

# LINFOMATOSIS CEREBRI MEDIANTE RM: ¿QUÉ DEBEMOS SABER? ¿CÓMO LA DIAGNOSTICAMOS?

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Lara Farràs Roca, Pablo Naval Baudin, Juan José Sánchez Fernández, Paloma Puyalto De Pablo, Mònica Cos Domingo, Carlos Aguilera Grijalvo

## Objetivos Docentes

Definir las principales características radiológicas mediante resonancia magnética (RM) de la linfomatosis cerebral (LC).

Proporcionar al radiólogo las herramientas básicas para el diagnóstico mediante RM para que pueda incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de enfermedades difusas de la sustancia blanca.

## Revisión del tema

La LC es una forma infrecuente de linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC), que representa un 6.2%. A parte de su localización cerebral, también puede afectar meninges (7-42%), ojos (15-25%) y médula espinal (1-2%). La LC está descrita usualmente en pacientes inmunocompetentes.

Clínicamente, se presenta como una demencia progresiva e inestabilidad de la marcha.

Realizamos un estudio retrospectivo de siete casos con el objetivo de discernir los hallazgos típicos de esta enfermedad.

Su presentación radiológica mediante resonancia magnética (RM) suele ser la de una lesión difusa no-masa que infiltra la sustancia blanca y que no realza con el contraste, similar a la que se observa en un tumor glial poco frecuente como es la gliomatosis cerebral, y de ahí se explica su nombre.

Histológicamente, la mayoría de casos de LPSNC son linfomas difusos de células B, y el resto engloban los linfomas B de bajo grado (8%), linfoma de Burkitt (5%) o linfoma de células T (2-3%). (Fig.1).

En cuanto al tratamiento, la resección quirúrgica no suele ser una opción dada su naturaleza infiltrativa. El principal tratamiento de los LPSNC son altas dosis de quimioterapia. Aun así, hay que tener en cuenta, que la linfomatosis cerebral tiene peor pronóstico que otros LPSNC.

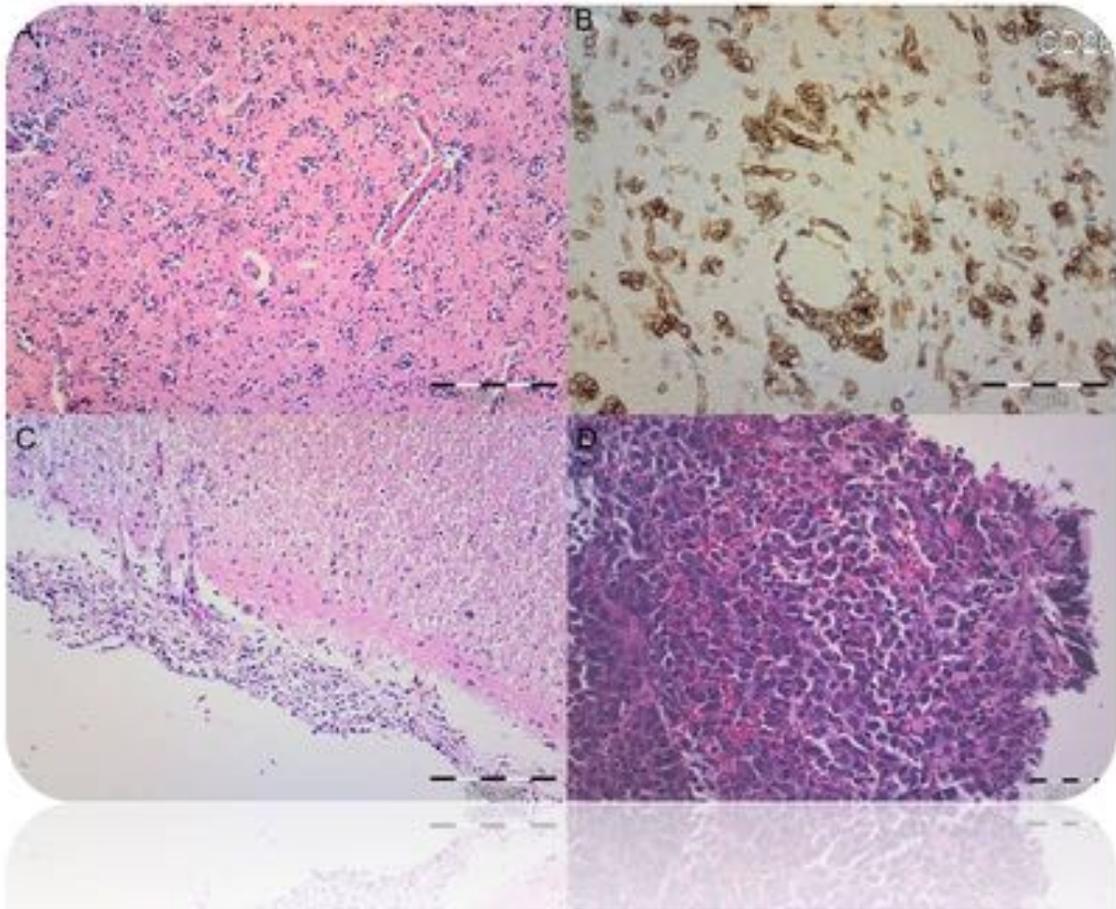
Realizamos una revisión retrospectiva de 7 casos con el fin de describir los hallazgos radiológicos típicos

de esta enfermedad.

