

# Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC): más allá de la Esclerosis Múltiple (EM).

**Autores:**

Andres López Sánchez, Luis Gonzalez Ramos, Antonio Castillo Garcia, Elena López Banet, Victor Orcajada Zamaro

*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA), Murcia, España*

## **OBJETIVOS DOCENTES**

- Conocer las manifestaciones radiológicas de las diferentes enfermedades desmielinizantes autoinmunes del SNC y establecer el diagnóstico diferencial mediante las distintas pruebas de imagen.

## INTRODUCCIÓN

- Las enfermedades desmielinizantes del SNC pueden dividirse según su etiología en autoinmunes, infecciosas, vasculares y tóxicas metabólicas. La patología autoinmune, y concretamente la esclerosis múltiple, representan el subgrupo más numeroso y son una de las causas más frecuente de discapacidad en pacientes jóvenes.
- Aunque los hallazgos en imagen en ocasiones son inespecíficas para el diagnóstico diferencial de la patología desmielinizante, la unión de signos radiológicos típicos como el número de lesiones, su morfología, localización y el patrón de realce tras la administración de contraste, junto con una adecuada anamnesis y otras pruebas complementarias, permiten en gran parte de los casos establecer el diagnóstico preciso.

## ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

- Enfermedad desmielinizante crónica adquirida. 2ª causa más común de deterioro neurológico en adultos jóvenes después del trauma.

Se reconocen varias variantes clínicas.

### Incluyen:

- Esclerosis múltiple clásica (tipo Charcot).
- Esclerosis múltiple tumefactiva.
- Tipo Marburg (maligno agudo).
- Tipo de Schilder (esclerosis cerebral difusa).
- Esclerosis concéntrica de Balo.

- **Etiopatogenia:** no está clara. Se postula origen autoinmune vírico.

- **Presentación:** entre la adolescencia y 6ª década, con predilección femenina. La presentación clínica es altamente variable en fase aguda, siendo la forma recurrente-remitente la más común (70% de los casos). El 85% de los pacientes con EM remitente-recurrente finalmente progresan a una fase secundariamente progresiva. Se conoce una forma de presentación primariamente progresiva y otra benigna, esta última con escasos brotes y no incapacitante.

- **Síntomas:** pueden ser sensoriales o motores o mixtos, incluida la afectación del nervio craneal, la neuralgia del trigémino o neuritis óptica.

- Las placas desmielinizantes pueden ocurrir en cualquier parte del SNC. Son típicamente de forma nodular/ovoidea y distribución perivenular.
- La ubicación de las placas puede ser infratentorial, en la sustancia blanca profunda, periventriculares o yuxtacorticales.
- **TC:**
  - » Inespecífico, desde normal hasta placas hipodensas.
  - » Atrofia cerebral en EM crónica.
  - » En fase activa, puede apreciarse realce de las placas.
- **RM:** confirma el diagnóstico (criterios de MC Donal de diseminación temporo-espacial), es útil para seguimiento, puede evaluar la respuesta al tratamiento y ayudar a determinar el patrón de la enfermedad.
  - » **T1:** las lesiones son típicamente iso-hipointensas en T1 (agujeros negros). La interfaz callososeptal puede tener múltiples lesiones hipointensas pequeñas (collar de Venus). Las lesiones hiperintensas se asocian con atrofia cerebral y el avance de la enfermedad.
  - » **T2:** las lesiones son típicamente hiperintensas, a menudo con edema circundante. Es típica la afectación de la interfase callososeptal. Las placas se disponen perpendiculares a los ventrículos laterales en una configuración triangular (que se extiende radialmente hacia fuera), denominadas dedos de Dawson.
  - » **FLAIR:** más sensible que T2 en la detección de placas yuxtacorticales y periventriculares, mientras que T2 es más sensible a las lesiones infratentoriales.
  - » **T1 C + (Gd):** las lesiones activas muestran realce periférico incompleto frecuentemente (signo de anillo abierto), aunque el realce puede ser variable.
  - » **DWI / ADC:** las placas activas pueden presentar un ADC alto o bajo (difusión aumentada o disminuida):
  - » **Espectroscopía MR:** Los picos NAA suelen estar disminuidos dentro de las placas, (hallazgo más común) y el pico de colina/lactato se encuentran aumentado en la fase patológica aguda.

Las personas con EM normalmente presentan una de las cuatro evoluciones de la enfermedad<sup>1</sup>:

### EM remitente recurrente (EMRR)

Aproximadamente al 85% de las personas que padecen EM se les diagnostica inicialmente la EM remitente recurrente.



Se caracteriza por ataques recurrentes debidos a empeoramiento de la función neurológica (incluidos aquellos de períodos de recuperación parcial o completa transitoria), durante los cuales no se produce progresión de la enfermedad.

### EM primaria progresiva (EMPP)

Aproximadamente al 10% de las personas con EM se les diagnostica EM primaria progresiva.



Se caracteriza por un empeoramiento gradual de la función neurológica desde el principio, en recidivas o remisiones diferentes. La tasa de progresión puede variar con el tiempo, con remisiones ocasionales e intervalos remotes temporales.

### EM secundaria progresiva (EMSP)

Antes de que las terapias modificadoras de la enfermedad estuvieran disponibles, aproximadamente el 50% de las personas con EM remitente recurrente desarrollaban EMSP en un período de 10 años.



Tras un período inicial de EM remitente recurrente, muchas personas presentan un curso de enfermedad secundaria progresiva en el que la enfermedad empeora más gradualmente, con o sin brotes ocasionales, recuperaciones menores transitorias y remisiones.

### EM progresiva recurrente (EMPR)

Aproximadamente al 5% de las personas con EM se les diagnostica EM progresiva recurrente.



Se caracteriza por una actividad de la enfermedad que empeora gradualmente sin remisiones, y ataques ocasionales pero evidentes (incluidos los de recuperación de la función neurológica).

## CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE (Tabla 1)

Los criterios diagnósticos de EM propuestos en los últimos 50 años, se basan en tres principios fundamentales:

- La demostración de la diseminación en el espacio (DIS).
- La demostración de la diseminación en el tiempo (DIT).
- La exclusión de otras causas que justifiquen la clínica del paciente.

### Criterios McDonald 2010. Hallazgos por RM para demostrar diseminación espacial

≥1 lesión T2<sup>a</sup> en al menos 2 de las siguientes 4 áreas del SNC:

- Periventricular.
- Yuxtacortical.
- Infratentorial.
- Cordon espinal.<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Realce de las lesiones a la administración de gadolinio no es requerido para la diseminación espacial.

<sup>b</sup>Si un sujeto tiene un síndrome del cordón espinal o del troncoencefálico, las lesiones sintomáticas son excluidas para los criterios y no se cuentan RM= Resonancia Magnética. SNC= Sistema Nervioso Central.

### Criterios Mc Donald 2010. Demostración de diseminación temporal

La diseminación temporal puede ser demostrada por:

1. Una nueva lesión T2 y/o lesión(es) que realcen a la administración de gadolinio en la resonancia de control, con respecto a una basal, sin importar el intervalo de tiempo entre ambos estudios.
2. Presencia simultánea de lesiones asintomáticas que realzan a la administración de gadolinio y lesiones que no realzan en cualquier momento del curso de la enfermedad.

Basado en Montalban et al 2010.

