

# ENCEFALOPATÍA LEVE CON LESIÓN REVERSIBLE DEL ESPLENIO DEL CUERPO CALLOSO (MERS, Mild Encephalopathy with Reversible Splenial lesion)

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Carlos Piñana Plaza, Roberto Aliaga Méndez, Francisco Menor Serrano, José Luis León Guijarro, Álvaro Pesquera Muñoz, Julio Palmero Da Cruz

## Objetivos Docentes

Describir las características radiológicas de la Encefalopatía leve asociada a lesión reversible del esplenio del cuerpo calloso (*MERS, Mild Encephalopathy with Reversible Splenial lesion*), y considerar el diagnóstico diferencial de otras lesiones adquiridas del cuerpo calloso en RM cerebral.

## Revisión del tema

La entidad *MERS (Mild Encephalopathy with Reversible Splenial lesion)* es un síndrome clínico-radiológico infrecuente, descrito por primera vez por Tada et al en 2004, caracterizado por la aparición de encefalopatía habitualmente leve, que puede asociar cefalea, fiebre, alteración del nivel de conciencia o crisis comiciales, en ocasiones pleocitosis en LCR, o alteraciones electroencefalográficas, y típicamente una **lesión en el esplenio del cuerpo calloso de carácter transitorio**. Se ha descrito en un amplio rango de edad, pero es más frecuente en menores de 30 años.

La RM cerebral suele mostrar una lesión en el esplenio del cuerpo calloso (CC), característicamente hiperintensa en las secuencias T2, FLAIR, retricción en difusión con valores descendidos de ADC, e hiper o isointensa en secuencias T1 (Fig. 1), sin realce tras la administración de contraste intravenoso. Aunque originalmente descrita como lesión aislada, se han descrito más recientemente asociadas a la entidad lesiones adicionales en la sustancia blanca de los lóbulos frontales. Las lesiones desaparecen en la mayor parte de los casos después de 1 a 4 semanas de evolución (Fig. 2).

Se ha asociado a múltiples factores, siendo los más frecuentes diversas infecciones (Influenza, Epstein-Barr, Herpes simplex, Rotavirus y Micoplasma), la retirada de antiepilépticos, la hiponatremia, el mal de altura o intervenciones quirúrgicas como la cesárea (Fig. 3).

La fisiopatología no está aún aclarada, aunque se consideran varias hipótesis como el edema intramielínico, la hiponatremia, el daño axonal y el estrés oxidativo. Aunque los corticoides o las

inmunoglobulinas son un tratamiento administrado en muchos de los casos, su eficacia aún es incierta dada la reversibilidad del cuadro (Fig. 4.).

Es preciso tener en cuenta lesiones que involucren el CC y puedan presentarse de forma similar. Dentro del **diagnóstico diferencial** hay que considerar patología infecciosa, isquémica, enfermedades desmielinizantes, neoplasias, alteraciones metabólicas o encefalopatía posterior reversible.

- Lesiones vasculares: el aporte vascular de una gran parte anterior del CC depende de la arteria pericallosa, rama de la cerebral anterior; el esplenio está perfundido por la pericallosa posterior, rama de la arteria cerebral posterior. Dentro de las lesiones isquémicas del CC, el esplenio es una localización común, y los infartos frecuentemente se acompañan de lesiones en otras áreas dependientes de la misma arteria. Dado el aporte vascular bilateral, muchas lesiones están lateralizadas. Las lesiones isquémicas manifiestan hiperseñal T2, FLAIR y difusión con valores ADC descendidos; en fase subaguda se puede ver realce periférico de contraste. Algunas entidades específicas en las que se puede ver afectación isquémica del CC incluyen CADASIL (arteriopatía autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía), vasculitis de pequeño vaso, o síndrome de Susac.

- Lesiones desmielinizantes: el CC frecuentemente se afecta en la Esclerosis Múltiple (EM), involucrando típicamente su región inferior desde la superficie ventricular, siendo muy específica esta afectación calloso-septal. Las lesiones agudas son iso-intensas o levemente hipointensas en secuencias T1, que pueden presentar realce en anillo abierto tras la administración de contraste en fase activa. La persistencia de hipointensidad T1 en fases crónicas define los "agujeros negros". Además del CC, la EM afecta habitualmente a la sustancia blanca periventricular, presentando lesiones lineales u ovoideas, y a la fosa posterior (especialmente los pedúnculos cerebelosos), y en ocasiones la corteza cerebral. Característicamente las fases avanzadas de la enfermedad conllevan atrofia cerebral difusa.(Fig. 5)

- Neoplasias:

- Glioblastoma: afecta frecuentemente al CC en su progresión desde un hemisferio cerebral hacia el contralateral. Suele manifestarse como una lesión heterogénea, iso-hipointensa en T1 (especialmente cuando hay áreas de necrosis), hiperintensa en T2 y FLAIR. La necrosis central, el edema vasogénico perilesional y el marcado realce (nodular, parcheado o en anillo) constituyen hallazgos típicos; en ocasiones se observa hemorragia intratumoral. (Fig. 6.)
- Gliomatosis cerebri: infiltración tumoral difusa de la sustancia blanca (hiperintensidad homogénea T2 y FLAIR, hipointensa en T1), que suele afectar a dos o más lóbulos, asociando expansión de las estructuras involucradas. No se observa realce tras la administración de gadolinio, o es mínimo. Con frecuencia se observa afectación del CC y los ganglios basales.
- Linfoma: afecta frecuentemente al CC, la sustancia blanca periventricular y los ganglios basales, presentando realce homogéneo tras la administración de contraste en ausencia de necrosis central. Suele presentarse como lesión iso-hipointensa en T1, hiperintensa en T2/FLAIR. A diferencia del glioblastoma no suele acompañarse de marcado edema peritumoral, necrosis o hemorragia; la restricción en difusión es ocasional. En pacientes inmunodeprimidos el realce puede ser periférico o ausente. El edema y la necrosis puede verse con más frecuencia en el linfoma asociado a VIH.(Fig. 7)

