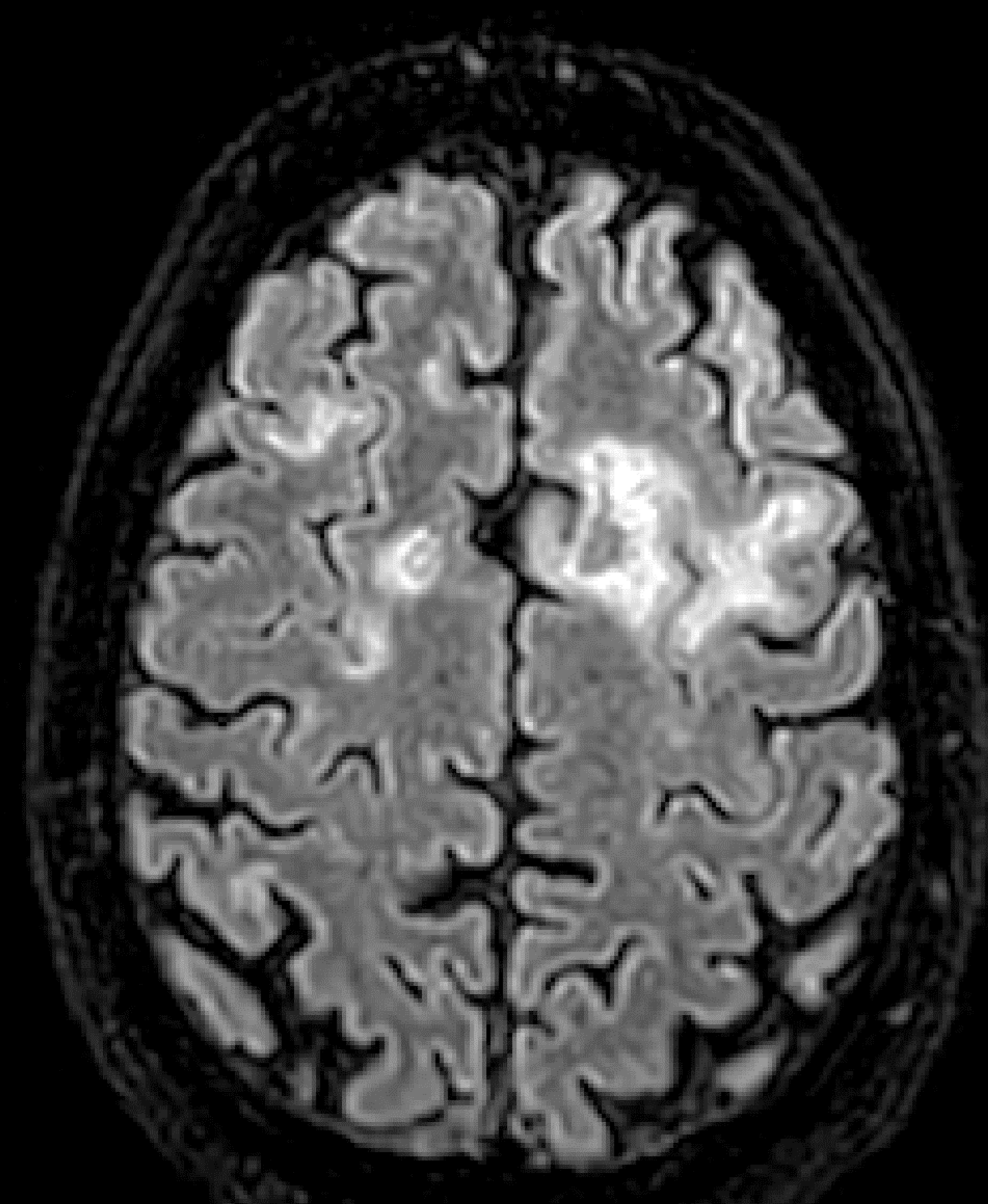
RM vs TC sin contraste

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

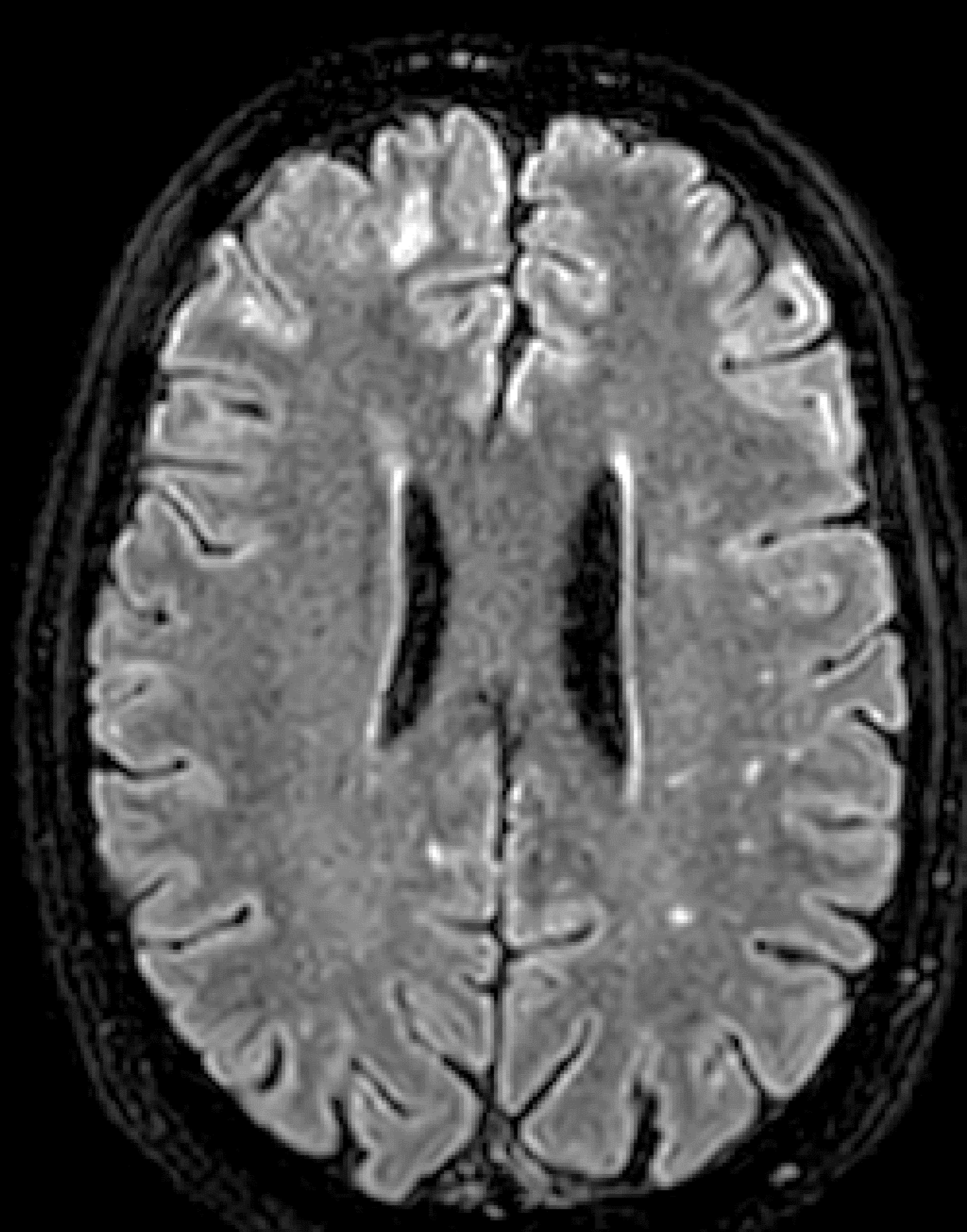
LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP)

Reactivación del **virus JC** en pacientes inmunodeprimidos. Diagnóstico de certeza: detección de ADN viral por **PCR** del LCR. **Natalizumab**, tratamiento para **EM**, produce reactivación del virus.

