



Variantes de la esclerosis múltiple: características radiológicas y principales diagnósticos diferenciales

Mikel García Merino, María del Carmen Polidura Arruga, María Natividad Gómez Ruiz, Manuela Jorquera Moya, Mirian Muñoz Hernando, Sara Gómez Peña

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Objetivos docentes

Realizar una revisión de los hallazgos radiológicos característicos de las variantes atípicas de la esclerosis múltiple.

Enumerar los principales diagnósticos alternativos de estas variantes y establecer sus diferencias.

Revisión del tema

La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante inflamatoria más frecuente del sistema nervioso central en el adulto. Existen variantes a la forma clásica, que suponen un reto diagnóstico clínico y radiológico.

El estudio de elección para la EM es la **Resonancia Magnética (RM)** que ayuda a apoyar su diagnóstico, y ayuda en su diagnóstico diferencial, con el fin de minimizar los diagnósticos erróneos.

Índice

- Esclerosis múltiple pseudotumoral
- Enfermedad de Marburg
- Enfermedad de Schilder
- Esclerosis concéntrica de Baló

Esclerosis múltiple pseudotumoral

También llamada esclerosis múltiple tumefactiva, es una variante agresiva de la esclerosis múltiple caracterizada por placas desmielinizantes de gran tamaño.

Características radiológicas:

- Lesión única o múltiple
- Gran tamaño (>2 cm)
- Realce en anillo incompleto tras la administración de gadolinio
- Menor efecto de masa y edema que los gliomas de alto grado

Principal diagnóstico alternativo:

- Gliomas de alto grado

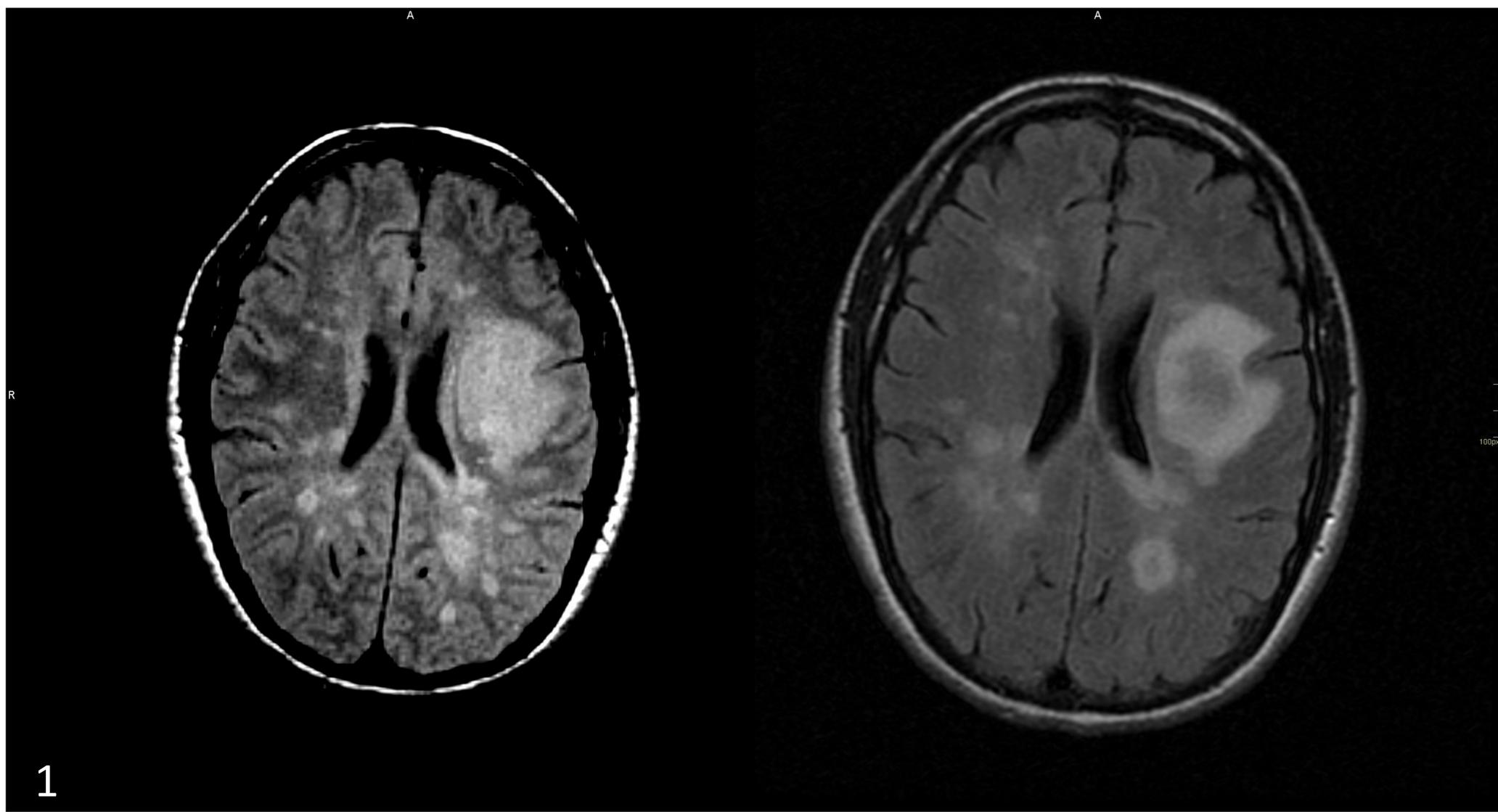


Figura 1: Secuencias T2 y FLAIR en cortes axiales de RM craneal.

Se identifica una lesión frontal izquierda, hipointensa en ambas secuencias, con edema perilesional, que ejerce un discreto efecto de masa sobre los surcos cerebrales ipsilaterales.

Se observan asimismo múltiples focos bilaterales hiperintensos en secuencias potenciadas en T2 asociados a la lesión principal.

Estos hallazgos son sugerentes de lesión desmielinizante en relación con una forma pseudotumoral de esclerosis múltiple.