- Infecciones:

- Leucoencefalopatía multifocal progresiva: manifestación de la infección por virus JC típicamente en inmunodeprimidos, que conlleva alta mortalidad. Lesiones hiperintensas T2/FLAIR, hipointensas T1, que pueden ser unifocales (en fases tempranas) o multifocales, involucrando típicamente la sustancia blanca subcortical y afectando al CC en un 15% de los casos, respetando

ganglios basales y córtex. No suele producir efecto masa, ni presentar realce.

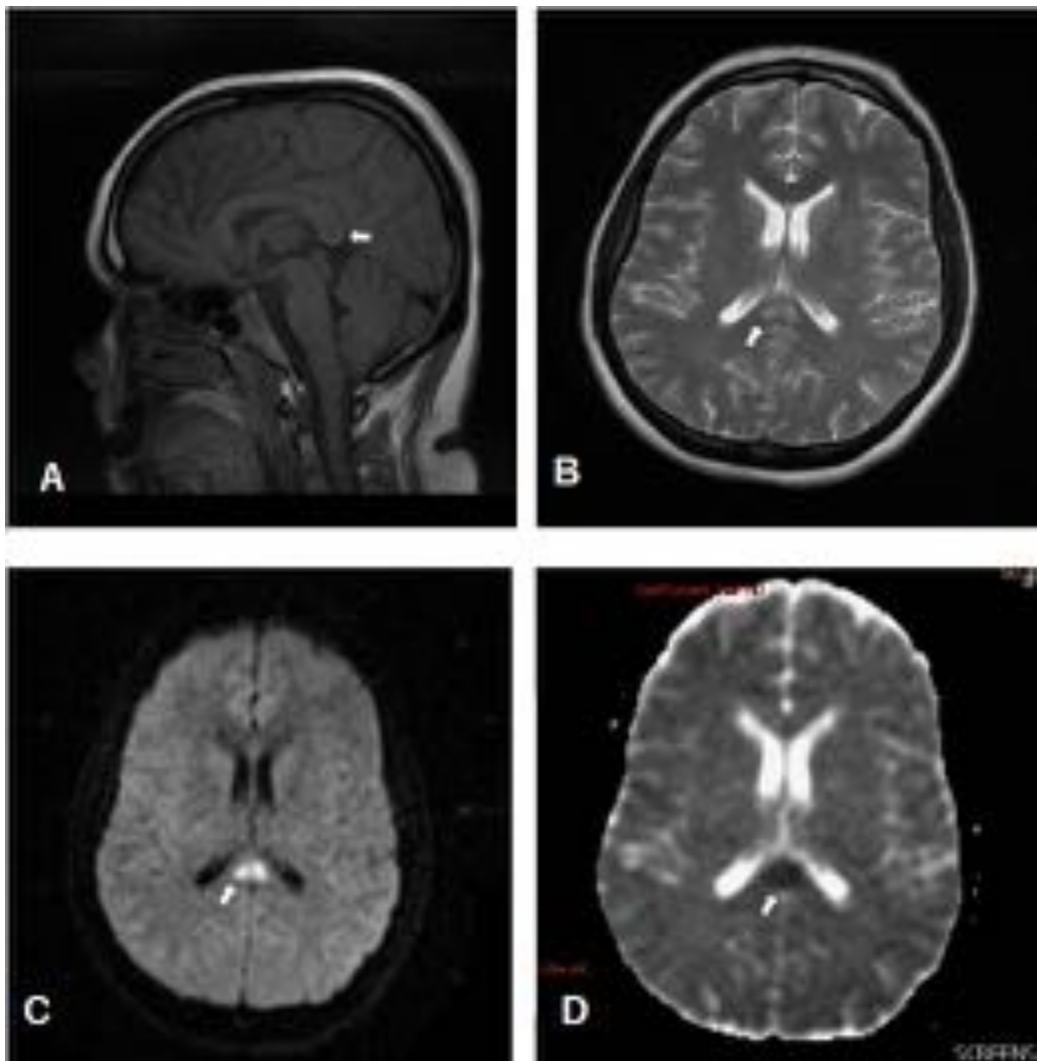
- Abscesos cerebrales: suelen aparecer en la unión sustancia gris-blanca, observándose restricción en difusión dado su alto contenido proteico, y realce anular en T1 con gadolinio. En algunos casos hay afectación del CC.(Fig. 8)

- Enfermedades metabólicas:

