

pacientes que, como en nuestro caso, si que responderían al tratamiento farmacológico¹.

Hay que tener en cuenta que en un 20-30% de pacientes con estudios de RM normales, lesiones sutiles pasan inadvertidas si la evaluación de la RM cerebral no es guiada por el contexto clínico¹.

En nuestro caso presentamos un paciente con crisis parciales complejas en el que se detecta una leve afectación cerebral en el estudio electrofisiológico focalizada en la región temporal izquierda, coincidente con la lesión identificada en la RM de alto campo lo que nos lleva a correlacionar ambos hallazgos.

La epilepsia focal asociada a encefalocele, es una entidad poco frecuente¹⁻³, aunque su incidencia podría ser más alta de lo que se piensa al ser una causa frecuentemente no identificada en los estudios de imagen de epilepsia^{1,2}. Esto es debido a la dificultad para detectar lesiones estructurales pequeñas isointensas con el parénquima, así como la limitación de la RM en el estudio de anomalías óseas^{1,4}.

Resulta interesante añadir adquisiciones de alta resolución en planos coronal y sagital en los estudios negativos de epilepsia temporal revisados específicamente para detectar anomalías sutiles en el polo temporal⁴. El EPT se identifica como una herniación de la parte más rostral del lóbulo temporal a través de un defecto óseo en la base del cráneo, rodeada por una columna de líquido cefalorraquídeo¹.

Entre los procedimientos quirúrgicos propuestos en los pacientes con epilepsia refractaria se incluyen la lesionectomía y la lobectomía temporal anterior con o sin hipocampectomía², aunque la estrategia quirúrgica óptima es aún controvertida¹.

Lesión seudotumoral desmielinizante aislada:

¿encefalitis focal monofásica autoinmune?



Isolated pseudotumoural demyelination: A focal, monophasic autoimmune encephalitis?

Sr. Editor:

Las lesiones seudotumorales simulan clínica y radiológica-mente un tumor del sistema nervioso central¹⁻³.

Se presenta el caso de una mujer de 28 años, sin antecedentes de interés, que consultó por instauración subaguda y progresiva de hemiparesia derecha y disartria, como traducción clínica de una lesión seudotumoral. La resonancia magnética (RM) inicial (fig. 1 [1]) mostró una lesión heterogénea afectando a corona radiada y centro semioval izquierdos y al cuerpo calloso, sin edema perilesional, ni efecto masa y sin captación de gadolinio. Se realizó un análisis de sangre, punción lumbar (con estudio de bandas oligoclonales), hemocultivos y cultivos de líquido cefalorraquídeo (LCR), tomografía computarizada (TC) y tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/TC) de cuerpo completo y ecocardiograma, con resultado normal o negativo. Se incluyó estudio de

Bibliografía

- Toledano R, Jiménez-Huete A, Campo P, Poch C, García-Morales J, Gómez Angulo JC, et al. Small temporal pole encephalocele: A hidden cause of "normal" MRI temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2016;57:841–51.
- Shimada S, Kuniti N, Kawai K, Usami K, Matsuo T, Uno T, et al. Spontaneous temporal pole encephalocele presenting with epilepsy: Report of two cases. *World Neurosurg*. 2015;84:867–71.
- Delgado HC, Kelly D, Delgado OMA, Hernández NMR, Reyes SG. Encefalocele espontáneo del lóbulo temporal. *Rev Hosp Jua Mex*. 2010;77:75–9. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2010/ju101n.pdf>.
- Abou-Handen A, Lau M, Fabinyl G, Berkovic SF, Jackson GD, Anne Mitchell L, et al. Small temporal pole encephaloceles: A treatable cause of "lesion negative" temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2010;51:2199–202.

A.B. Gil Guerra*, M. Rodríguez Velasco, R. Sigüenza González y M.A. Sánchez Ronco

Servicio de Radiología, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anagil.guerra@gmail.com (A. B. Gil Guerra).