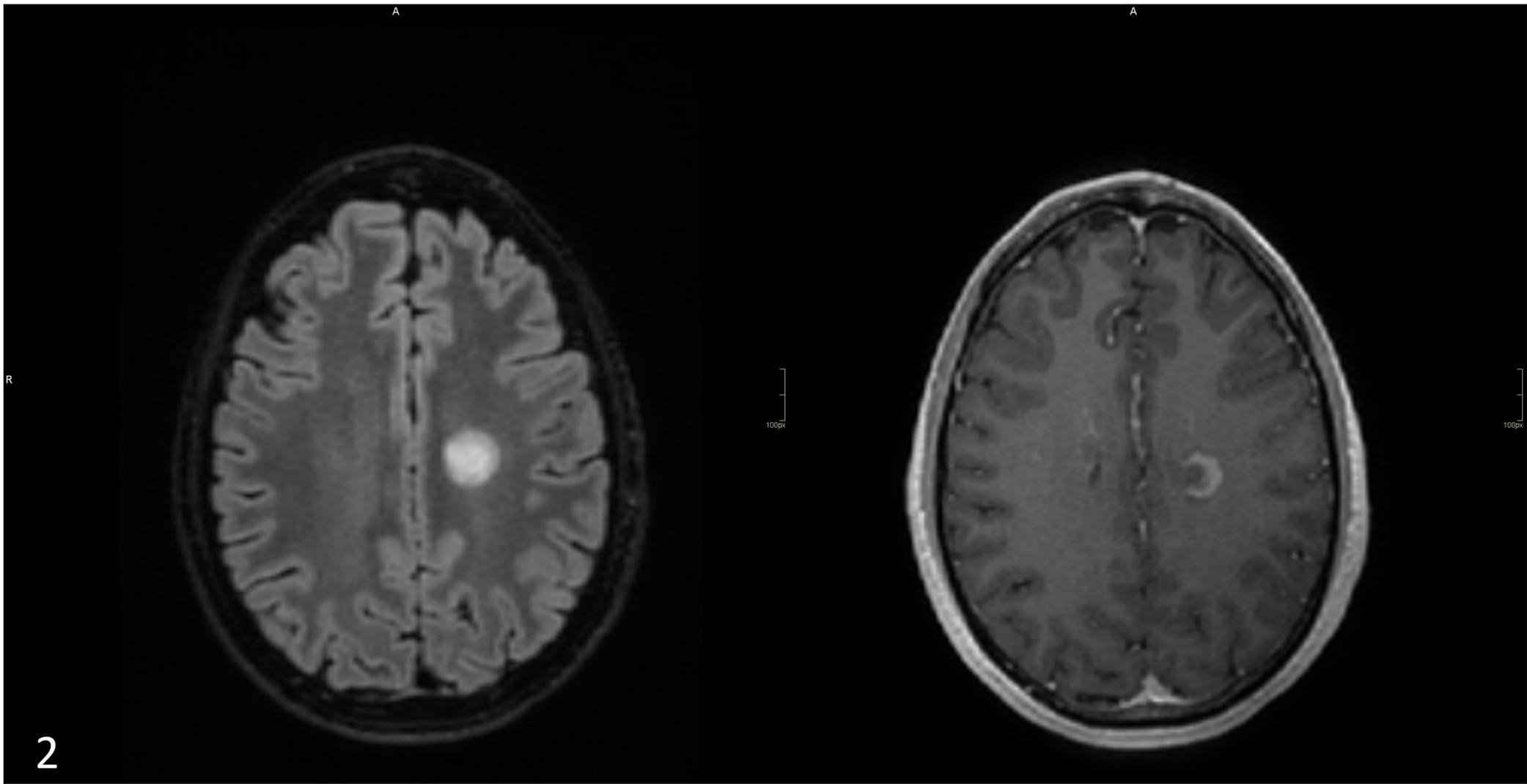
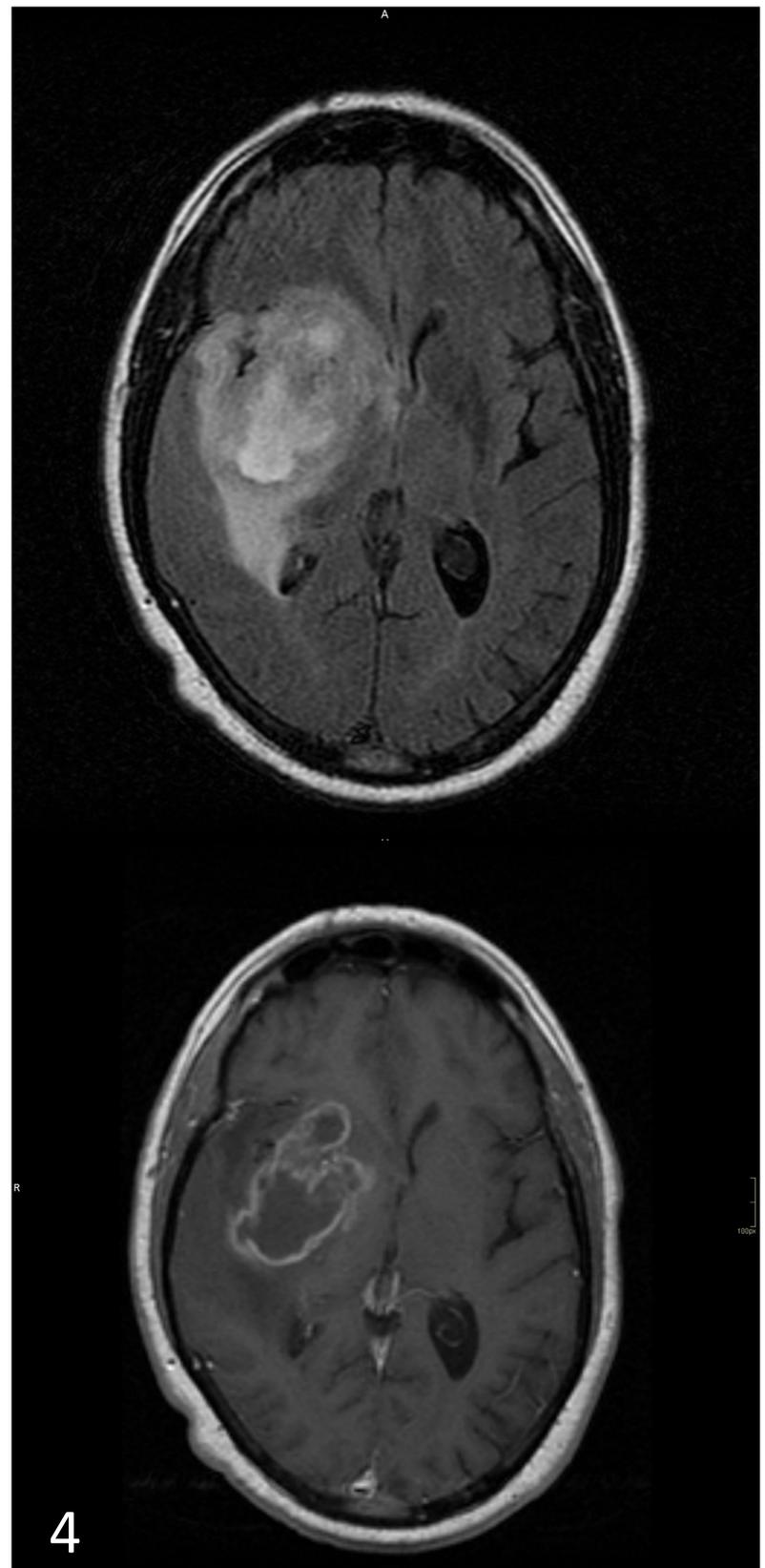
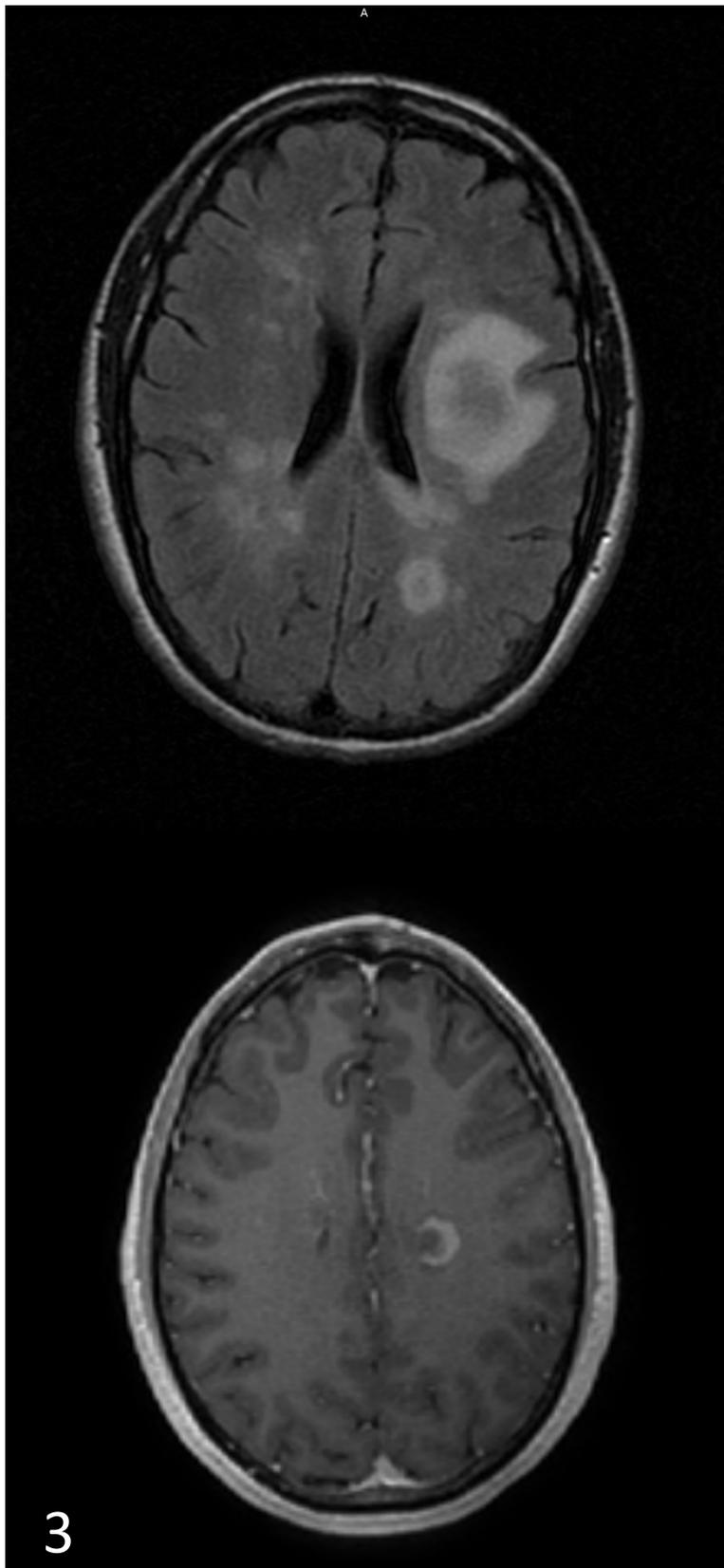