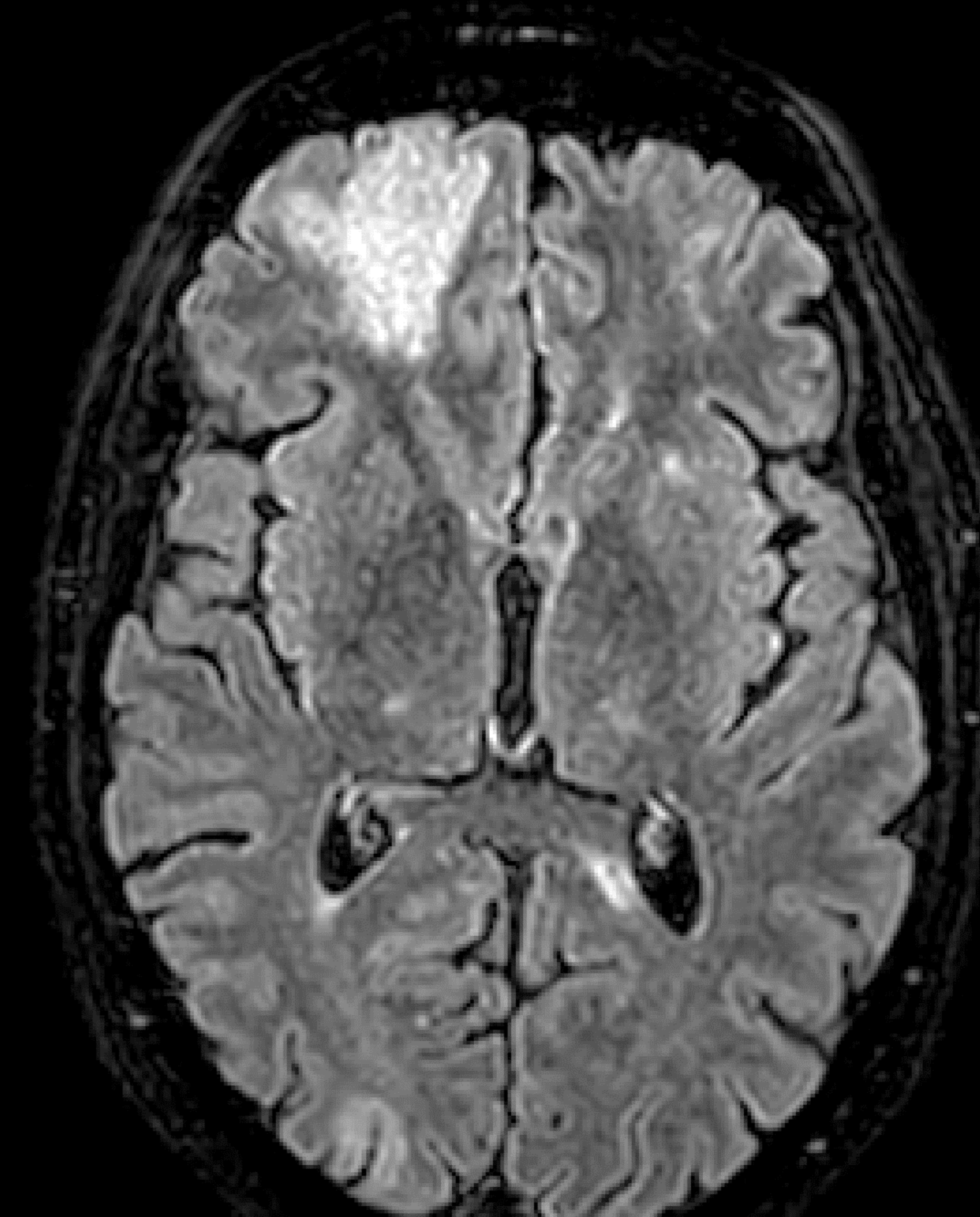
EM	LMP
Multifocal. Cerebro y médula.	Subcortical > periventricular.
Tamaño pequeño.	Progresivo aumento de tamaño y confluentes .
Morfología ovoidea y bien definidas.	Bordes mal definidos , difusos.
Pueden provocar efecto de masa si son grandes.	No efectos de masa .
Resolución de los síntomas entre brotes.	Déficit progresivo.



