

# Variante Atípica Aguda de Esclerosis Múltiple con Lesiones Pseudotumorales: Reporte de Caso

## Atypical Acute Variant of Multiple Sclerosis with Pseudotumoral Lesions: Case Report

Alex Medina<sup>1</sup>, Jeaneth Bú<sup>1</sup>,  
Claudia Ávila-De la Puente<sup>2</sup>,  
Rina Medina-Escobar<sup>2</sup>, Pedro  
Mauricio Gómez<sup>2</sup> and Madelin  
Olivia Garcia-Espinoza<sup>2</sup>

- 1 Departamento de Rehabilitación, Servicio de Neurología, Hospital de Especialidades San Felipe, Tegucigalpa, Honduras
- 2 Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras

### Resumen

La aparición de esclerosis múltiple con imagen de resonancia magnética similar a un tumor en apariencia ha sido considerada una condición relativamente rara: 1-2/1000 casos de esclerosis múltiple o alrededor de 3 casos por millón de habitantes por año. Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central incluyen un vasto espectro de distintas etiologías siendo la más frecuente la esclerosis múltiple. La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante crónica, autoinmune e inflamatoria que afecta a todo el sistema nervioso central. Los criterios diagnósticos exigen imágenes por resonancia magnética en las que se aprecien áreas de desmielinización. Ocasionalmente lesiones atípicas de esclerosis múltiple son identificadas, mostrando un tamaño, morfología o patrón de captación de contraste inusual. Las lesiones pseudotumorales representan una de estas formas atípicas de lesiones de esclerosis múltiple. El tratamiento de las formas pseudotumorales de esclerosis múltiple no está bien definida. La terapia corticoesteroides es la más usada en casos reportados en la literatura. Presentamos el caso de una paciente de 24 años, sin riesgo vascular, quien presenta hemiparesia derecha rápidamente progresiva acompañado de mutismo. Los estudios de imagen muestran lesiones multifocales de sustancia blanca de predominio frontoparietal y de aspecto pseudotumoral desmielinizante, compatible con patología desmielinizante, confirmada por biopsia, por lo que se inicia tratamiento con corticoesteroides con resultado satisfactorio. Se deben tener en consideración las variantes agudas de esclerosis múltiple en todo caso de lesiones pseudotumorales con sintomatología pertinente a esclerosis múltiple, a pesar de ser una variante rara, su curso es usualmente agudo y fulminante, por lo que su detección y manejo oportuno es imprescindible.

**Palabras Claves:** Esclerosis múltiple; Enfermedades desmielinizantes; Lesión pseudotumoral

### \*Correspondencia:

Claudia Ávila-De la Puente

✉ claudiavila00@hotmail.com

### Abstract

Multiple sclerosis that appears with a magnetic resonance image similar to a tumor in appearance has been considered a relatively rare condition: 1-2/1000 cases of multiple sclerosis or around 3 cases per million inhabitants per year. The demyelinating diseases of the central nervous system include a broad spectrum of different etiologies, with multiple sclerosis being the most frequent one. Multiple

sclerosis is a chronic demyelinating disease, autoimmune and inflammatory that affects all the central nervous system. The diagnostic criteria require magnetic resonance imaging in which demyelinating areas can be appreciated. Occasionally atypical lesions of multiple sclerosis are identified, showing a size, morphology and pattern of unusual contrast enhancement. Pseudotumoral lesions represent one of these atypical forms of lesions in multiple sclerosis. The treatment of pseudotumoral forms of multiple sclerosis is not well defined. In cases reported in literature corticoid therapy is the one that is used the most. We present the case of a 24 year old female patient, without vascular risk who presented with rapidly progressive right hemiparesis accompanied by mutism. Image studies show multifocal white matter lesions predominantly in the fronto-parietal region, with pseudotumoral demyelinating features, compatible with demyelinating disease, confirmed by biopsy for which corticoid treatment was started with satisfactory outcome. The acute variants of multiple sclerosis must be taken into consideration in all cases of pseudotumoral lesions with symptoms pertinent to multiple sclerosis, in spite of it being a rare variant, it's course is usually acute and fulminant, and so, a timely detection and management is essential.