<https://doi.org/10.1016/j.jnrl.2018.01.004>
0213-4853/

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

inmunodeficiencias y de autoinmunidad (sistémica, anticuerpos antineuromielitis óptica, antiliglicoproteína de la mielina oligodendroctica [MOG], onconeuronales y antisuperficie neuronal), PCR de VZV y VHS en LCR y serologías de VIH, VHC, VHB, CMV, lúes, *Toxoplasma gondii*, *Borrelia burgdorferi*, QuantiferON® y PPD, negativos. Tras descartar razonablemente la causa infecciosa, con datos radiológicos sugestivos de lesión seudotumoral inflamatoria se inició tratamiento inmunosupresor (figs. 1 [2 y 3]): 2 pulsos de 1 g de metilprednisolona intravenosa y un ciclo de inmunoglobulinas intravenosas (IgIV). Tras 5 semanas, sin respuesta terapéutica y con progresión clínica y radiológica (fig. 1 [3]) (aumento del tamaño lesional y captación de contraste) se realizó una biopsia cerebral (fig. 2), con hallazgos compatibles con proceso inflamatorio desmielinizante^{1,4} y ningún dato histológico de malignidad. Posteriormente se inició tratamiento con rituximab, con mejoría clínica progresiva. La RM cerebral (fig. 1 [4]) un mes después objetivó disminución del tamaño lesional y ausencia de captación de contraste. La paciente fue dada de alta hospitalaria con diagnóstico de lesión inflamatoria seudotumoral. Permanece en seguimiento por neurología, sin nuevos eventos hasta la fecha actual.

Las lesiones inflamatorias seudotumorales son muy poco frecuentes (0,3/100.000 habitantes/año^{5,6}). Su diagnóstico diferencial incluye causas infecciosas, tumorales y vasculares^{1,3}. Algunas características clínico-radiológicas