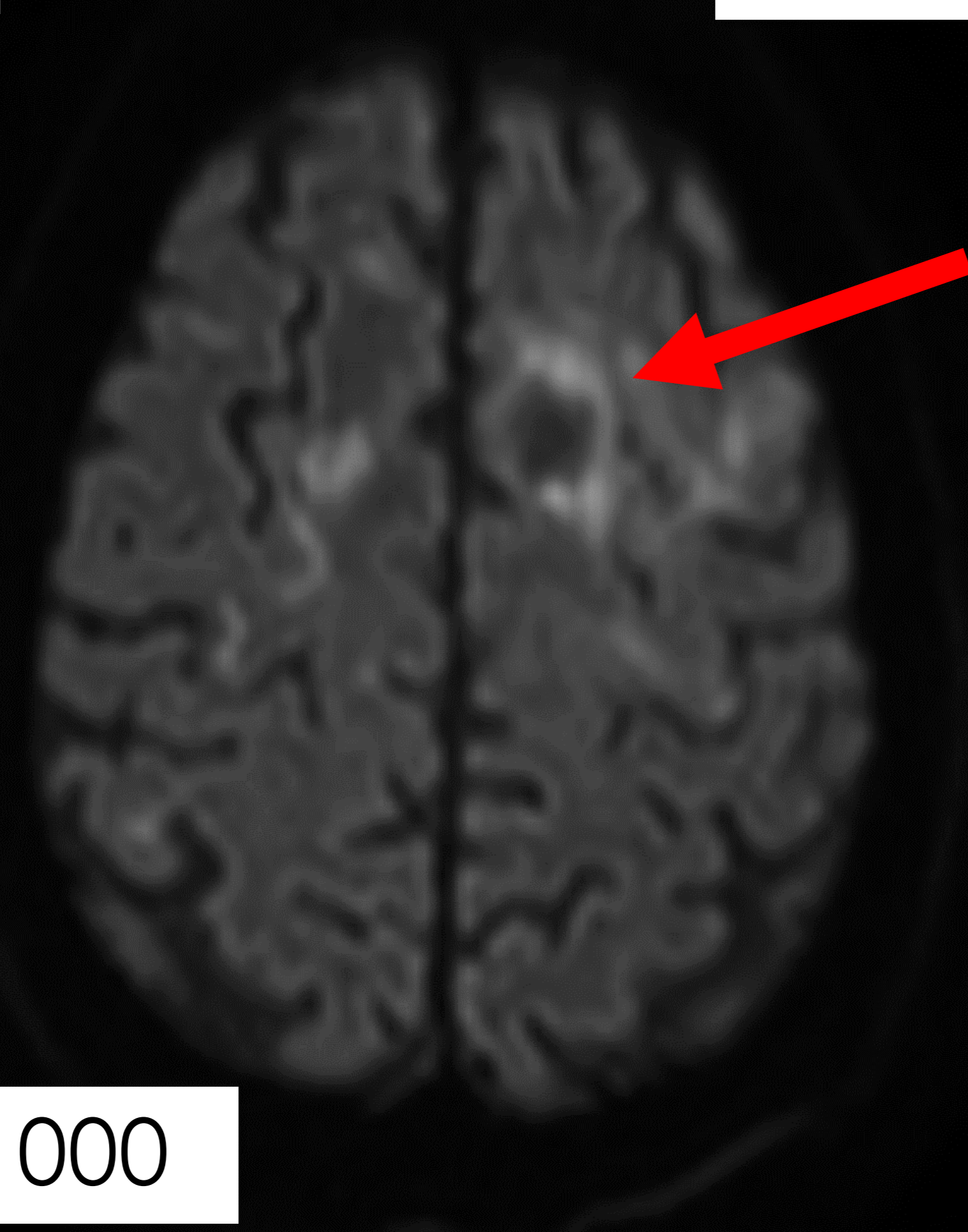
T2-FLAIR



T2-FLAIR



T2-FLAIR



DWI-1000



DWI-ADC

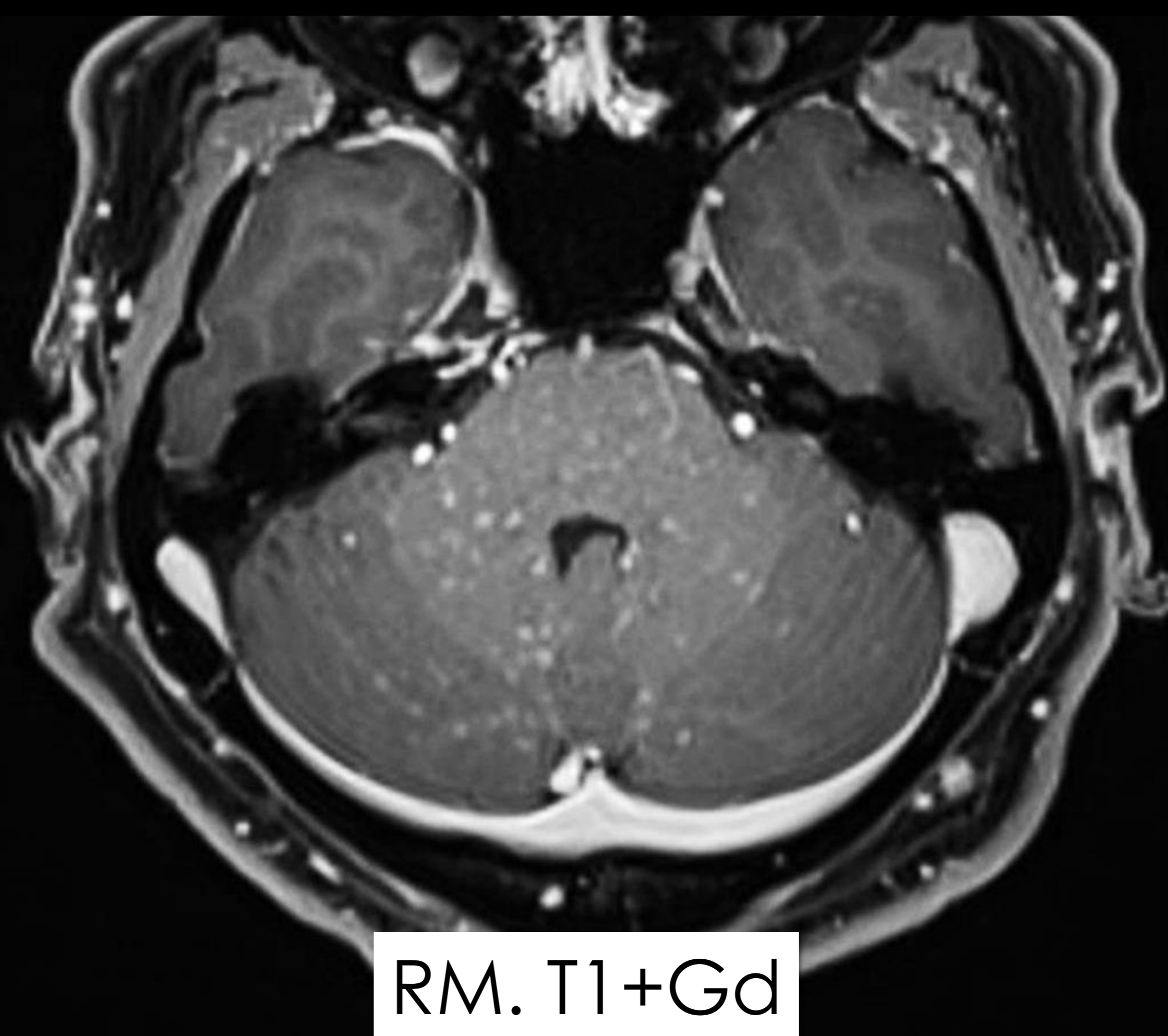
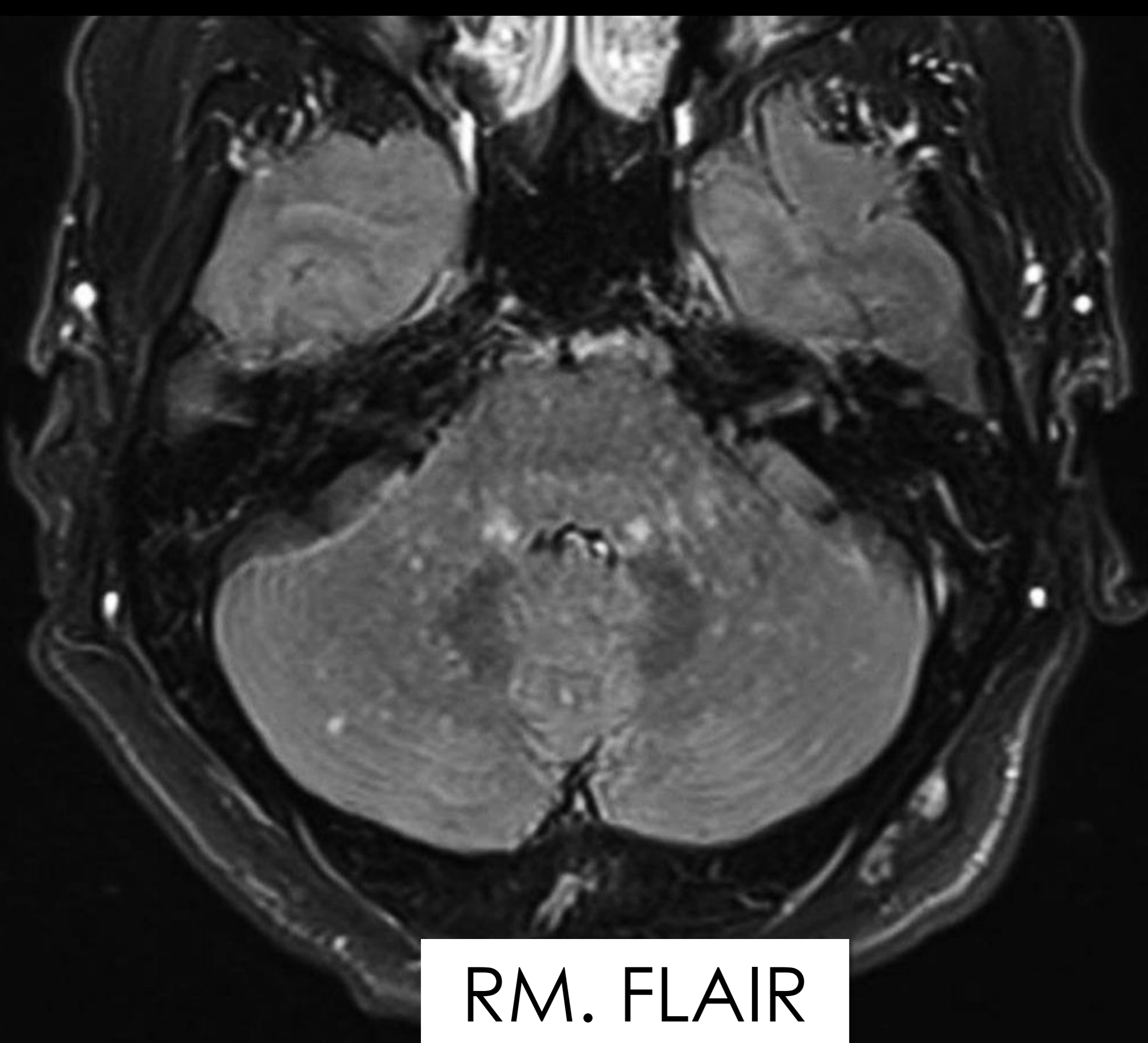
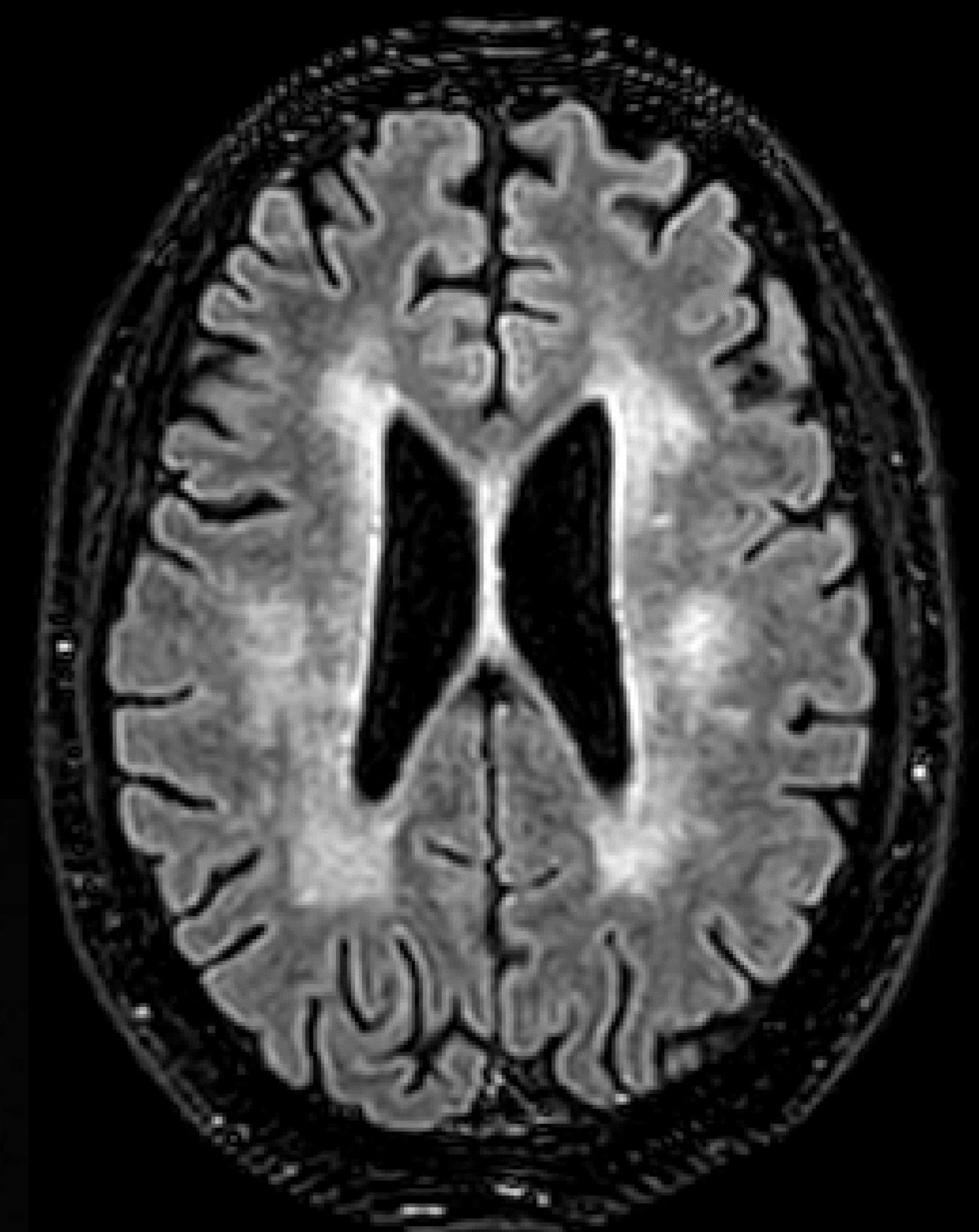
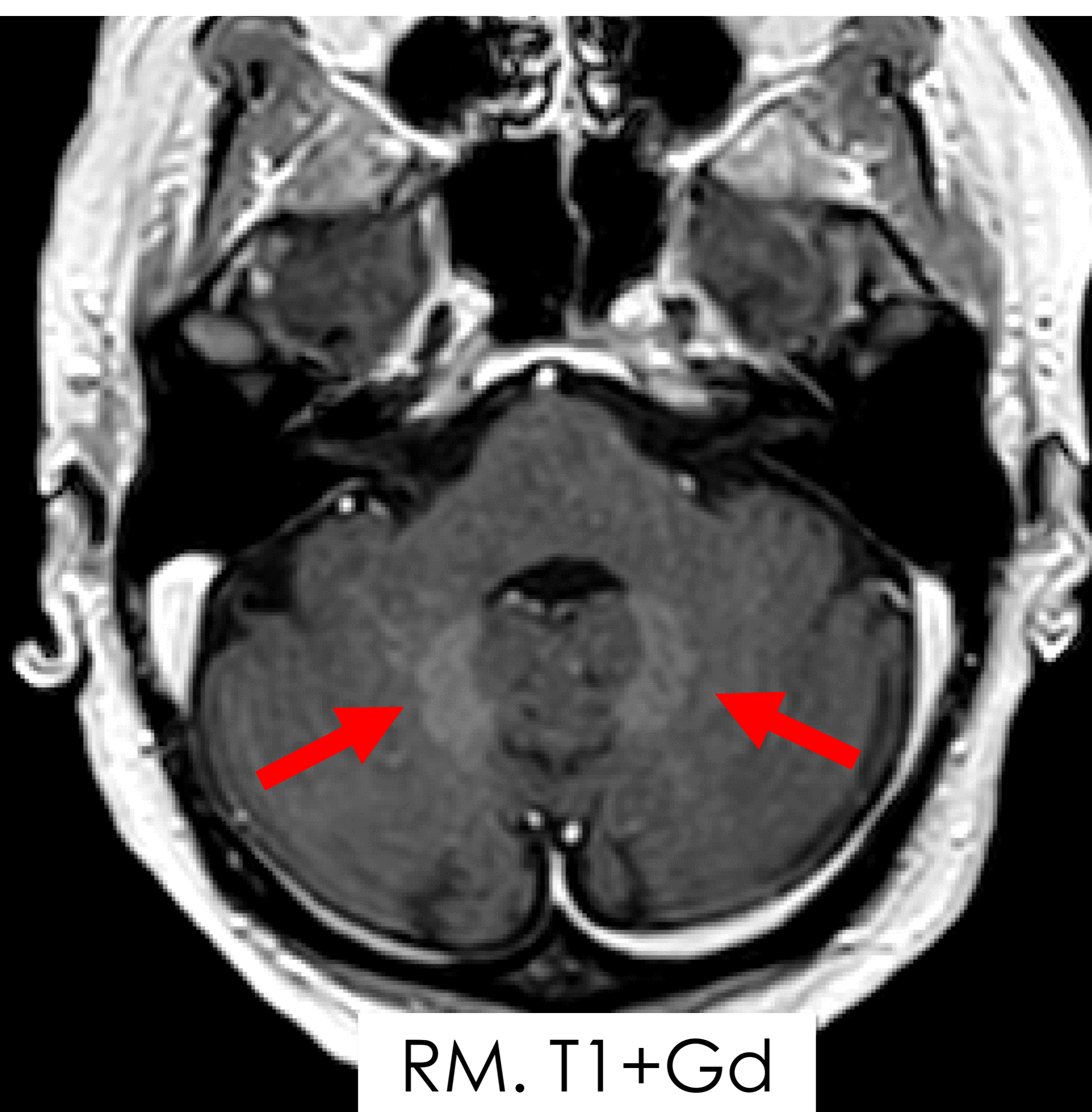
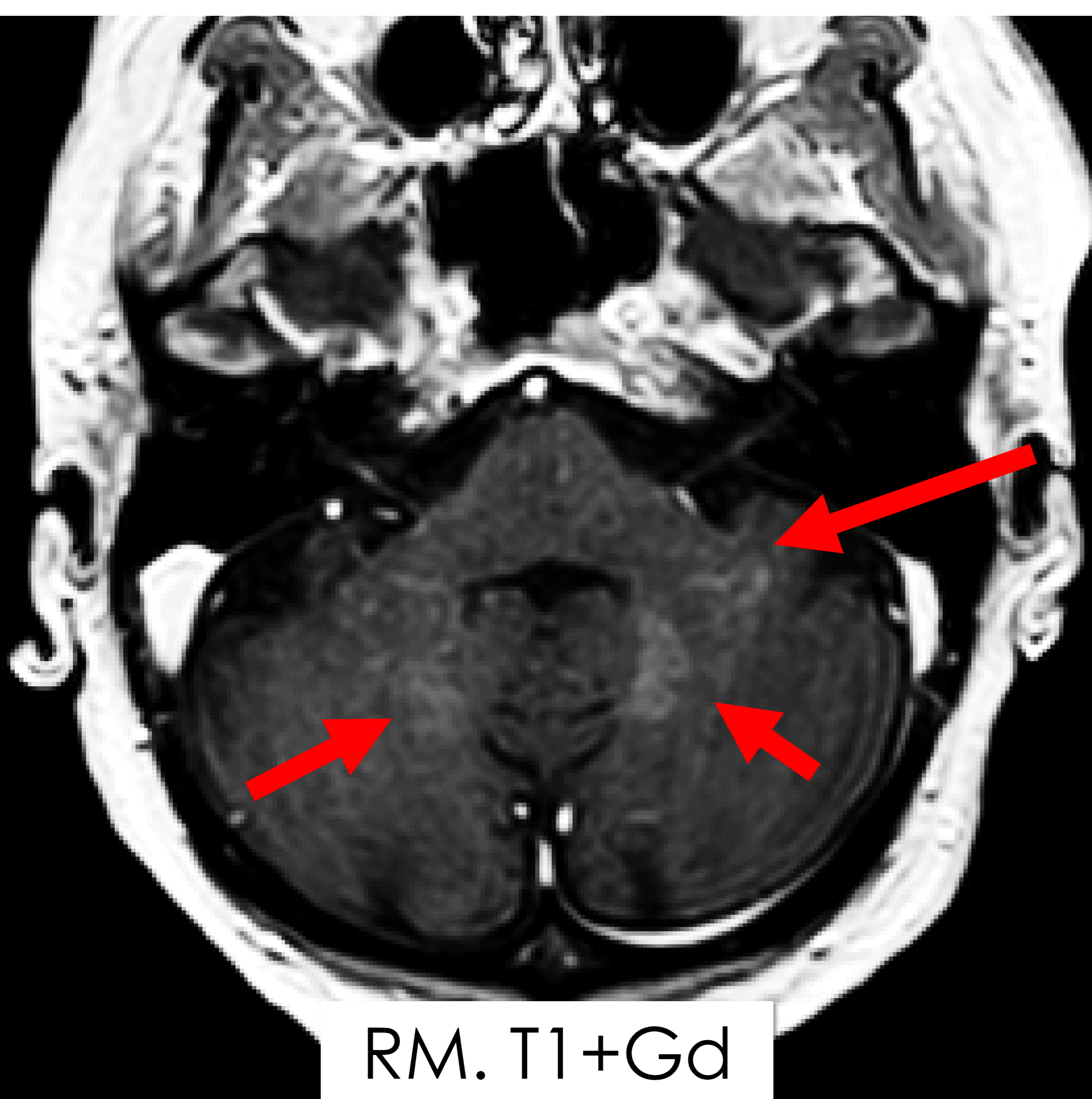
Restricción a la difusión en la periferia de la lesión

