

Hiperintensidad difusa de la sustancia blanca en RM: no todo es leucoaraiosis

Lorenzo Ismael Pérez Sánchez¹, Juan Carlos González Matos¹, Yoselin Verónica Dos Santos Poleo¹, Blanca Rosa Arenas García¹, Ana Vargas Díaz¹, Cristina Lidia Fernández Rey¹

¹Hospital General de Segovia

Email autor de correspondencia:
lorenzoips@gmail.com

Índice



1. Objetivo docente



2. Revisión del tema



3. Conclusiones



4. Referencias

1. Objetivo docente:

Describir los hallazgos en imagen de RM que nos permiten establecer una aproximación diagnóstica diferencial en la patología difusa de sustancia blanca.

2. Revisión del tema

Se revisan los estudios de RM cerebral realizados en nuestro centro en los últimos 2 años en los que aparece hiperintensidad difusa de la sustancia blanca en secuencias potenciadas en T2.

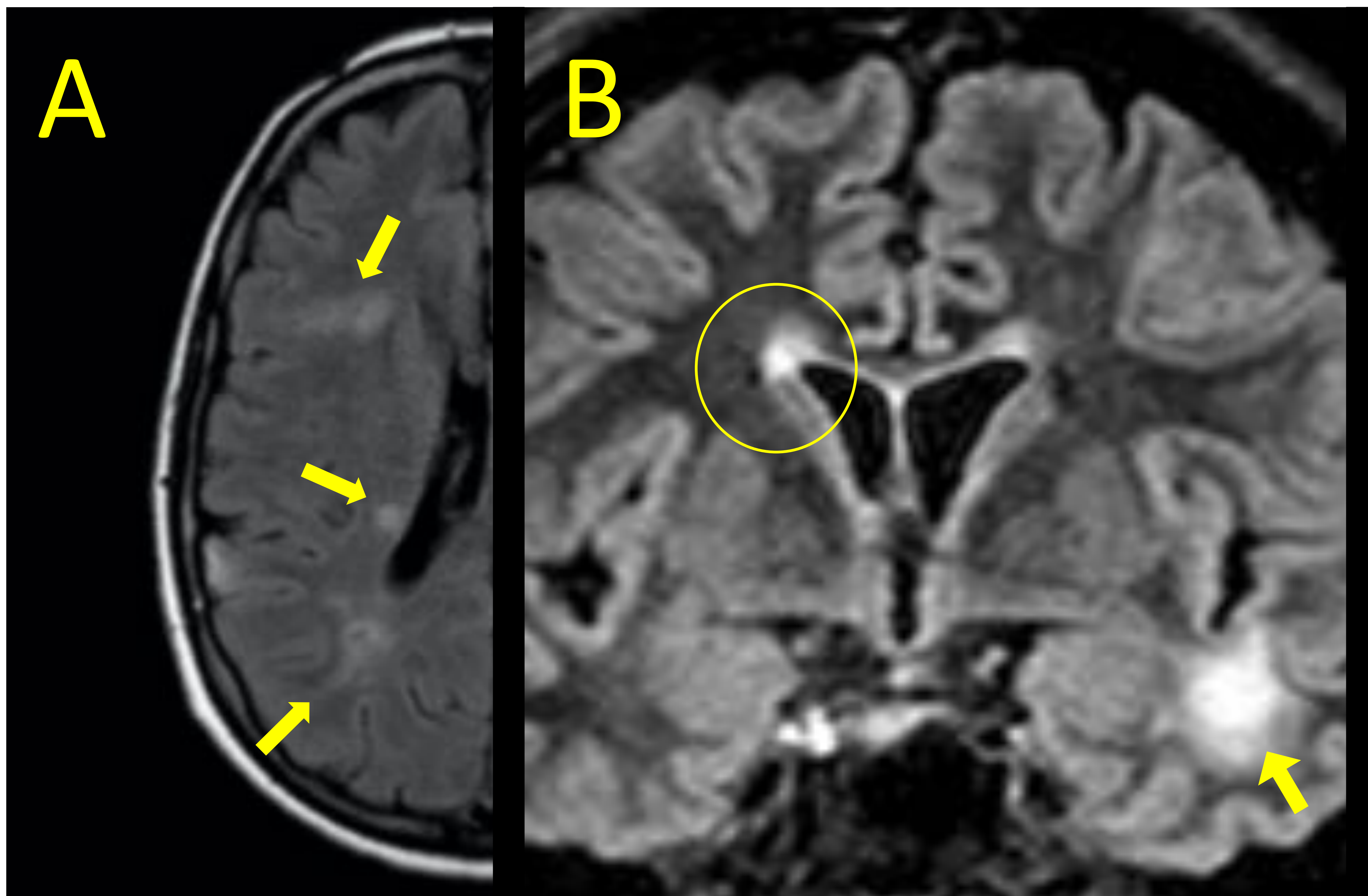
En los estudios de imagen se ha valorado los lóbulos implicados, la afectación simétrica o asimétrica, la existencia o no de efecto masa, la distribución periventricular o subcortical con o sin alteración de las fibras en U, la integridad de la cortical adyacente y la presencia o ausencia de realce tras la administración de contraste.

2. Revisión del tema

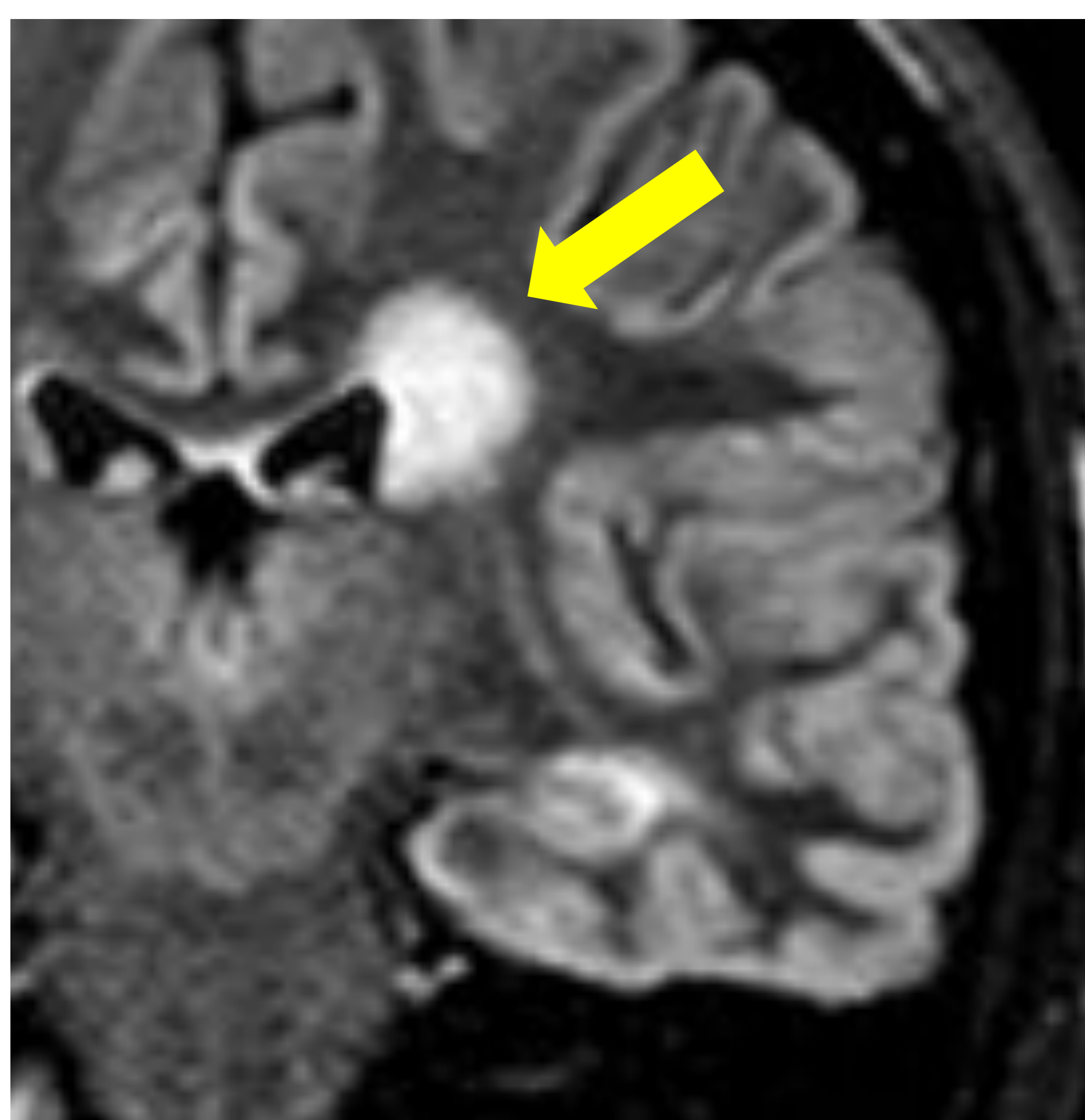
Entre la patología que se manifiesta como afectación difusa de la sustancia blanca hemos encontrado causas inflamatorias (esclerosis múltiple, vasculitis), infecciosas (encefalitis herpética, LEMP), isquémicas (leucoaraiosis), tumorales (gliomatosis cerebri), hidrocefalia (edema transependimario), degenerativa (adrenoleucodistrofia, paraparesia espástica recesiva).