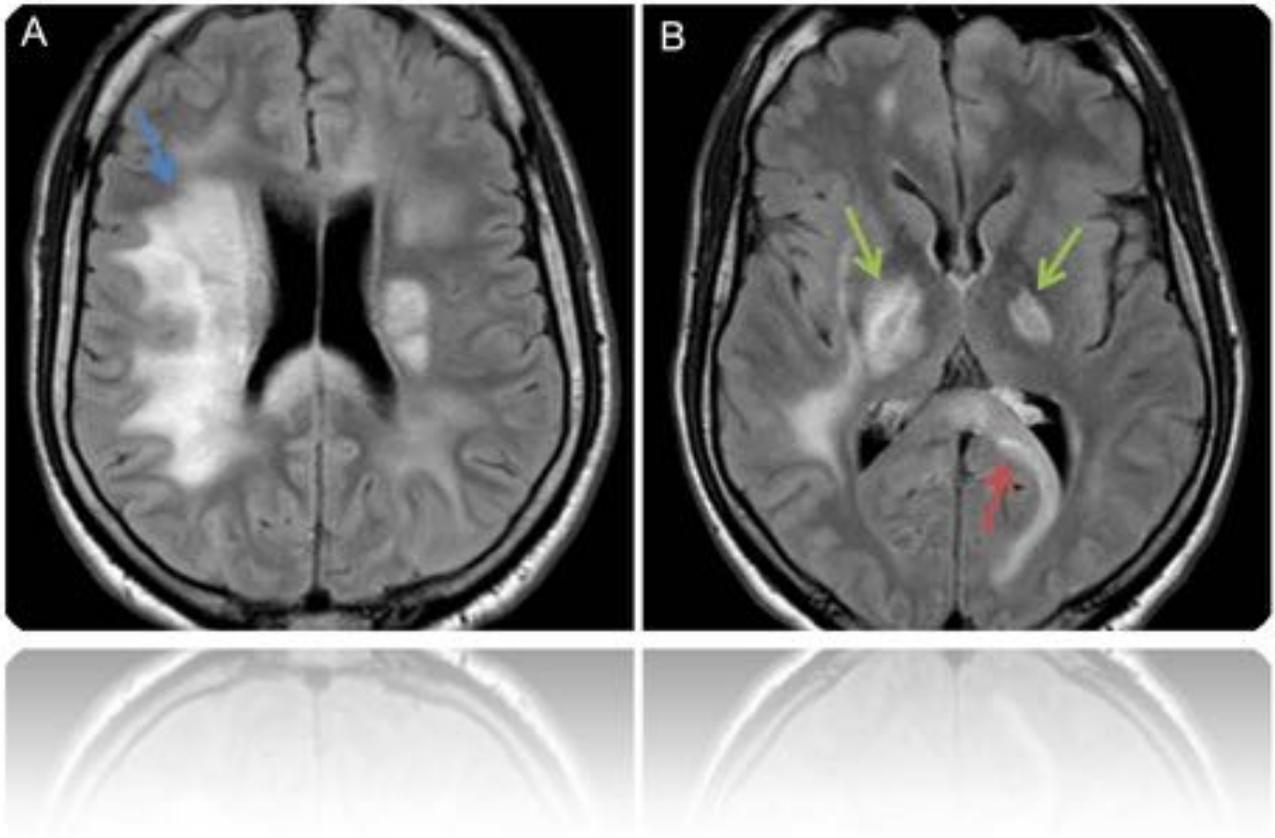
Uno de los hallazgos más típicos de la LC por RM, es la hiperseñal en T2 y FLAIR que afecta la región subcortical de ambos hemisferios y a veces se extiende a ganglios basales, tálamos y tronco encefálico (Fig.2,3,4), reflejando una infiltración difusa de la sustancia blanca por células linfoides (Fig.5). Sin embargo, un fino o parcheado realce puede verse en algunos casos (3 de 7 pacientes mostraron cierto realce de contraste). (Fig. 6,7). Las secuencias de difusión mostraron restricción en 66,7% (Fig.8). En nuestra serie, 95% mostraron afectación de ambos hemisferios y 54% tenían afectación infratentorial. La RM de médula espinal fue realizada en 6 pacientes, mostrando afectación en cuatro de ellos (Fig. 9). La espectroscopia se realizó en cinco pacientes, que mostró picos de colina en 4, de lactato en 2 y de lípidos en 1 paciente (Fig.10).

El diagnóstico diferencial que hay que plantearse ante una afectación simétrica en la sustancia blanca junto con la ausencia de realce tras la administración de contraste, incluyen la encefalopatía hipertensiva, encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM), enfermedades tóxico-metabólicas, otras neoplasias (gliomatosis cerebri) (Fig.11), otras infecciones y encefalitis autoinmunes.