Figura 2: Secuencias FLAIR y T1, esta última tras la administración de contraste paramagnético, en cortes axiales de RM craneal.

Se identifica una lesión frontal izquierda, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con leve edema perilesional, sin objetivar un evidente efecto de masa.

Tras la administración de contraste se observa un realce en anillo incompleto de la lesión, hallazgo sugerente de actividad de la misma.

Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de esclerosis múltiple tumefactiva.



Figuras 3 y 4: Estudio de RM en secuencias FLAIR y T1, esta última tras la administración de contraste, en pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple tumefactiva (izquierda) y glioblastoma multiforme (derecha)

A pesar de presentar características similares, se observa que la esclerosis múltiple pseudotumoral asocia menor cantidad de edema, además de generar menor efecto de masa.

A diferencia de la esclerosis, el tumor muestra una captación de contraste en anillo completo frente al anillo incompleto de la patología desmielinizante.

Enfermedad de Marburg

Esta variante aguda y fulminante de la esclerosis múltiple se presenta en pacientes más jóvenes que los afectados por la forma clásica, produciendo el fallecimiento de los afectados en menos de un año desde su debut.

Características radiológicas:

- Lesiones múltiples que con el tiempo acaban confluyendo
- Localización variable, predominantemente periventricular

Principal diagnóstico alternativo:

- Formas severas de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD)
- Enfermedad de Schilder

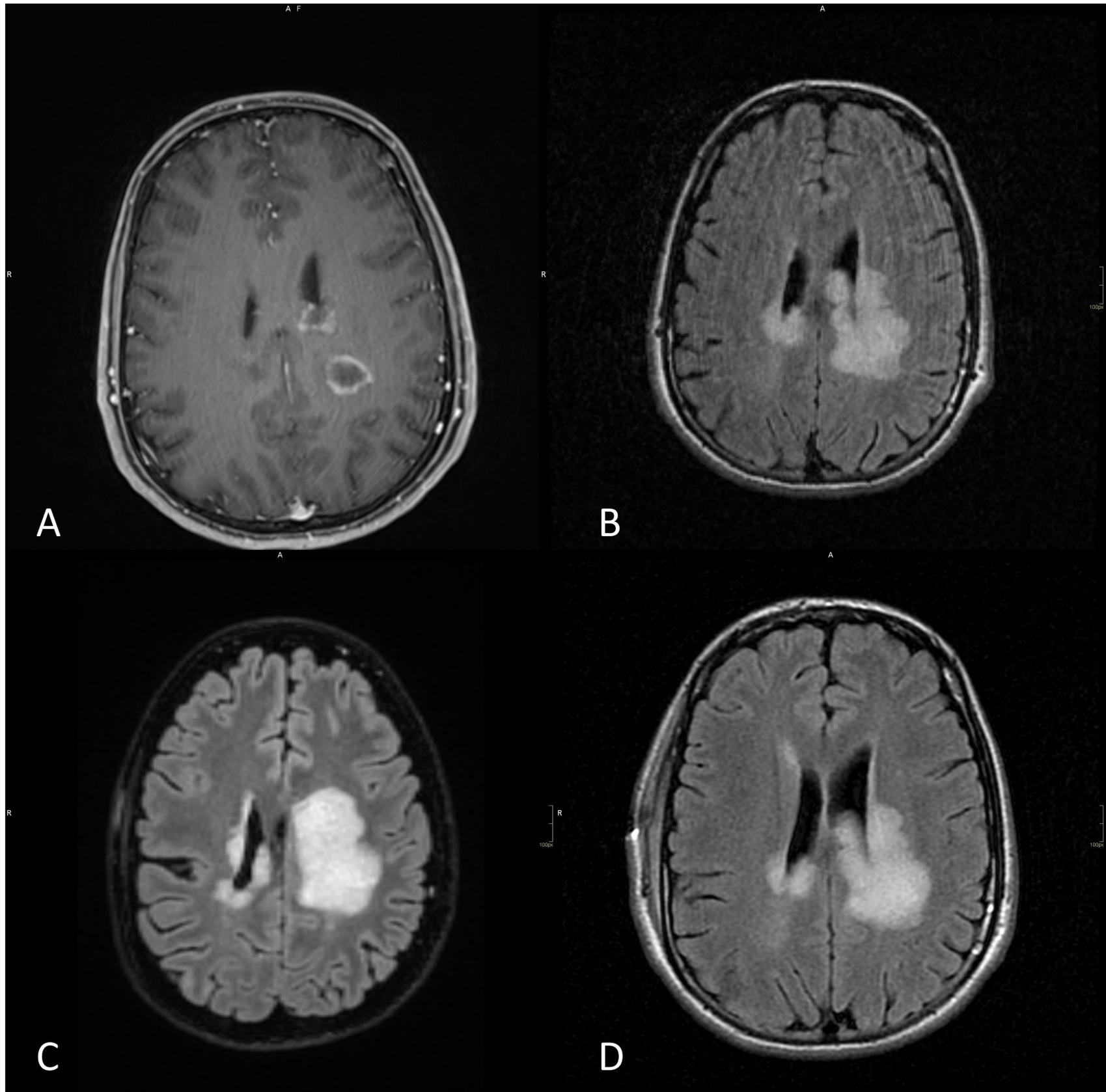
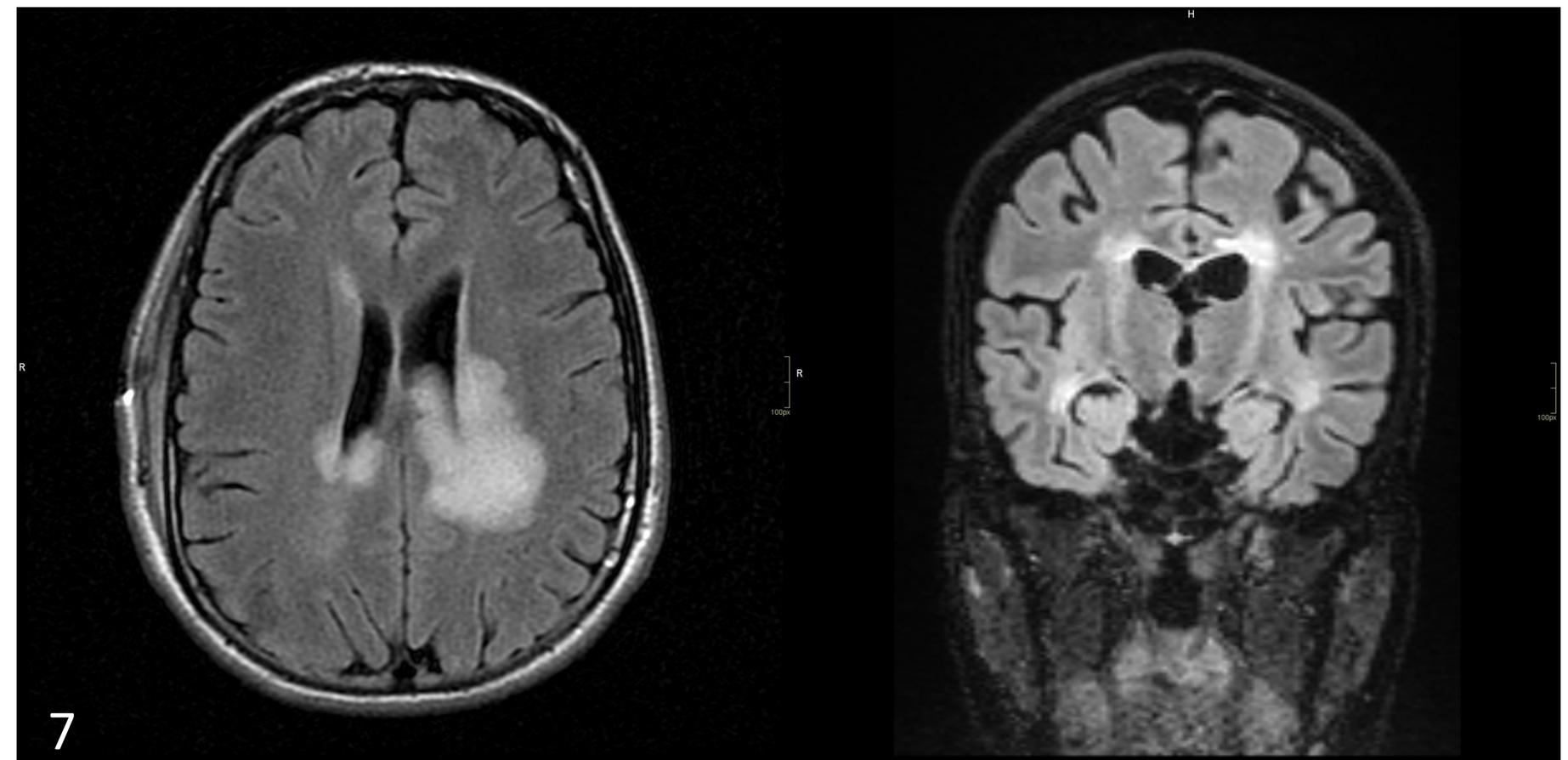
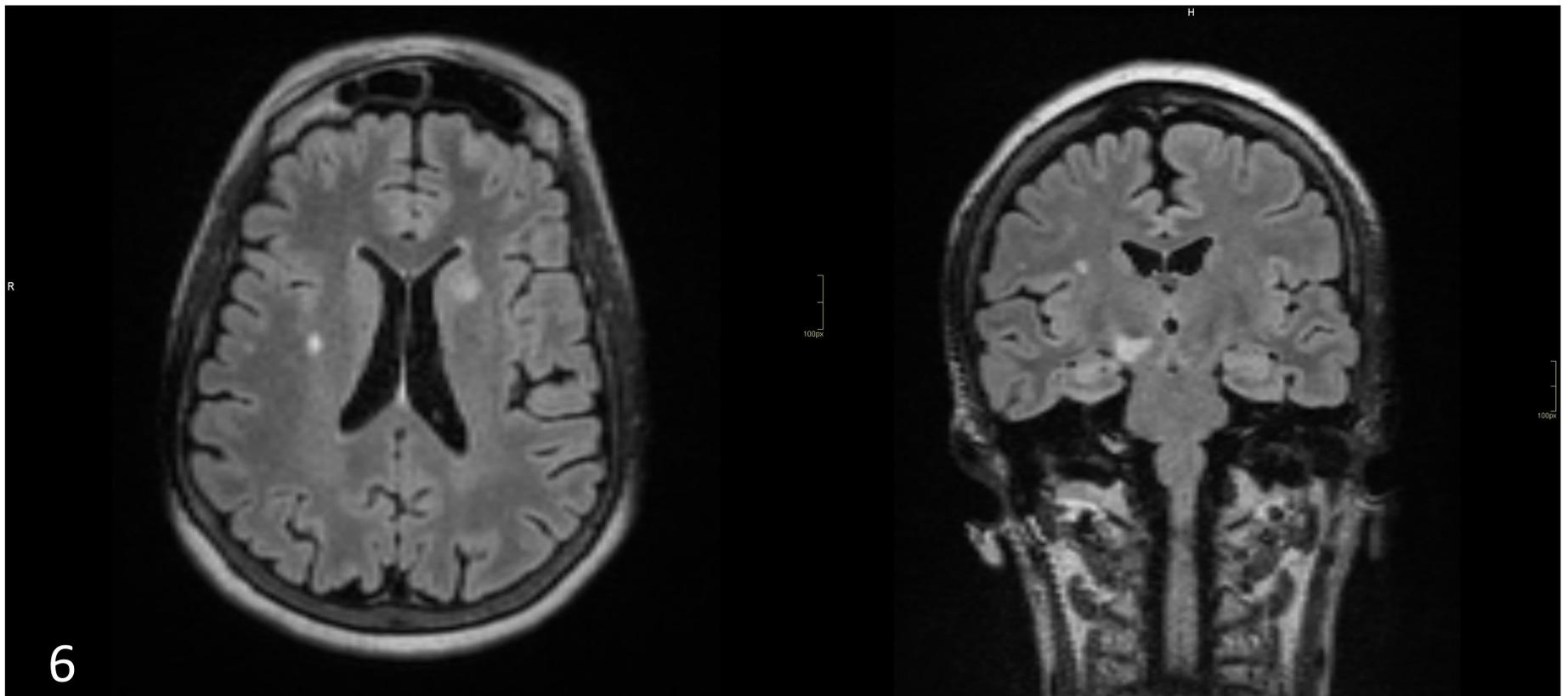