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

SÍNDROME DE CLIPPERS

Inflamación **L**infocítica **C**rónica con realce **P**erivascular **P**eripontino que **R**esponde a **ES**teroides.

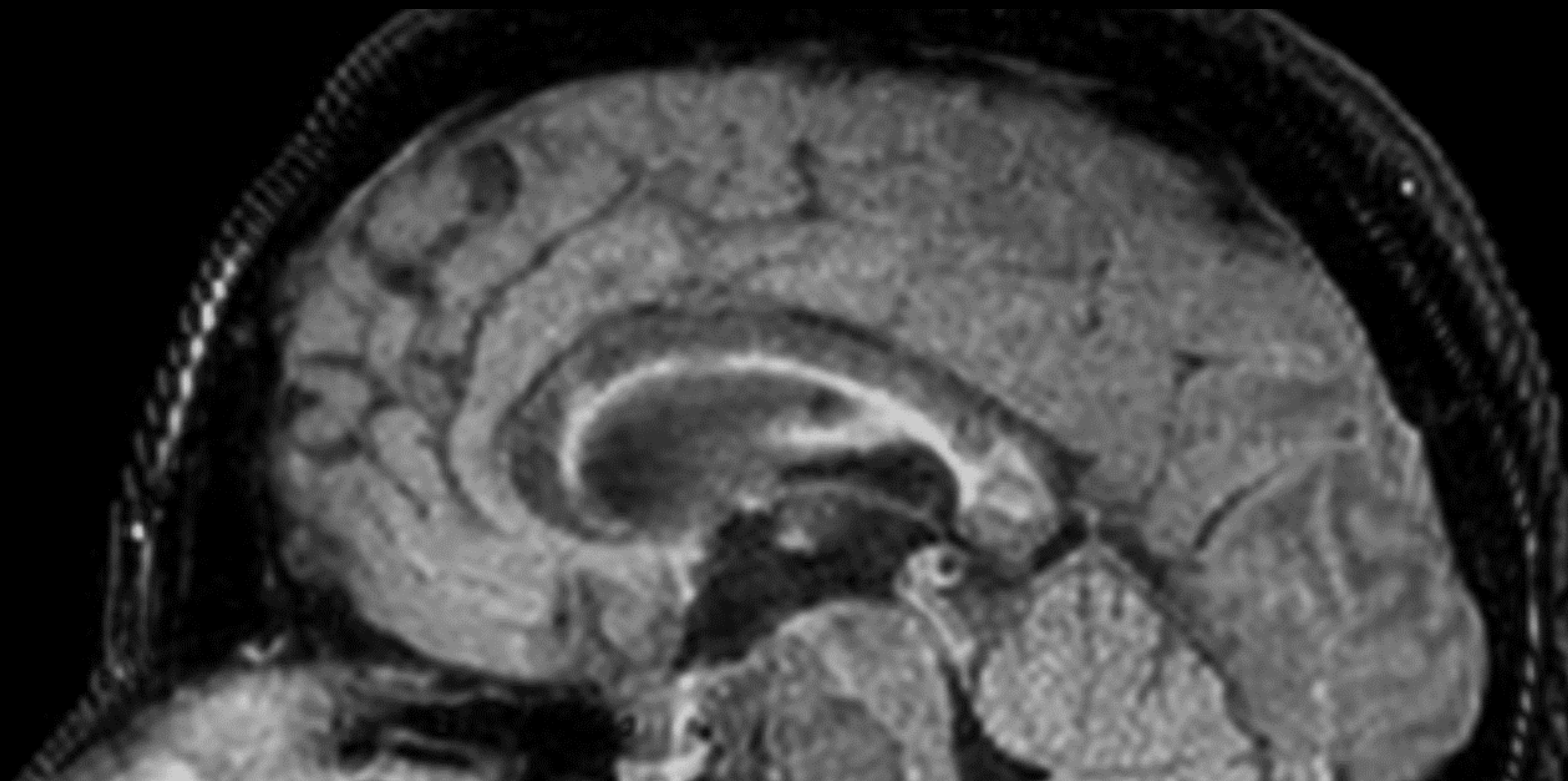
- Encefalitis pontina-céntrica inmunomediada.
- Focos de realce **puntiformes** y nodulares levemente hiperintensos en T2 y FLAIR en “**sal y pimienta**” que reflejan la inflamación perivascular activa.
- **Protuberancia**, **cerebelo**, médula y estructuras tentoriales supratentoriales.