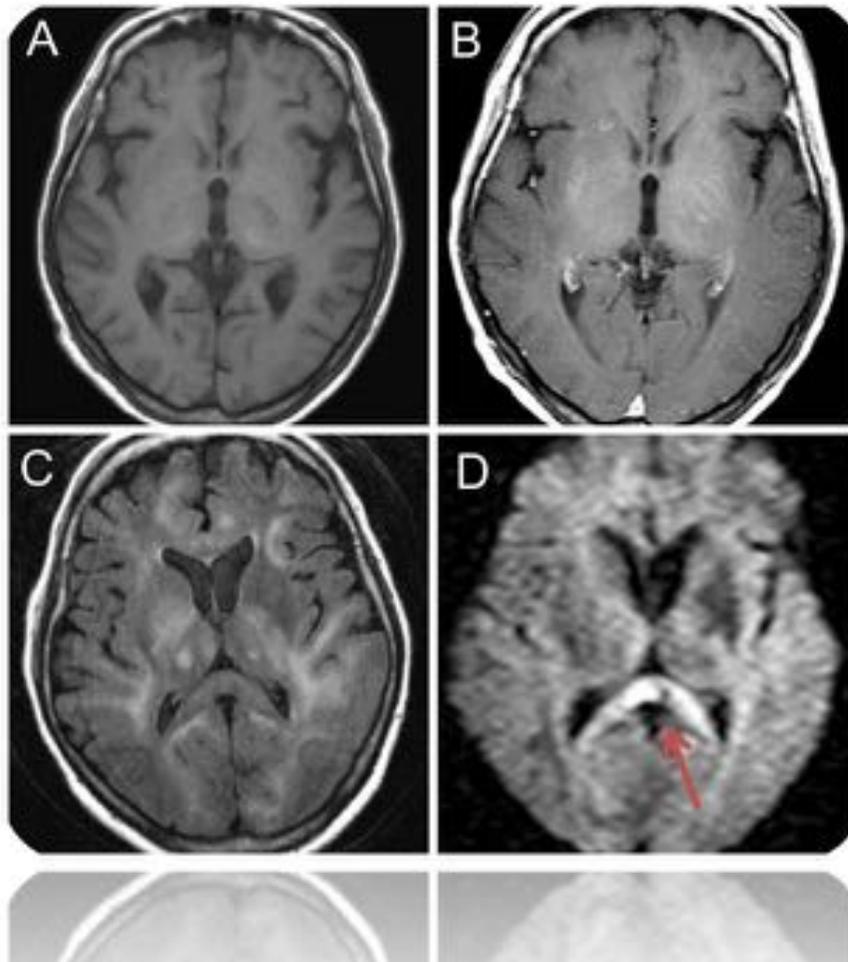
**Imágenes en esta sección:**



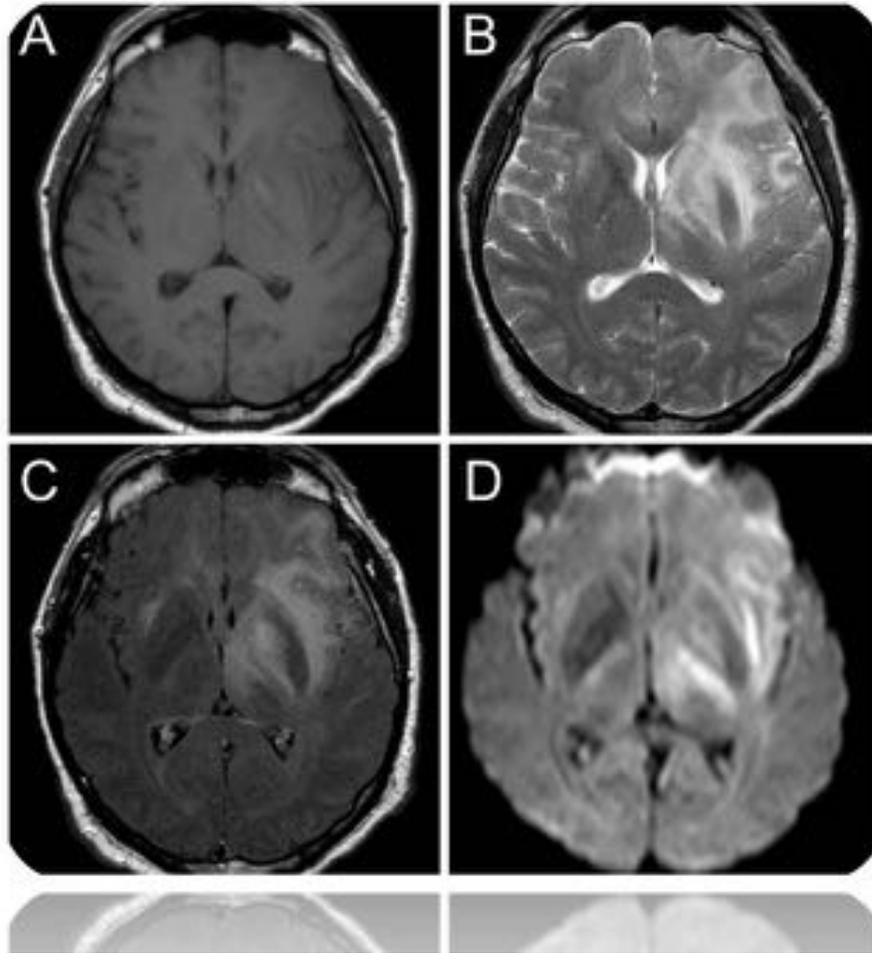
**Fig. 1:** Hematoxilina-eosina (H-E) (A) con linfocitos atípicos dispersos que infiltran el parénquima y se distribuyen perivascularmente. Tinción inmunohistoquímica (B), con marcada tinción CD20 de células linfoides atípicas. Tinción con H-E (C) muestra infiltración linfocitaria de las meninges. Tinción H-E (D), con el típico linfoma primario nodular del sistema nervioso central con linfocitos atípicos que invaden el parénquima cerebral formando agregados cerebrales muy compactos.