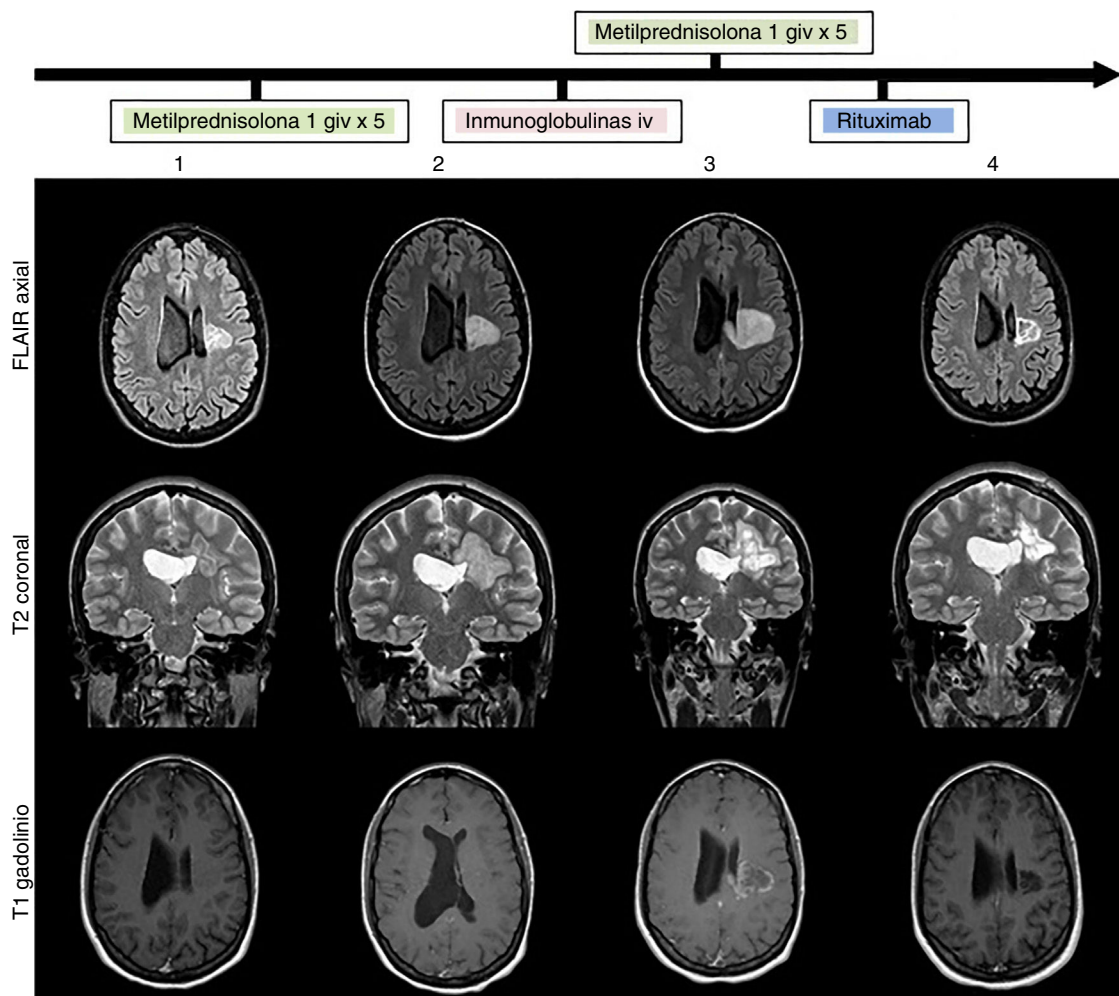


Figura 1 RM cerebral: evolución de la lesión (secuencias FLAIR, T2 y T1 gadolinio) al ingreso (1), tras tratamiento con un pulso de metilprednisolona intravenosa (2), tras tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (3) y tras tratamiento con rituximab (4). Lesión heterogénea con seudohalos agrupados-confluentes (1 y 2) que evolucionan a áreas quístico-malácicas (3 y 4), afectando a corona radiada y centro semioval izquierdos con extensión al cuerpo calloso. Tamaño de 3 cm en su diámetro máximo al ingreso (1) que aumenta hasta 4,1 cm a pesar del tratamiento (3) y posterior reducción a 3 cm tras rituximab (4). No edema perilesional ni efecto masa. Ausencia de realce tras la administración de contraste al ingreso (1) con posterior realce parcheado intra y perilesional a pesar de corticoesteroides e inmunoglobulinas (3) que desaparece tras tratamiento con rituximab (3).

apoyan el diagnóstico^{1,2,6}, reservándose la biopsia para lesiones atípicas o refractarias al tratamiento⁶. Son varios los casos descritos con nula respuesta a corticoesteroides que han respondido a otros tratamientos inmunosupresores⁵⁻⁷ con IgIV, plasmaféresis (PLEX)⁸, rituximab^{7,9-12} o ciclofosfamida⁷. Este es el primer caso recogido en la literatura en el que se utiliza rituximab tras IgIV como tratamiento de una lesión seudotumoral corticorrefractaria y el séptimo en que se emplea rituximab (6 casos tras PLEX).

La ausencia de respuesta al tratamiento se define, por tanto, más allá de la ausencia de respuesta a corticoides, siendo difícil, en la práctica clínica, decidir cuándo la refractariedad de una lesión seudotumoral es indicación de biopsia cerebral. Por otro lado, la biopsia demuestra inflamación y desmielinización^{1,4}, pero raramente permite diferenciar entre el inicio de una esclerosis múltiple o de una neuromielitis óptica y

formas focales de encefalitis monofásicas que no evolucionarán a una enfermedad desmielinizante crónica^{1,3,13}, haciendo imprescindible un seguimiento clínico estrecho y prolongado.

Planteamos el diagnóstico de encefalitis focal monofásica autoinmune por tratarse de una lesión seudotumoral aislada de etiología inflamatoria (confirmada anatomopatológicamente), con bandas oligoclonales negativas, de curso monofásico (hasta la fecha) y con respuesta terapéutica a rituximab (apoyando una patogenia inmunomediada con participación de linfocitos B).

En conclusión, existen lesiones autoinmunes cuyo marcador serológico desconocemos y que representan un reto diagnóstico. El diagnóstico de encefalitis focal monofásica autoinmune puede dar respuesta a este y a otros casos de lesiones seudotumorales inflamatorias aisladas en pacientes sin diagnóstico previo de enfermedad desmielinizante crónica y con curso monofásico durante el seguimiento.

