

Invest. Medicoquir 2020 (enero-abril); 12 (1)

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

## PRESENTACIÓN DE CASO

### *Pseudotumor desmielinizante como variante de la esclerosis múltiple*

### *Demyelinating pseudotumor as a variant of multiple sclerosis*

Manuel G. Clará Morell,<sup>1</sup> Javier Figueredo Méndez,<sup>1</sup> Carlos Alfonso Sabatier,<sup>1</sup>  
Karol Clará Hernández.<sup>1</sup>

I. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

## RESUMEN

El pseudotumor desmielinizante es una variante poco frecuente de la esclerosis múltiple; se caracteriza por ser una forma agresiva y rápidamente progresiva, puede presentarse como una lesión única, de gran tamaño en la sustancia blanca profunda y más raramente una segunda lesión que recuerda a los gliomas multicéntricos. Generalmente conduce a discapacidad grave o muerte en semanas o meses, sin supervisión médica. En los pacientes que sobreviven a esta enfermedad se observa una forma recurrente de Esclerosis Múltiple. Se describe un caso clínico que presenta pseudotumor desmielinizante de 63 años de edad, sin antecedentes familiares de padecer la enfermedad, con déficit neurológico y poca mejoría después tratamiento con esteroides.

**Palabras clave:** variante, sustancia blanca profunda, Esclerosis Múltiple, déficit neurológico

## **ABSTRACT**

Demyelinating Pseudotumor is a rare variant of Multiple Sclerosis (MS) characterized by being an aggressive and rapidly progressive form, it can present as a single large lesion in the deep white substance and more rarely a second lesion reminiscent of multicentric gliomas. It usually leads to severe disability or death in weeks or months, without medical supervision. In patients who survive this disease, a recurrent form of Multiple Sclerosis is observed. A clinical case is described that presents demyelinating pseudotumor of 63 years of age, without a family history of suffering from the disease, with neurological deficit and little improvement after treatment with steroids.

**Keywords:** variant, deep white substance, Multiple Sclerosis, neurological deficit

## **INTRODUCCIÓN**

Se considera enfermedad desmielinizante aquella en que un proceso patológico ataca a la mielina sana; dentro de ellas se encuentran numerosas enfermedades del sistema nervioso central (SNC) de diversas etiologías, siendo la más frecuente la esclerosis múltiple (EM). La EM es una enfermedad desmielinizante crónica, inflamatoria y autoinmune, en la cual son destruidas las vainas de mielina por procesos inflamatorios<sup>1</sup>.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) la EM tiene una incidencia global media de 2,5 por 100.000 habitantes, específicamente en América es de 1,5 por 100.000 habitantes. Su etiología es multifactorial, dependiente de genes y factores ambientales, se observa más en las mujeres que los hombres, en una proporción de 3:1. Sus manifestaciones clínicas varían según el foco de desmielinización, pero las alteraciones en la visión, debilidad y parestesias son los síntomas más frecuentes.<sup>1</sup>

La EM se clasifica en varios subtipos según su curso clínico en: remitente-recurrente, primariamente progresiva, secundariamente progresiva y progresiva-recurrente; sin embargo, existen variantes más infrecuentes que

difieren de las manifestaciones clínicas, entre ellos se encuentra: EM aguda (tipo Marburg), EM difusa (Tipo Schilder), EM concéntrica (tipo Baló) y la neuromielitis óptica (tipo Dévic). La EM pseudotumoral o EM tumefacta es otra variante rara de la EM.<sup>1</sup>

Las variantes son raras, poco frecuentes, pero son clínicamente importantes, porque al cursar de forma aguda y fulminante es imprescindible su manejo a tiempo. Dentro de ellas se encuentra una rara variante que no respeta el patrón clásico de la EM, el pseudomotor desmielinizante, cuyo pronóstico es por lo general muy grave, independientemente del tratamiento.<sup>1</sup>

El pseudotumor desmielinizante se considera una variante atípica y grave de la esclerosis múltiple, se caracteriza por un curso agudo y fulminante de la desmielinización. Las placas desmielinizantes son casi siempre redondeadas, con un tamaño entre 20 -30 mm, con edema discreto.<sup>2</sup>

La duración máxima es de pocos meses, provocando importantes alteraciones neurológicas como: parálisis de miembros, afasia, rigidez muscular (espasticidad), alteraciones del estado de conciencia.<sup>3</sup>

## **DESARROLLO**

### **Presentación del caso**

Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 63 años de edad, con antecedentes patológicos personales de padecer de hipertensión arterial hace aproximadamente cinco años, tratado con enalapril. En horario de trabajo, sufre pérdida de conciencia transitoria de más menos 2 minutos de duración, que se acompañaba de movimientos involuntarios en todo el miembro superior izquierdo. Al acudir al hospital más cercano se interpreta como un accidente cerebrovascular, imponiéndole tratamiento con aspirina. Después de los siete días el paciente abandona el tratamiento, por no sentir mejoría. Días después continuaba con movimientos involuntarios en miembro superior izquierdo, de forma repetitiva en el día, en intervalos cortos de duración entre uno y otro, lo cual es interpretado como convulsiones y se le indica tratamiento con carbamazepina. Al no presentar mejoría y mantener los mismos síntomas decide acudir a otro centro. Al realizarle estudios de imagen, TAC y RMN se

interpreta como posible tumor cerebral primario o metástasis para lo cual se planifica biopsia y exéresis de la lesión en un mismo tiempo quirúrgico.