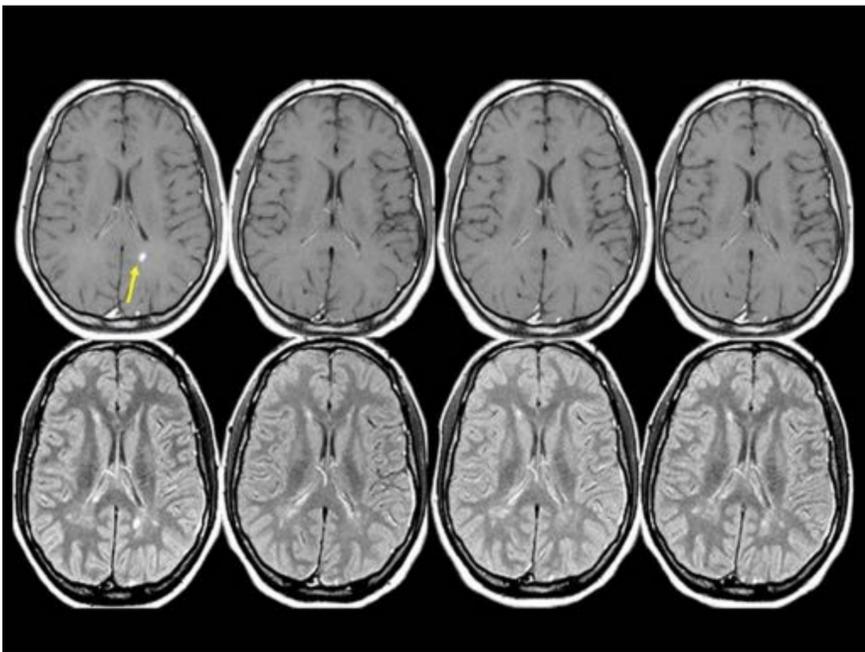
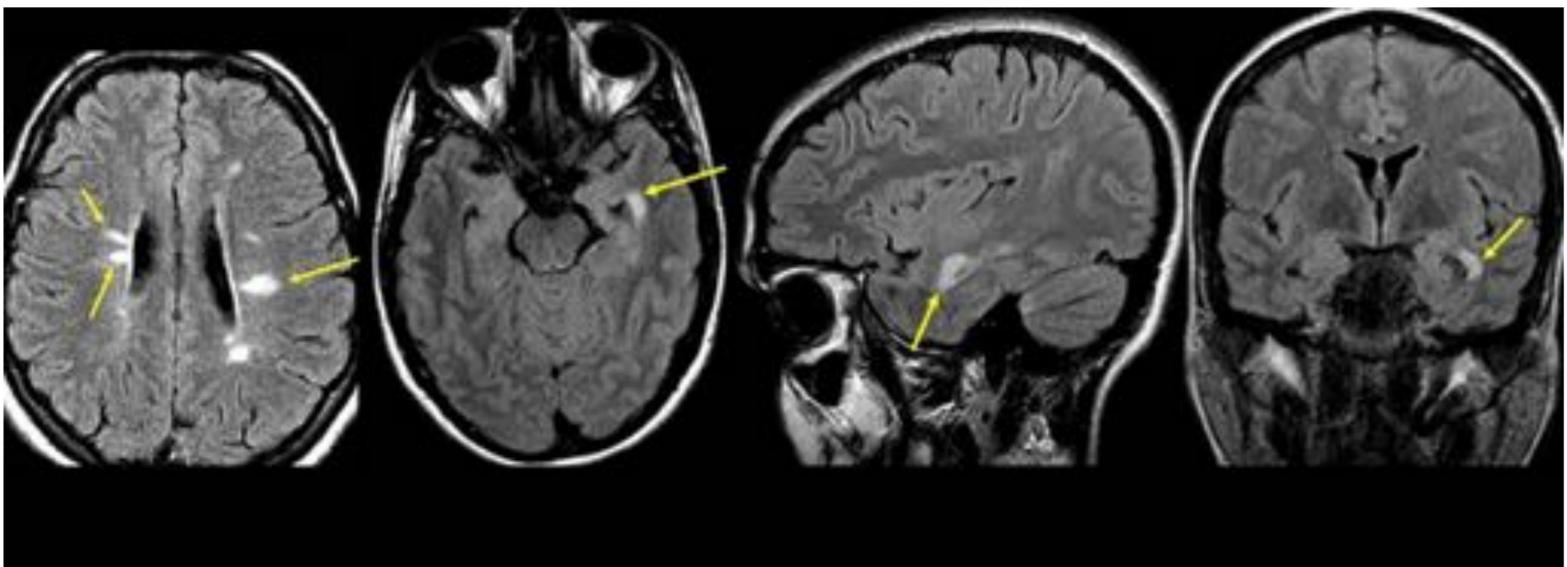
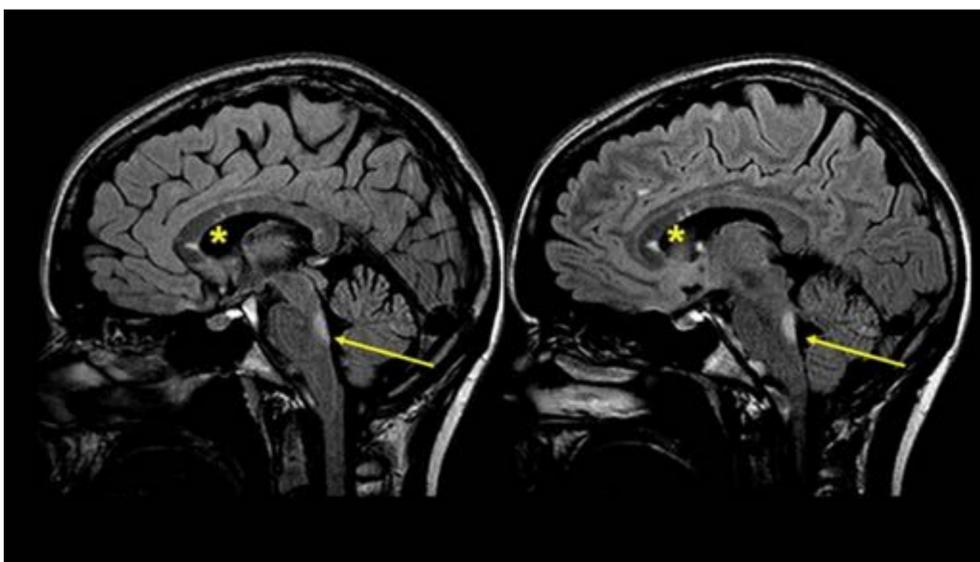


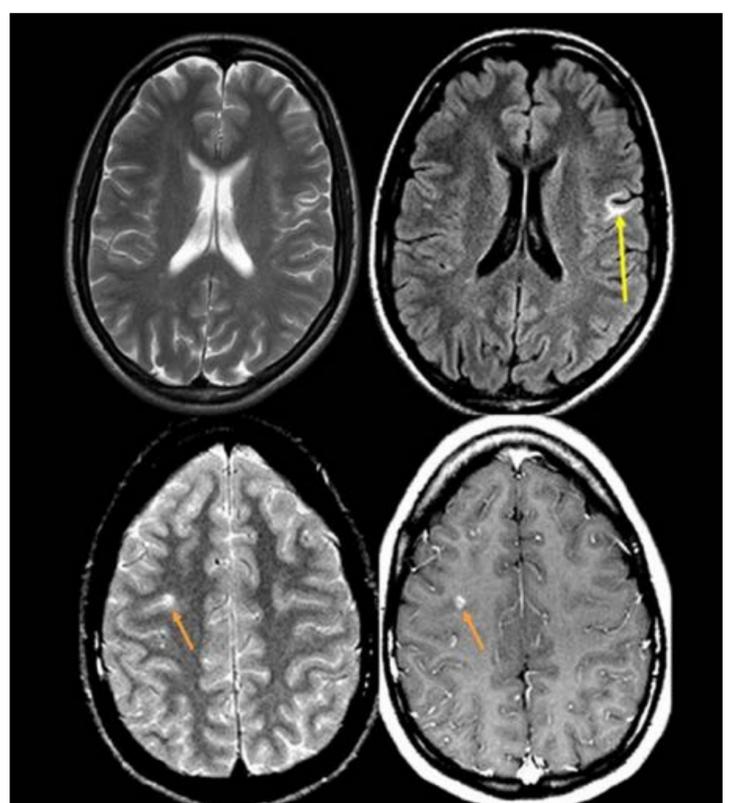
Fig.06. EM benigna. Estudio secuencial de RM que muestra la escasa carga lesional en secuencias T2 y la escasa actividad de la enfermedad (únicamente, se observa una lesión Gd+ en el primer estudio de la enfermedad)



RM en secuencia FLAIR axial (imagen izquierda) que muestra la predilección de las lesiones por la sustancia blanca periventricular. El resto de imágenes (secuencia FLAIR en los tres planos del espacio) pone de manifiesto la predilección por la sustancia blanca periventricular temporal.



Secuencia FLAIR-sagital que muestra la predilección de las lesiones por el cuerpo calloso(\*) y por el tronco encefálico (especialmente, el suelo del IV ventrículo: flecha)



Dentro de las secuencias convencionales, el uso de las secuencias Fast-FLAIR (imagen superior derecha) y T1 con contraste (imagen inferior derecha), aumenta la detección de las lesiones yuxtacorticales, respecto a las secuencias T2/DP (imágenes superior e inferior izquierda).