Describimos los hallazgos de imagen característicos de cada una de estas entidades que permitan al radiólogo una correcta aproximación diagnóstica en el contexto clínico adecuado.

2.1. Esclerosis múltiple



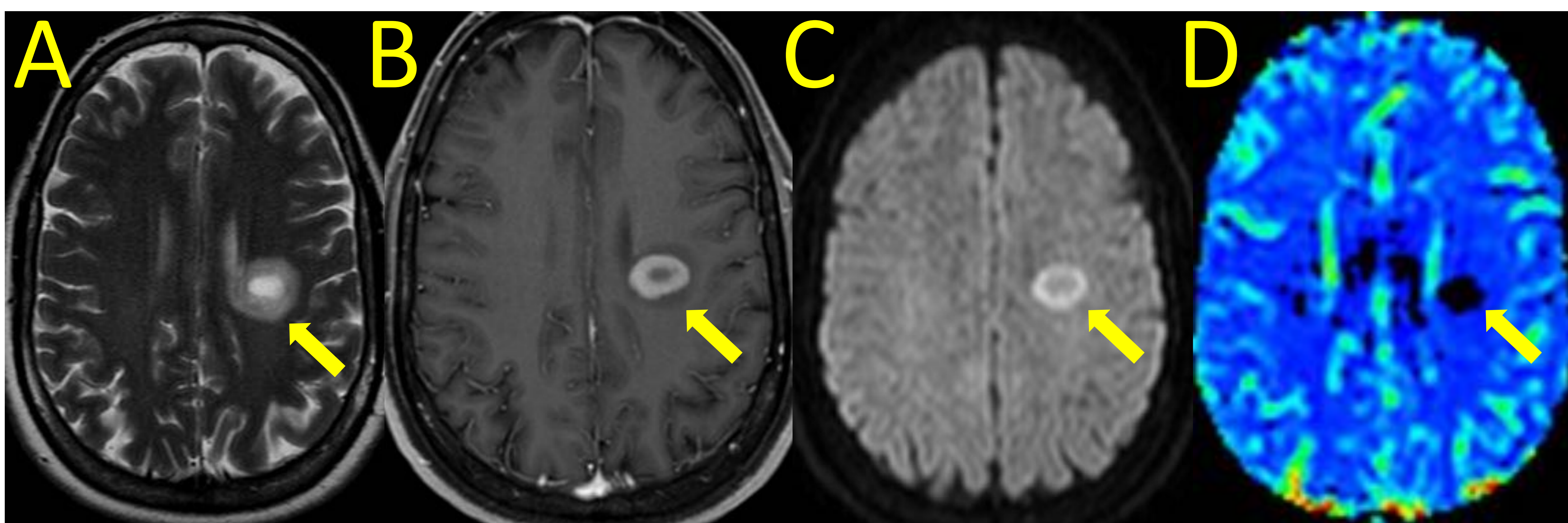
RM. Imagen axial FLAIR (A) y coronal FLAIR (B): imágenes hiperintensas, visibles en sustancia blanca en centros semiovais (A). lesiones hiperintensas periventriculares y en región temporal izquierda. (B). Paciente diagnosticado de esclerosis múltiple.



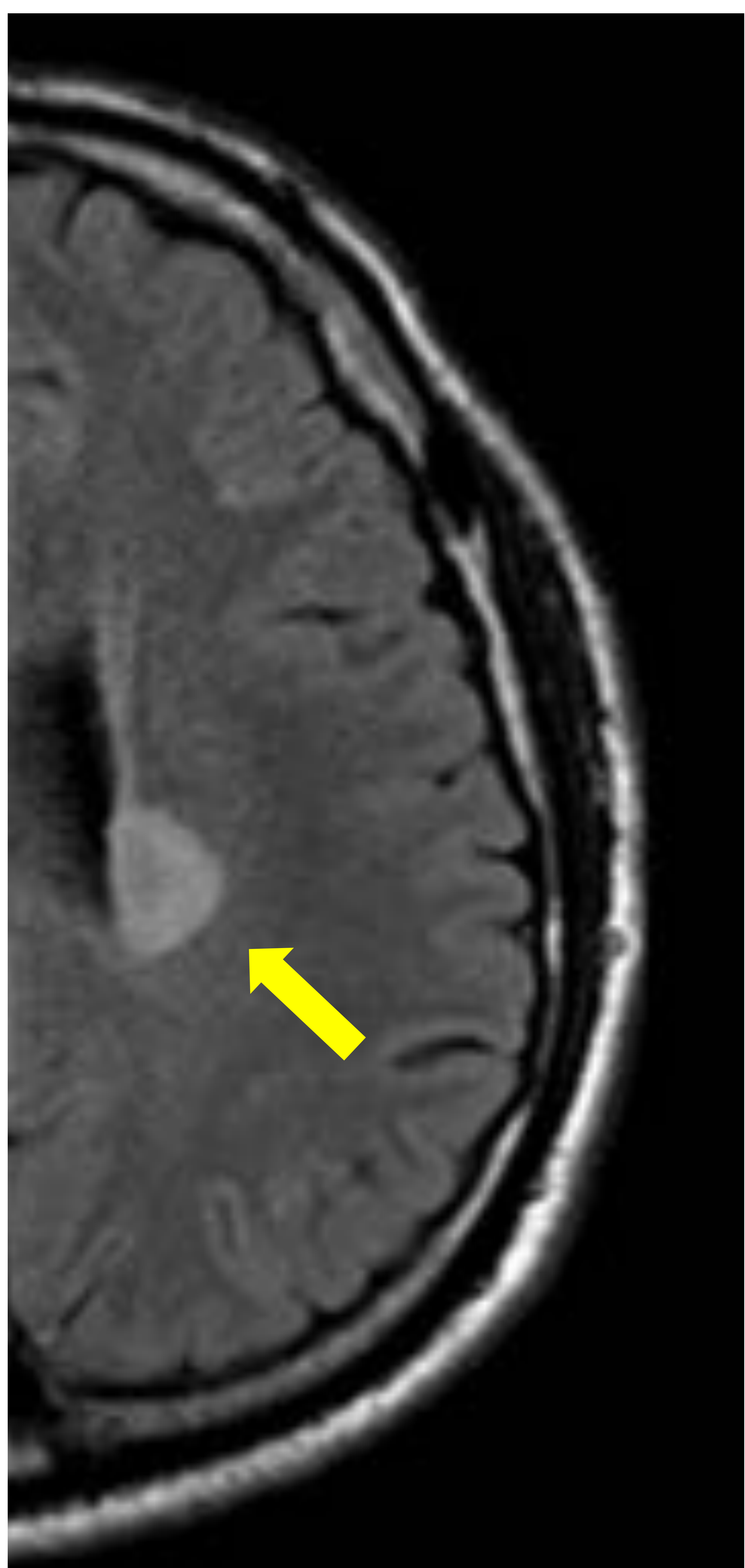
RM, imagen coronal FLAIR: lesión hiperintensa en localización periventricular izquierda en paciente diagnosticado de esclerosis múltiple.

La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante crónica que afecta al sistema nervioso central.

La presentación suele ser entre la adolescencia y la sexta década, con un pico aproximadamente a los 35 años. Existe una predilección femenina fuerte y bien reconocida con una relación mujer/varón de aproximadamente 2:1.



MR. Imágenes axiales T2 (A), T1 postcontraste (B), Difusión (C) y perfusión (D): lesión nodular localizada en el lóbulo frontoparietal izquierdo, con una zona central ovalada bien definida (marcadamente hiperintensa en T2, rodeada de edema) e hipercaptación de contraste en anillo. La lesión presenta restricción de la difusión. Ausencia de vascularización en la secuencia de perfusión. Hallazgos compatibles con esclerosis múltiple tumefactiva.



RM. Imagen axial FLAIR: lesión hiperintensa en corona radiada izquierda en paciente diagnosticado de esclerosis múltiple.