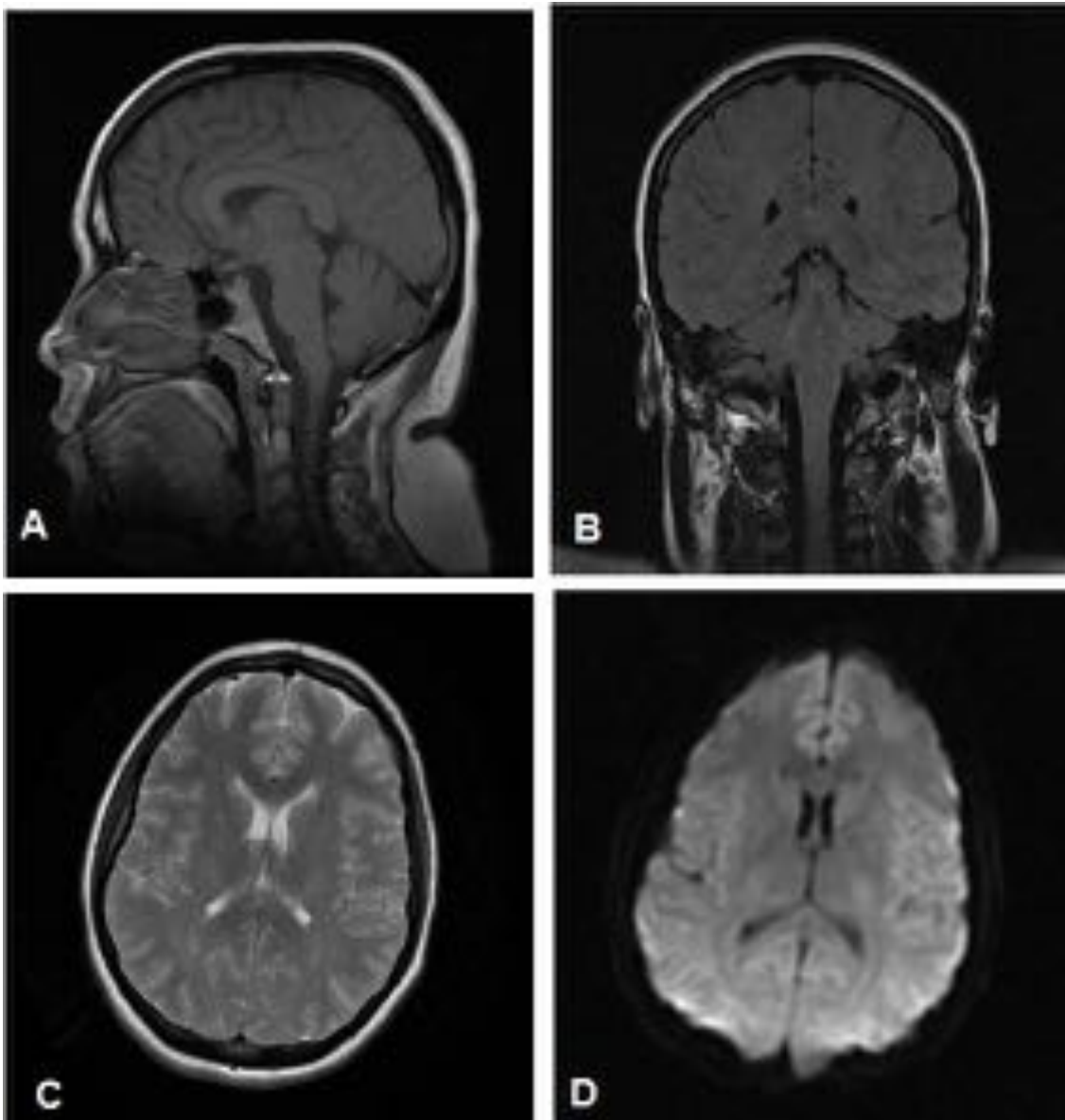
- Enfermedad de Marchiafava-Bignami: descrita en pacientes con dependencia alcohólica crónica y deficiencias vitamínicas, afectándose las porciones central y medial del CC, involucrando el esplenio. Gran parte del CC presenta baja intensidad de señal en T1 y alta en T2/FLAIR, evolucionando a necrosis y cavitaciones marcadamente hipointensas en T1 y FLAIR. En fase aguda se puede observar restricción a la difusión, y a veces realce contrastado.
- Síndrome desmielinizante osmótico: anteriormente llamado mielinolisis pontina o extrapontina, se trata de un cuadro asociado a cambios de gradiente osmótico (más frecuentemente en corrección rápida de la hiponatremia). Las localizaciones extrapontinas más habituales incluyen el cerebelo, los ganglios basales, el tálamo, la sustancia blanca cerebral, el hipocampo y el CC (especialmente el esplenio). Las lesiones son hiperintensas T2/FLAIR e hipointensas en T1 en fase aguda, que a menudo se resuelven tras la fase aguda. Son infrecuentes la hemorragia y el realce con contraste. Las lesiones pueden presentar retraso respecto a la instauración del cuadro clínico, u observarse en ausencia de síntomas.

- Leucoencefalopatía posterior reversible: entidad cuyas manifestaciones clínicas incluyen cefalea, alteración de conciencia, vómitos, crisis y trastornos visuales. Su aparición se ha relacionado con inmunosupresores y citotóxicos, hipertensión, eclampsia y alteraciones metabólicas. La neuroimagen típicamente muestra lesiones de sustancia blanca parieto-occipital bilateral, aunque también se puede observar afectación de lóbulos frontales y temporales, troncoencéfalo, cerebelo, ganglios basales, tálamo y CC. Las lesiones son isointensas o levemente hiperintensas en difusión, hiperintensas en ADC, T2 y FLAIR, e isointensas o hipointensas en T1. Se pueden asociar lesiones isquémicas o hemorrágicas y realce con gadolinio, hallazgos de peor pronóstico. En los casos no complicados las lesiones experimentan regresión.