Exploración física. Se observa

Movimientos involuntarios a tipo de mioclonías en miembro superior izquierdo.

Ligera bradilalia y bradisiquia

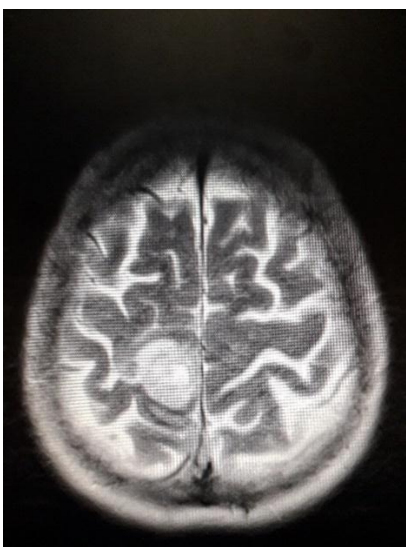
Hemiparesia ligera a predominio crural izquierdo

En el examen analítico realizado no se observaron alteraciones (hemograma con diferencial, gasometría, ionograma, glicemia, creatinina, serología, marcadores tumorales, VIH, proteínas en suero, citoquímico LCR, fondo de ojo)

Estudios complementarios:

TAC de cráneo: se observa área hipodensa de 2,0 x 2,0 cm en la región del área motora derecha, sin desplazamiento de estructuras de la línea media.

RMN de cráneo: Se observa en área motora derecha cerca del vértex en técnica de T2, zona hiperintensa redondeada, sin edema vasogénico, asociado con área más hiperintensa en su interior. (Figuras 1 y 2)

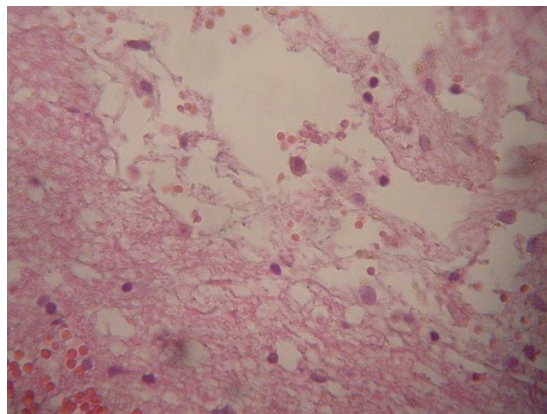


**Figura 1:** Imagen inicial de tumor cerebral vs metástasis única. Secuencia T2.



**Figura 2.** 6 semanas después de la cirugía el paciente hace empeoramiento clínico y se repite nuevas imágenes apareciendo segunda lesión cortico – subcortical más anterior. Secuencia T2.

Anatomía Patológica. Se observa ausencia de mielina, repitiéndose muchas veces el mismo patrón, focos de mayor desmielinización con otros más pequeños en curso. La gliosis reactiva casi siempre está presente y la presencia de linfocitos perivasculares, con preservación axonal. (Figura 3).



**Figura 3:** Ausencia de mielina en todos los fragmentos extraídos de la sustancia blanca, gliosis reactiva con elevado número de fagocitos histocíticos.

Diagnóstico

La Esclerosis Múltiple (EM), es una enfermedad que se le conoce como la enfermedad de las mil caras por su expresión clínica tan variada y en las formas más “benignas” por sus períodos de silencio para más tarde hacer nuevas remisiones afectando más la sustancia blanca del SNC.<sup>1</sup>

Las formas atípicas y más malignas son raras, pero no dejan de estar en un número pequeño de pacientes, donde el diagnóstico diferencial incluye de primera línea descartar otras lesiones inflamatorias, sépticas y de origen tumoral.<sup>4</sup> En la variante pseudotumoral de la E.M las lesiones desmielinizantes son mayores de 20 mm y existe un discreto edema con efecto de masa ligero,<sup>2</sup> casi siempre están presentes las agnosias, afasias, apraxias, hemiparesias y convulsiones; el resto de los signos dependen de su localización en el cerebro.<sup>3</sup>

En la variante pseudotumoral la resonancia magnética nuclear muestra lesiones redondeadas de alta señal en secuencias ponderadas en T2, de baja señal en secuencias ponderadas en T1, suelen mostrar un realce en anillo incompleto, con el segmento abierto del anillo en contacto con la sustancia gris cortical o subcortical

La espectroscopia no aporta un patrón definido en esta variante, en fase aguda de la lesión pseudotumoral se puede observar aumento en los picos de colina (recambio de membrana), glutamato y lactato. En etapas más avanzadas se puede observar disminución del pico de N-acetil aspartato (daño axonal) y aumento del pico de mioinositol (proliferación microglial).<sup>5, 6, 7</sup>

El estudio inmunológico del líquido cefalorraquídeo tiene cierto valor al aportar aumento de IgG, aunque no siempre reporta un aumento de dos o más bandas oligoclonales.<sup>8</sup> El cultivo para descartar la etiología viral es una herramienta útil.