Hallazgos por imagen típicos:

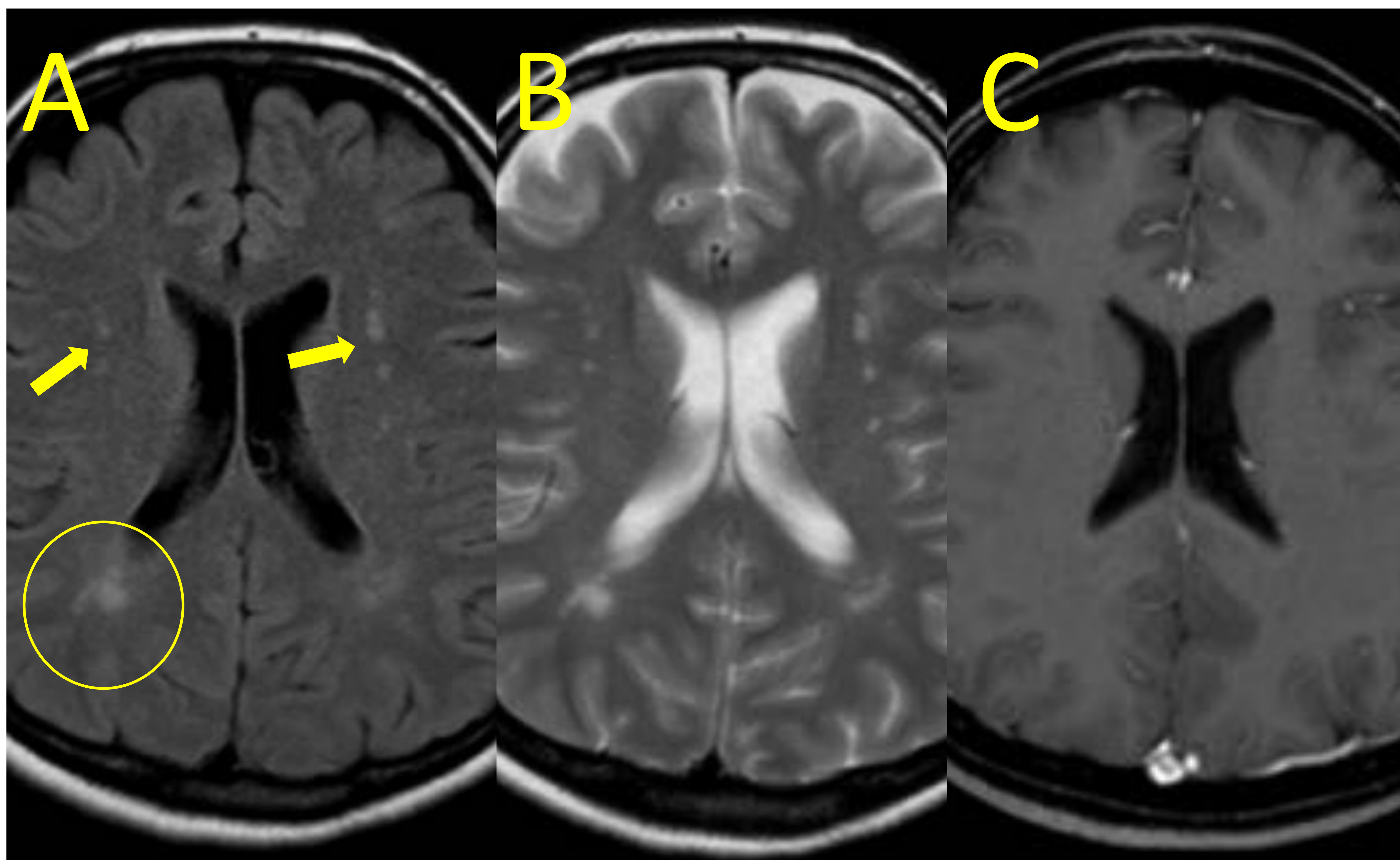
TC:

- placas hipodensas homogéneas localizadas en la sustancia blanca subcortical.
- Algunas placas pueden presentar captación de contraste en la fase activa de la enfermedad.

RM: es la modalidad de imagen de elección para confirmar el diagnóstico, realizar el seguimiento de la enfermedad y valorar la respuesta al tto.

- T1: lesiones iso-hipo intensas.
- T2: lesiones hiperintensas. Las lesiones agudas pueden presentar edema perilesional. Más sensible para detectar lesiones infratentoriales.
- FLAIR: lesiones típicamente hiperintensas. Más sensible para detectar lesiones supratentoriales.
- T1 con contraste: las lesiones activas muestran realce. Típicamente en forma de anillo incompleto.
- Difusión/ADC: las lesiones activas presentan restricción de la difusión.

2.2. Lupus con afectación del SNC



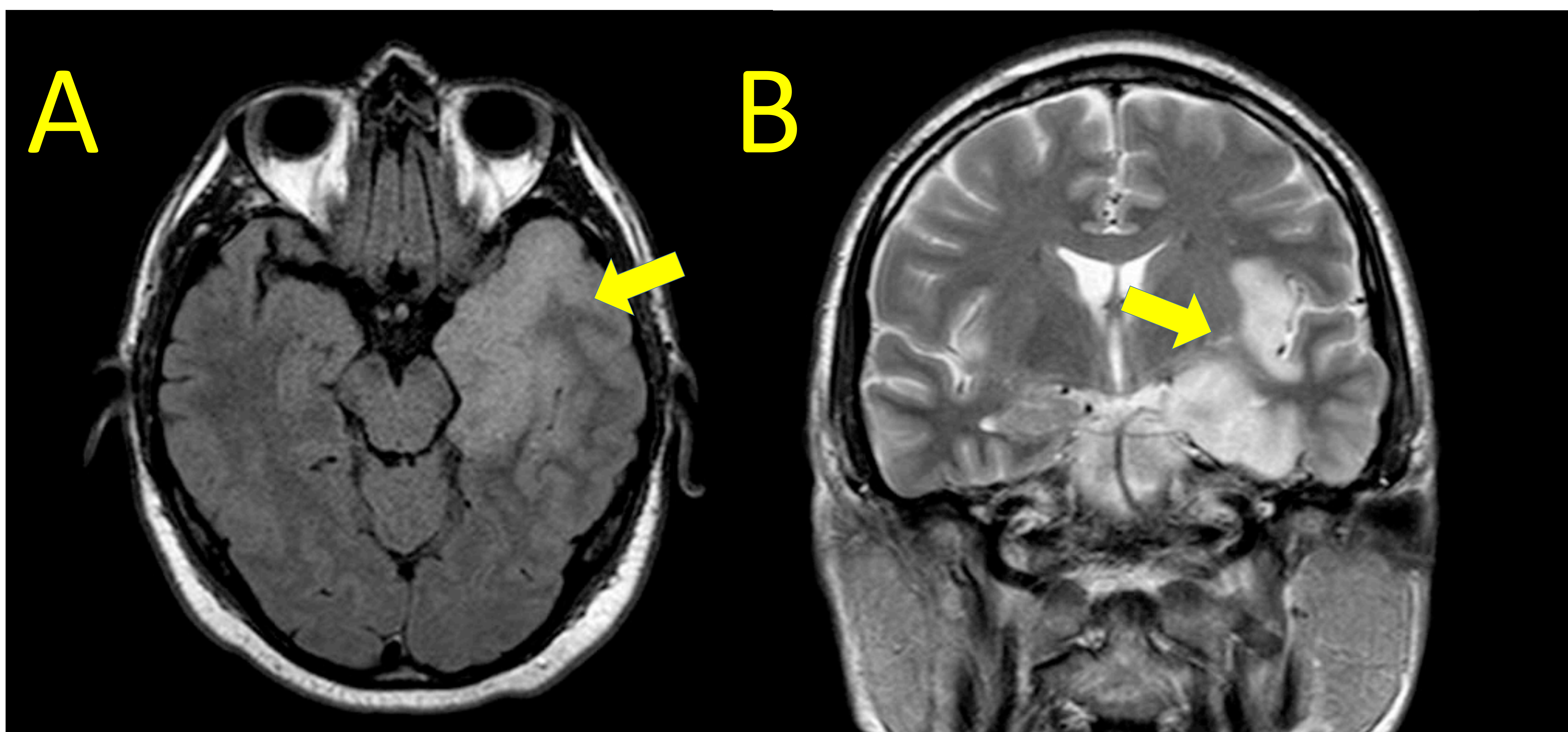
RM. Imágenes axiales FLAIR (A) T2 (B) y T1 postcontraste (C): paciente de 36 años con antecedente de cefalea tipo migraña y diagnóstico de lupus sistémico asociado a síndrome antifosfolípido. Se observan varias lesiones subcorticales supratentoriales milimétricas y no confluentes. Hallazgos compatibles con manifestaciones del SNC de lupus sistémico.

Las manifestaciones en el sistema nervioso central del lupus eritematoso sistémico presentan una amplia variedad de manifestaciones neuropsiquiátricas.

Como ocurre con las características clínicas, el lupus del SNC tiene una presentación radiológica extremadamente variada. Aunque no todos los síndromes neuropsiquiátricos de lupus del SNC descritos tienen características radiológicas, los que sí las tienen, principalmente la enfermedad cerebrovascular y la mielopatía, tienden a ser inespecíficos.

Las manifestaciones radiológicas del lupus en el SNC son indistinguibles de su aparición por otras etiologías, siendo por tanto un diagnóstico de exclusión.