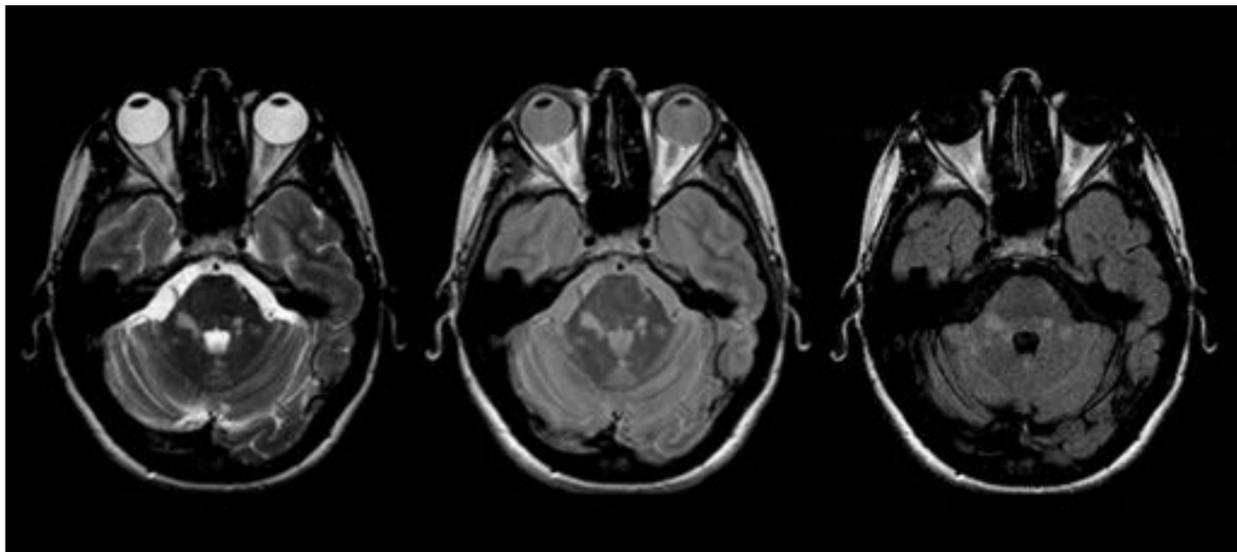
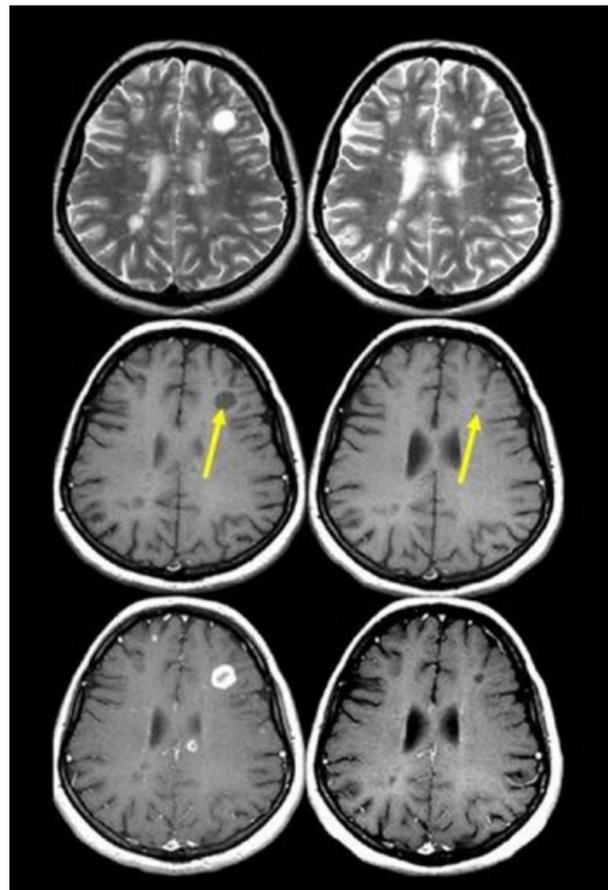


Fig.11 Secuencia T2 FSE (izquierda), DP FSE (centro) y Fast-FLAIR (derecha). Se observa que la detección de las lesiones del tronco mejora con el uso de las técnicas T2/DP FSE frente a las secuencias FLAIR.



RM basal (fila izquierda) y un año después (fila derecha) que muestra como las lesiones agudas, en el momento del diagnóstico son hiperintensas en T2, hipointensas en T1 y captan contraste. La RM realizada al año (lesión crónica), muestra la persistencia de la hiperseñal en secuencias T2 (que ha disminuido de tamaño), la hiposeñal en T1 y la ausencia de realce (es el verdadero "agujero negro").

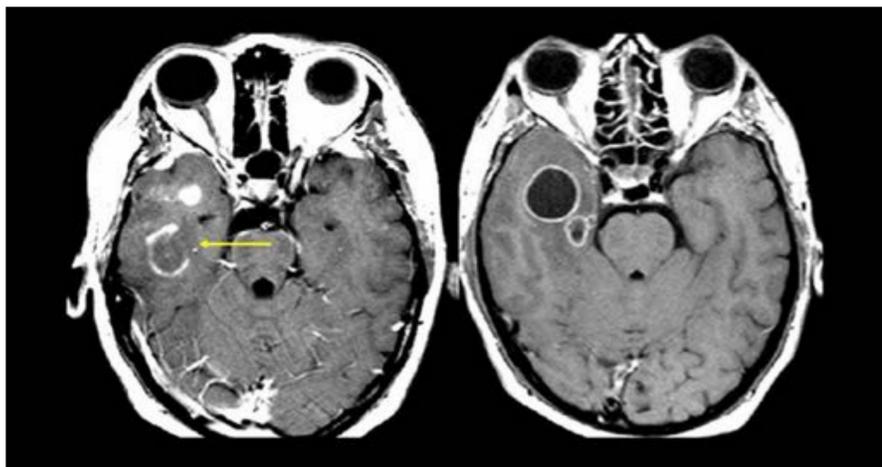
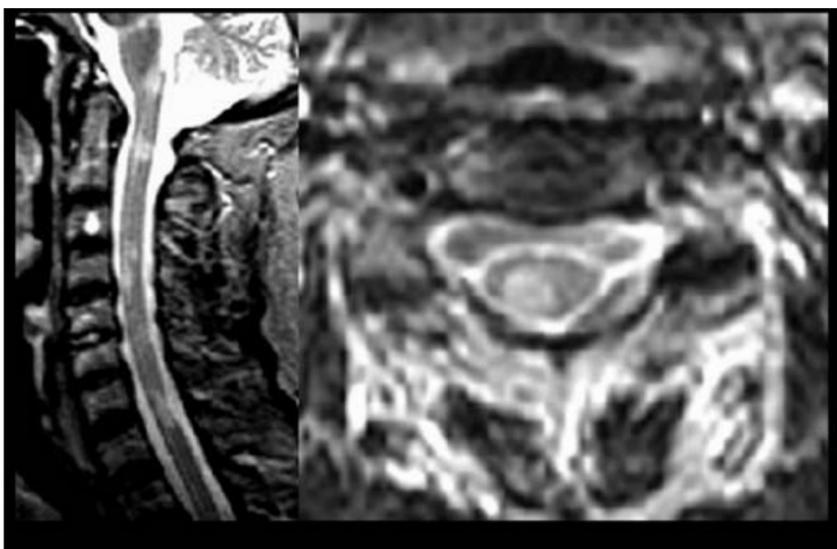


Fig.16 Secuencia axial post-Gd. La existencia de un anillo incompleto de realce, ayuda a diferenciar lesiones desmielinizantes (imagen de la izquierda) de abscesos o tumores (imagen derecha)



La RM espinal en la EMRR detecta con frecuencia lesiones desmielinizantes espinales, con preferencia por la médula cervical. En la secuencia sagital (izquierda) vemos la existencia de múltiples lesiones focales hiperintensas en las secuencias T2, de morfología ovalada, y de pequeña longitud. Las secuencias axiales (derecha) muestran la predilección de las lesiones por los cordones laterales o posteriores.

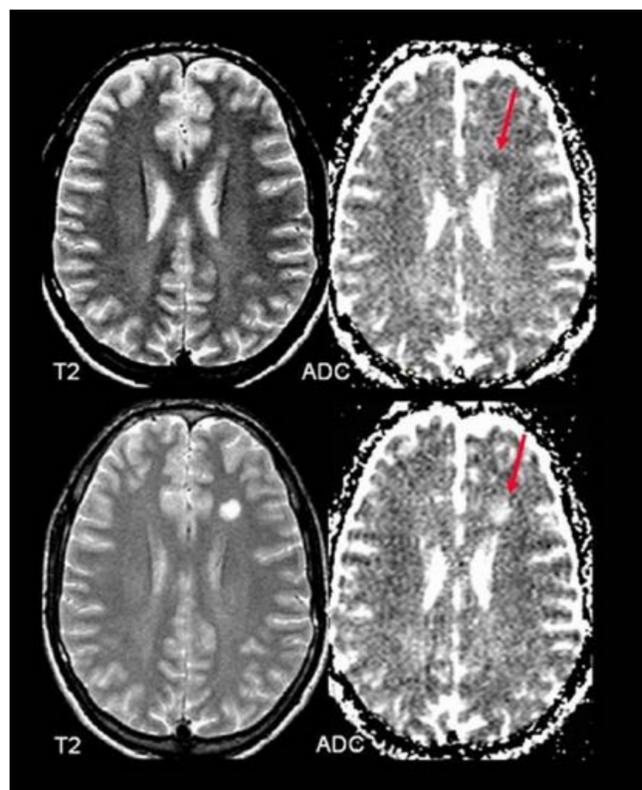


Fig.18 Difusión en la EM.