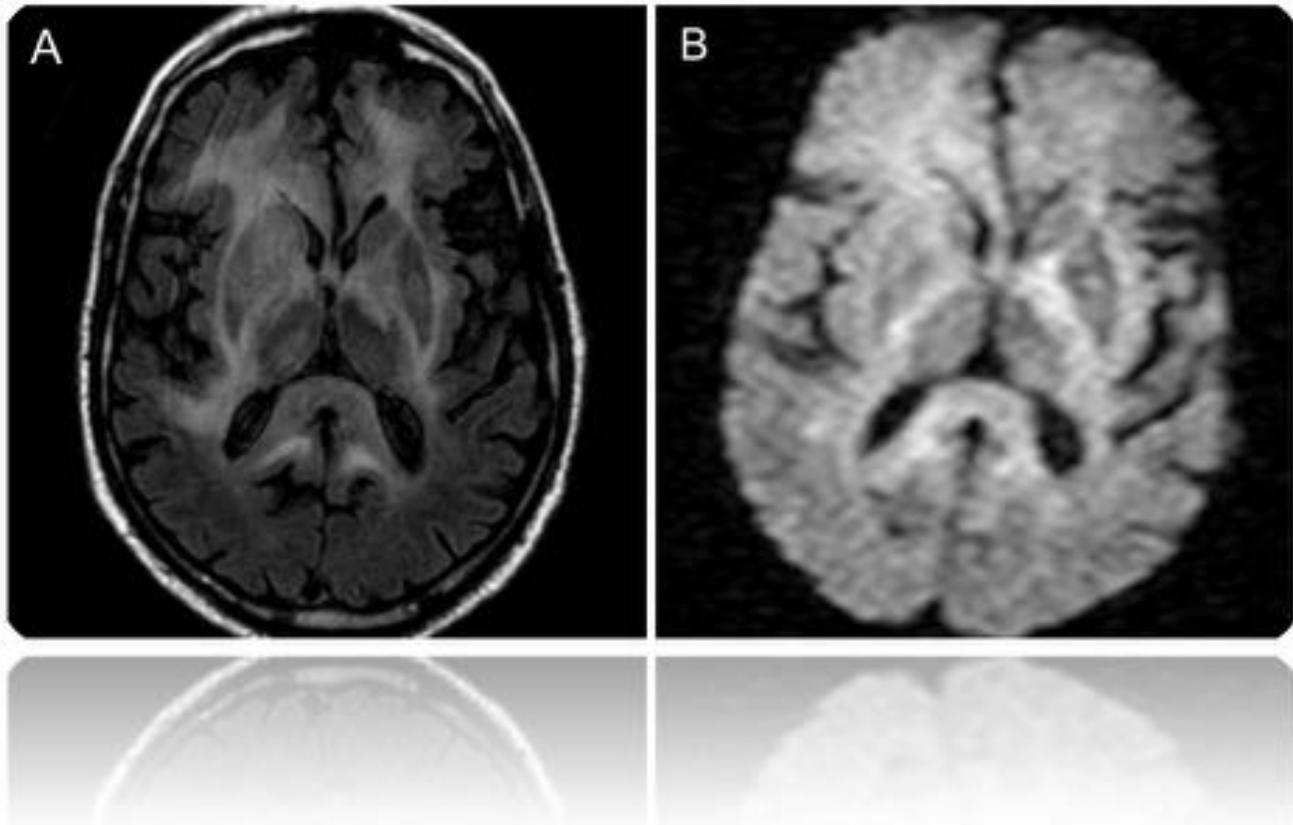
**Fig. 2:** Planos axiales de resonancia magnética en secuencia FLAIR obtenidas al nivel de centros semiovaes (A) y de ganglios basales (B), que demuestran una alteración de señal hiperintensa difusa y bilateral que afecta a la sustancia blanca fronto-parietal, con mayor afectación derecha (flecha azul), ambos globos pálidos (flecha verde) y segmento posterior del esplenio del cuerpo caloso (flecha roja).