2.3. Encefalitis herpética

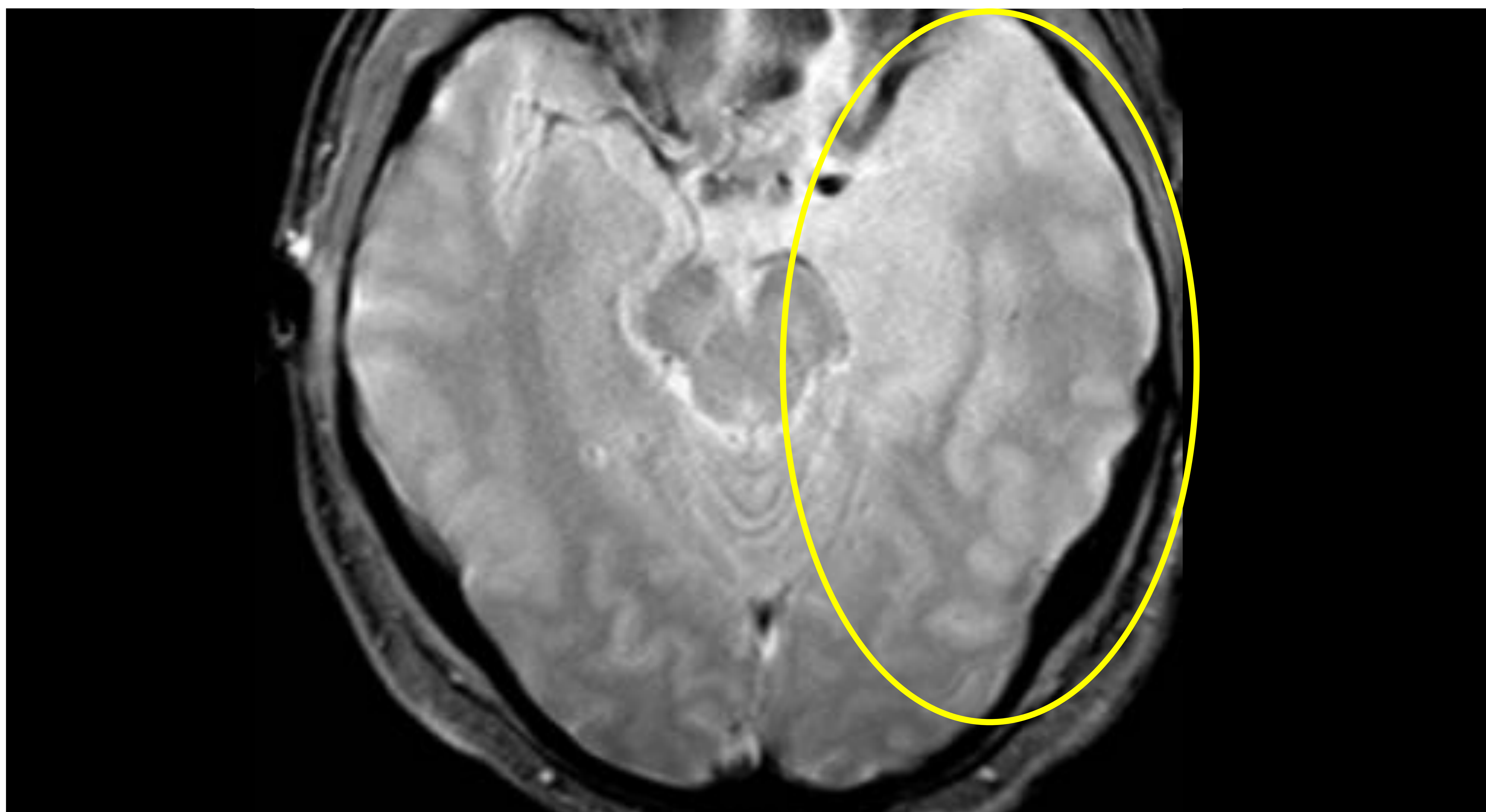


RM. Imagen axial FLAIR (A) y coronal T2 (B): hiperintensidad de señal en lóbulo temporal y región silviana izquierdos en el mismo paciente. Hallazgos de imagen compatibles con encefalitis herpética en paciente con diagnóstico confirmado.

La encefalitis por herpes simple es la causa más común de encefalitis vírica necrotizante fulminante esporádica mortal y tiene hallazgos de imagen característicos.

La encefalitis por herpes en niños y adultos generalmente se debe a Herpes tipo 1 (90%) y el resto a Herpes tipo 2. No existe una edad, sexo o predilección estacional en particular.

La presentación clínica es inespecífica y consiste en fiebre, dolores de cabeza, déficits neurológicos focales, convulsiones y alteración o disminución del nivel de conciencia.



RM. Imagen axial T2: engrosamiento y aumento de señal cortico-subcortical en el lóbulo temporal en su región antero medial, con afectación del uncus y cortex silviano izquierdo. Hallazgos compatibles con encefalitis herpética en paciente con diagnóstico confirmado.

Hallazgos de imagen típicos:

Paciente adulto inmunocompetente: presenta un patrón típico, con afectación asimétrica bilateral del sistema límbico, lóbulos temporales mediales, cortezas insulares y lóbulos frontales inferolaterales. Los ganglios basales no suelen estar afectados.

Niños: afectación extralímbica es más prevalente, y se observa con mayor frecuencia afectación del lóbulo parietal.

Paciente inmunodeprimido: la afectación puede ser más difusa y es más probable que se afecte el tronco del encéfalo.

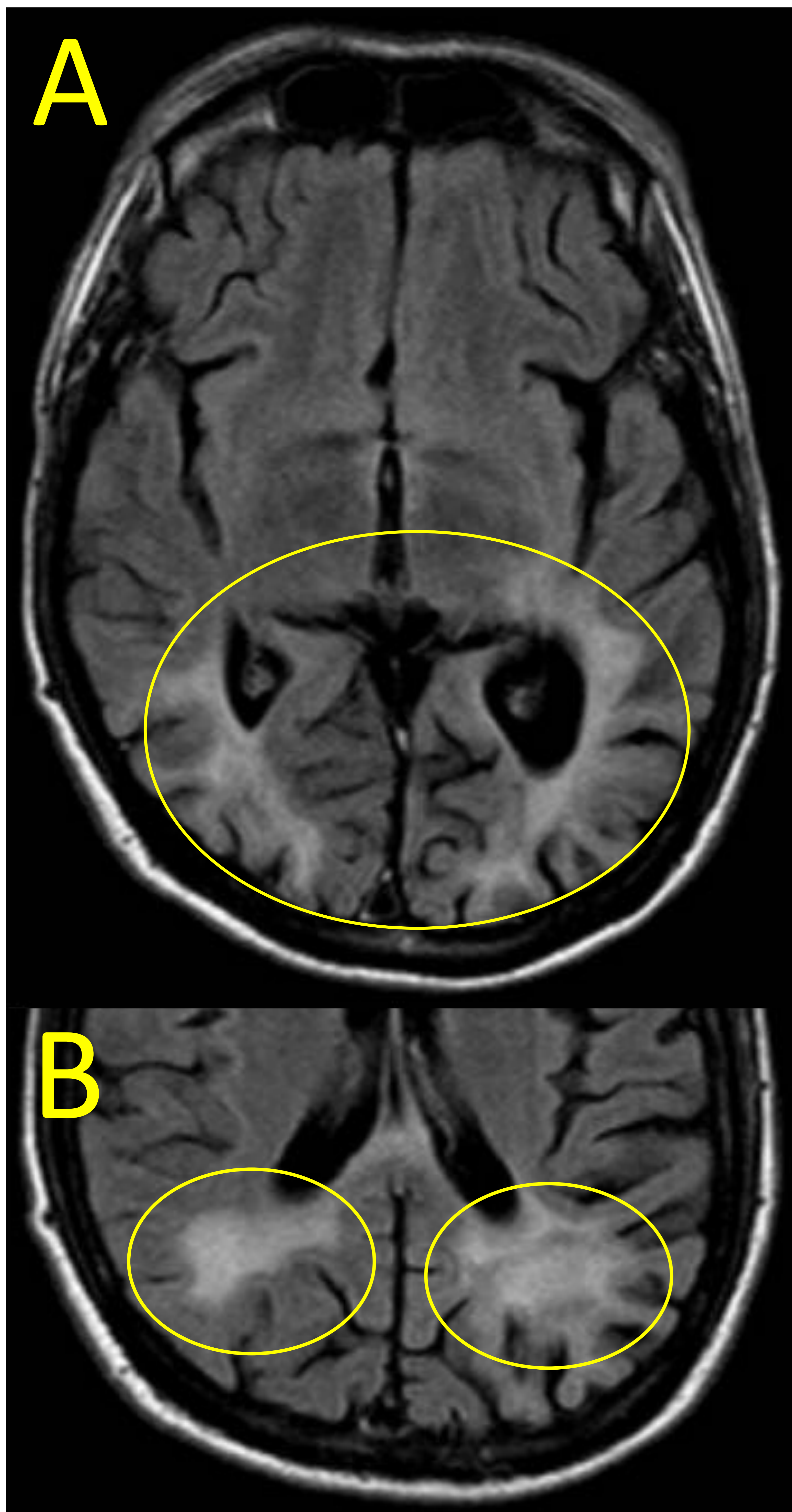
TC:

- Sutil hipodensidad en localización anterior y medial del lóbulo temporal y corteza insular.