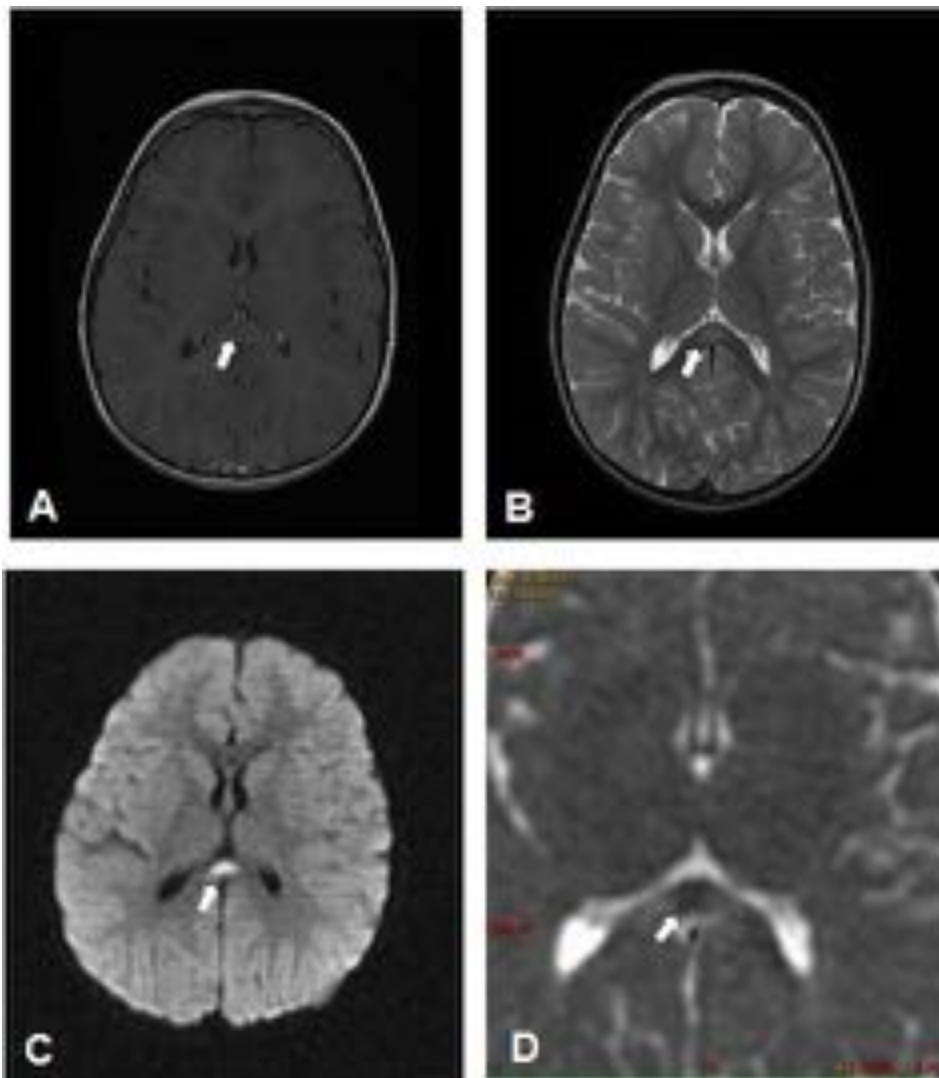
**Imágenes en esta sección:**



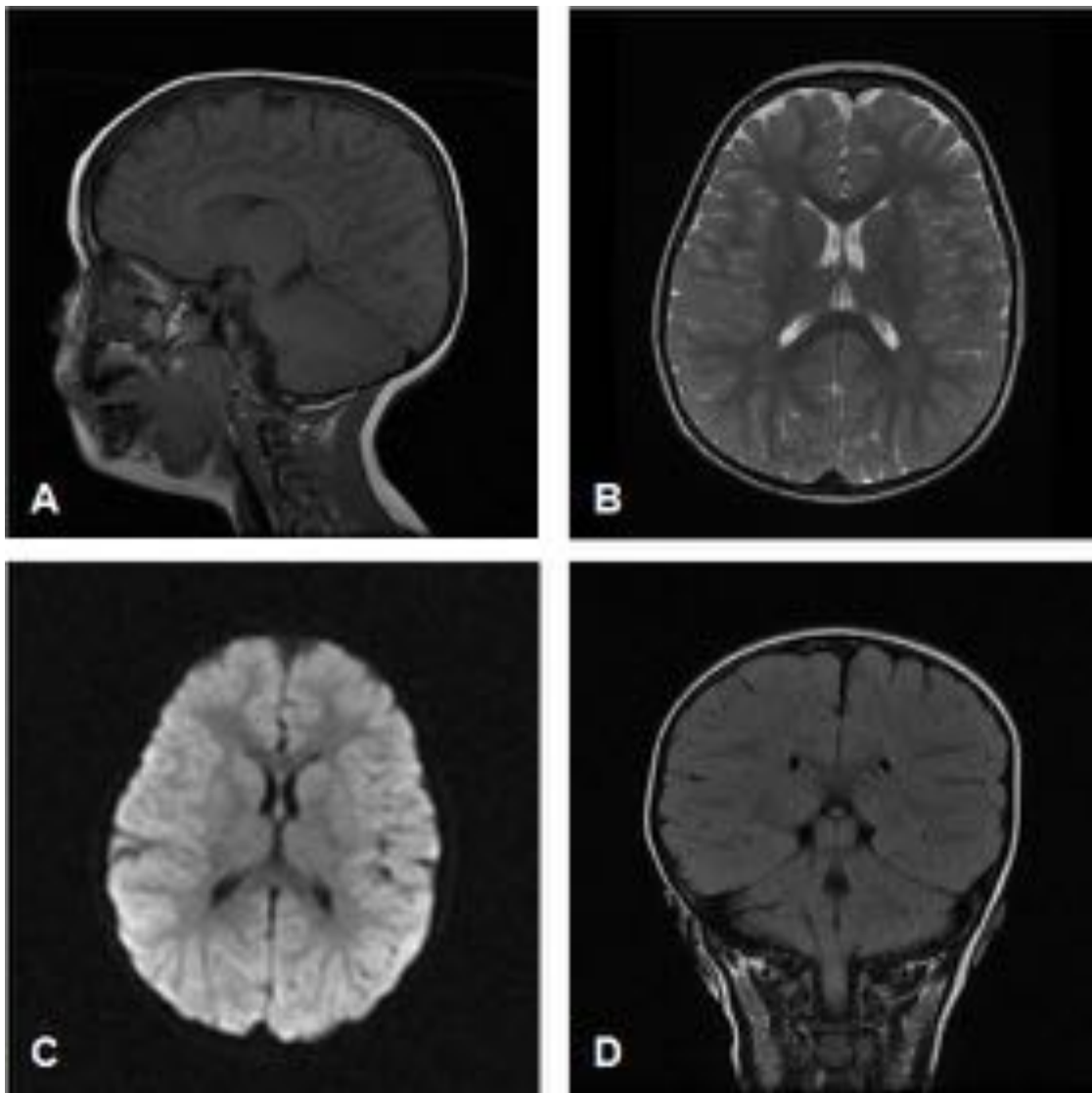
**Fig. 1:** Mujer de 26 años con diagnóstico de meningitis por VHS tipo 1 que desarrolló a las 48h de ingreso hospitalario un síndrome confusional. Se realizó una RM cerebral en la que se observa una lesión limitada al esplenio del cuerpo calloso (flechas), hipointensa en secuencia T1 sagital (A), hiperintensa en los planos axiales T2 (B) y difusión (C), con valores descendidos en ADC (D).



**Fig. 2:** RM cerebral de la paciente anterior realizada 3 semanas después. Se observa resolución prácticamente completa de la lesión del esplenio del cuerpo calloso, inapreciable en secuencias T1 sagital (A) y difusión (D), y tenue persistencia de la alteración de señal en secuencias FLAIR coronal y T2 axial (B, C).