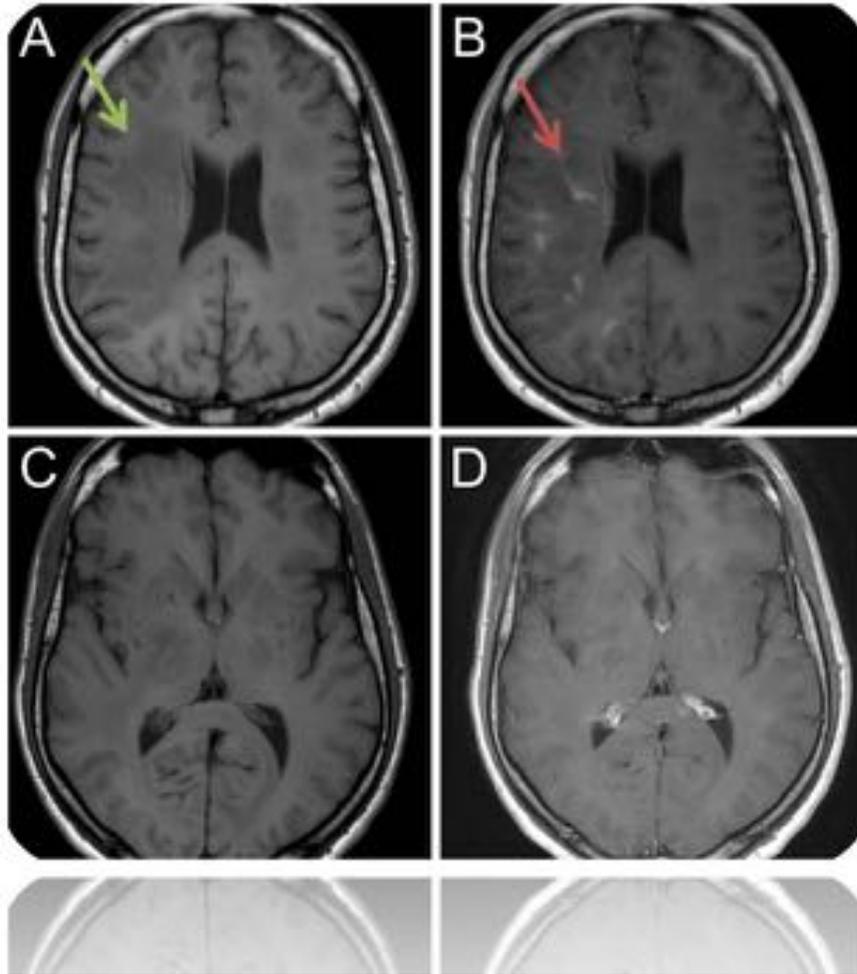
**Fig. 3:** Planos axiales de RM en secuencias potenciadas en T1 antes (A) y después de la administración de contraste endovenoso (B), que ponen de manifiesto una sutil captación de contraste en ganglios de la base y región frontoparietal. En la secuencia FLAIR (C), se observa una alteración de señal de la sustancia blanca frontoparietal bilateral y de ambos tálamos. En la secuencia de difusión (D), se identifica una hiperintensidad en el esplenio del cuerpo calloso (flecha roja).



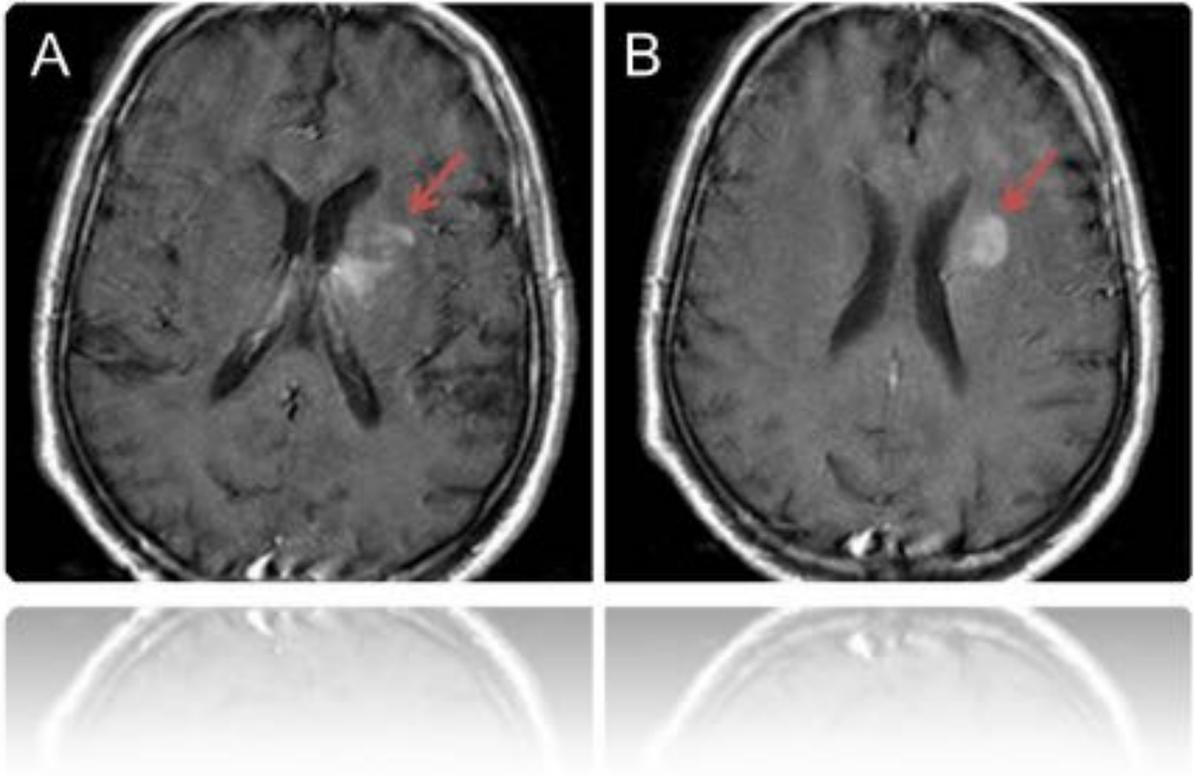
**Fig. 4:** Planos axiales de RM en secuencias potenciadas en T1 tras la administración de contraste endovenoso (A), que pone de manifiesta una tenue captación en región ganglionar basal izquierda. Secuencias potenciadas en T2 (B) y FLAIR (C), que muestran una alteración de señal que afecta a la región frontotemporal izquierda y, con menor intensidad, en la región frontoparietal. En la secuencia de difusión (D), se observa una clara hiperintensidad que afectan a dichas áreas.