La histología constituye el diagnóstico de confirmación, donde la ausencia de mielina es el elemento más importante, se repite muchas veces el mismo patrón, focos de mayor desmielinización con otros más pequeños en curso. La gliosis reactiva casi siempre está presente y la presencia de linfocitos perivasculares, con preservación axonal. Los astrocitomas de bajo grado constituyen el gran reto aún para los patólogos expertos. Es conveniente referirse a que no hay un diagnóstico diferencial histológico para las distintas formas atípicas y malignas de la E.M.

El tratamiento se basa en cuatro pilares: cuidados de apoyo, terapia para las convulsiones, terapia para remisión de fase aguda y tratamiento de complicaciones asociadas. La terapia para remisión consta de corticoesteroides, el más usado es metilprednisolona a razón de 1 g / 5 días y el intercambio de plasma. Los esteroides se deben continuar por vía oral por cuatro semanas e ir reduciendo la dosis.<sup>9, 10</sup> La reaparición de déficit neurológico en la reducción del esteroide es un elemento de mal pronóstico.

La mayoría de los autores recomienda usar carbamazepina y clonazepam para el control de las crisis convulsivas. Solo en la fase final las convulsiones se hacen refractarias y de difícil control. La terapia antiedema tiene poco valor en esta variante de E.M. La rehabilitación es otro pilar a considerar donde aquellos casos de respuesta favorable al esteroide permiten recuperar el déficit neurológico.

La variante atípica pseudotumoral de la E.M. es un diagnóstico a tener en cuenta ya que su detección y manejo oportuno es imprescindible.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Medina A, Bú J, Ávila-De la Puente C, Medina-Escobar R, Gómez PM, García-Espinosa MO. Variante Atípica Aguda de Esclerosis Múltiple con Lesiones Pseudotumorales: Presentación de caso. Rev Archivos de Medicina. Tegucigalpa, Honduras, 2017; 13(4)6. Disponible en: <http://www.archivosdemedicina.com/medicina-de-familia/variante-atiaacuteepica-aguda-de-esclerosis-muacutelultiple-con-lesiones-pseudotumorales-reporte-de-caso.pdf>.
2. Núñez-Velasco S, Vargas-Sánchez A, Castañeda-Moreno V, Zúñiga Ramírez C, Ruiz-Sandoval JL. Presentación clínica, radiológica y patológica de las formas pseudotumorales de esclerosis múltiple. Rev Med Hipoc, 2011; 3: 6-8.
3. Mauri-Fábrega L, Díaz-Sánchez M, Casado-Chocán JL, Uclés-Sánchez AJ. Pseudotumoral forms of multiple sclerosis. Rev. Eur Neurol, 2014; 72: 72-78.

4. Turatti M, Gajofatto A, Bianchi MR, Ferrari S, Monaco S, et al. Benign course of tumour-like multiple sclerosis. *Rev. J Neurol Sci*, 2013; 324: 156-162.
5. Miller TR, Mohan S, Choudhri AF, Gandhi D, Jindal G. Advances in Multiple Sclerosis and its Variants: Conventional and Newer Imaging Techniques. *Rev. Radiol Clin North Am*, 2014; 52: 321-36.
6. Bakshi R, Thompson AJ, Rocca MA, Pelletier D, Dousset V, Barkhof F, et al. MRI in multiple sclerosis: current status and future prospects. *Rev. Lancet Neurol*. 2008; 7: 615-25.
7. Bermel RA, Bakshi R. The measurement and clinical relevance of brain atrophy in multiple sclerosis. *Rev. Lancet Neurol*. 2006; 5: 158-70.
8. Martínez-Altarriba MC, Ramos-Campoy O, Luna-Calcaño IM, Arrieta Antón E. Diagnóstico y tratamiento. *Rev. Semergen*, 2015; 41: 324-328.
9. Bunyan RF, Tang J, Weinshenker B. Acute demyelinating disorders: Emergencies and management. *Rev. Neurol Clin*, 2012; 30: 285-307.
10. García-Domínguez JM, Guzmán VLJ. Catástrofes neurológicas por enfermedades desmielinizantes. *Rev. Neurol*, 2010; 25: 30-36.

11.

**Recibido:** 8 de diciembre de 2019

**Aceptado:** 21 de marzo de 2020

Manuel G. Clará Morell, Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

Correo electrónico :reinvmmedquir@infomed.sld.cu