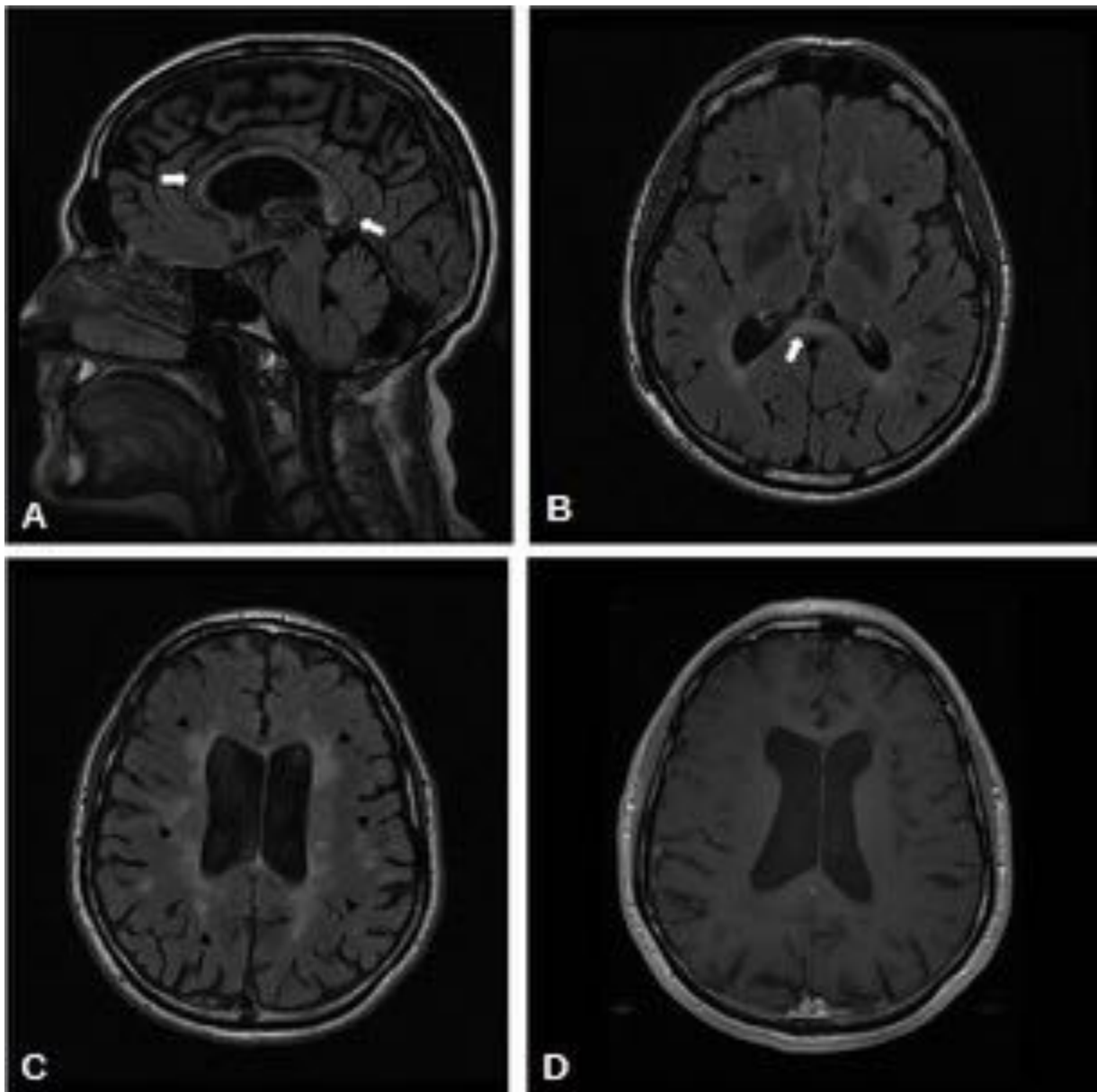


**Fig. 3:** Niño de 2 años que acudió a Urgencias por convulsiones afebriles, asociando deposiciones diarreas los días previos. En RM cerebral se observó una lesión en el esplenio del cuerpo calloso (flechas), hipointensa en secuencias T1 y sin realce tras administración de gadolinio (A), hiperintensa en T2 (B) y difusión (C), con valores descendidos en ADC (D). Los antígenos virales en heces resultaron positivos para Rotavirus.



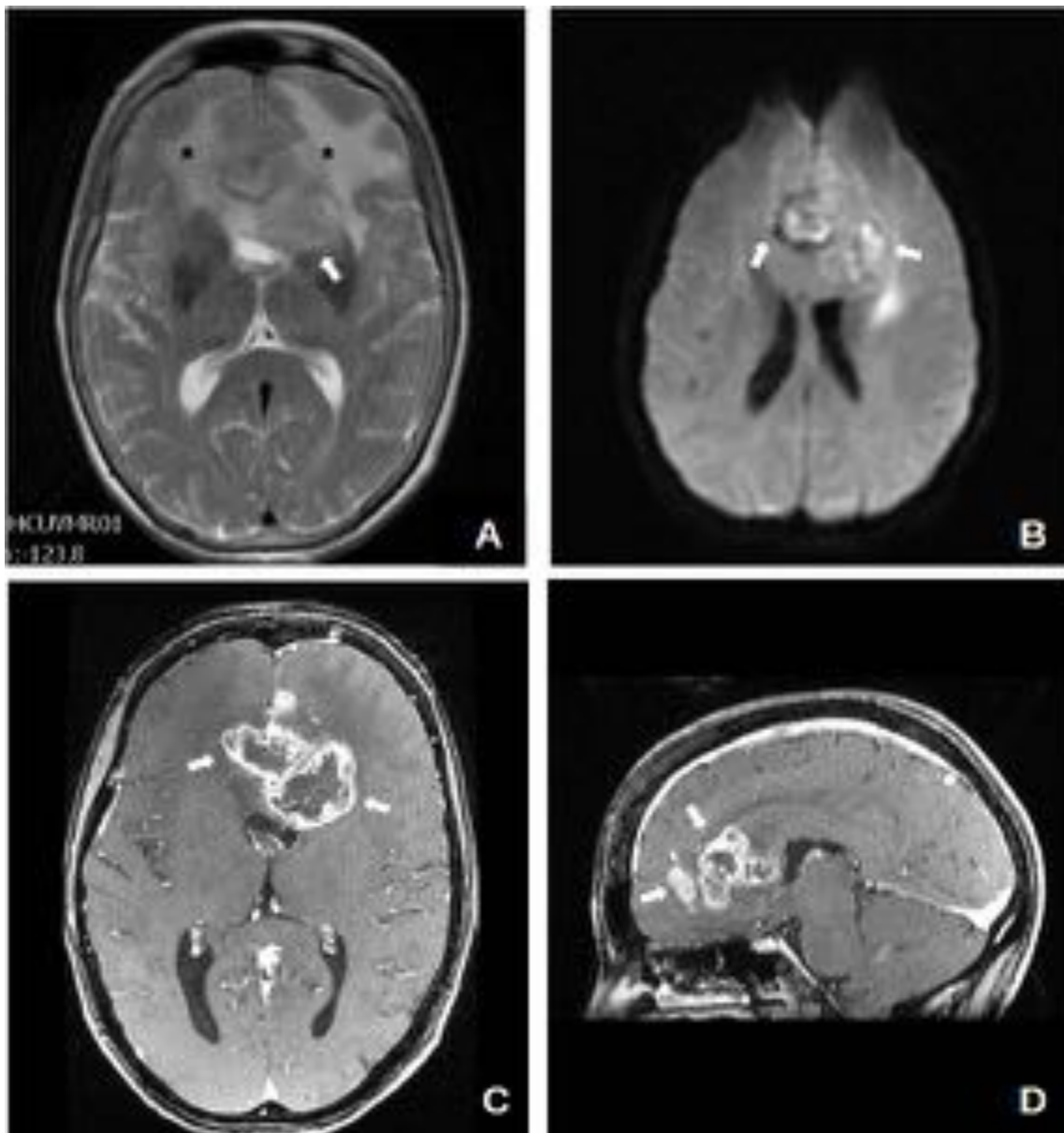
**Fig. 4:** Control de RM cerebral del paciente anterior a los 2 meses, observándose resolución de la lesión del cuerpo calloso en secuencias T1 sagital (A), T2 y difusión axiales (B, C) y FLAIR coronal (D).