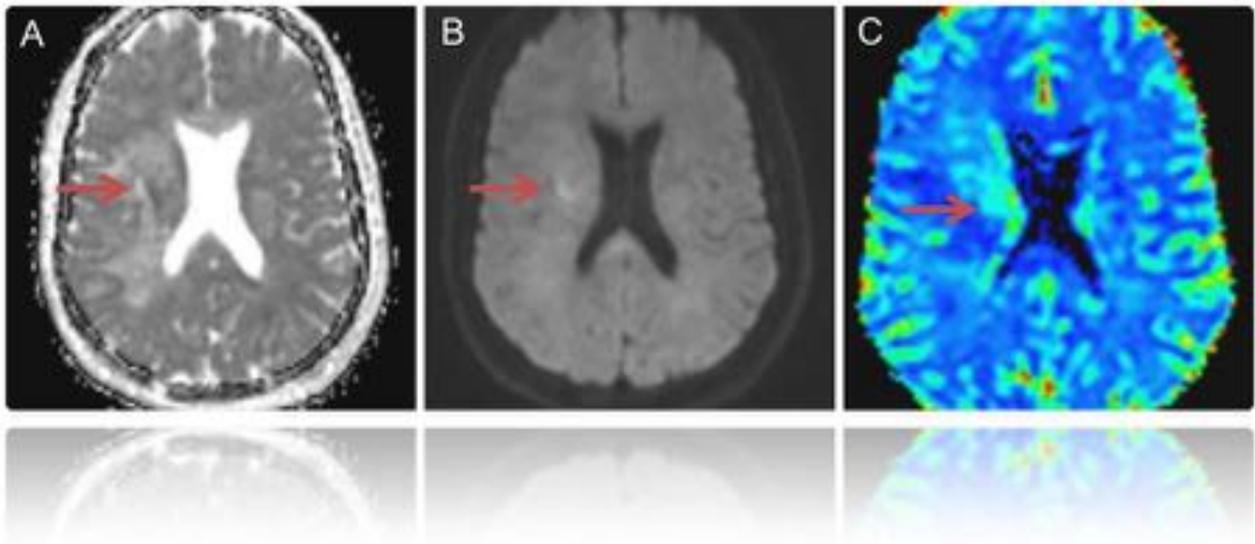
**Fig. 5:** Planos axiales de RM en secuencias FLAIR (A) y difusión (B) que demuestran una afectación difusa de la sustancia blanca periventricular con una sutil hiperintensidad visible en la secuencia de difusión.



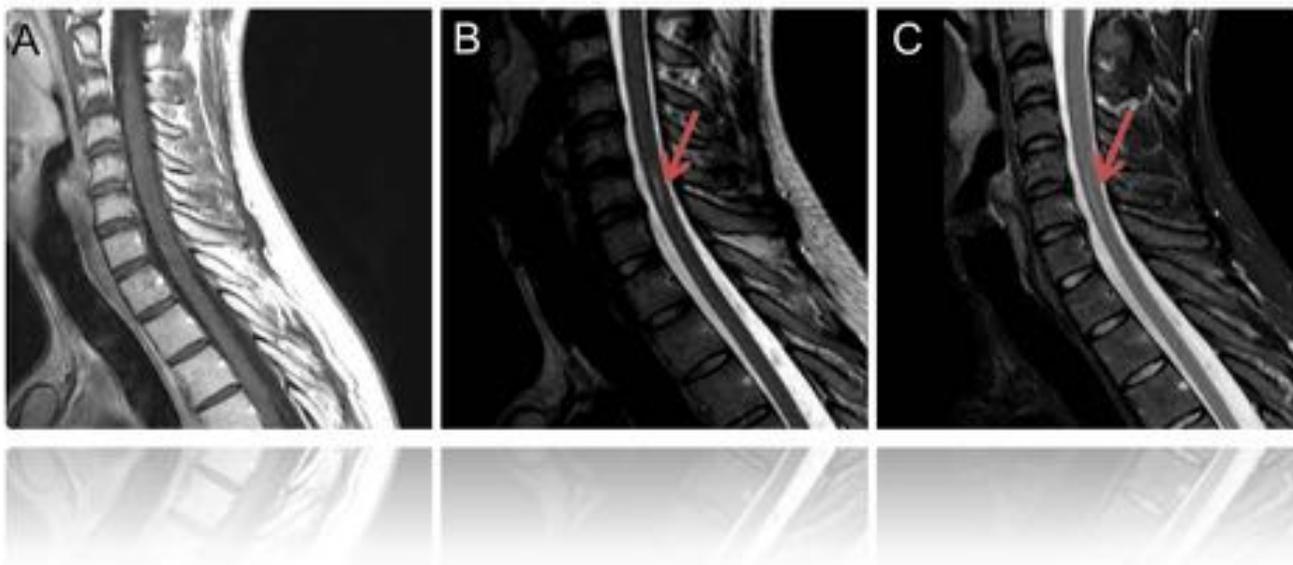
**Fig. 6:** RM cerebral con secuencias potenciadas en T1 antes (A,C) y después de la administración de contraste endovenoso (B,D), que ponen de manifiesto una hipointensidad difusa de la sustancia blanca frontoparietotemporal (flecha verde) con una sutil y parcheada captación subcortical derecha (flecha roja).