**Keywords:** Multiple sclerosis; Demyelinating diseases; Pseudotumoral lesion

**Fecha de recepción:** Feb 15, 2017, **Fecha de aceptación:** Nov 29, 2017, **Fecha de publicación:** Dec 05, 2017

## Introducción

La mielina es una proteína sintetizada por los oligodendrocitos en el sistema nervioso central y por las células de Schwann en el sistema nervioso periférico. Las enfermedades desmielinizantes se caracterizan por un proceso patológico dirigido contra la mielina sana, a diferencia de las dismielinizantes, en las cuales se produce una formación inadecuada de mielina [1]. Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC) incluyen un vasto espectro de distintas etiologías siendo la más frecuente la esclerosis múltiple (EM) [2,3]. La EM es una enfermedad desmielinizante crónica, autoinmune e inflamatoria que afecta a todo el SNC [4]. Esta enfermedad provoca la destrucción de las vainas de mielina por parte del sistema inmunitario [5].

Según la Organización Mundial de la Salud, globalmente, la prevalencia estimada de EM tiene una mediana de 30 por 100,000 habitantes, regionalmente en América la mediana es de 8.3 por 100,000 habitantes. La incidencia global tiene un estimado de una mediana de 2.5 por 100,000 habitantes, y regionalmente en América una mediana de 1.5 por 100,000 habitantes [6]. Las enfermedades inmunológicas, en general, y la esclerosis múltiple, en particular, afectan más a las mujeres que a los hombres, en una proporción de 3:1 [1,4]. Su etiología es multifactorial, dependiente de la interacción entre genes y factores ambientales [5].

Las manifestaciones clínicas son variables, siendo las alteraciones de la visión, debilidad y parestesias los síntomas más frecuentes [3]. Las manifestaciones clínicas típicas de EM en relación con la localización del foco de desmielinización incluyen trastornos sensitivos-motores en uno o más miembros (forma de presentación de aproximadamente 50% de los pacientes), neuritis

óptica (síntoma inicial en el 25% de los pacientes), diplopía por oftalmoplejía internuclear, ataxia, vejiga neurogénica, fatiga, disartria, síntomas paroxísticos como neuralgia del trigémino (se presenta en menos del 10%), nistagmo y vértigo [4]. Los criterios clínicos para el diagnóstico más utilizados son los criterios de McDonald. Los criterios diagnósticos exigen imágenes por resonancia magnética (RM) en las que se aprecien áreas de desmielinización. En pruebas de líquido cefalorraquídeo (LCR), este se considera positivo cuando existe un índice de IgG elevado y/o 2 o más bandas oligoclonales en el LCR (no en suero) [7].

La EM se clasifica en varios subtipos basándose en el curso clínico, los cuales son: remitente-recurrente, secundariamente progresiva, primariamente progresiva y progresiva-recurrente [3-5]. Ocasionalmente se observan variantes menos comunes de esclerosis múltiple que difieren de la forma clásica en su presentación clínica, curso y hallazgos histopatológicos. Dichas variantes son: EM Aguda (Tipo Marburg), EM Difusa (Tipo Schilder) o esclerosis difusa, EM Concéntrica (tipo Baló) y la Neuromielitis óptica (tipo Dévic) [3]. La EM pseudotumoral o EM tumefacta es otra variante rara de la EM [8]. La enfermedad de Baló también conocida como esclerosis concéntrica de Baló (BCS) es un trastorno desmielinizante raro, caracterizado patológicamente y radiológicamente por anillos concéntricos de sustancia blanca desmielinizada y mielina relativamente preservada. La BCS no tiene que ser necesariamente una enfermedad fulminante, puede presentarse con frecuencia con un curso benigno y auto limitado [9]. Ocasionalmente lesiones atípicas de EM son identificadas, mostrando un tamaño, morfología o patrón de captación de contraste inusual. Las lesiones pseudotumorales representan una de estas formas atípicas de lesiones de EM [10].

La esclerosis múltiple pseudotumoral o esclerosis múltiple tumefacta, es una variante rara de la esclerosis múltiple, que

presenta lesiones desmielinizantes mayores a 20 mm, con edema y efecto de masa [8]. Características clínicas que diferencian los casos pseudotumorales de la EM convencional incluyen: cefalea persistente, compromiso de funciones corticales (apraxia, agnosia, afasia aparte de disfunción de la memoria), confusión mental, hemiparesia y desordenes visuales (hemianopsia en vez de neuritis óptica) [10]. El tratamiento de las formas pseudotumorales de EM no está bien definida. La terapia corticoesterode es la más usada en casos reportados en la literatura [11].