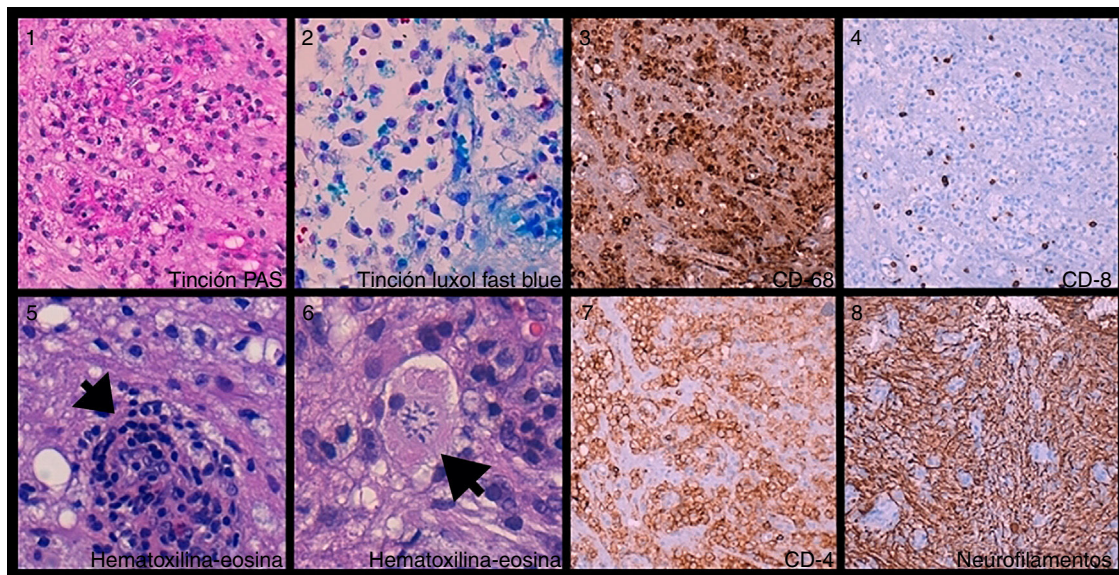


Figura 2 Biopsia cerebral: histiocitos espumosos (1, 2 y 3) ([3] CD68+), cargados de mielina fagocitada ([1] material PAS positivo y [2] Luxol Fast Blue positivo) y linfocitos T (4 y 7) ([4] CD8+ y [7] CD4+), entremezclados con astrocitos y células de Creutzfeldt —astrocitos reactivos— (6, flecha). Manguitos perivasculares (5, flecha). Preservación de la trama axonal (8).

Agradecimientos

Nos gustaría mostrar nuestro agradecimiento a la Dra. Laura Zaldumbide Dueñas (Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Cruces), anatomopatóloga responsable del estudio de la biopsia cerebral, quien nos ha facilitado las correspondientes imágenes.

Bibliografía

- Lucchinetti CF, Gavrilova RH, Metz I, Parisi JE, Scheithauer BW, Weigand S, et al. Clinical and radiographic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis. *Brain J Neurol*. 2008;131:1759–75.
- Leclercq D, Trunet S, Bertrand A, Galanaud D, Lehericy S, Dormont D, et al. Cerebral tumor or pseudotumor? *Diagn Interv Imaging*. 2014;95:906–16.
- Altintas A, Petek B, Isik N, Terzi M, Bolukbasi F, Tavsanli M, et al. Clinical and radiological characteristics of tumefactive demyelinating lesions: Follow-up study. *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl*. 2012;18:1448–53.
- Hu W, Lucchinetti CF. The pathological spectrum of CNS inflammatory demyelinating diseases. *Semin Immunopathol*. 2009;31:439–53.
- Frederick MC, Cameron MH. Tumefactive Demyelinating Lesions in Multiple Sclerosis and Associated Disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2016;16:26.
- Hardy TA, Chataway J. Tumefactive demyelination: An approach to diagnosis and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013;84:1047–53.
- Siffrin V, Müller-Forell W, von Pein H, Zipp F. How to treat tumefactive demyelinating disease? *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl*. 2014;20:631–3.
- Mao-Draayer Y, Braff S, Pendlebury W, Panitch H. Treatment of steroid-unresponsive tumefactive demyelinating disease with plasma exchange. *Neurology*. 2002;59:1074–7.

- Fan X, Mahta A, de Jager PL, Kesari S. Rituximab for tumefactive inflammatory demyelination: A case report. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114:1326–8.
- Sempere AP, Feliu-Rey E, Sanchez-Perez R, Nieto-Navarro J. Neurological picture Rituximab for tumefactive demyelination refractory to corticosteroids and plasma exchange. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2013;84:1338–9.
- Haupts MR, Schimrigk SK, Brune N, Chan A, Ahle G, Hellwig K, et al. Fulminant tumefactive multiple sclerosis: Therapeutic implications of histopathology. *J Neurol*. 2008;255:1272–3.
- Sánchez P, Meca-Lallana V, Barbosa A, Manzanares R, Palmí I, Vivancos J. Tumefactive demyelinating lesions of 15 patients: Clinico-radiological features, management and review of the literature. *J Neurol Sci*. 2017;381:32–8.
- Seewann A, Enzinger C, Filippi M, Barkhof F, Rovira A, Gass A, et al. MRI characteristics of atypical idiopathic inflammatory demyelinating lesions of the brain: A review of reported findings. *J Neurol*. 2008;255:1–10.

A. Moreno-Estébanez*, J.M. Losada Domingo,
T. González-Pinto González
y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz

Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ana.morenoestebanez@osakidetza.eus (A. Moreno-Estébanez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.01.005>
0213-4853/

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).