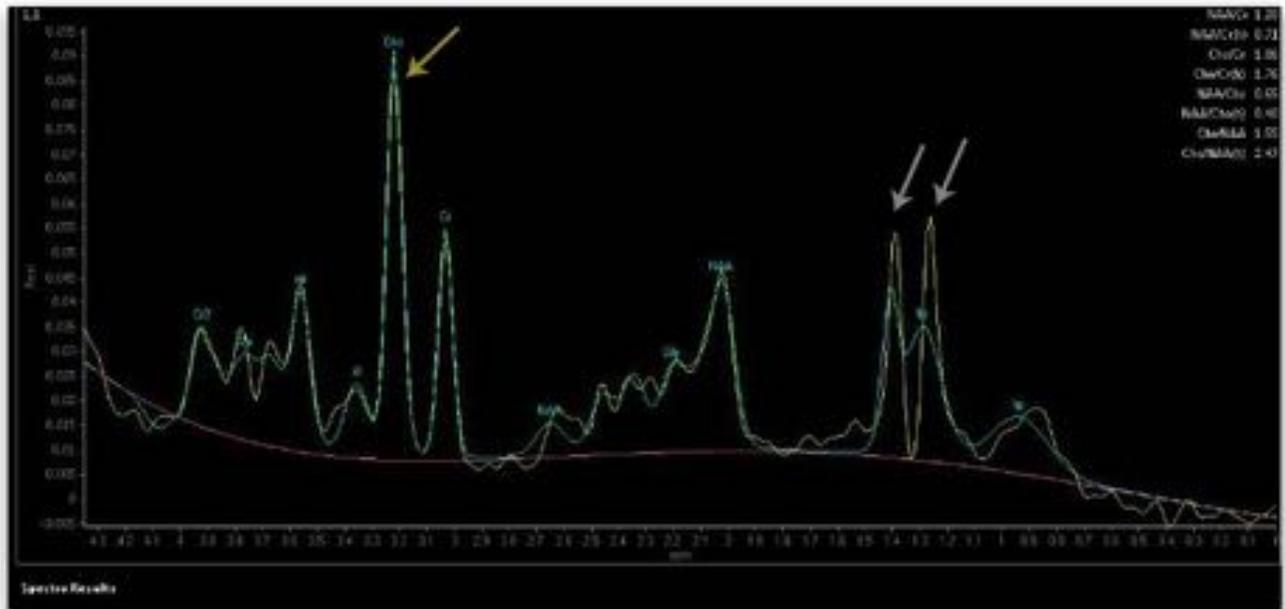
**Fig. 7:** RM en secuencias potenciadas en T1 después de la administración de contraste endovenoso (A,B) que muestran un realce de contraste parcheado y pseudonodular de ganglios basales izquierdos y centro semioval izquierdo.