Figura 5: Estudio seriado de RM al inicio de los síntomas del paciente (A), una semana más tarde (B), dos semanas más tarde (C) y tres semanas más tarde (D).

En la imagen inicial (A) se identifican dos lesiones hipointensas en la sustancia blanca periventricular izquierda, que muestran un realce en anillo incompleto tras la administración de contraste paramagnético.

En los consecutivos estudios de RM se observa como estas lesiones progresan y confluyen, rodeando a ambos ventrículos.

Estos hallazgos son sugerentes de una enfermedad de Marburg, confirmada a posteriori histológicamente.



Figuras 6 y 7: Estudio de RM en secuencias FLAIR (Fig. 6) y FLAIR sin y con saturación grasa (Fig.7) en pacientes diagnosticados de EMAD y enfermedad de Marburg, respectivamente.

La principal diferencia entre ambas entidades es la severidad de la afectación inflamatoria del sistema nervioso central (SNC). Sumado a esto, el Marburg no tiende a afectar a la sustancia gris profunda, mientras que el EMAD sí (no mostrado en la imagen).

Enfermedad de Schilder

Esta variante, que también recibe el nombre de esclerosis mielinoclástica difusa, es prácticamente exclusiva de pacientes pediátricos. Los pacientes presentan un espectro clínico muy amplio, incluyendo tanto síntomas neurológicos como psiquiátricos.