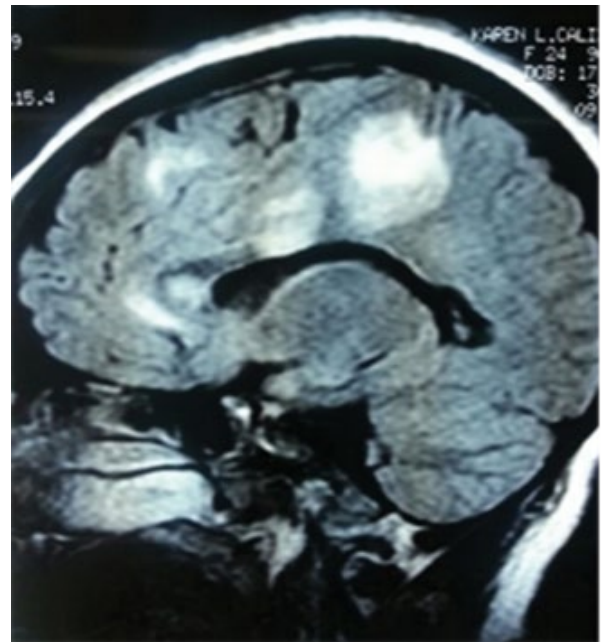
## Caso Clínico

Paciente femenina de 24 años, diestra, alfabeta, procedente de Tegucigalpa, Honduras. Sin comorbilidades, sin uso de medicamentos o anticonceptivos, quien de forma rápidamente progresiva presenta déficit motor hemicorporal derecho, el cual inicio en la región crural y luego procedió a la afectación del miembro superior. Posteriormente, 24 horas después, presento afasia no fluente.

En la evaluación encontramos disminución de la fuerza hemicorporal derecha, mutismo, afectación sensitiva hemicorporal derecha y signos bilaterales de liberación frontal.

Debido a la instauración rápida de tres días, de focalización motora, sensitiva y del lenguaje acompañado de signos de liberación frontal se solicita estudio de tomografía computarizada de cráneo la cual presento áreas hipodensas mal definidas bihemisfericas en la sustancia blanca de predominio fronto parietal. Ante los hallazgos no concluyentes, se solicita imagen por resonancia magnética cerebral en la cual se evidencia lesiones hiperintensas irregulares en secuencias T2 (Figura 1) y FLAIR (Figura 2) que comprometen la sustancia blanca y cuerpo calloso y una de ellas con apariencia pseudotumoral. Se realizó estudio de LCR con resultado positivo para bandas oligoclonales.

En vista que la paciente presenta múltiples lesiones ambiguas en sustancia blanca compatibles con enfermedad desmielinizante o tumoral se inicia manejo con esteroides y se solicita biopsia. La biopsia revela vasos sanguíneos con manguito linfocitario



**Figura 2** Sagital flair varias lesiones hiperintensas frontoparietales y con compromiso de cuerpo calloso.

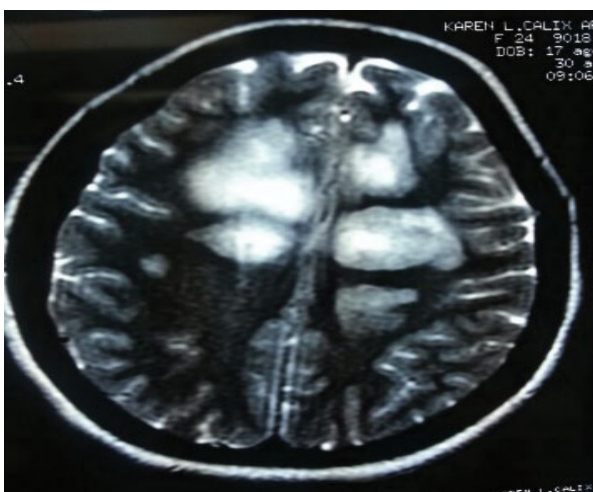
perivascular con preservación de la oligodendroglia y de los astrocitos.

La paciente tuvo una respuesta favorable al tratamiento con esteroides, con mejoría progresiva de la afasia y fuerza en el plazo de un mes. Concomitantemente, se le dio terapia física y rehabilitación, ayudando a su recuperación.

## Discusión

Las variantes de EM aunque son relativamente raras, son clínicamente importantes, ya que pueden causar duda al momento del diagnóstico, y a veces un diagnóstico equivocado. Las variantes clínicas más importantes actualmente, que tienen mayor probabilidad de ser vistas o consideradas en la práctica clínica incluyen la neuromielitis óptica de Devic (NMO), la esclerosis concéntrica de Baló (BSC), EM de Marburg y la enfermedad de Schilder [12]. La EM pseudotumoral ha estado incluida con frecuencia en las variantes atípicas de EM, con una connotación de comportamiento agresivo [13]. Las formas rápidamente progresivas o los episodios agudos graves pueden constituir serias amenazas para el paciente [14]. Esto semejando al caso expuesto que tuvo una progresión aguda, rápida, de 3 días, sin embargo en esta ocasión con un desenlace favorable luego del tratamiento con esteroides en conjunto con terapia física y rehabilitación.