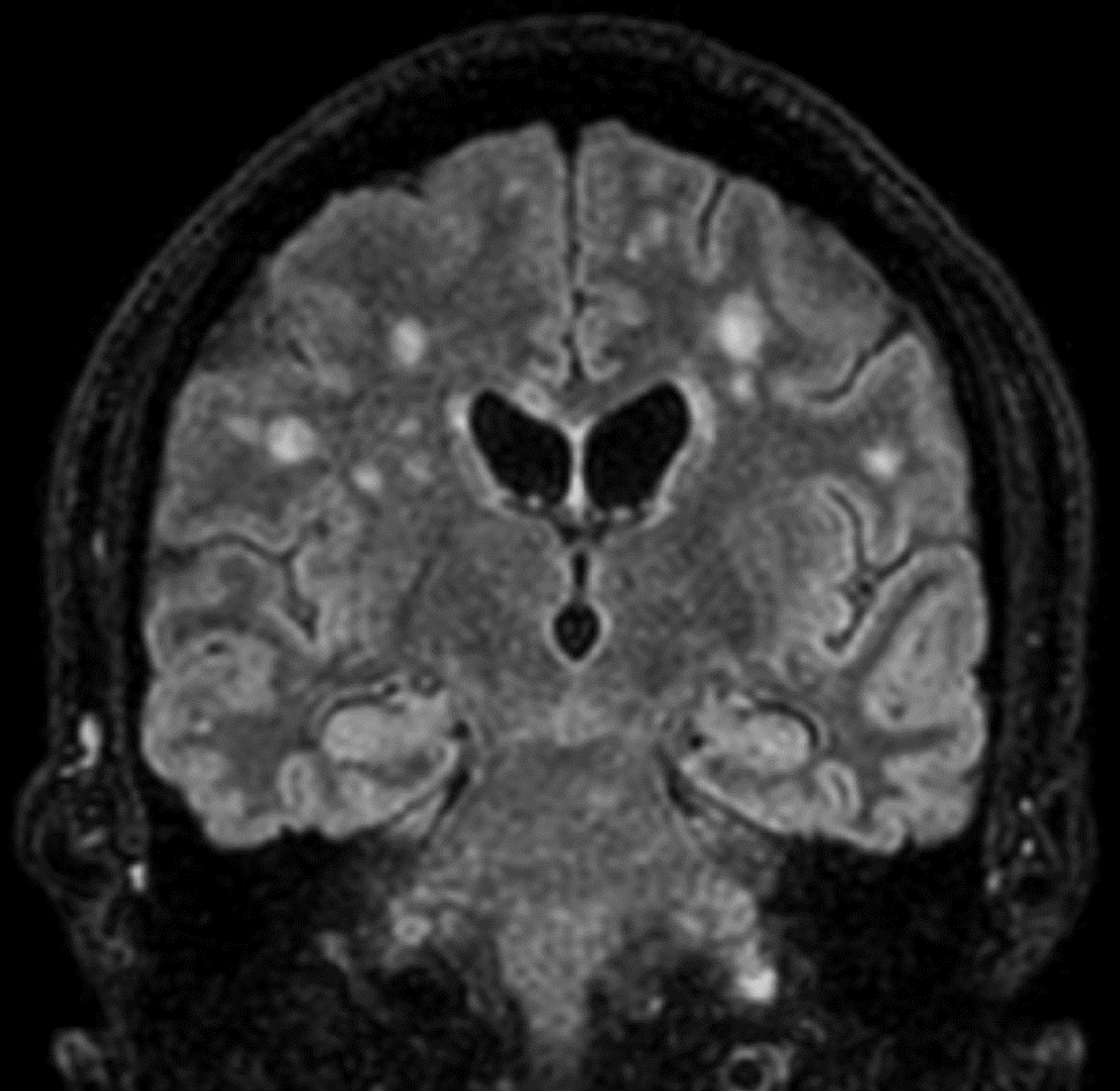
4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

SÍNDROME DE SUSAC

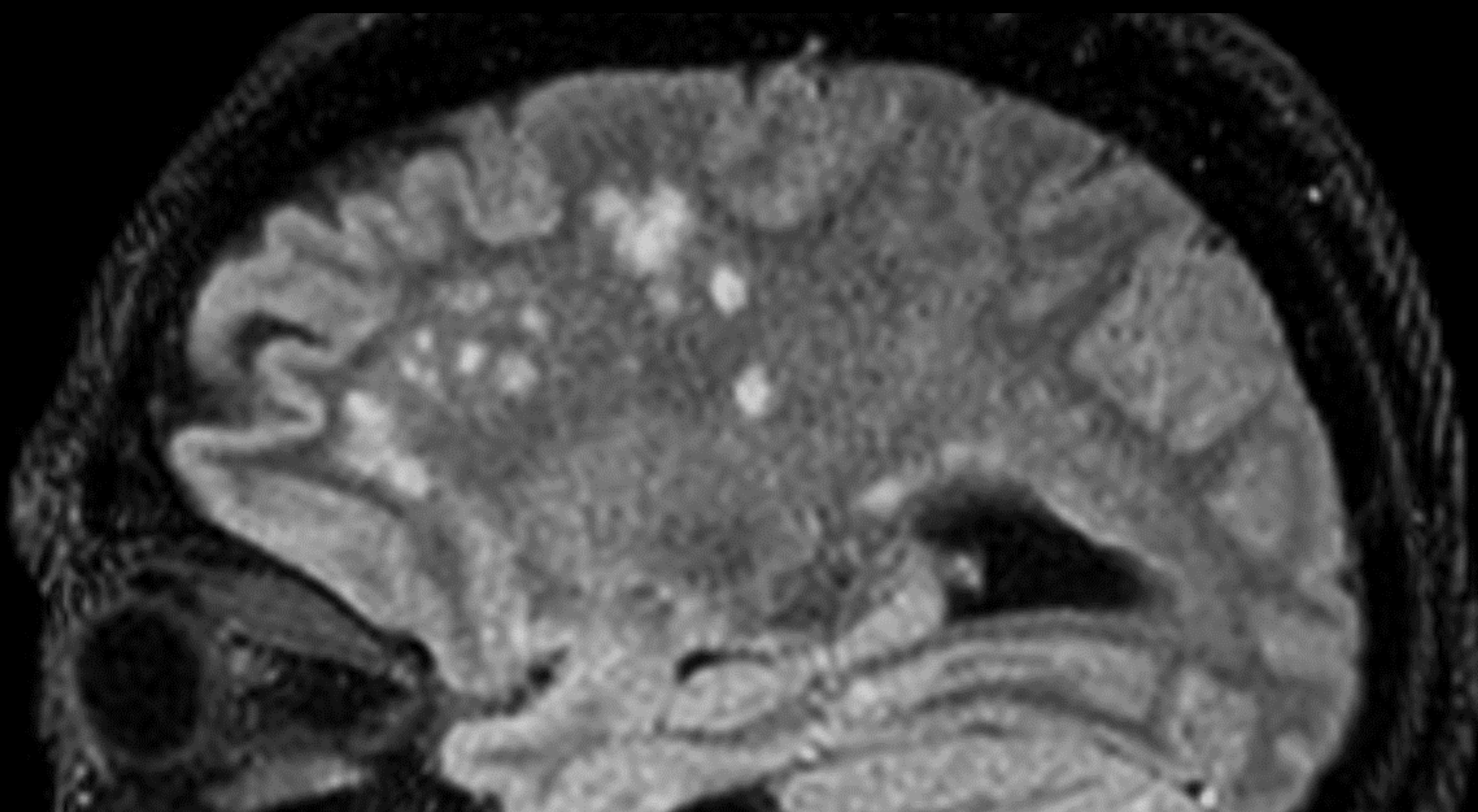
- Enfermedad rara de los vasos pequeños. **Mujeres** de entre **20-40 años**.
- Hipoacusia bilateral + oclusiones arteriales retinianas + encefalopatía.
- Afectación del **cuerpo calloso** es casi patognomónica, pareciendo “**bolas de nieve**” en T2 y FLAIR cuando son agudas y agujeros hipointensos en T1 “en sacabocados” cuando son crónicas.



RM. FLAIR



RM. FLAIR



RM. FLAIR

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

NEUROMIELITIS ÓPTICA O ENFERMEDAD DE DEVIC

- Inflamación frecuente y recurrente del nervio óptico.
- Pacientes de **mayor edad** y peor pronóstico.
- Afectación bilateral del nervio óptico, lesiones extensas en la médula espinal y escasa afectación cerebral.
- 90% anticuerpos IgG anti Aquaporina 4 positivos.