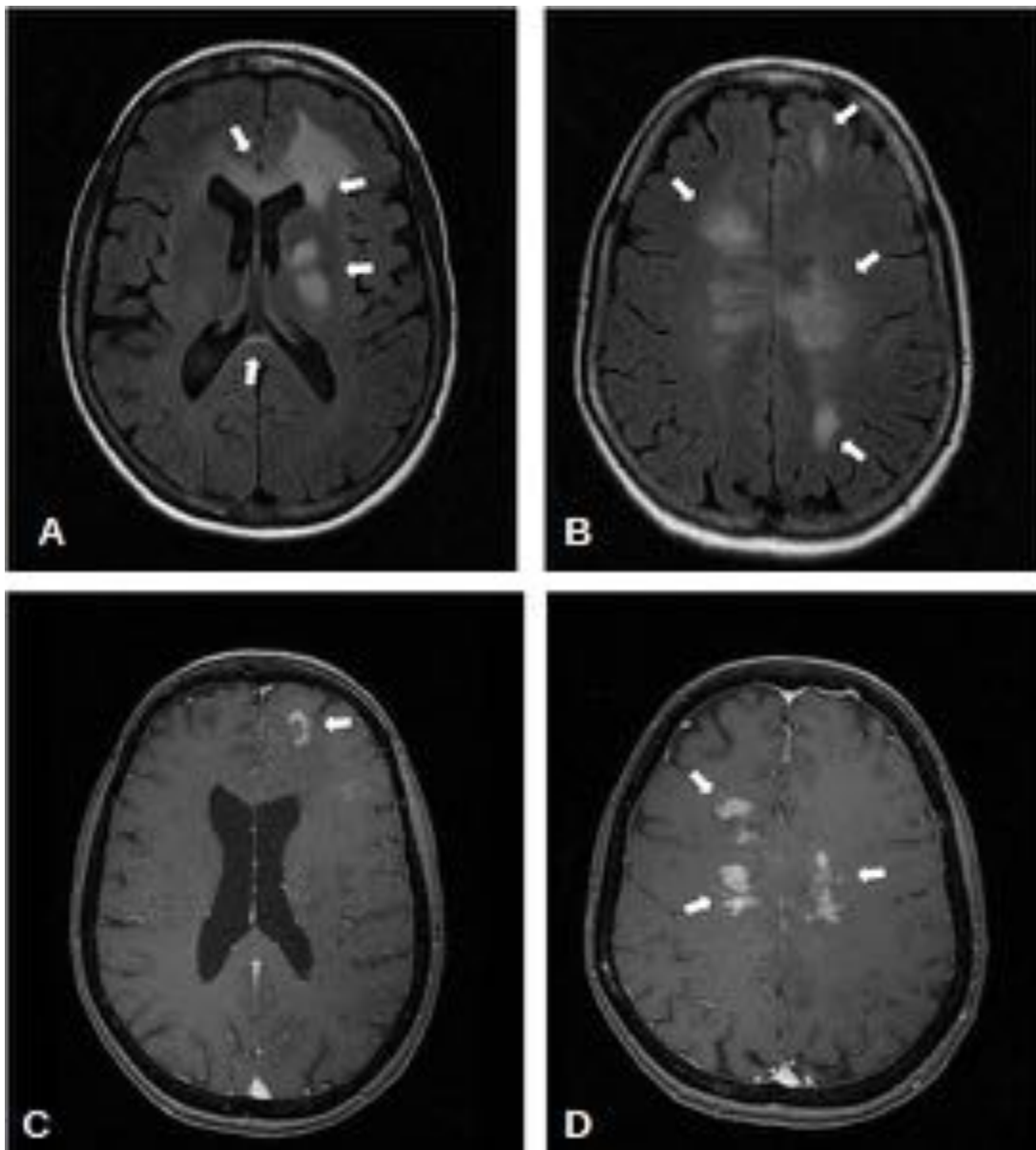


**Fig. 5:** RM cerebral de mujer de 47 años con EM de 7 años de evolución, en tratamiento actual con Natalizumab y situación clínica estable. Se observa afectación del cuerpo calloso partiendo de la unión calloso-septal involucrando el esplenio (flechas blancas) en las secuencias FLAIR sagital (A) y axial (B). Además presenta lesiones en sustancia blanca periventricular y yuxtacorticales (puntas de flecha negras), apreciables en FLAIR (B, C). No se observa realce tras la administración de contraste (D).