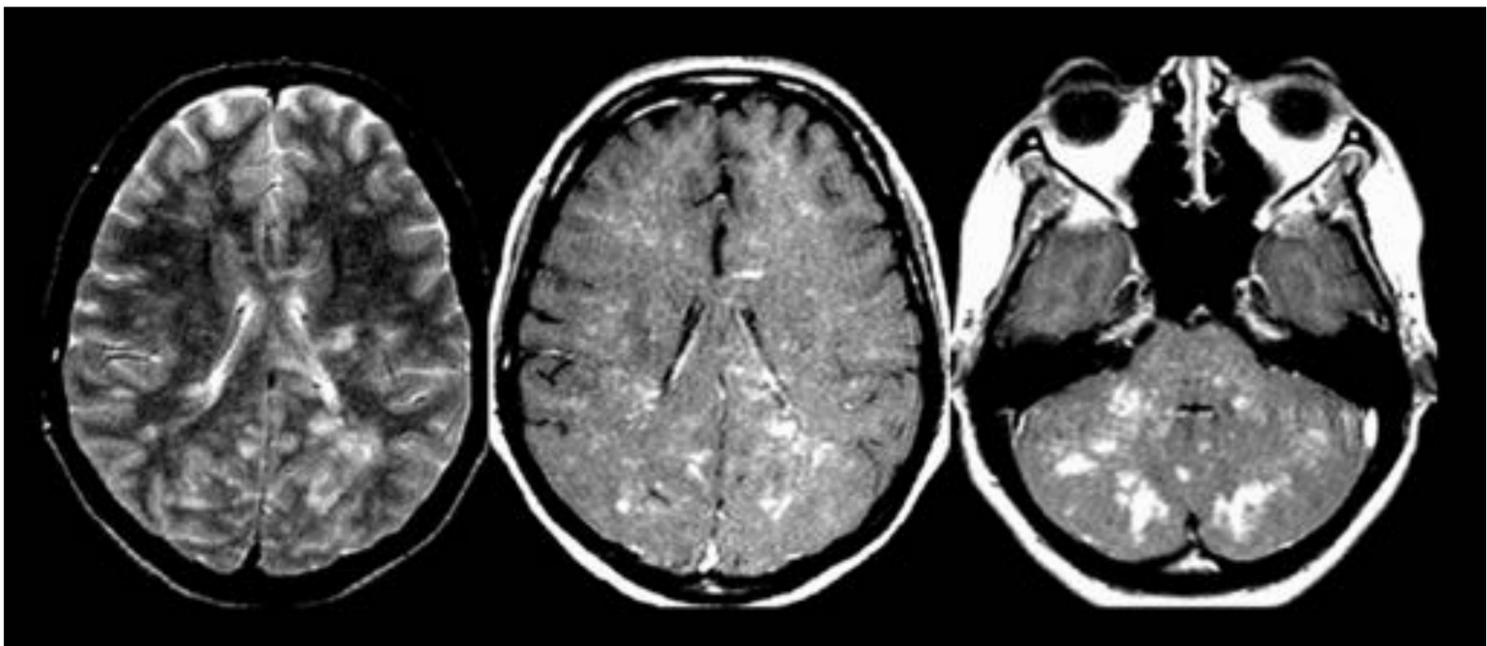
A veces, las placas agudas (fila superior) muestran una disminución de la difusión (restricción) a causa de la hiper celularidad existente (infiltración macrofágica) y el edema citotóxico. Las placas crónicas (fila inferior), muestran una difusión aumentada porque hay menos células, y aumenta el contenido de agua extracelular.

## VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

- **Enfermedad de Marburg**

La enfermedad de Marburg es una variante rara, aguda y fulminante de EIDI, que con frecuencia lleva a la muerte del enfermo en semanas o meses. Se inicia con un cuadro confusional asociado a signos de hipertensión endocraneal y a déficits neurológicos focales.

- **RM:** múltiples y extensas lesiones desmielinizantes, de tamaño variable y localización predominantemente periventricular, así como en tronco encefálico. Realzan con el gadolinio, y que aumentan progresivamente de tamaño hasta hacerse coalescentes.



*Enfermedad de Marburg. Estudio seriado de RM, con secuencias T2 (izquierda) y T1 con gadolinio (centro e izquierda) que muestra múltiples lesiones focales que afectan de forma difusa la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales y cerebelosos, y el tronco del encéfalo. La paciente falleció pocos meses después del inicio del cuadro clínico.*

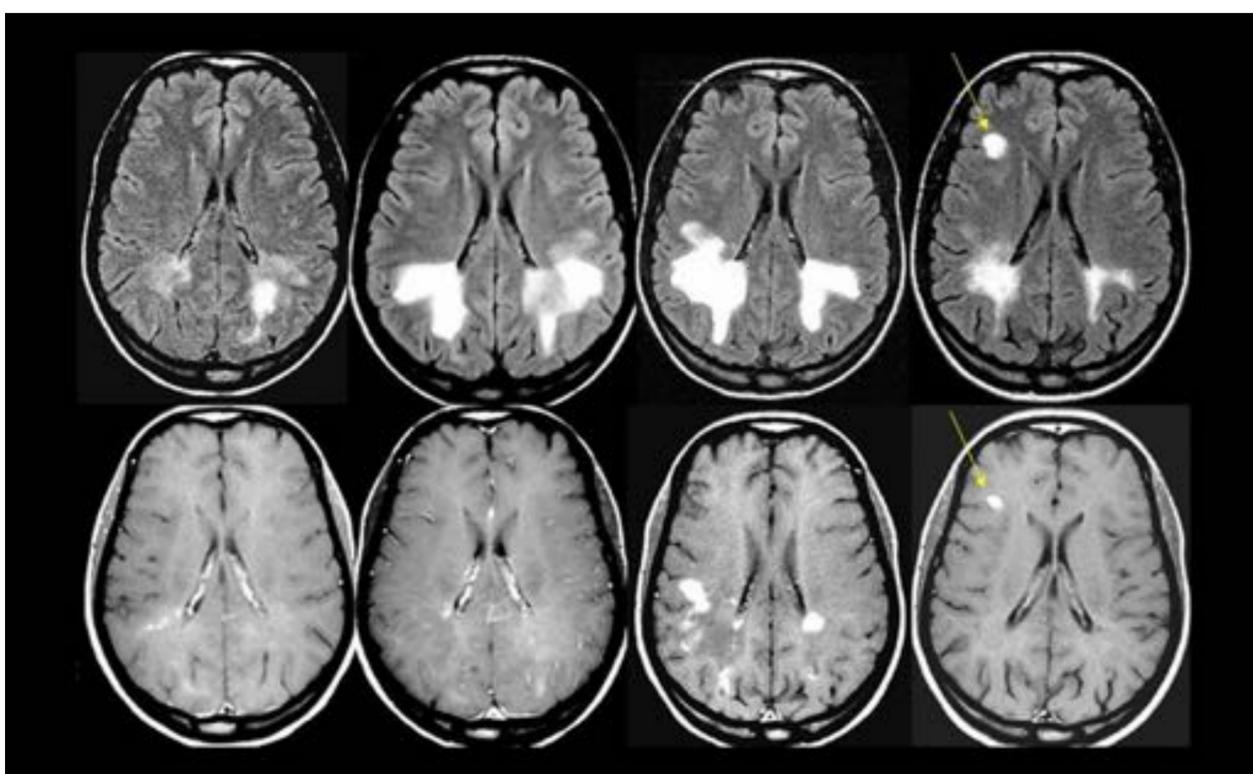
## VARIANTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

- **Enfermedad de Schilder:**

También llamada esclerosis mielinoclástica difusa, corresponde a una rara variante de EIDI típica de niños y adultos jóvenes.

Se caracteriza por la presencia de lesiones de sustancia blanca, de aspecto pseudotumoral, con efecto de masa y que pueden estar cavitadas.

- **RM:** extensas lesiones desmielinizantes simétricas que se localizan en la sustancia blanca posterior de ambos hemisferios cerebrales, y realzan de manera periférica.
- **Diagnóstico diferencial:** adrenoleucodistrofia, en la que suele existir afección del cuerpo caloso y del tronco.



*Enfermedad de Schilder Estudio seriado de RM craneal utilizando secuencias fast-Flair (fila superior) y T1 con gadolinio (fila inferior). El estudio seriado muestra el crecimiento (A,B,C) y posterior regresión (D) de lesiones bihemisféricas y posteriores. Las lesiones muestran realce con el gadolinio durante la fase de progresión (A, B y C). Obsérvese la aparición de una nueva lesión activa en el último estudio efectuado coincidente con un episodio de neuritis óptica (flechas en D). El diagnóstico definitivo fue de EM.*

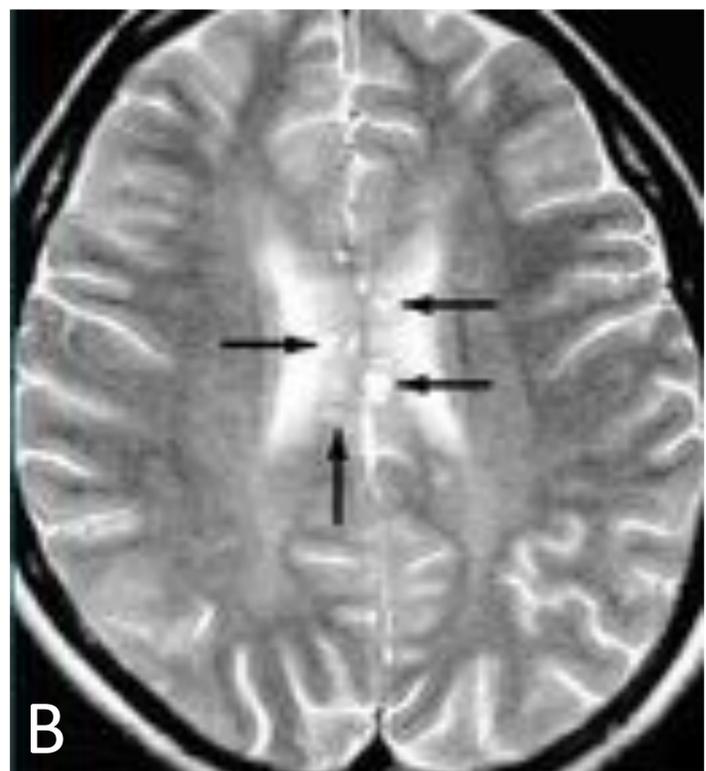
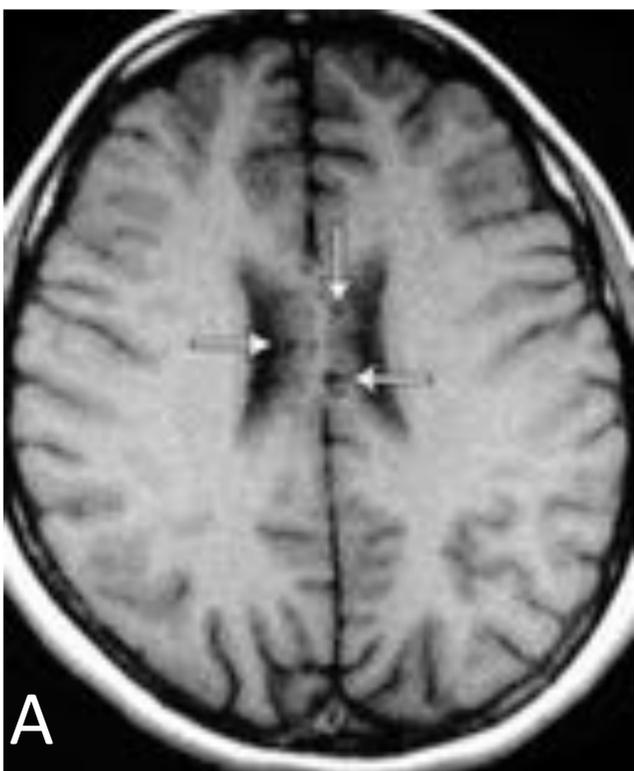
## SÍNDROME DE SUSAC (SS)