Características radiológicas:

- Placas demielinizantes de gran tamaño
- Simétricas, generalmente asientan en centros semiovais
- No afectan al tronco encefálico (a diferencia de la enfermedad de Marburg)

Principales diagnósticos alternativos:

- Esclerosis múltiple pseudotumoral
- Enfermedad de Marburg

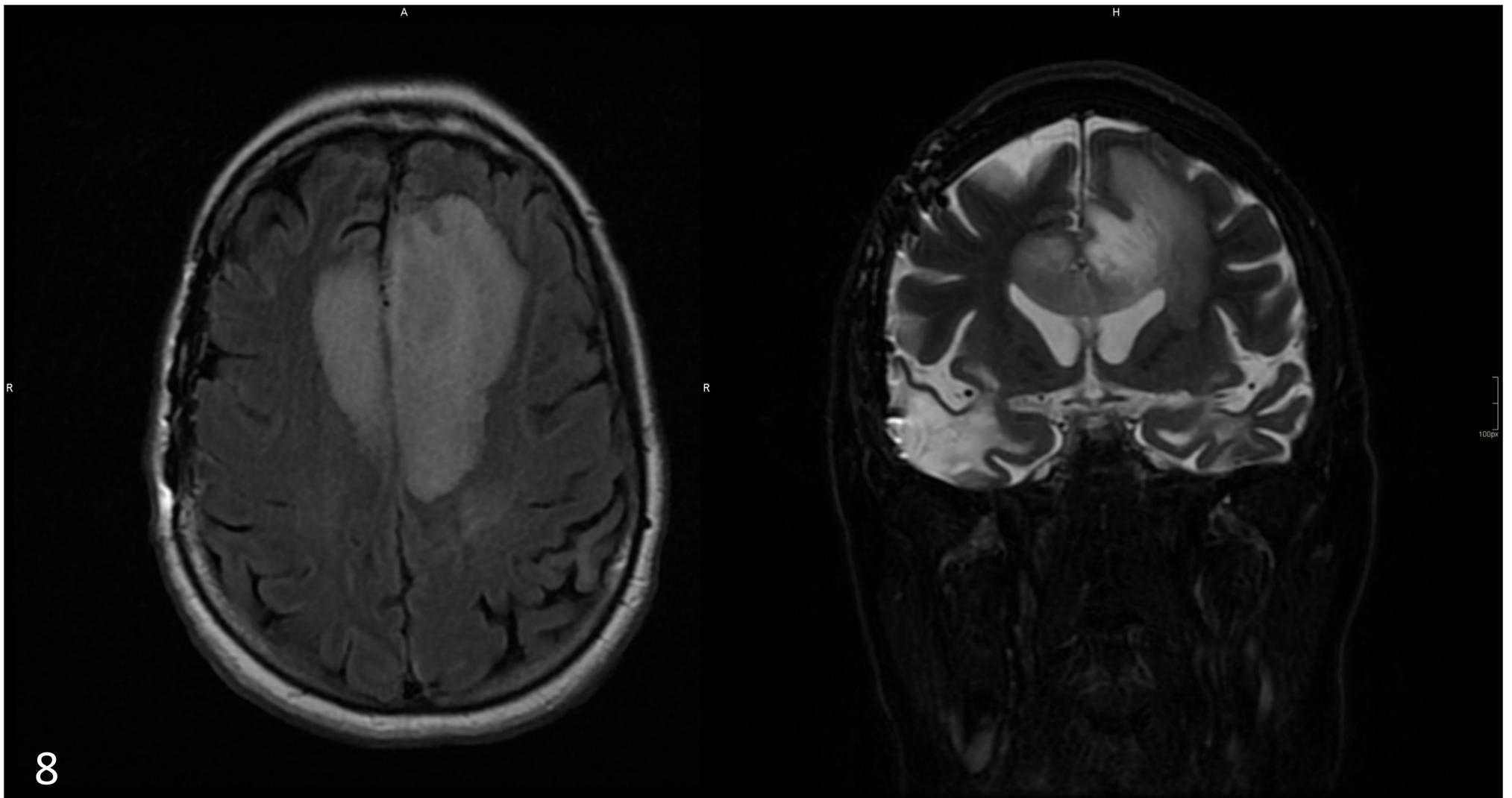
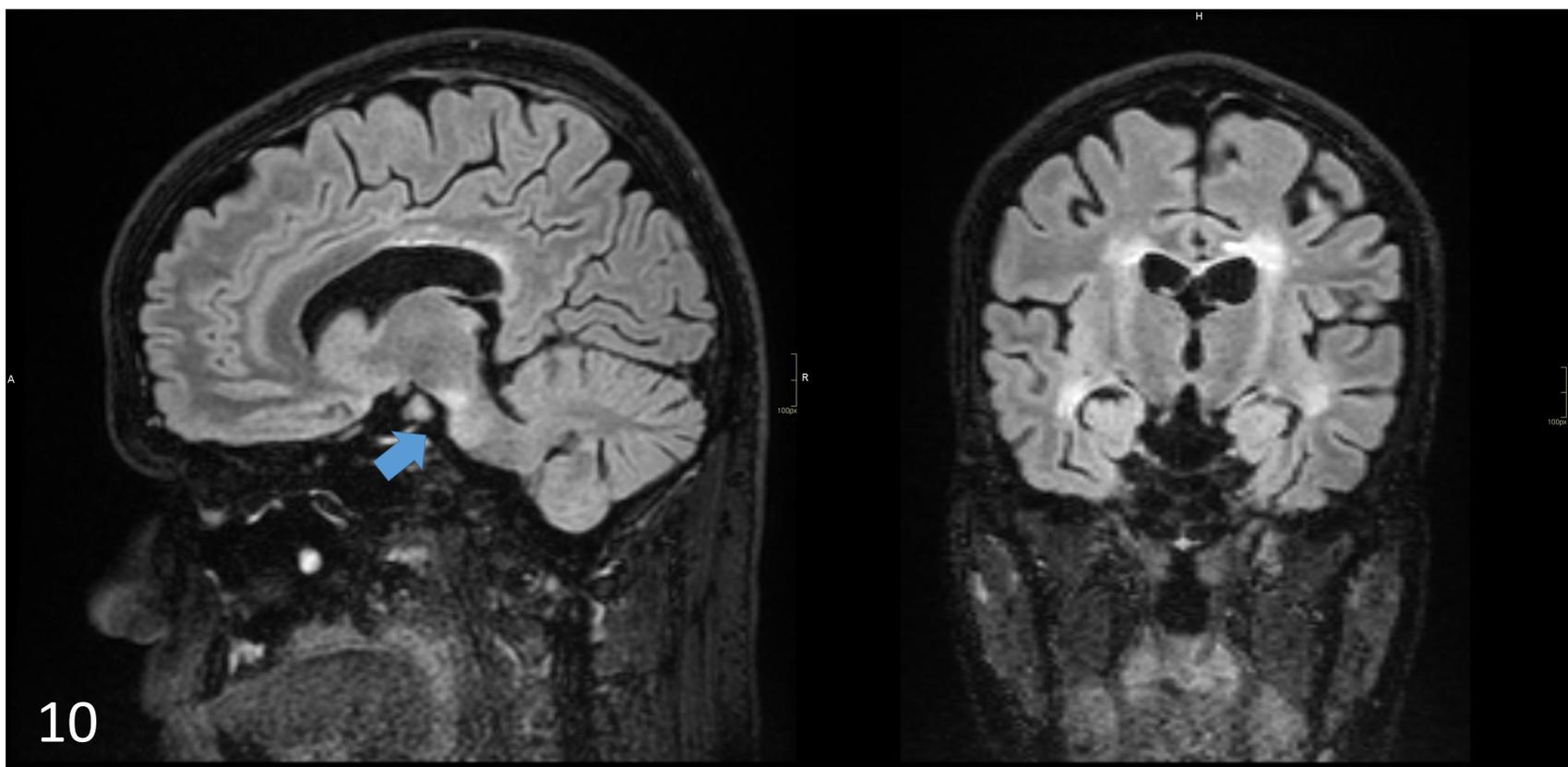
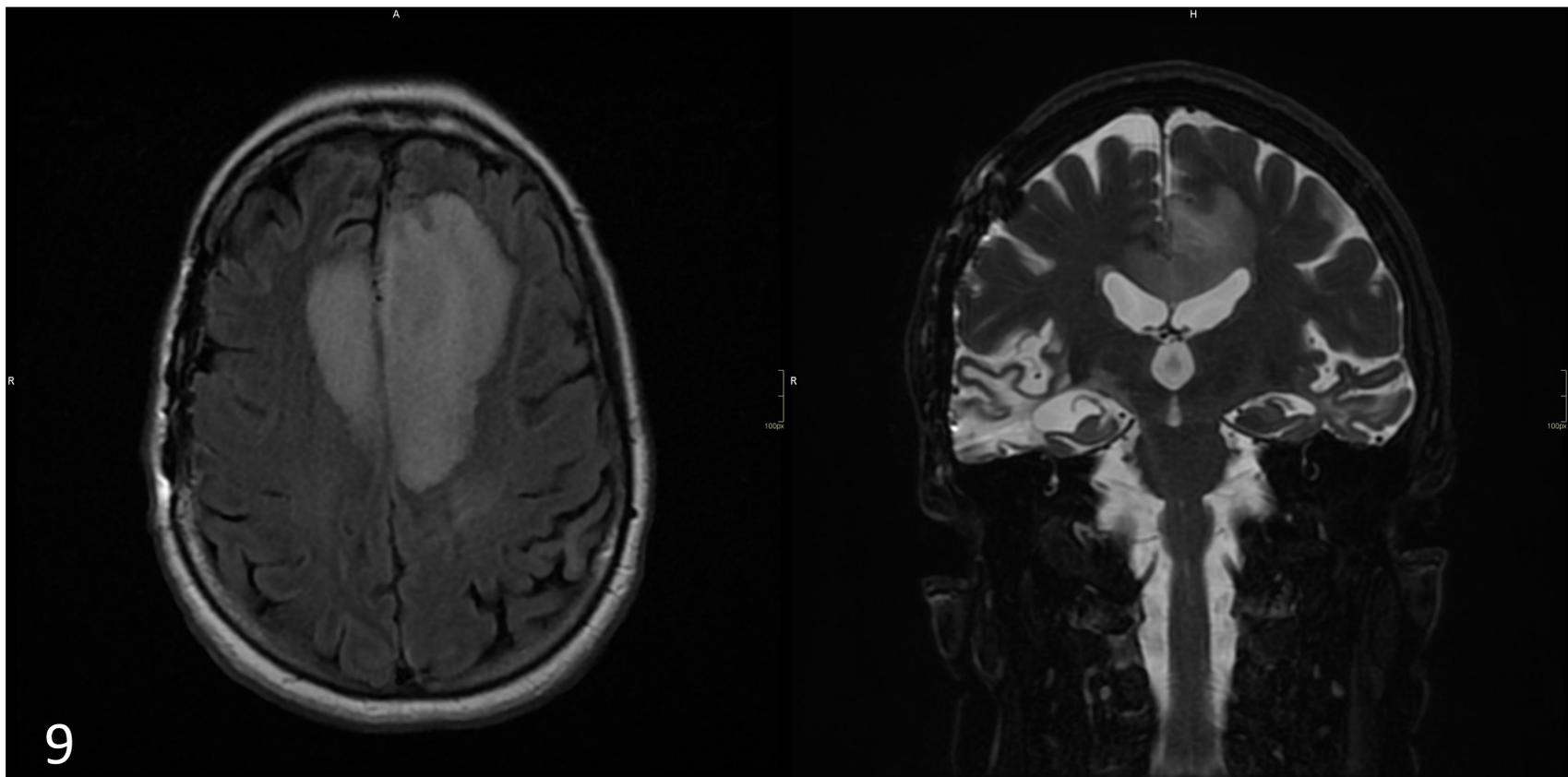