RM.

- T1: edema en la región afecta.
- T1 postcontraste: ausente en etapas tempranas.
- T2; hiperintensidad de la sustancia blanca y corteza afectadas.
- Difusión: restricción en la zona afectada debido al edema citotóxico.

2.4. Leucoencefalopatía multifocal progresiva



RM. Imágenes axiales FLAIR del mismo paciente. Hiperintensidad difusa de sustancia blanca subcortical parietooccipital y atrofia cerebral. Hallazgos compatibles con leucoencefalopatía multifocal progresiva en paciente con diagnóstico de VIH y CD4 < 100.

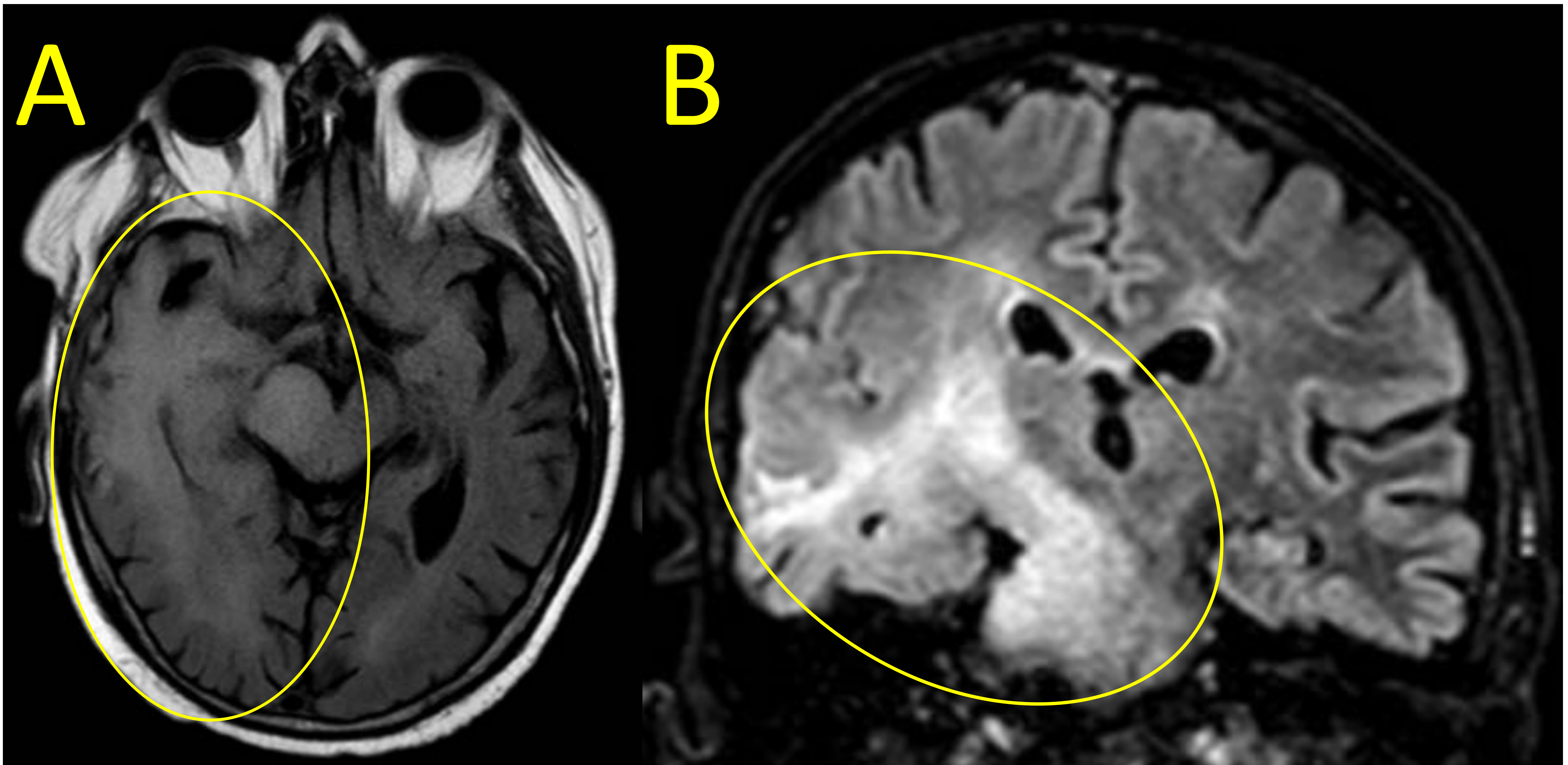
La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LEMP) es una enfermedad desmielinizante que resulta de la reactivación del virus John Cunningham (virus JC) que infecta a los oligodendrocitos en pacientes con sistemas inmunitarios comprometidos. Siendo atípica la LEMP primaria en un paciente inmunocompetente.

La LEMP típicamente se presenta en pacientes con SIDA, y por lo general se desarrolla en pacientes con recuentos CD4 de 50 a 100 células/ μ l. También se observa en pacientes cuya función inmunitaria se está recuperando, en el síndrome inflamatorio de reconstitución inmunitaria.

Las lesiones suelen afectar a la sustancia blanca supratentorial, de manera confluyente, con afectación bilateral y asimétrica. Los ganglios basales, el tronco encefálico y el cerebelo también pueden estar afectados. Las regiones subcorticales frontal y parietooccipital son ubicaciones comunes.

Las fibras en U subcorticales y la sustancia gris se afectan en estadios avanzados de la enfermedad.

2.5 Gliomatosis cerebri

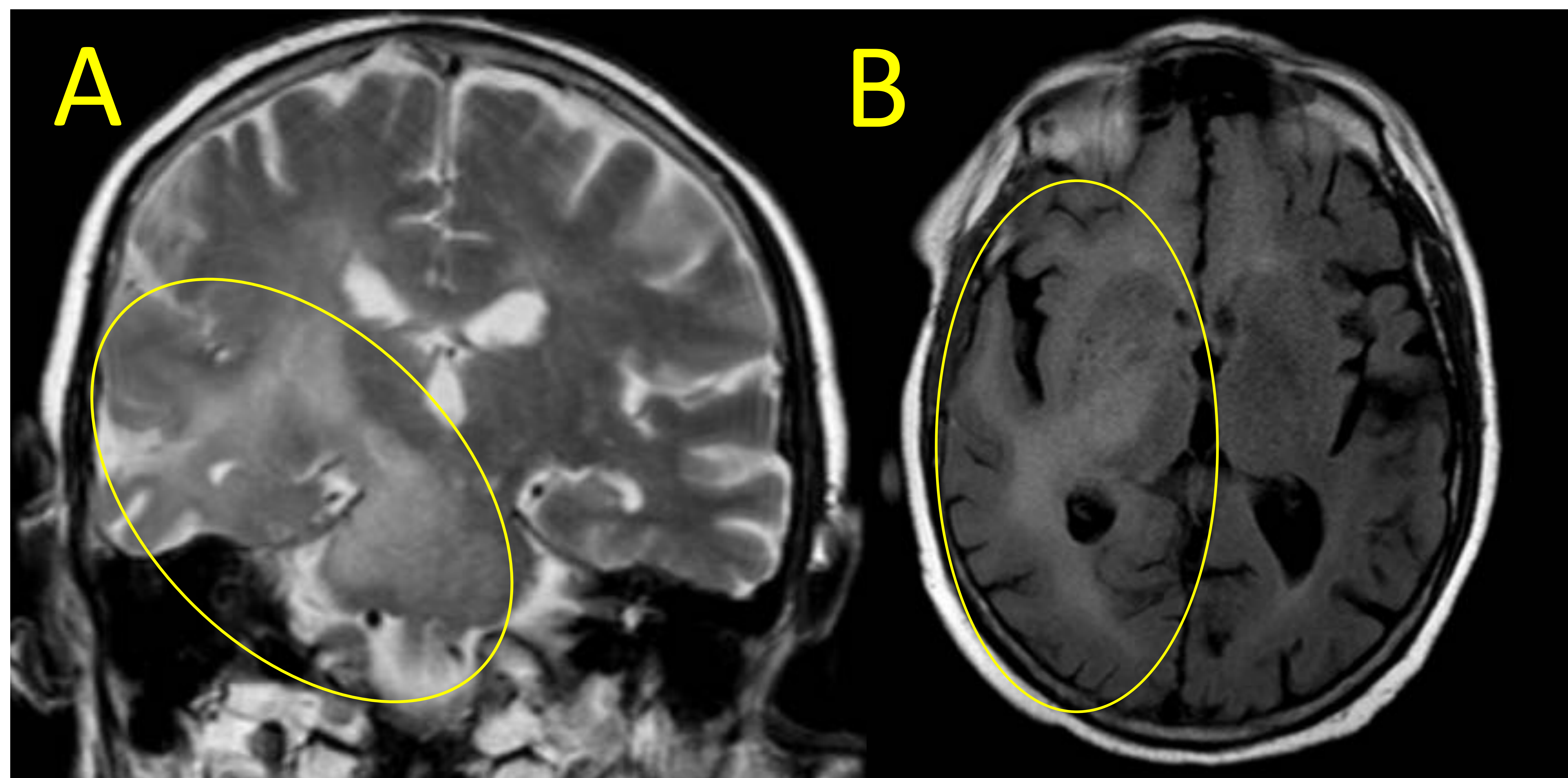


RM. Imagen axial FLAIR (A) y coronal T2 (B): hiperintensidad de la sustancia blanca hemisférica derecha, con ensanchamiento de la cápsula interna derecha y del pedúnculo cerebral y adelgazamiento del ventrículo ipsilateral. Hallazgos compatibles con gliomatosis cerebri.