- También conocido como síndrome SICRET (pequeños infartos de tejido coclear, retiniano y encefálico), es un síndrome raro que afecta típicamente a mujeres jóvenes y de mediana edad que se caracteriza clínicamente por la tríada de encefalopatía aguda o subaguda, neurosensorial bilateral pérdida de audición y oclusiones arteriales retinianas de rama.

### ➤ PATOLOGÍA

- Probablemente sea una endotelopatía autoinmune (microangiopatía) que afecta a los vasos pequeños, con embolización.
- La desmielinización no es un rasgo patológico del síndrome de Susac, a diferencia de la esclerosis múltiple.

- Las características radiográficas características están presentes incluso si todos los componentes de la tríada clínica aún no se han manifestado.
- **RM:**
  - Múltiples lesiones pequeñas de sustancia blanca que tienen predilección por el cuerpo caloso (fibras centrales y el esplenio sin afectar a la superficie inferior).
  - También pueden afectar la sustancia blanca periventricular, el centro semioval, el cerebelo, el tallo encefálico y los pedúnculos cerebelosos medios.
  - Las lesiones son pequeñas (3-7 mm):
    - **T2 y FLAIR:** y se asemejan a 'bolas de nieve' cuando son agudas.
    - **T1:** se ven lesiones marcadamente hipointensas en fase crónica.
    - **T1 C + (Gd):** las lesiones con frecuencia suelen captar durante la etapa aguda.



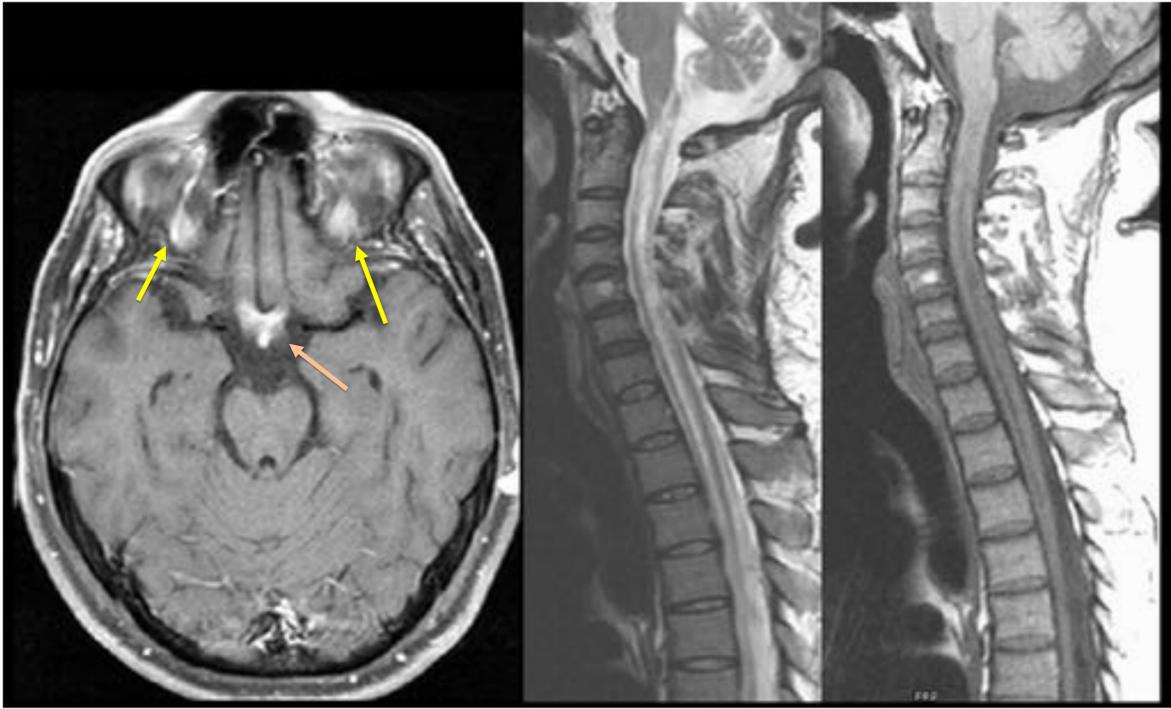
Secuencias axiales de RM potenciadas en T1(A) y T2 (B) en la que se observan numerosas lesiones puntiformes de características inflamatorio-desmielinizantes en cuerpo caloso (flecha blanca en A y negra en imagen B).

Fuente: radiology (Nº 250, 2009).

## NEUROMIELITIS ÓPTICA DE DAVIS (NMO).

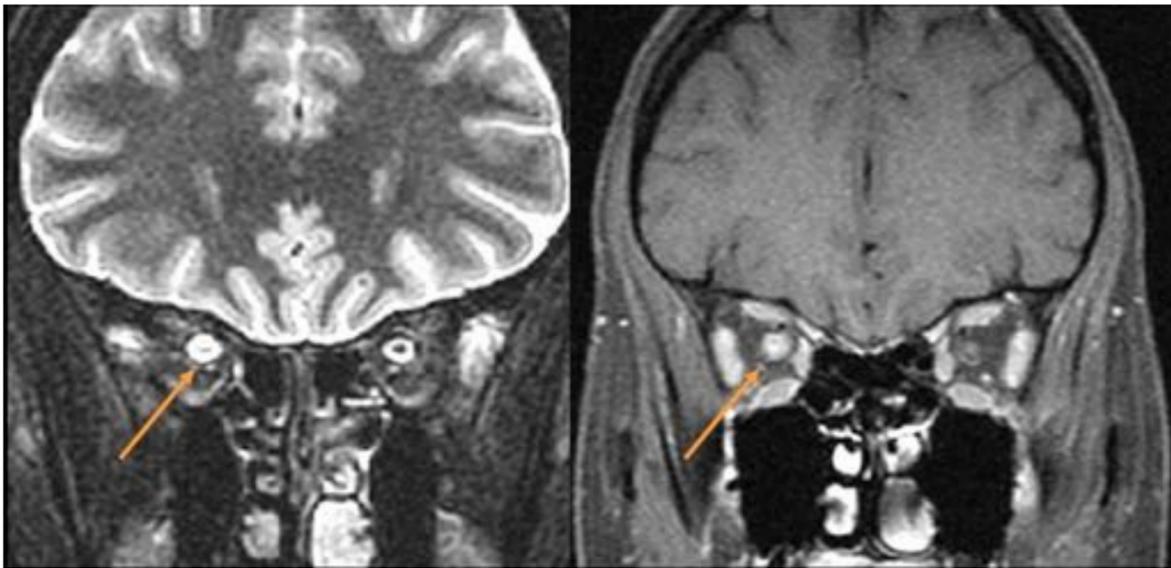
- Enfermedad desmielinizante grave causada por un autoanticuerpo al canal de agua de la acuaporina-4.
- Pacientes en la 4ª década, con más predilección femenina que en EM.
- Presentación clásica: tríada de neuritis óptica, mielitis extensamente longitudinal y NMO-IgG 8 positivas.
- Presentación clínica: La NMO se caracteriza por una neuritis óptica bilateral y mielitis que produce ceguera y paraplejía. Aunque los dos síntomas generalmente se presentan simultáneamente, no es raro que uno preceda al otro hasta varias semanas. Algunos pacientes presentan una afectación unilateral del nervio óptico. Al igual que con la esclerosis múltiple, por lo general es una enfermedad remitente-recidivante con eventos sintomáticos separados en intervalos de años.