La EM con características neuroradiológicas iniciales sugestivas de un tumor puede representar un diagnóstico desafiante. El diagnóstico de EM puede ser un reto cuando la presentación es atípica. La EM tumefacta o pseudotumoral es una definición neuroradiológica que se refiere a la presencia de una gran lesión desmielinizante generalmente solitaria (diámetro  $\geq 2$  cm), imitando a un tumor cerebral, se acompaña de edema y efecto de masa [8,13]. La variante aguda de Baló, puede tener también una presentación como tumores grandes clásicos aislados asociados



**Figura 1** Axial T2 lesiones de aspecto moteado subcorticales bifrontoparietales de diferente tamaño y morfología.

a un curso clínico fulminante [12]. En este caso en la RM cerebral se encuentran diversas lesiones irregulares desmielinizantes con apariencia pseudotumoral mayores a 2 cm, teniendo además la enfermedad una progresión rápida. En la EM pseudotumoral suele presentarse una placa de desmielinización típica de EM (hipo-intensa en TW1, hiperintensa en TW2 y FLAIR), en este caso se obtuvo la imagen hiperintensa en TW2 y FLAIR.

A pesar que es obligatorio el diagnóstico de exclusión, el listado de enfermedades con las que la EM se puede confundir es tan amplio que no se pueden descartar todas [7]. El diagnóstico diferencial con varios trastornos del sistema nervioso central tales como enfermedades inflamatorias, neoplásicas e infecciosas debe ser exhaustivo previo al diagnóstico de una variante aguda desmielinizante [13], como fue el caso que presentamos en quien se realizaron estudios de imagen por tomografía computarizada y resonancia magnética cerebral, y finalmente biopsia para tener apoyo diagnóstico y poder evacuar la posibilidad de que fuera una etiología neoplásica. Al examen histopatológico los principales hallazgos de EM pseudotumoral son celularidad aumentada, pérdida de mielina, gliosis, células de Creutzfeldt, macrófagos, inflamación linfocitaria perivascular y preservación axonal [8]. En este caso la biopsia reveló vasos sanguíneos con manguito linfocitario perivascular con preservación de la oligodendroglia y de los astrocitos. El examen del Líquido Cefalorraquídeo (LCR), es positivo para bandas oligoclonales en sólo 1/3 de los pacientes, por lo que el tenerlo es útil pero no asegura el diagnóstico [8]. En el presente caso se realizó examen de LCR positivo para bandas oligoclonales.

La aparición de EM con imagen de resonancia magnética similar a un tumor en apariencia ha sido considerada un condición relativamente rara: 1-2/1000 casos de esclerosis múltiple o alrededor de 3 casos por millón de habitantes por año, con una mayor proporción en mujeres y la edad pico en la segunda y tercera décadas [13]. En el caso previamente expuesto la paciente se encontraba en la tercera década de la vida. La variante de EM, llamada EM pseudotumoral, tiene una incidencia mundial desconocida, sin embargo algunas series han reportado una frecuencia de 1/1000 casos de EM y se ha sugerido una incidencia de 3 casos por millón en la población mundial [8].

Por lo general, la presentación de EM pseudotumoral es aguda o subaguda, con una rápida progresión de los síntomas, a menudo

con afectación de funciones corticales, como la perturbación de la conciencia, déficit de habilidades cognitivas (afasia, agnosia y apraxia), hemiparesia, convulsiones y defectos en los campos visuales. Las características patológicas son: presencia de células T, infiltrado de macrófagos, células inflamatorias perivasculares y oligodendrocitos distróficos en ausencia de anticuerpos y los depósitos de complemento [13]. Estos hallazgos siendo inespecíficos, no orientan a una variante en particular, como es el caso que presentamos en el cual nuestro principal apoyo diagnóstico fue la resonancia magnética cerebral. Los principales diagnósticos diferenciales son los tumores los cuales muchas veces son reportados erróneamente por los patólogos entre los más frecuentes son: astrocitoma de bajo grado en 30% de las biopsias y astrocitoma de alto grado en 15% de las biopsias [13]. En la esclerosis múltiple pseudotumoral, variante de la EM, ya descrita, se deben descartar sus dos principales diagnósticos diferenciales, entre ellos el astrocitoma de bajo grado [8].