RM. T1

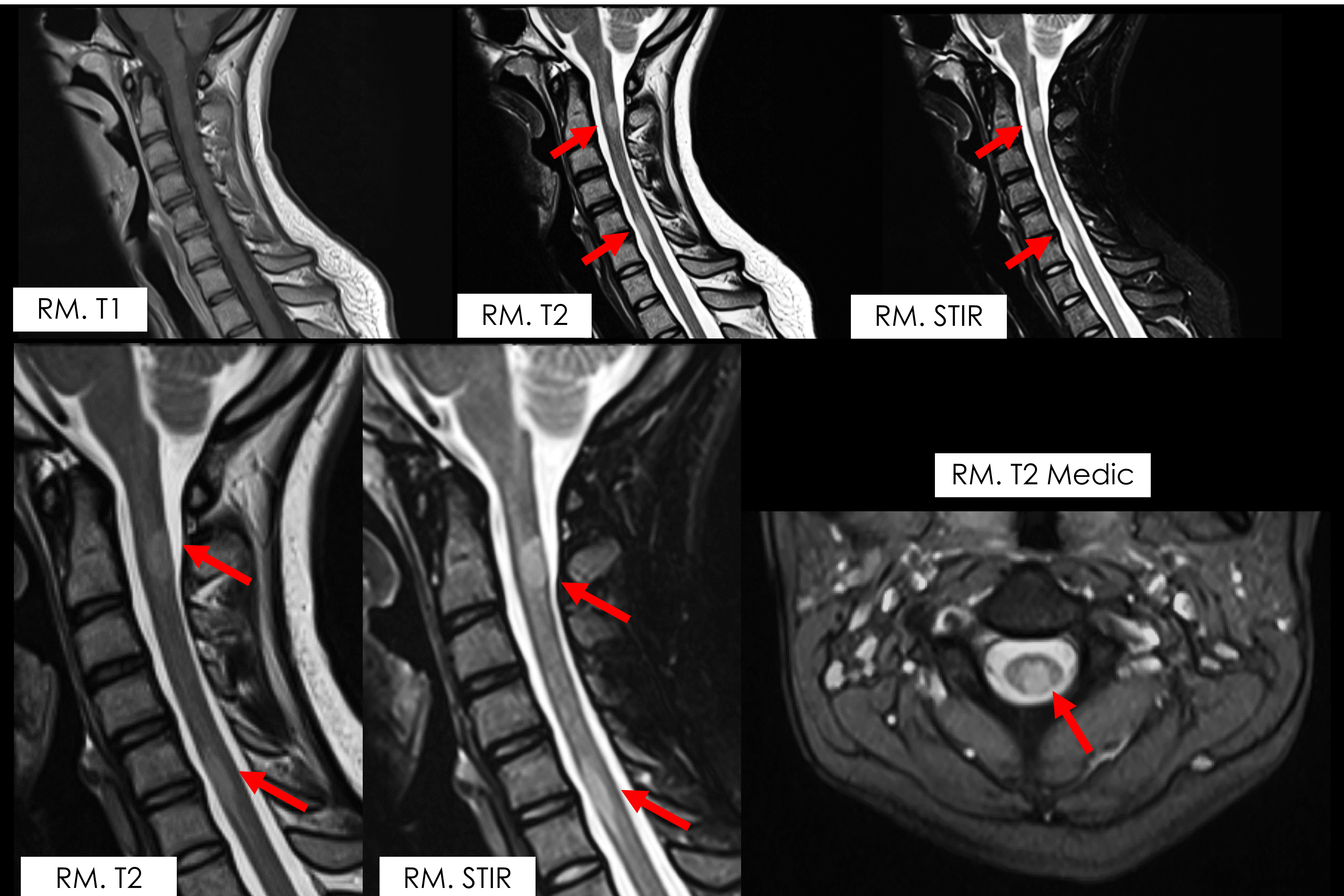
RM. T2

RM. STIR

RM. T2 Medic

RM. T2

RM. STIR

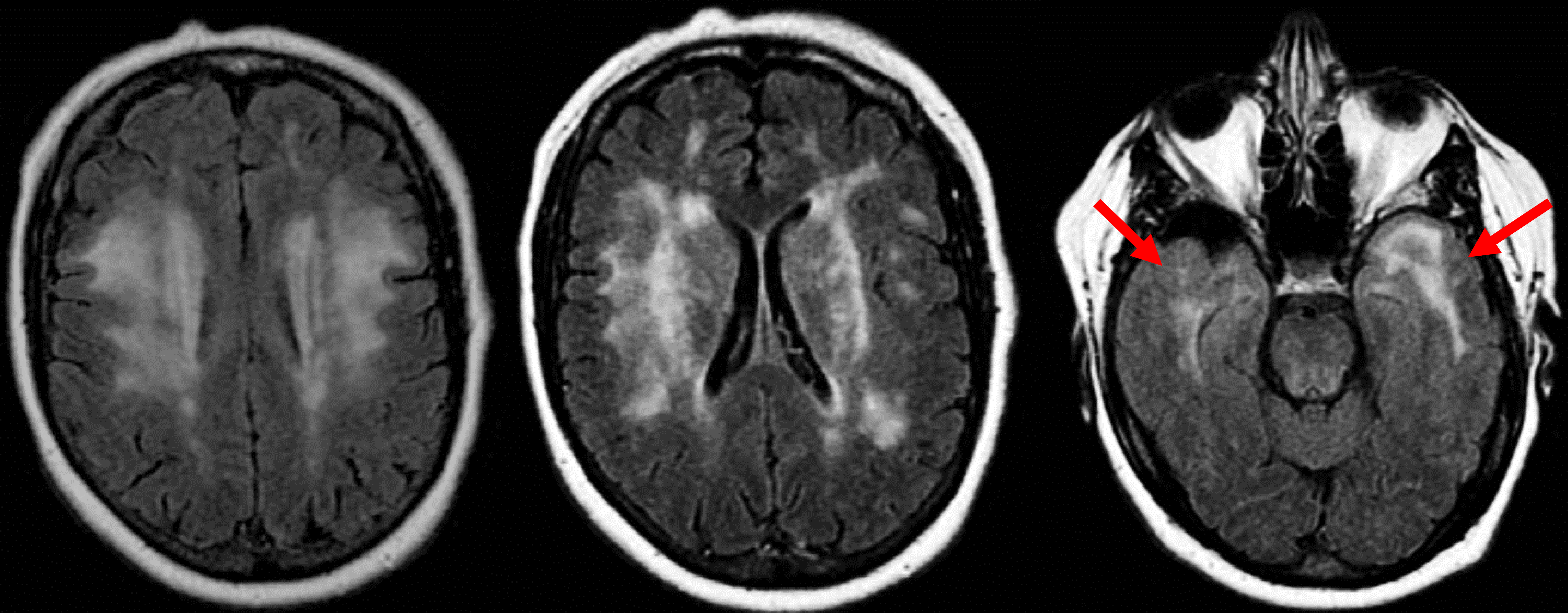


4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

CADASIL

Cerebral **A**utosomal **D**ominant **A**rteriopathy with **S**ubcortical **I**nfarcts and **L**eukoencefalopathy

- Enfermedad de pequeño vaso **hereditaria** (**historia familiar**).
- Eventos isquémicos recurrentes, migraña y demencia subcortical.
- Porción **anterior** los **lóbulos temporales** y cápsula externa.