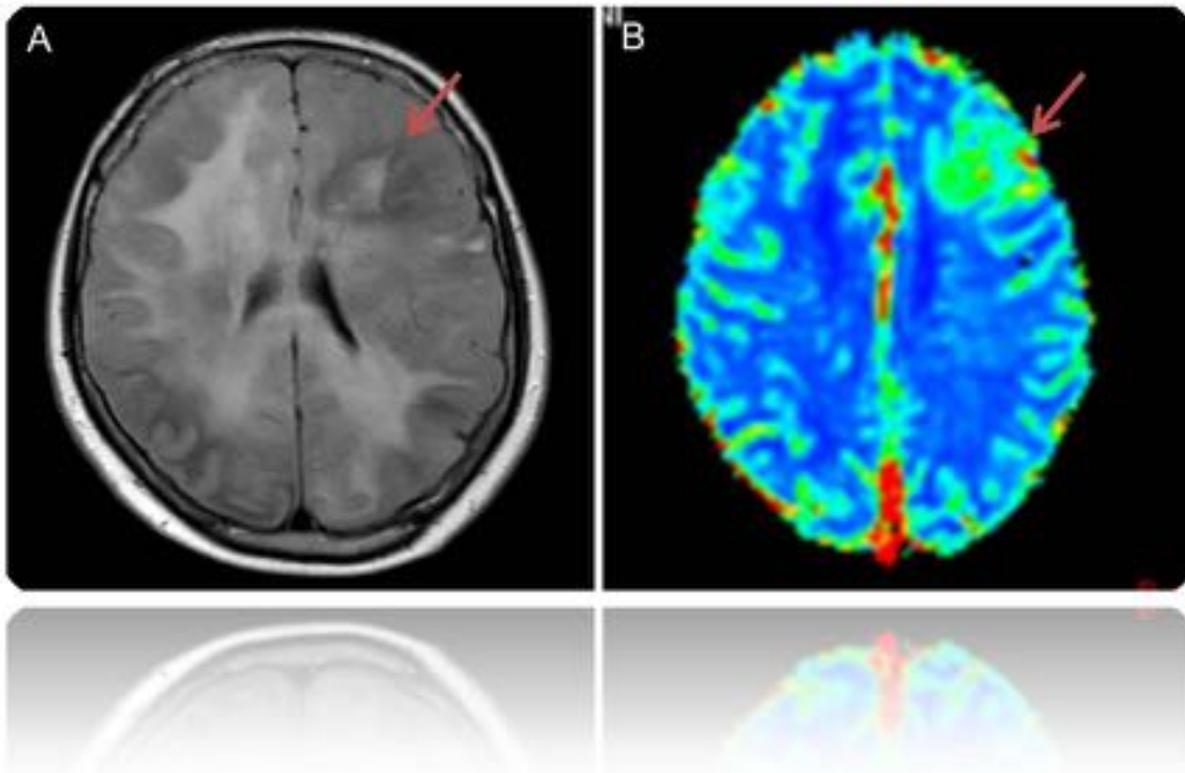
**Fig. 8:** RM cerebral en planos axiales. Secuencia de difusión (A) que muestra un aumento de la señal en el hemisferio cerebral derecho (flecha roja), con un mapa ADC (B) que muestra una pérdida de señal de la lesión (flecha roja), demostrando una restricción en la difusión. En la secuencia de perfusión (C) se observa una relación de volumen sanguíneo cerebral regional elevada (flecha roja).



**Fig. 9:** Planos axiales de RM de columna cervico-dorsal en secuencia T1 tras la administración de contraste endovenoso (A), secuencia T2 (B) y secuencia STIR (C) de un paciente afecto de linfomatosis cerebral, que muestra una fina alteración de señal de la médula espinal a la altura de C6 (flecha roja), que no muestra un significativo realce de contraste.



**Fig. 10:** RM espectroscopia de un paciente afecto de linfomatosis cerebri que muestra un doble pico de lactato (flechas blancas) y un pico de colina (flecha amarilla).



**Fig. 11:** RM de paciente con linfomatosis cerebri. Plano axial en secuencia FLAIR (A) que muestra una hiperintensidad difusa de la sustancia blanca frontoparietal bilateral, con una lesión focal en el lóbulo frontal izquierdo que muestra un aumento relativo del volumen sanguíneo cerebral en las secuencias de perfusión (B).

## Conclusiones

Dada la forma de presentación clínica larvada, sus hallazgos radiológicos poco específicos y el poco conocimiento de esta enfermedad, hacen de la linfomatosis cerebri un reto diagnóstico. Es importante tener en cuenta esta entidad ante un cuadro de demencia subcortical progresiva. Radiológicamente, se caracteriza por una leucoencefalopatía difusa bilateral sin captación de contraste. Se observó afectación infratentorial y de la médula espinal en más de la mitad de los casos.

## Bibliografía / Referencias

1. Izquierdo C, Velasco R, Vidal N, Sánchez JJ, Argyriou A, Besora S et al. *Lymphomatosis Cerebri: A Rare Form of Primary Central Nervous System Lymphoma*. Neuro Oncol. 2015; 16(Suppl 2): ii60.
2. Choi C-Y, Lee C-H, Joo M. *Lymphomatosis Cerebri*. J Korean Neurosurg. 2013; 420-422.
3. Raz E, Tinelli E, Antonelli M, Canevelli M, Fiorelli M, Bozzao L et al. *MRI Findings in Lymphomatosis Cerebri: Description of a Case and Revision of the Literature*. J Neuroimaging. 2011; 21:e183-e186.
4. Bakshi R, Mazziotta JC, Mischel PS, Jahan R, Seligson DB, Vinters HV. *Lymphomatosis Cerebri Presenting as a Rapidly Progressive Dementia: Clinical, Neuroimaging and Pathologic Findings*. Dement Geriatr Cogn Disord. 1999; 10:152-157.
5. Pandit L, Chickabasaviah Y, Raghobaman A, Mustafa S, Vasudevan A. *Lymphomatosis Cerebri - A rare cause of leukoencephalopathy*. J Neurol Scienc 293. 2010; 122-124.
6. Rollins K, Kleinschmidt-DeMasters BK, Corboy JR, Damek DM, Filley CM. *Lymphomatosis Cerebri as a cause of white matter dementia*. Hum Path. 2005; 36:282-290.
7. Weaver J, Vinters H, Koretz B, Xiong Z, Mischel P, Kado D. *Lymphomatosis Cerebri Presenting as Rapidly Progressive Dementia*. Neurologist. 2007; 13:150-153.