- **RM:** técnica de elección al igual que las demás patologías. Además de las órbitas, se debe obtener una imagen del cerebro y la médula espinal.
  - ÓRBITAS: nervios ópticos hiperintensos y engrosados en secuencias potenciadas en T2, con realce difuso en secuencia T1 con Gd. La afectación bilateral del nervio óptico y la extensión de la señal anormal al quiasma es sugestivo de NMO.
  - MÉDULA ESPINAL: afectación extensa, que abarca al menos tres segmentos vertebrales, a menudo muchos más (conocida como lesión de la médula espinal longitudinalmente extensiva). Es útil para distinguir la NMO de la desmielinización de la EM la afectación de la parte central del cordón umbilical (las lesiones de la EM tienden a afectar a los tractos de sustancia blanca periférica).
    - En secuencias potencias en T2: lesiones hiperintensas.
    - En secuencias T1: se ven hipointensas, además se manifiesta la atrofia en casos crónicos.
    - En secuencia T1 + Gd: se aprecia realce en forma de “nube” irregular.
  - CEREBRO: las anomalías asintomáticas están presentes en la mayoría de los pacientes. Se pueden dividir en cuatro categorías:
    - 1) Lesiones que reflejan la distribución de canales de aquaporina 4 en el cerebro, que se encuentra particularmente en las regiones periependimales que colindan con los ventrículos.
    - 2) Afectación de la sustancia blanca confluyente periventricular (hemisférica), sustancia gris periacueductal, hipotálamo, tálamo medial, puente dorsal.
    - 3) Múltiples lesiones que afectan al cuerpo calloso con señal heterogénea (similar a EM).
    - 4) Afectación del tracto corticoespinal por lesiones longitudinales extensas.



NMO.

Axial T1 fatsat con contraste que muestra un engrosamiento y marcado realce de ambos nervios ópticos (flecha amarilla) y del quiasma (flecha naranja). Se acompaña de una extensa lesión medular de localización central, que se extiende desde la unión bulbo medular hasta el cordón medular posterior al cuerpo de D3.



RM del nervio óptico

Las secuencias coronal T2 con saturación grasa (izquierda) y las secuencias coronales T1 post-contraste con saturación grasa, detectan de forma fiable el engrosamiento del nervio óptico y el grado de inflamación y desmielinización del mismo.

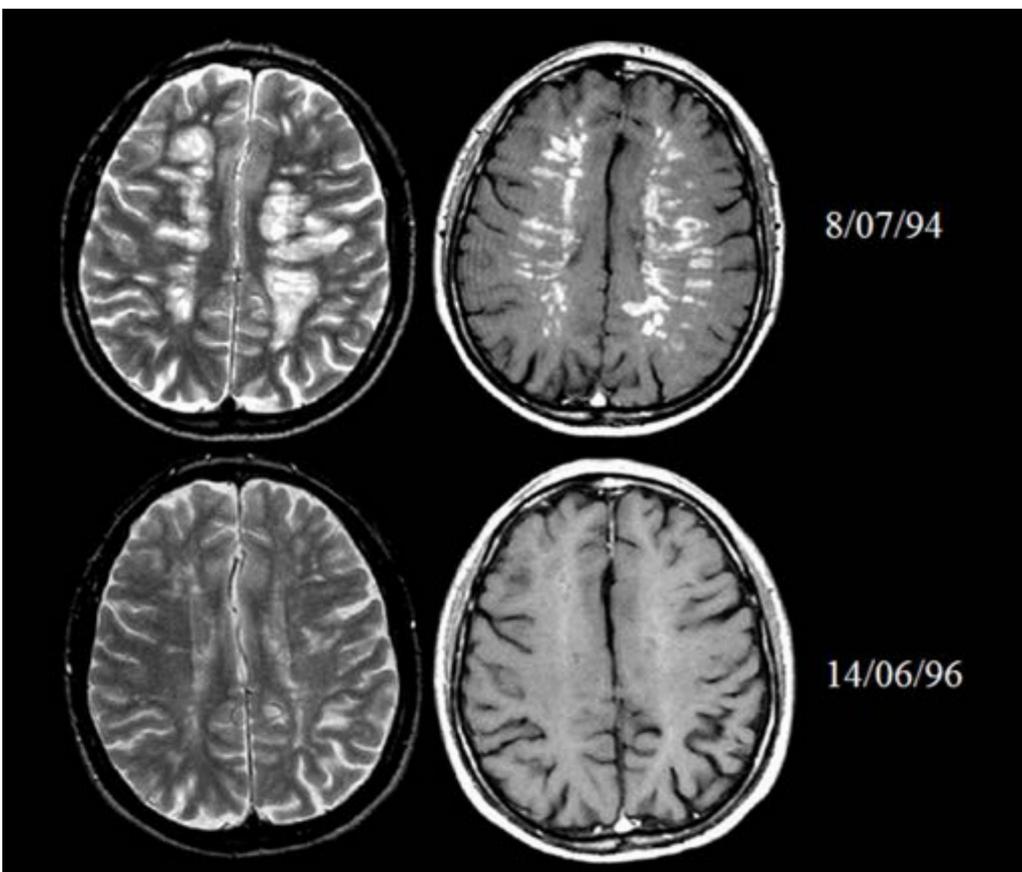


Fig.21 Encefalomiелitis aguda diseminada. Encefalomiелitis aguda diseminada. Estudio de RM craneal utilizando secuencias ponderadas en T2 (izquierda) y T1 con gadolinio (derecha). La RM muestra múltiples lesiones focales que afectan de forma difusa la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales. Todas las lesiones muestran realce con el gadolinio. El control radiológico 2 años después, muestra una resolución de la actividad, observando lesiones secuelas.

- Características útiles para distinguir NMO de EM:
  - Distribución periventricular/acueductal.
  - Ausencia de orientación perivenular de las lesiones periventriculares (sin dedos de Dawson).
  - Participación más extensa del cuerpo calloso
  - Lesiones más grandes y confluentes
  - Ausencia de realce de anillo abierto.
  - Falta de afectación de la sustancia gris cortical.

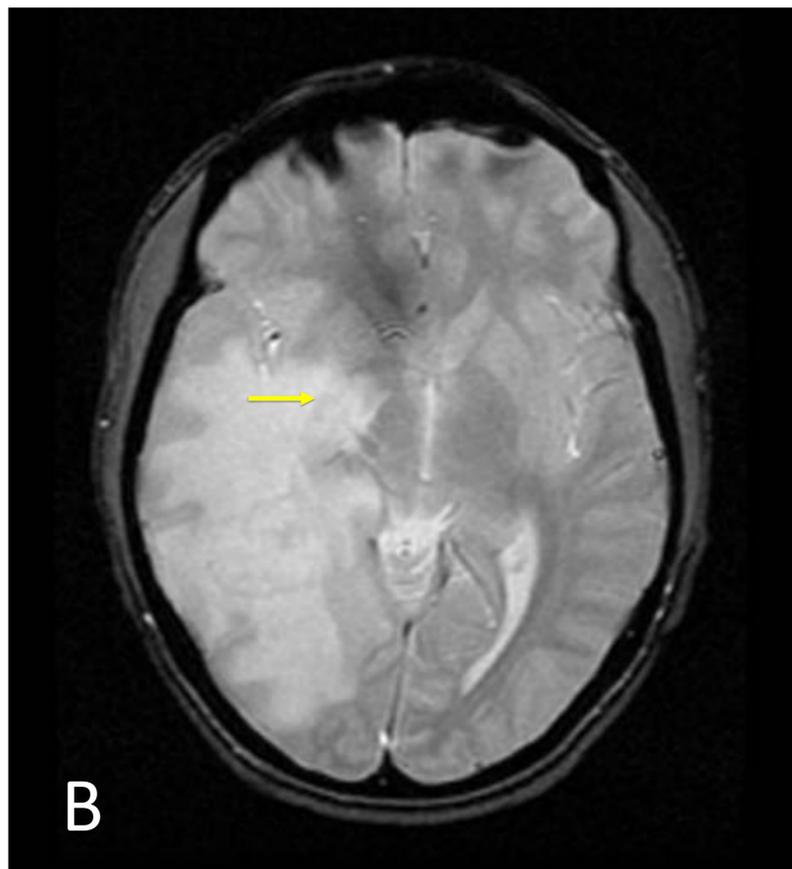
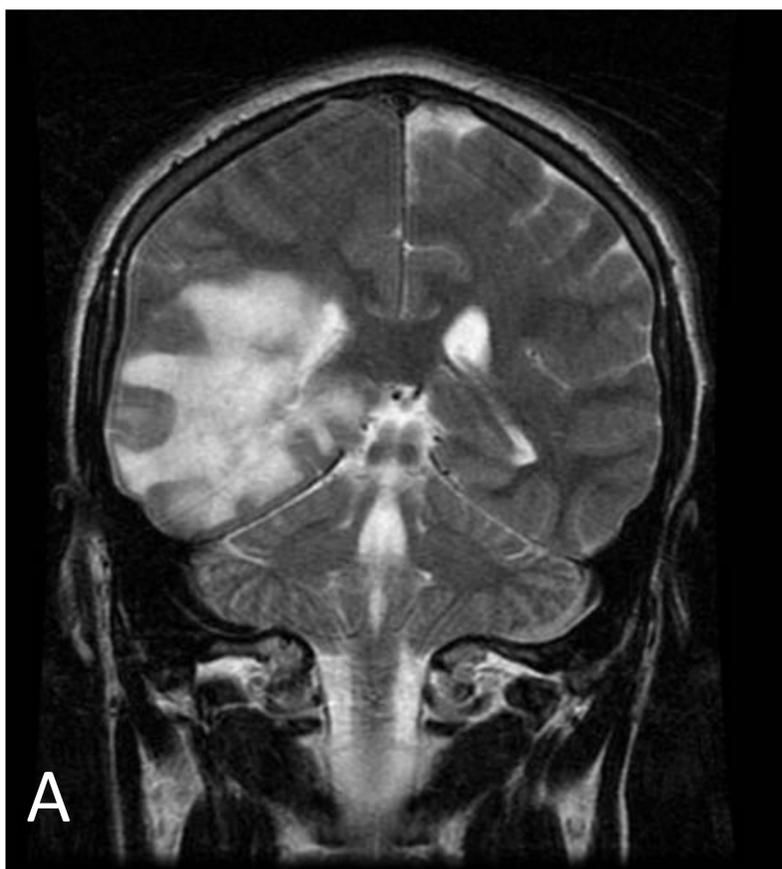
	EM	NMO
Sexo Mujeres/Hombres	7/3	9/1
Edad de comienzo	20:40	40:60
Topografía	Cualquiera	Nervio óptico y médula espinal
Afectación sintomática cerebral	Común y precoz	Rara y tardía
Severidad de los ataques	Leve	Severo
RM cerebral	Anormal	Normal o inespecífica
RM medular	Lx marginal Extensión menor de 1 segmento	Central Extensión mayor o igual a 3 vertebras.
Células LCR	<50, linfocitos	>50, PMN
Bandas oligoclonales LCR	Usualmente +	Usualmente -
NMO-IgG	<10%	>70%
Tratamiento	Inmunomoduladores	Inmunosupresores

## ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM)

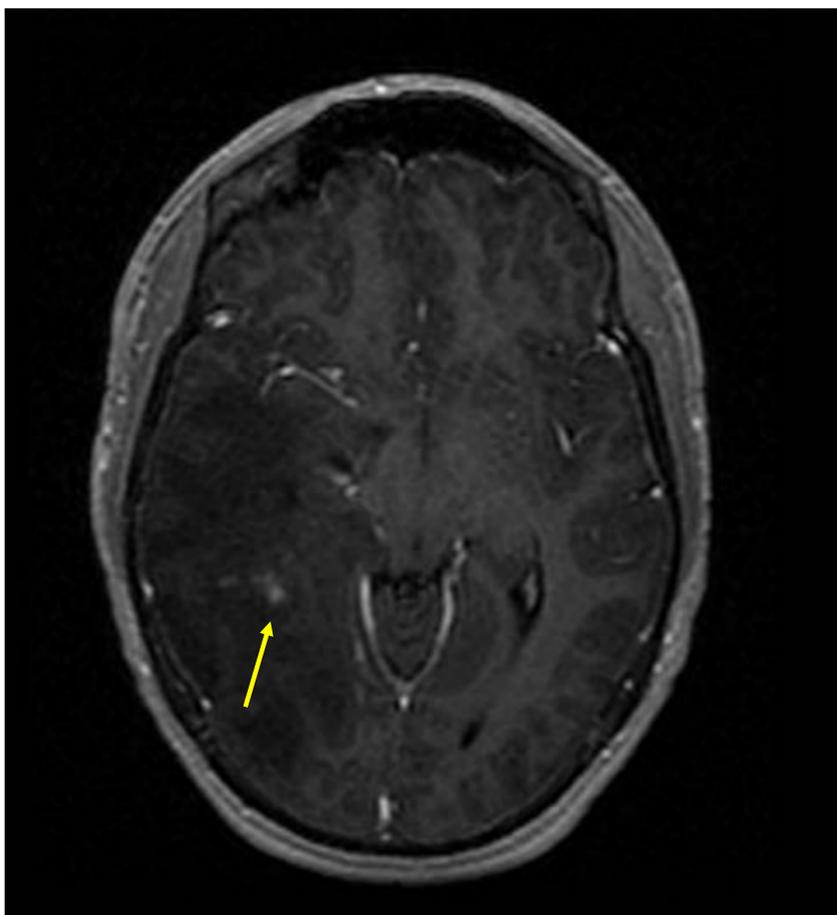
- Inflamación aguda monofásica y desmielinización de la sustancia blanca después de una infección viral reciente (1-2 semanas antes) o vacunación. La sustancia gris y médula espinal puestas está involucrada, aunque en menor medida.
- Se presenta en niños o adolescentes.
- Se cree que el ADEM se produce a partir de una reactividad cruzada en la inmunidad a los antígenos virales, lo que desencadena un ataque autoinmune posterior en el SNC.
- En aproximadamente la mitad de los casos confirmados, se pueden identificar anticuerpos anti inmunoglobulina G anti-MOG (glicoproteína de oligodendrocitos de mielina).
- El sello patológico es la inflamación perivenular con "mangas de desmielinización" limitadas, que también es una característica de la esclerosis múltiple.

- **CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS:**

- **CRÁNEO:** varían desde pequeñas lesiones punteadas hasta regiones tumefactivas, distribuidas en la materia blanca supratentorial o infratentorial. En comparación con la esclerosis múltiple, la participación de la interfaz calloseptal es inusual. Las lesiones son generalmente bilaterales pero asimétricas. La participación de la corteza cerebral, la sustancia gris subcortical, especialmente el tálamo, y el tronco encefálico no es muy común, pero si están presentes son útiles para distinguir de la esclerosis múltiple. En secuencias T1 + Gd: el realce puede ser punteado, periférico o anillo incompleto. Tiene una relación de transferencia de magnetización normal y difusividad normal, mientras que en la EM ambas mediciones son bajas.
- **MÉDULA ESPINAL:** se pueden observar lesiones intramedulares confluentes con realce variable (se observa en un tercio de los casos).



Secuencia de RM coronal SE T2 (Imagen A) y axial Echo de gradiente T2 (Imagen B) en la que se observa una extensa lesión hiperintensa de localización subcortical frontoparietal derecha, con afectación de ganglios basales y cápsula interna (flecha en B).



Secuencia de RM axial SE T1 tras gadolinio IV en la que se observa hipointensidad de la lesión subcortical hemisférica derecha, con focos de realce heterogéneo su porción central (flecha).

## ENCEFALOMIELITIS AGUDA HEMORRÁGICA

- También conocida como leucoencefalitis hemorrágica aguda (AHLE) o enfermedad de Hurst, es una forma muy rara de enfermedad desmielinizante. Puede considerarse como la forma más grave ADEM y se caracteriza por una inflamación fulminante aguda y rápidamente progresiva de la SB.
- La causa no está clara, pero puede ser postinfecciosa (viral o bacteriana). Está relacionada con la reacción cruzada autoinmune a los antígenos e mielina.
- Suele ocurrir con mayor frecuencia en adultos jóvenes., sin predilección de género.
- **CARACTERÍSTICAS EN IMAGEN:** RM de elección. Reflejan la necrosis venosa fibrinoide, que conduce a una hemorragia aguda con exudados de fibrina y restos neutrófilos:
  - Grandes lesiones tumefactivas que involucran la sustancia blanca y respetan la corteza. Hemorragias punteadas asociadas (visibles como focos hipointensos en secuencias T2\*) y efecto de masa extensa y edema circundante. Posible implicación de los ganglios y tálamo. No se observa afectación de la médula espinal.

## LESION TUMEFACTIVA DESMIELINIZANTE

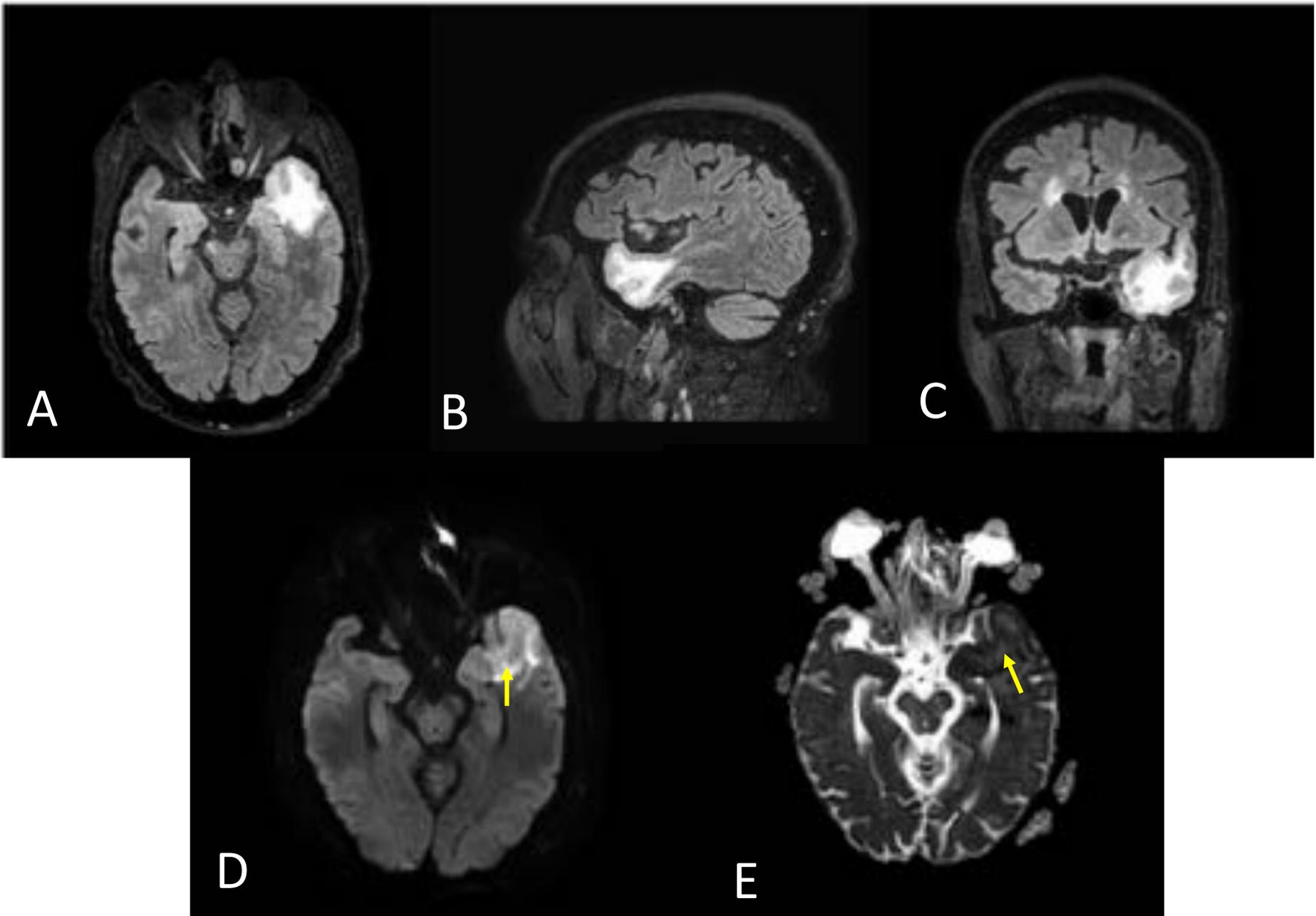
- Denominada a veces desmielinización inflamatoria aguda monofocal (MAID), es una forma localmente agresiva de desmielinización, que generalmente se manifiesta como una lesión solitaria (o algunas veces un par de lesiones) y puede simular una neoplasia en imágenes. Mayor frecuencia en las mujeres, generalmente jóvenes de mediana edad. Está descrita la progresión posterior a EM.
- **CARACTERÍSTICAS IMAGEN:**
  - Lesiones grandes (mayor de 2 cm) con poco efecto de masa o edema circundante, necrosis central, altos valores de ADC y bajo volumen relativo de sangre cerebral (VSCr). También se han observado venas dilatadas ubicadas en el centro de estas lesiones.
  - **T1 + Gd:** las lesiones suelen presentar realce en anillo abierto. La parte incompleta del anillo suele encontrarse en el lado de la sustancia gris de la lesión.