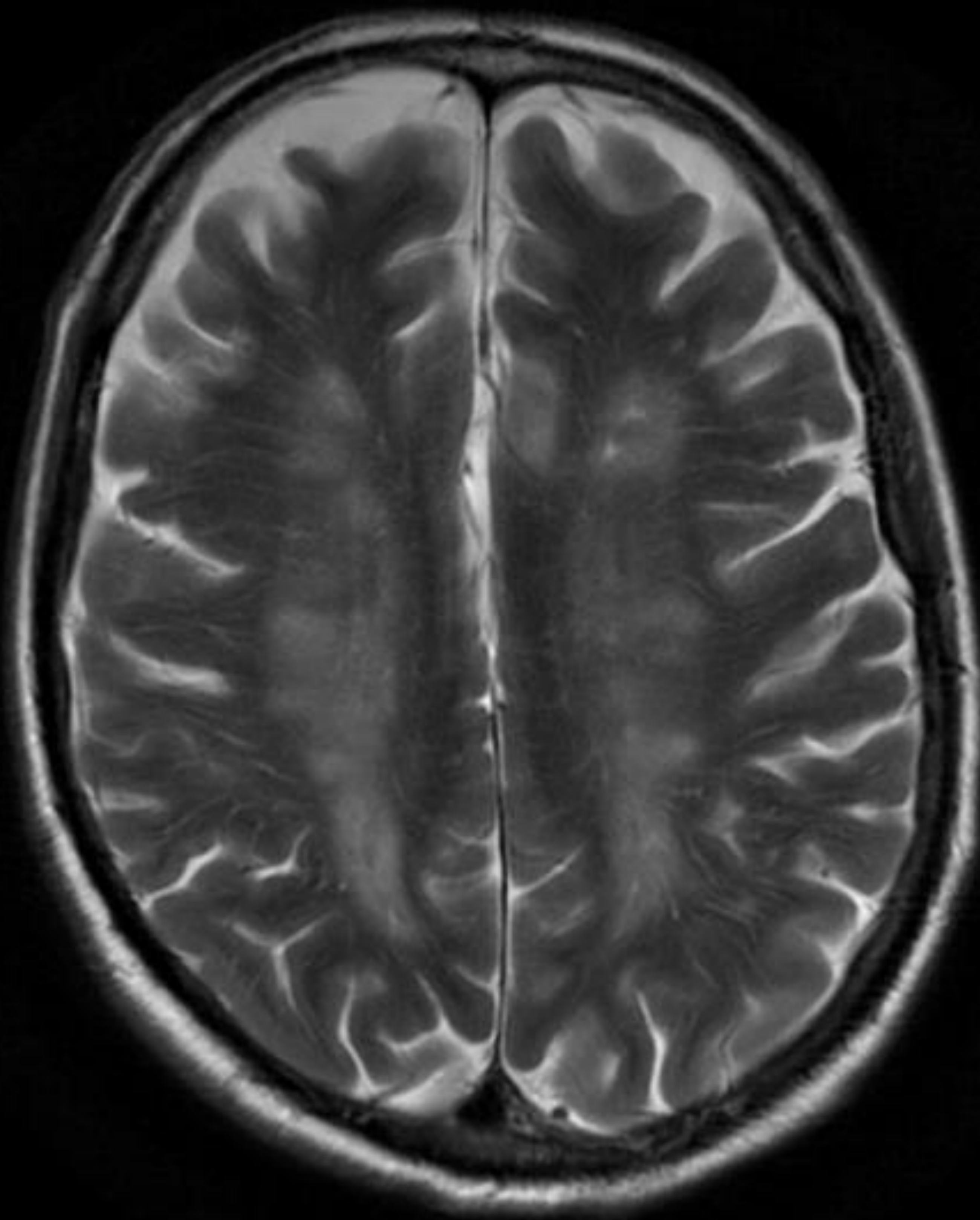


RM. Secuencias FLAIR

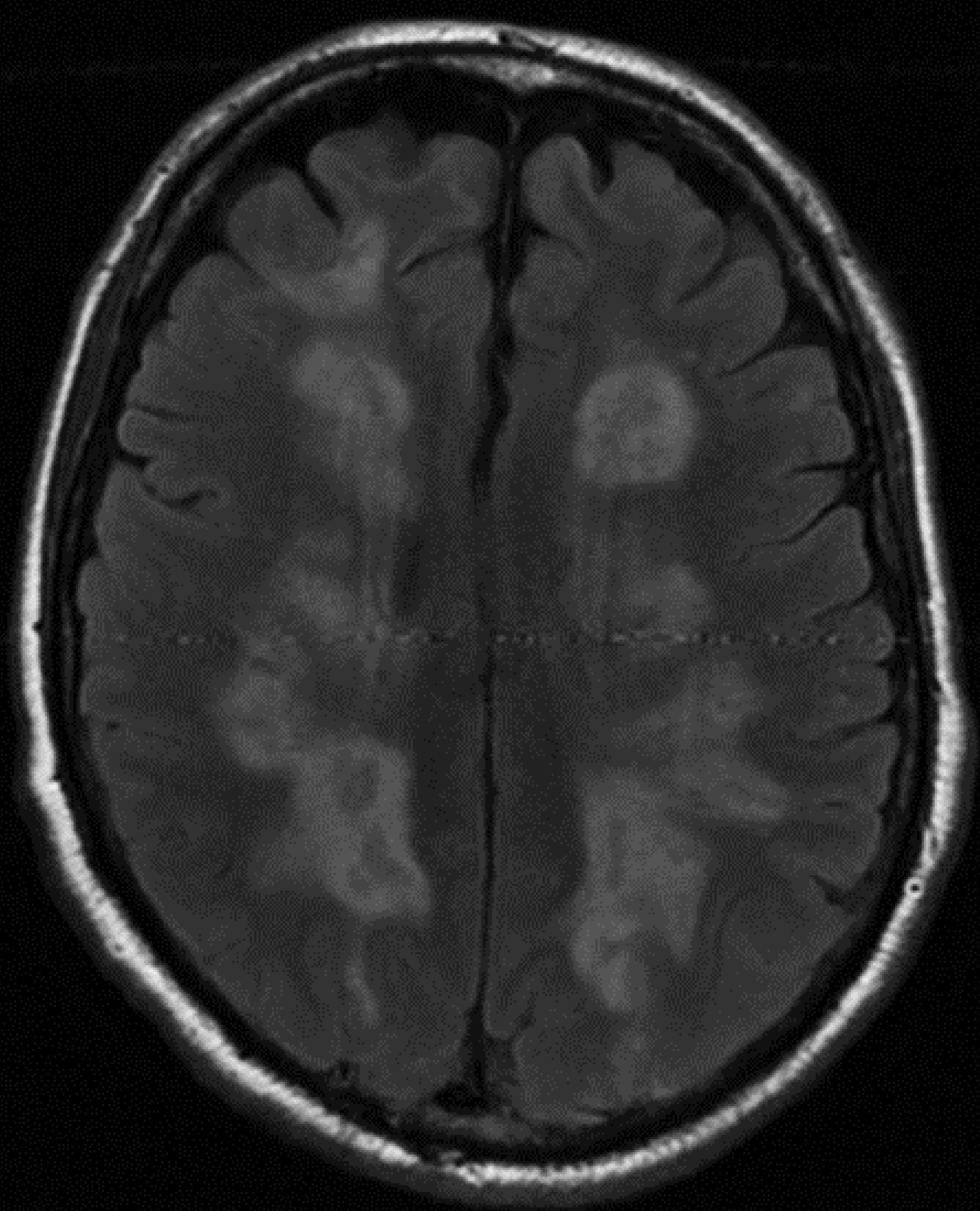
4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM)

- Enfermedad **monofásica**, provocada por **virus** o **vacunaciones**.
- Lesiones indistinguibles de la EM individualmente.
- Afectación **simétrica, confluyente y bilateral de la sustancia gris profunda**.
- **Médula: extensas** longitudinalmente y en médula **torácica**.
- Seguimiento: resolución de lesiones total o parcialmente, **no hay lesiones nuevas**.