La gliomatosis cerebri es un patrón atípico de presentación de gliomas difusos que afecta al menos a tres lóbulos cerebrales por definición. Presenta una afectación bilateral con frecuencia y puede extenderse a estructuras infratentoriales.

Presenta un pico de incidencia a los 20-40 años.

Existe una predilección masculina, con una relación varón/mujer de aproximadamente 1.5:1.



RM. Imagen coronal T2 (A) y axial FLAIR (B): hiperintensidad difusa de la sustancia blanca occipitoparietotemporal derecha y del pedúnculo cerebral ipsilateral. Hallazgos compatibles con gliomatosis cerebri.

Hallazgos por imagen típicos:

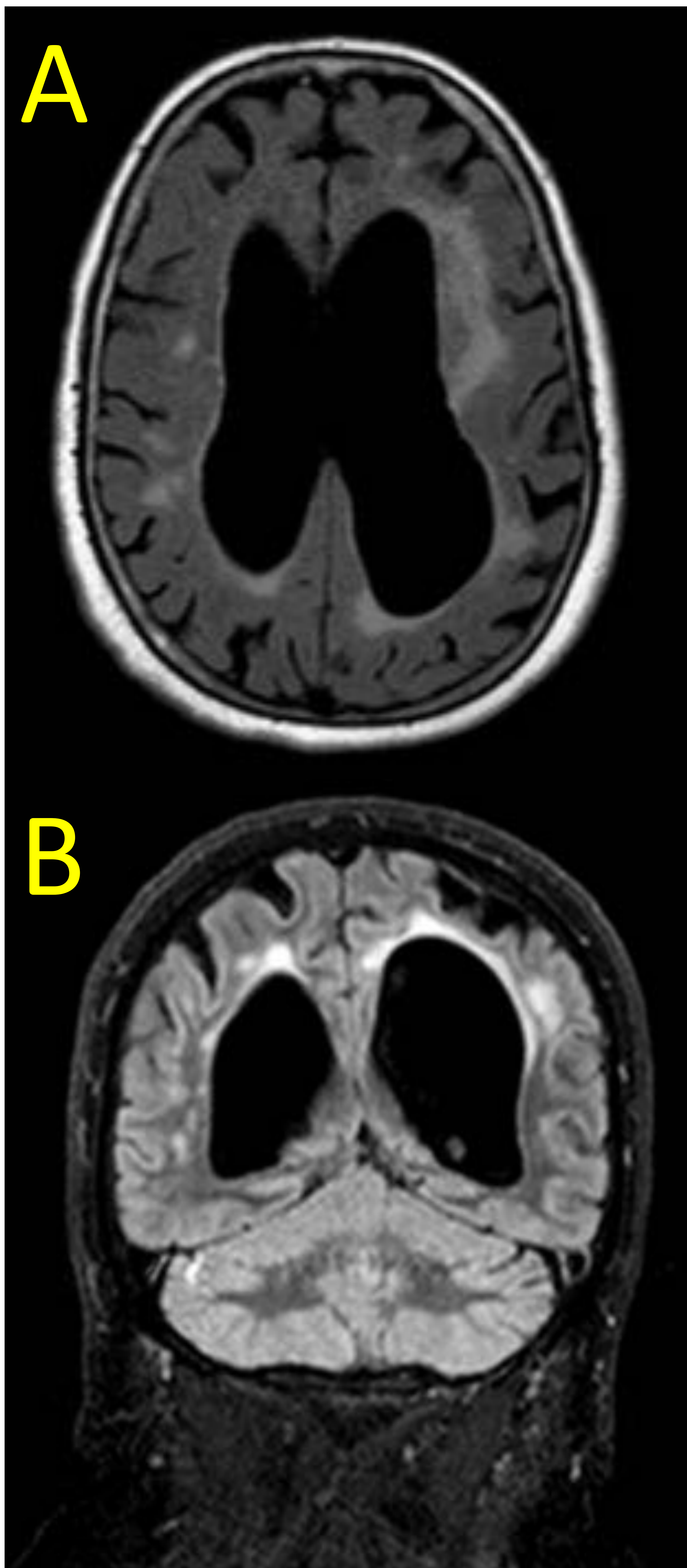
TC:

- Puede ser normal ya que las lesiones suelen ser isodensas con respecto al parénquima normal.
- Puede haber una asimetría mal definida o una hipodensidad sutil del parénquima cerebral afectado.

RM:

- T1: iso a hipointenso con respecto a la sustancia gris.
- T2: hiperintenso con respecto a la sustancia gris.
- T1 con contraste: no captación o captación mínima de contraste.
- Difusión/ADC: no restricción.
- Perfusión: volumen cerebral relativo bajo/normal.

2.6. Hidrocefalia normotensiva



RM. Imagen axial FLAIR (A) y coronal STIR-FLAIR (B): dilatación de los ventrículos laterales con un índice de Evans de 0.45, asocia hiperintensidad de la sustancia blanca periventricular en relación con trasudado crónico periventricular. Hallazgos compatibles con hidrocefalia normotensiva del adulto.

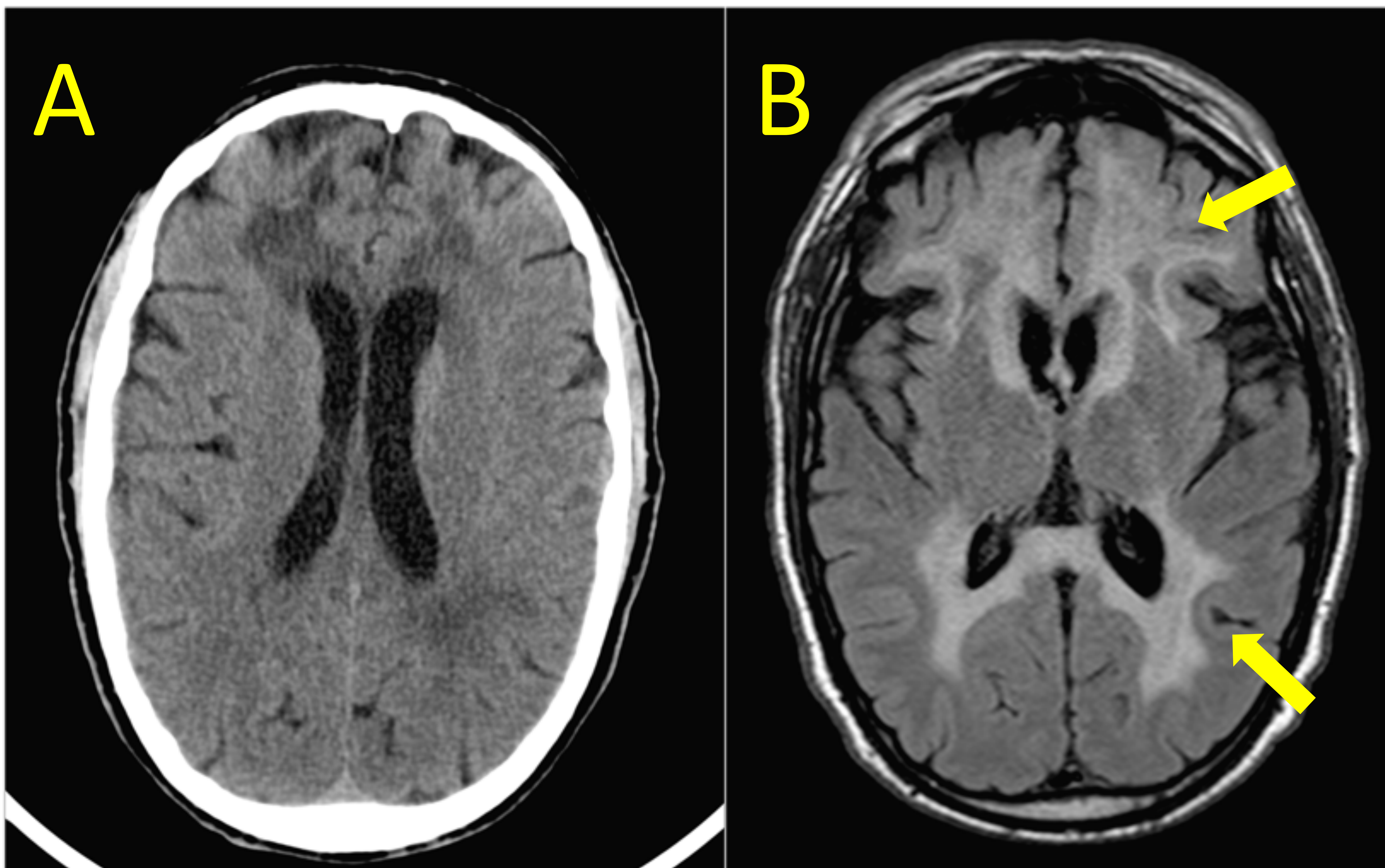
Clínicamente se caracteriza por la tríada de apraxia/ataxia de la marcha, incontinencia urinaria y demencia, aunque no todos los pacientes con la enfermedad tienen los tres. La mayoría de los casos son idiopáticos. La incidencia es mucho mayor en la población anciana.