El manejo se basa en 3 aspectos: cuidados de apoyo, la terapia de inducción de la remisión aguda, y la terapia de complicaciones asociadas. El manejo de apoyo consta de manejo de úlceras de decúbito, trombosis venosa profunda, o infecciones de las vías respiratorias o urinarias. Requiere de un equipo multidisciplinario. La terapia de inducción de la remisión aguda generalmente consta de corticosteroides, a la paciente que presentamos se le inició rápidamente metilprednisolona 1 gramo endovenoso por 5 días, y el intercambio de plasma. Corticosteroides intravenosos están indicados para pacientes con sospecha de evento desmielinizante grave o catastrófica, incluso antes de definir el tipo específico. Lo recomendado es altas dosis de metilprednisolona típicamente 1 g por vía intravenosa durante 3 a 5 días. Las complicaciones pueden estar relacionadas con el sitio de la lesión (por ejemplo, edema pulmonar neurogénico con ciertas lesiones del tronco cerebral), pueden resultar de la inflamación severa (por ejemplo, efecto de masa y herniación cerebral) [7,14,15].

Se deben tener en consideración las variantes agudas de EM en todo caso de pacientes con lesiones de apariencia pseudotumoral, a pesar de ser variantes raras, su curso es usualmente agudo y fulminante, por lo que su detección y manejo oportuno es imprescindible.

## Conflictos de Interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación del presente artículo.

## Referencias

- Bermejo-Velasco PE, Blasco-Quílez MR, Sánchez-López AJ, García-Merino A (2011) Enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central. Concepto, clasificación y epidemiología. *Med* 10: 5065-5068.
- Vera Urquiza R, Bourlon Cuéllar R, Ojeda López C, Martínez Balbuena M, Mora Arias T, et al. (2010) Dilema en el diagnóstico diferencial de las lesiones desmielinizantes. *Rev Mex Neuroci* 11: 306-310.
- Acevedo PA, Ojeda A, Uriarte AM (2008) Presentación atípica de un caso de esclerosis múltiple. *Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio XVI*: 184-187.
- Domínguez Moreno R, Morales Esponda M, Rossiere Echazarreta NL, Olan Triano R, Gutiérrez Morales JL (2012) Esclerosis múltiple: Revisión de la literatura médica. *Rev Fac Med UNAM* 55: 26-35.
- Martínez-Altarriba MC, Ramos-Campoy O, Luna-Calcaño IM, Arrieta-Antón E (2015) Revisión de la esclerosis múltiple. A propósito de un caso. *Semergen* 41: 261-265.
- World Health Organization, Multiple Sclerosis International Federation (2008) Atlas: Multiple sclerosis resources in the world. pp: 14-16.
- Martínez-Altarriba MC, Ramos-Campoy O, Luna-Calcaño IM, Arrieta-Antón E (2015) Revisión de la esclerosis múltiple (2). Diagnóstico y tratamiento. *Semergen* 41: 324-328.

- 8 Núñez-Velasco S, Vargas-Sánchez A, Castañeda-Moreno V, Zúñiga-Ramírez C, Ruiz-Sandoval JL (2011) Presentación clínica, radiológica y patológica de las formas pseudotumorales de esclerosis múltiple. Revisión de la literatura. *Hipoc Rev Med* 3: 6-8.
- 9 Purohit B, Ganewatte E, Schreiner B, Kollias S (2015) Balo's concentric sclerosis with acute presentation and co-existing multiple sclerosis-typical lesions on MRI. *Case Rep Neurol* 7: 44-50.
- 10 Mauri-Fábrega L, Díaz-Sánchez M, Casado-Chocán JL, Uclés-Sánchez AJ (2014) Pseudotumoral forms of multiple sclerosis: Report of 14 cases and review of the literature. *Eur Neurol* 72: 72-78.
- 11 Munarriz PM, Castaño-Leon AM, Martínez-Perez R, Hernández-Lain A, Ramos A, et al. (2013) Tumefactive multiple sclerosis requiring emergency craniotomy: Case report and literature review. *Neuro Cirugia* 24: 220-224.
- 12 Simon JH, Kleinschmidt-DeMasters BK (2008) Variants of multiple sclerosis. *Neuroimag Clin N Am* 18: 703-716.
- 13 Turatti M, Gajofatto A, Bianchi MR, Ferrari S, Monaco S, et al. (2013) Benign course of tumour-like multiple sclerosis. Report of five cases and literature review. *J Neurol Sci* 324: 156-162.
- 14 García-Domínguez JM, Guzmán VLJ (2010) Catástrofes neurológicas por enfermedades desmielinizantes. *Neurol* 25: 30-36.
- 15 Bunyan RF, Tang J, Weinschenker B (2012) Acute demyelinating disorders: Emergencies and management. *Neurol Clin* 30: 285-307.