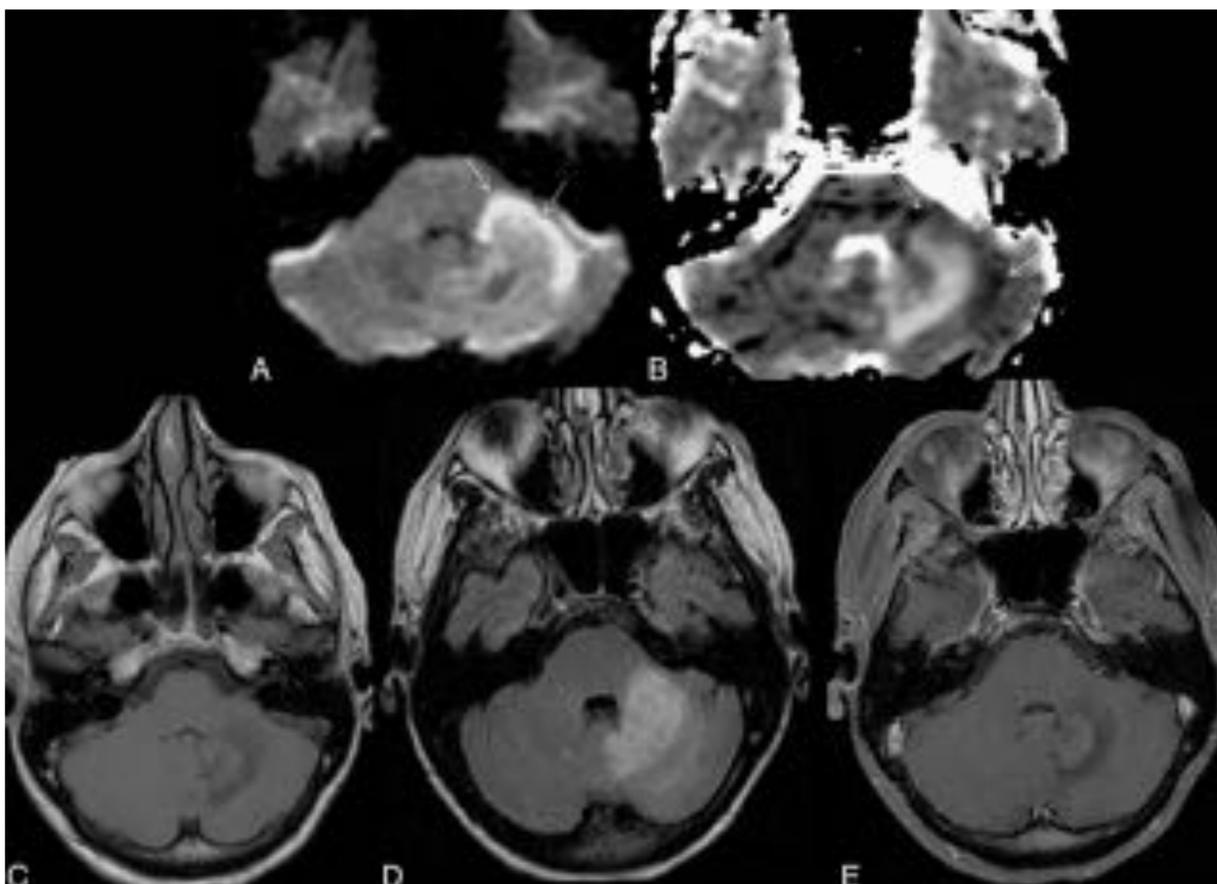
*Estudio seriado de RM craneal utilizando secuencias ponderadas en T2 (imagen de la izquierda) y T1 con gadolinio (basal, a los 2 y a los 6 meses). El estudio seriado muestra una lesión extensa, bien delimitada, de aspecto quístico, con realce en anillo y escaso efecto de masa. En los sucesivos controles la lesión experimentó una regresión, persistiendo un ténue realce a los 2 meses, que desapareció en el control realizado a los 6 meses.*

## LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESIVA

- Enfermedad desmielinizante que resulta de la reactivación del virus John Cunningham (virus JC) que infecta a los oligodendrocitos en pacientes con sistemas inmunes comprometidos (particularmente SIDA). También puede ocurrir en pacientes con transplantes, enfermedades inflamatorias y linfocitopenia CD4 aislada.
- **RADIOLOGÍA:** las lesiones tienden a presentar confluencia en sustancia blanca supratentorial (frontal y parietooccipital), bilateral pero asimétrica, así como afectación talámica. Aunque menos frecuentemente, los ganglios basales, el tallo cerebral y el cerebelo también pueden estar involucrados. También hay afectación aislada de fosa posterior.
  - **TC:** áreas focales asimétricas hipodensas en sustancia blanca periventricular y subcortical.
  - **RM:** típicamente se manifiesta en mayor medida que en TC la afectación periventricular y subcortical multifocal, asimétrica. El cuerpo calloso puede estar involucrado.
    - **T1:** las regiones involucradas suelen ser hipointensas.
    - **T2:** las lesiones son hiperintensas.
    - **T1 C + (Gd):** no suele haber realce generalmente.
    - **Espectroscopía de RM:** puede encontrarse reducción significativa de la NAA, presencia de lactato y aumento significativo de la colina y los lípidos.
    - **ADC / DWI:** restricción periférica de difusión irregular.



RM con secuencias FLAIR en planos axial, coronal y sagital (imágenes A, B y C) en la que se observa afectación subcortical del polo anterior del temporal. En secuencia de DWI, se evidencia restricción de su porción más inferior (flecha fina en D), con caída de señal en mapa de ADC (flecha fina en E).



CPML infratentorial típica un paciente VIH positivo que afecta al pedúnculo cerebeloso medio izquierdo. La lesión presenta restricción en su borde anteroalteral en secuencia de difusión (flecha en A), con caída de señal en secuencia de difusión (flecha en B). La lesión muestra hipointensidad típica en la secuencia ponderada en T1 (C) e hiperintensidad en FLAIR (D). No hay realce en el postcontraste (E). Fuente: AJNR. JC Virus Infection of the Brain

## CONCLUSIONES

➤ Debemos conocer las manifestaciones radiológicas en TC y RM de las enfermedades desmielinizantes autoinmunes del SNC más frecuentes y establecer el diagnóstico diferencial entre las diferentes patologías.

## BIBLIOGRAFÍA

- Nicolae Sarbu, MD, Robert Y. Shih, MD, Robert V. Jones, MD, Iren Horkayne-Szakaly White Matter Diseases with Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics Octubre 2016.
- The Radiology Assistant: Multiple Sclerosis.
- Megan r. Rahmlow, MD1 and Orhun Kantarci, MD. Fulminant Demyelinating Diseases. Neurohospitalist 2013.
- Smith AB, Smirniotopoulos JG. Imaging evaluation of demyelinating processes of the central nervous system. Postgrad Med J.
- Simons M. Myelin architecture: zippering membranes tightly together. Cell Mol Life Sci 2014;71(7):1265–1277.
- Paz Soldán MM, Pirko I. Biogenesis and significance of central nervous system myelin. Semin Neurol 2012;32(1):9–14.