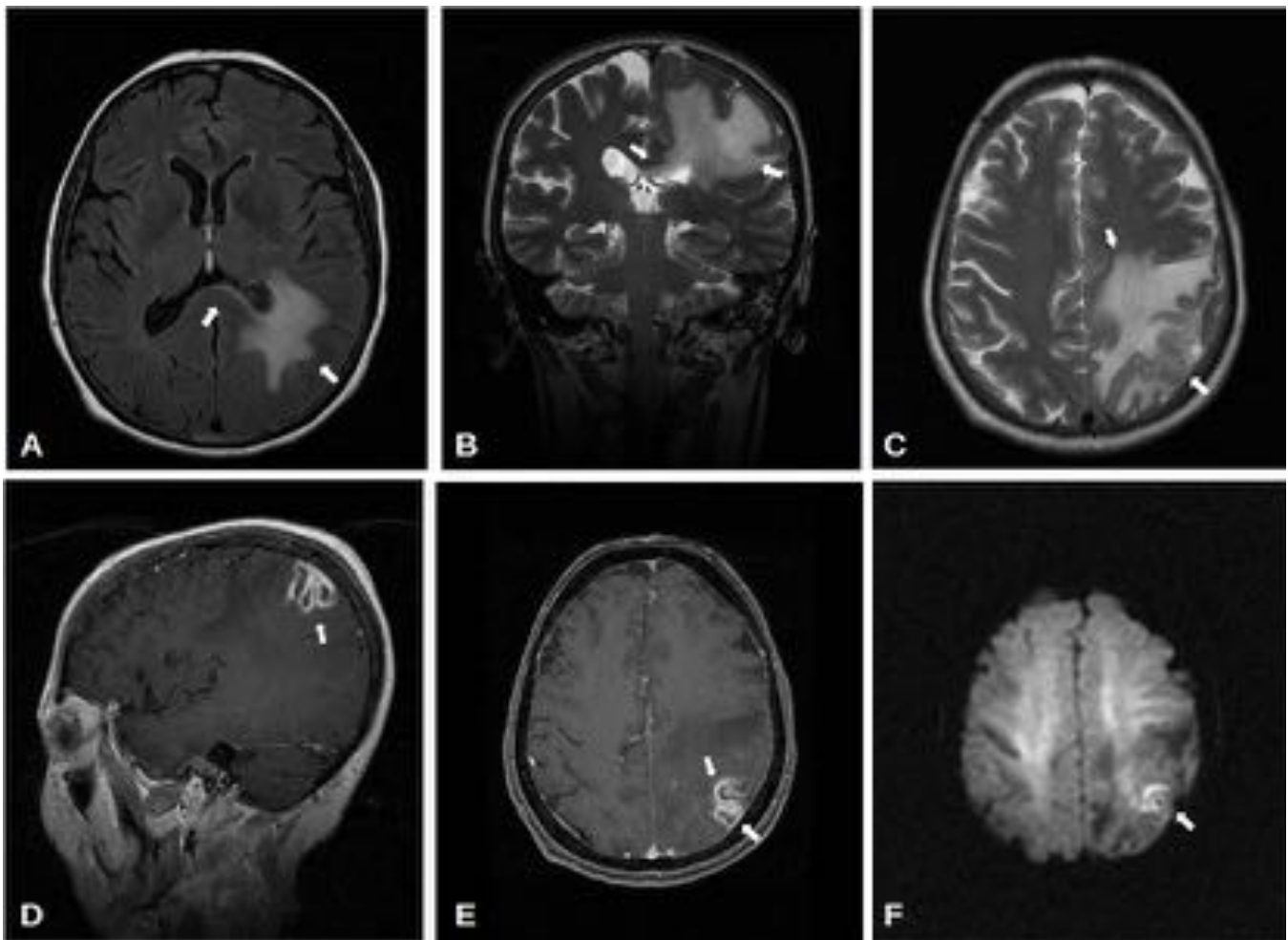




**Fig. 6:** Paciente de 70 años de edad con trastorno conductual. En RM se identifican hallazgos compatibles con glioblastoma: LOE heterogénea con edema perilesional (asteriscos), afectando a la región frontobasal predominantemente izquierda e incluyendo la rodilla del CC, en T2 axial (flecha, figura A), y restricción de la difusión perilesional (B). En T1 axial y sagital (C y D) con gadolinio se observa realce nodular periférico y baja intensidad de señal central correspondiente a áreas de necrosis.



**Fig. 7:** Mujer de 51 años de edad con infección VIH y diagnóstico de linfoma cerebral. Se observan lesiones múltiples con aumento de señal en FLAIR axial (A y B) distribuidas en sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso, región subcortical frontal izquierda y parieto-occipital izquierda, con discreto edema perilesional. En secuencias T1 tras la administración de contraste se observa realce nodular o parcheado en algunas lesiones (D) y anular en otras (C).



**Fig. 8:** Mujer de 64 años en tratamiento inmunosupresor por glomerulonefritis, en estudio por bradipsiquia y torpeza de MSD. En RM cerebral se identifica lesión parietal izquierda con extenso edema perilesional que se extiende a sustancia blanca e invade el CC (FLAIR axial en A, T2 coronal y axial en B y C). En T1 con contraste se observa realce anular, con base dural (D, E), asociando realce meníngeo, y restricción de difusión (F). Diagnóstico de toxoplasmosis por biopsia.

## Conclusiones

El síndrome *MERS* es una entidad infrecuente, consistente en un cuadro encefalopático leve y la aparición de una lesión en el esplenio del cuerpo calloso, de carácter reversible. Puesto que las lesiones del cuerpo calloso suponen un amplio diagnóstico diferencial es importante tener en cuenta este síndrome, ya que se trata de un cuadro de buen pronóstico caracterizado por su naturaleza transitoria.

## Bibliografía / Referencias

1. Chow et al. *Mild encephalopathy with reversible splenial lesion in children*. Proceedings of Singapore Healthcare, 2012.

2. Karampatsas et al. *Rotavirus associated mild encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS) - case report and review of the literature*. BMC Infectious Diseases, 2015.
3. Pan et al. *Mild encephalopathy with reversible splenial lesion five cases and literature review*. Neurological Sciences, 2015.
4. Renard et al. *An MRI review of acquired corpus callosum lesions*. JNNP, 2014.