La presión media de apertura del LCR está dentro del rango normal (<13 mmHg).

Hallazgos de imagen típicos:

1. Ventriculomegalia:
 - Índice de Evans > 0.3
 - Ensanchamiento de los cuernos temporales de los ventrículos laterales (> 6 mm).
2. Dilatación desproporcionada del espacio subaracnoideo.
3. Edema transependimario:
 - Hipodensidad periventricular en TC.
 - Hiperintensidad en secuencias T2/FLAIR en RM.

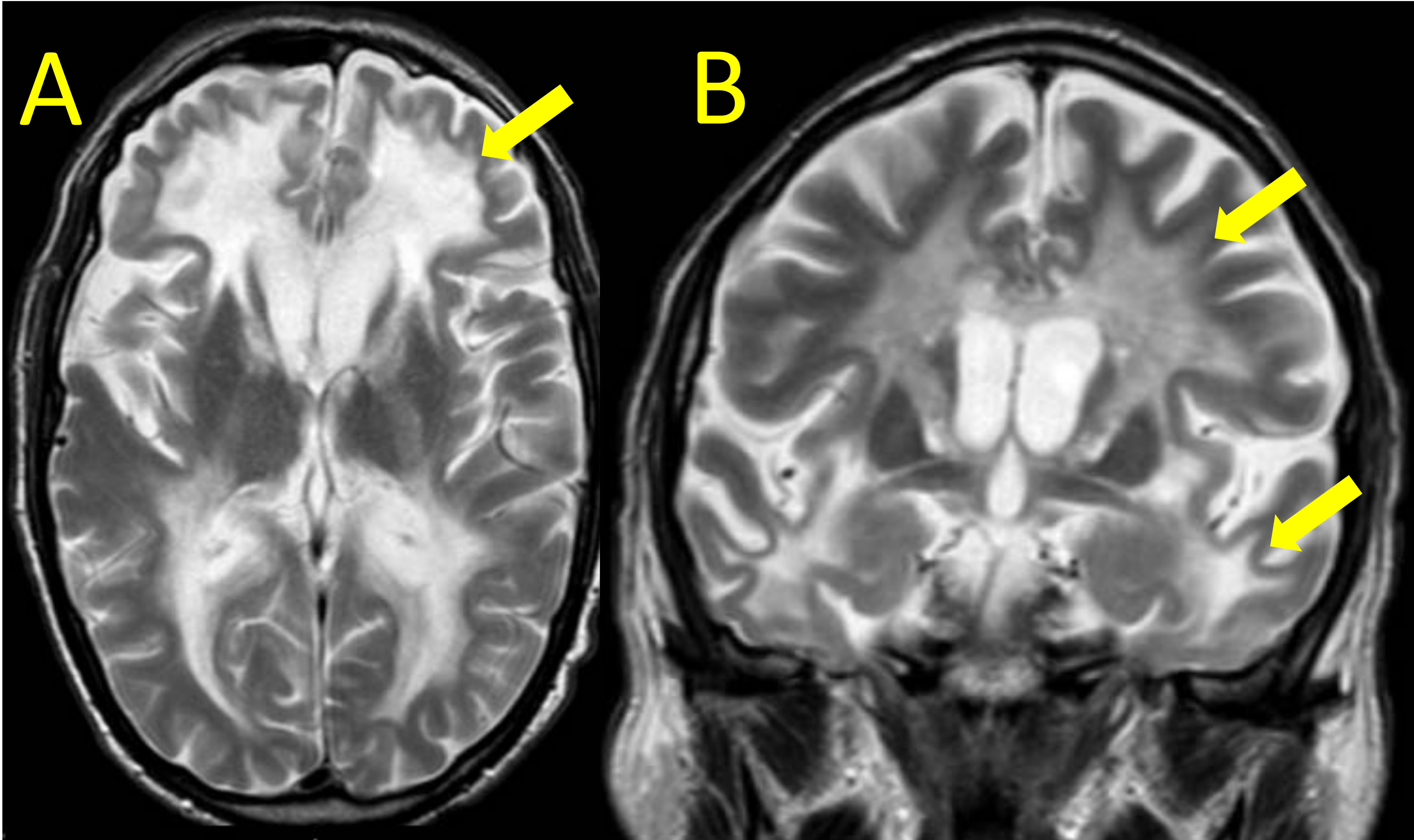
2.7. Adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X



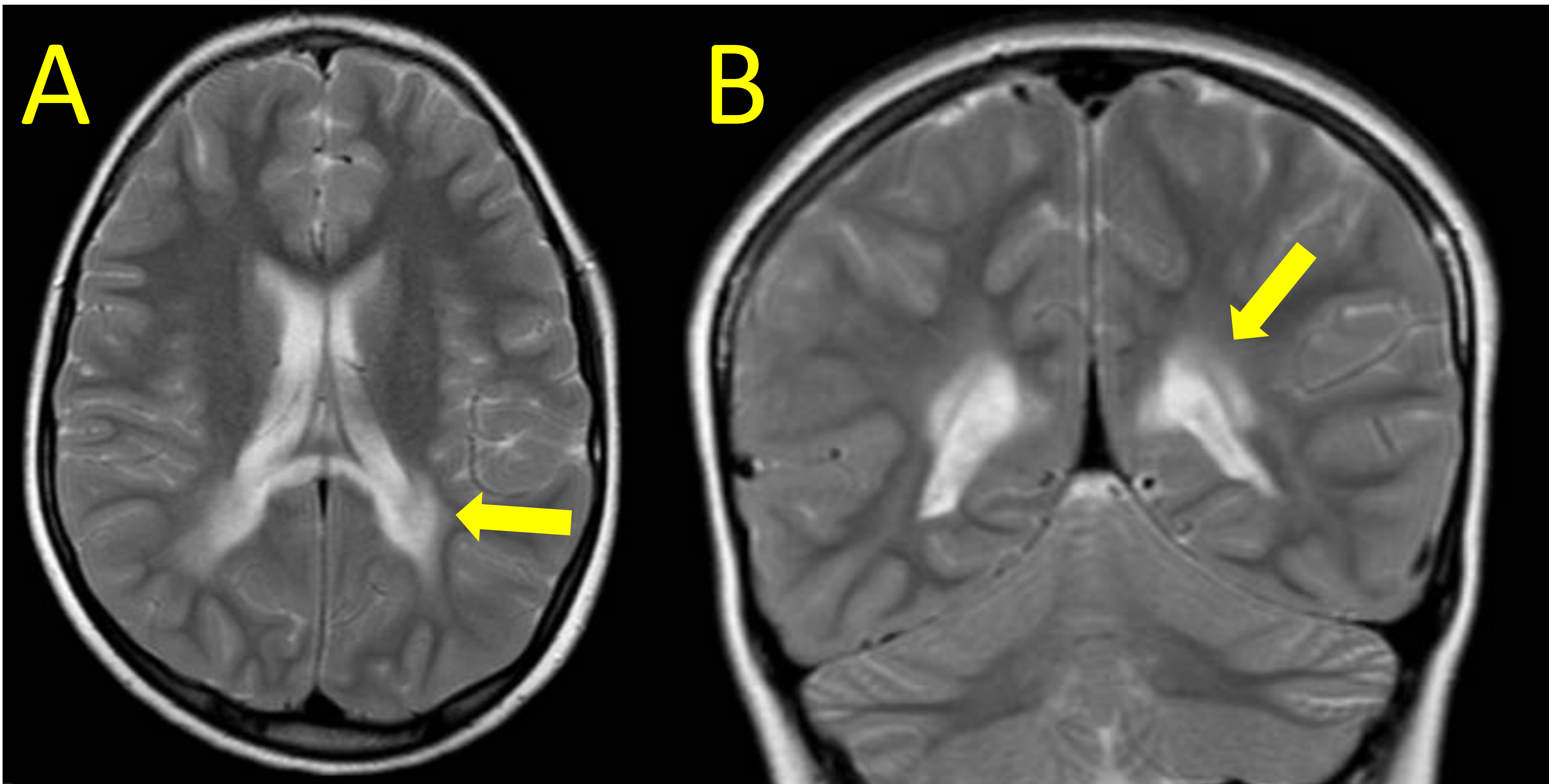
Imágenes axiales de TC (A) y RM FLAIR (B) del mismo paciente: donde se aprecia afectación de sustancia blanca supratentorial y simétrica. Hallazgos de imagen en un paciente adulto diagnosticado de adrenoleucodistrofia.

La adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X es un trastorno peroxisomal metabólico hereditario. Se caracteriza por una falta de oxidación de ácidos grasos de cadena muy larga, que produce una desmielinización inflamatoria severa, típicamente de la sustancia blanca periventricular con un patrón de predominio posterior y una afectación temprana del esplenio del cuerpo calloso y cambios en la sustancia blanca parietal.

La incidencia estimada de adrenoleucodistrofia es 1:20.000-50.000. Debido a su herencia ligada al cromosoma X, clásicamente afecta a los hombres jóvenes, aunque las mujeres portadoras pueden manifestar la enfermedad.

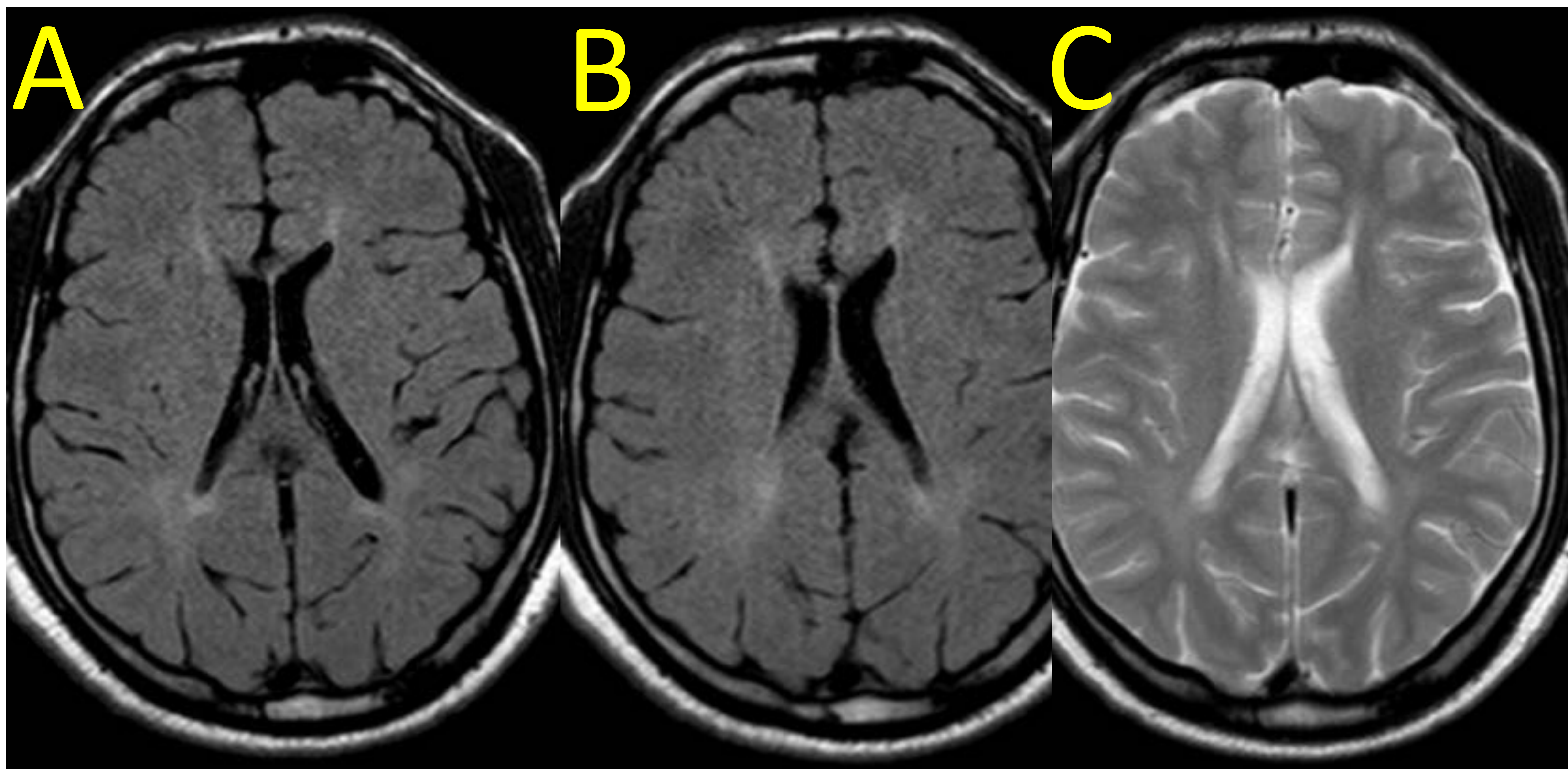


RM. Imágenes T2 axial (A) y coronal (B): áreas hiperintensas confluentes y simétricas, con afectación del cuerpo calloso, cápsula interna y las vías corticoespinales. Hallazgos de imagen en un paciente adulto diagnosticado de adrenoleucodistrofia.



RM. Imágenes T2 axial (A) y coronal (B): áreas hiperintensas confluentes y simétricas, con afectación del cuerpo calloso y cápsula interna. Hallazgos de imagen en un paciente pediátrico diagnosticado de adrenoleucodistrofia.

2.8. Paraparesia espástica hereditaria



RM. Imágenes axiales FLAIR (A, B) y T2 (C): señal hiperintensa en la sustancia blanca, con distribución periventricular bilateral y simétrica. Tras el análisis genético se confirmó el diagnóstico de paraparesia espástica hereditaria.

La paraplejía espástica hereditaria se refiere a un grupo heterogéneo de condiciones neurodegenerativas caracterizadas por la degeneración progresiva de los tractos corticoespinales y la columna posterior de la médula espinal.

Clínicamente se caracterizan por debilidad y espasticidad progresivas en las extremidades inferiores, debilidad en las extremidades superiores, disartria, hipomimia, trastornos esfinterianos, neuropatía periférica, dificultades de aprendizaje, deterioro cognitivo y demencia.

La resonancia magnética muestra un cuerpo calloso adelgazado, atrofia cerebral y cambios en la sustancia blanca periventricular.

3. Conclusiones

- La RM es la herramienta de imagen más poderosa en la evaluación de la sustancia blanca.
- El diagnóstico de los procesos que afectan a la sustancia blanca es complejo y constituye un desafío para el radiólogo, que debe conocer los diferentes patrones de afectación para poder alcanzar un diagnóstico clínico-radiológico correcto.

4. Referencias

1. Anne G. Osborn, Gary L. Hedlund, Karen L. Salzman. Osborn's Brain. (2017). [ISBN: 9780323477765](#)
2. Grossman RI, Yousem DM. Neuroradiology, the requisites. Mosby Inc. (2003). [ISBN:032300508X](#)
3. Lövblad KO, Anzalone N, Dörfler A et-al. MR imaging in multiple sclerosis: review and recommendations for current practice. AJNR Am J Neuroradiol. 2010;31 (6): 983-9. [doi:10.3174/ajnr.A1906](#)
4. Lalani TA, Kanne JP, Hatfield GA, Chen P. Imaging findings in systemic lupus erythematosus. Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 24 (4): 1069-86. [doi:10.1148/rg.244985082](#)
5. Bulakbasi N, Kocaoglu M. Central nervous system infections of herpesvirus family. Neuroimaging Clin. N. Am. 2008;18 (1): 53-84. [doi:10.1016/j.nic.2007.12.001](#)
6. Mark AS, Atlas SW. Progressive multifocal leukoencephalopathy in patients with AIDS: appearance on MR images. Radiology. 1989;173 (2): 517-20.
7. Del carpio-o'donovan R, Korah I, Salazar A et-al. Gliomatosis cerebri. Radiology. 1996;198 (3): 831-5.
8. Algin O, Hakyemez B, Parlak M. Proton MR spectroscopy and white matter hyperintensities in idiopathic normal pressure hydrocephalus and other dementias. The British journal of radiology. 83 (993): 747-52. [doi:10.1259/bjr/43131041](#)
9. Patel PJ, Kolawole TM, Malabarey TM et-al. Adrenoleukodystrophy: CT and MRI findings. Pediatr Radiol. 1995;25 (4): 256-8.
10. Hourani R, El-Hajj T, Barada WH et-al. MR imaging findings in autosomal recessive hereditary spastic paraplegia. AJNR Am J Neuroradiol. 2009;30 (5): 936-40. [doi:10.3174/ajnr.A1483](#)