Figura 8: Corte axial en secuencia FLAIR (A) y coronal en secuencia T2 (B) en estudio de RM craneal.

Se identifica una lesión de la sustancia blanca subcortical frontal de gran tamaño que cruza el cuerpo calloso, hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, y que ejerce cierto efecto de masa sobre la superficie superomedial de ambos ventrículos, desplazándolos lateralmente. Se evidencia moderado edema perilesional asociado.

Cambios postquirúrgicos frontotemporales derechos con encefalomalacia y gliosis residual.

Estos hallazgos son compatibles una enfermedad de Schilder ya confirmada histológicamente.



Figuras 9 y 10: Estudio de RM en secuencias FLAIR y T2 (Fig. 9) y FLAIR con saturación grasa (Fig.10) en pacientes diagnosticados de enfermedad de Schilder y de Marburg, respectivamente.

La principal diferencia entre estas dos entidades es la afectación del troncoencéfalo en el caso de la enfermedad de Marburg visible en forma de lesión hiperintensa en el corte sagital (flecha).

La enfermedad de Schilder no suele asentar en esta estructura y muestra predilección por los centros semiovaes, como podemos ver en la Fig. 9.

Esclerosis concéntrica de Baló

Se trata de un subtipo raro de la esclerosis múltiple más frecuente en subgrupos de origen asiático que presenta un curso monofásico y, en muchos casos, fulminante.

Características radiológicas:

- Lesión de la sustancia blanca que alterna capas hipo- e hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 en "*capas de cebolla*"
- Restricción de la difusión periférica
- Realce tras la administración de contraste

Principales diagnósticos alternativos:

- Lesiones tumorales, tanto primarias como secundarias
- Abscesos

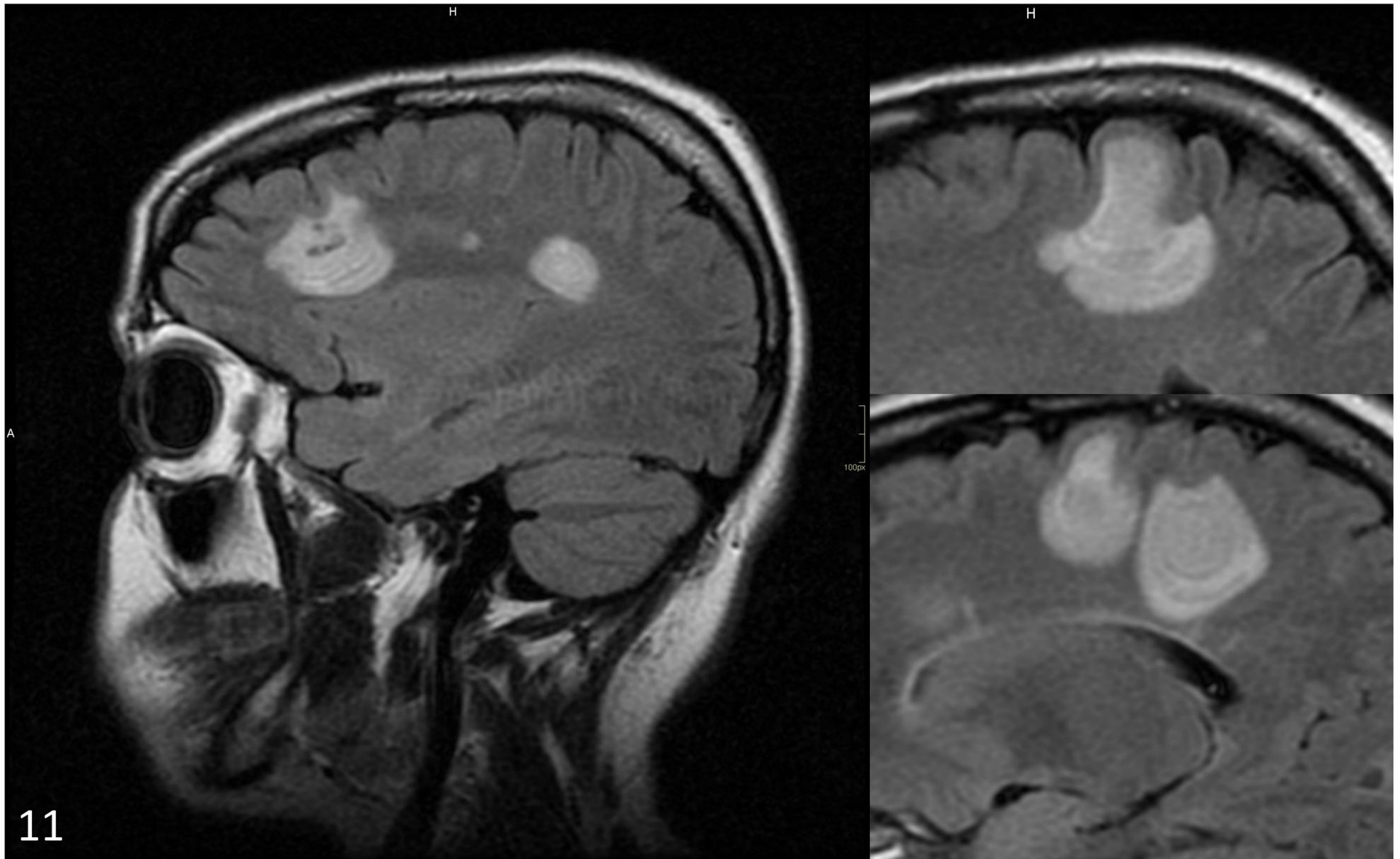


Figura 11: Cortes sagitales de RM craneal en secuencia FLAIR

Se observan múltiples lesiones en la sustancia blanca subcortical de ambos hemisferios que alternan bandas concéntricas hipo- e hiperintensas en “*capas de cebolla*”.

Este patrón lesivo es altamente sugerente de esclerosis concéntrica de Baló.

Conclusiones

El adecuado reconocimiento de las variantes atípicas de la esclerosis múltiple y de sus características en estudios de RM es necesario para un correcto diagnóstico.

Bibliografía

- Sarbu, N., Shih, R., Jones, R., Horkayne-Szakaly, I., Oleaga, L. and Smirniotopoulos, J., 2016. White Matter Diseases with Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*, 36(5), pp.1426-1447.
- Del Cura Rodríguez, J., Pedraza Gutiérrez, S. and Gayete Cara, A., 2019. *Radiología esencial*. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Al-Okaili RN, Krejza J, Wang S, Woo JH, Melhem ER. Advanced MR imaging techniques in the diagnosis of intra-axial brain tumors in adults. *RadioGraphics* 2006;26(suppl 1):S173–S189.
- Cañellas AR, Gols AR, Izquierdo JR, Subirana MT, Gairin XM. Idiopathic inflammatory-demyelinating diseases of the central nervous system. *Neuroradiology* 2007;49(5):393–409.
- Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ, Rees JH, Schroeder JW. Patterns of contrast enhancement in the brain and meninges. *RadioGraphics* 2007;27(2):525–551.