RM. T2

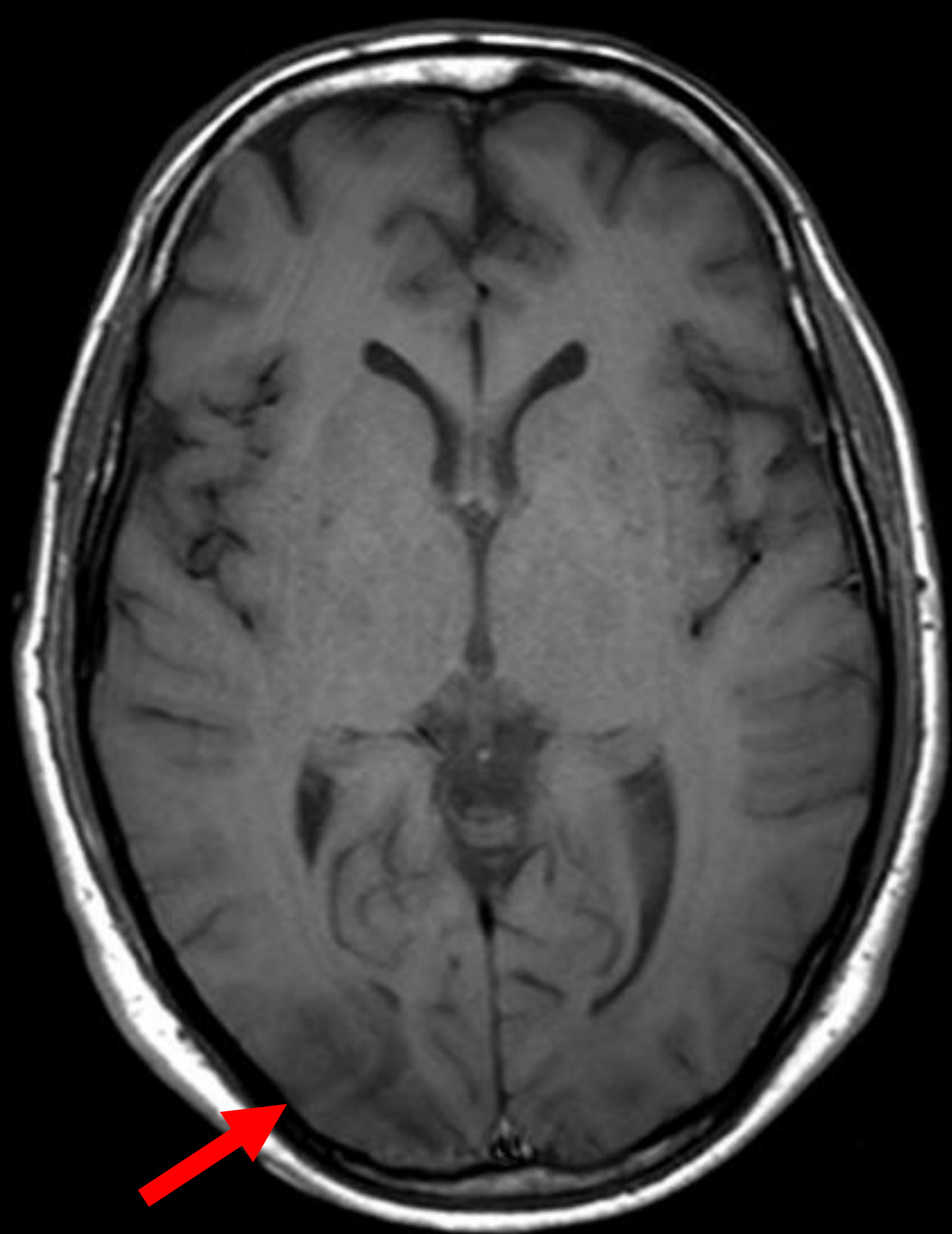


RM. FLAIR

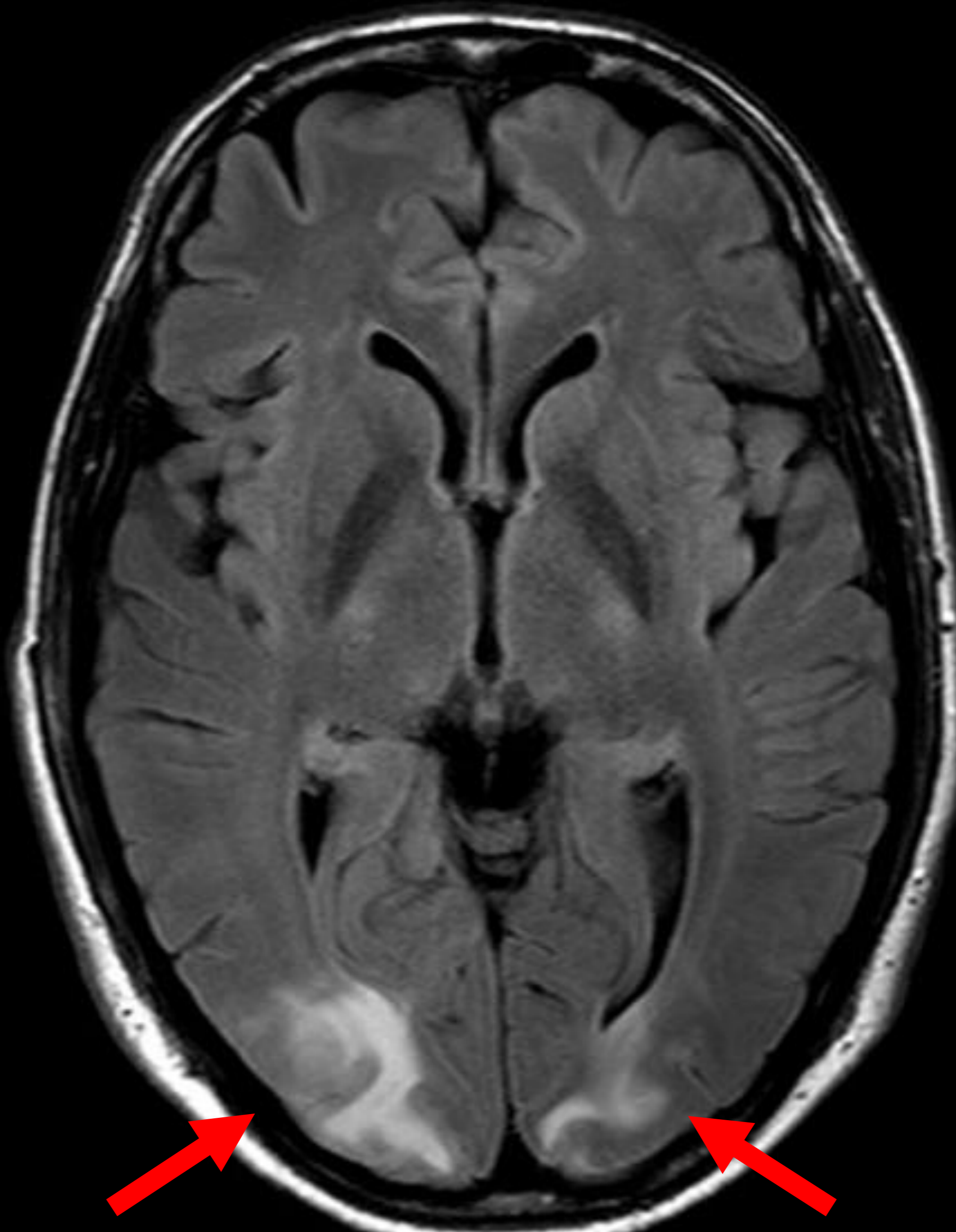
4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)

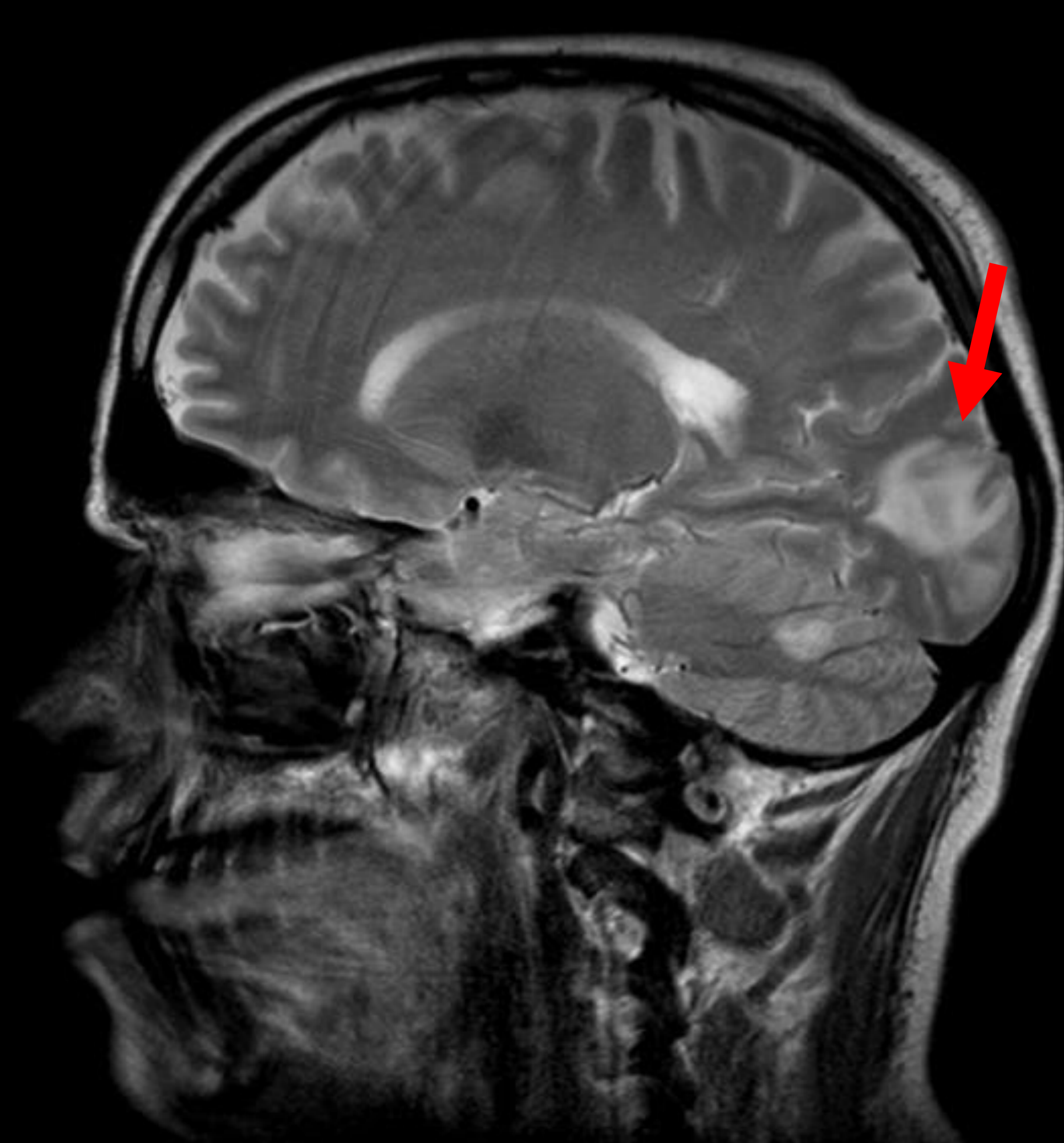
- Incapacidad de la circulación posterior para autorregularse en respuesta a cambios agudos en la PA (crisis hipertensivas, preeclampsia o citotóxicos).
- Áreas bilaterales de **edema hiperintenso en T2** en regiones **parieto-occipital**, que muestra restricción a la difusión.
- **Resolución** en el seguimiento. Puede complicarse con **infartos** o **hemorragias**.



RM. T1



RM. FLAIR



RM. T2

5. CONCLUSION

- Los **criterios de McDonald 2017** permiten establecer un diagnóstico más precoz en la EM.
- La **RM** juega un papel fundamental, por lo que es necesario conocer los criterios de imagen de diseminación en tiempo y espacio, así como los hallazgos clave de sus **variantes** y **diagnósticos diferenciales**.

BIBLIOGRAFÍA

- **C. Auger, À. Rovira.** Nuevos conceptos sobre el papel de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de la esclerosis múltiple. Radiología. 2020;62(5):349-359.
- **A. Rovira, M. Tintoré, J.C. Álvarez-Cermeño, G. Izquierdo, J.M. Prieto.** Recomendaciones para la utilización e interpretación de los estudios de resonancia magnética en la esclerosis múltiple. Radiología. 2010;25(4):248-265.
- **Rovira À, Barkhof F.** (2018). Multiple Sclerosis and Variants. In: Barkhof F., Jager R., Thurnher M., Rovira Cañellas A. (eds) Clinical Neuroradiology. Springer, Cham.
- **Thompson AJ.** **Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria.** Lancet Neurol. 2018 Feb;17(2):162-173.
- **Honce JM.** Neuroimaging of Natalizumab Complications in Multiple Sclerosis: PML and Other Associated Entities. Mult Scler Int. 2015;2015:809252.