

5. Moore P, Methley A, Pollard C, Mutch K, Hamid S, Elson L, et al. Cognitive and psychiatric comorbidities in neuromyelitis optica. *J Neurol Sci.* 2016;360:4–9.

A.M. Villa*
y V. Fernández

Hospital General de Agudos Dr. José María Ramos Mejía, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: andresmaria@gmail.com (A.M. Villa).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.07.018>
0213-4853/

© 2020 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/>).

Lesión pseudotumoral única, una presentación de inicio infrecuente del trastorno del espectro de la neuromielitis óptica



Single pseudotumour lesion, a rare debut presentation of optic neuromyelitis spectrum disorder

Sr. Editor:

Los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (TENMO) son un grupo de enfermedades autoinmunes e inflamatorias del sistema nervioso central, con especial afinidad por los nervios ópticos y el cordón medular. El descubrimiento de los anticuerpos acuaporina-4 (AQP4-ac) ha incrementado el conocimiento de las manifestaciones no óptico-espinales de esta patología y se han validado nuevos criterios diagnósticos para facilitar su diagnóstico precoz y preciso, tanto para fenotipos seropositivos como para los seronegativos¹.

El inicio de esta entidad en forma de lesión tumefactiva desmielinizante (LTD) única, sin afectación medular o del nervio óptico, es extremadamente rara.

Aportamos un caso de TENMO que se presentó con una LTD aislada, y revisamos casos similares en la literatura.

Caso

Una mujer de 62 años, sin antecedente de interés, consultó por disartria, afasia y hemiparesia derecha de 2 semanas de evolución. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró una lesión fronto-temporal extensa que captaba gadolinio (Gd+) (fig. 1.1), sugestiva de LTD o tumor glial atípico de alto grado. El PET/TC metionina 11-C no apuntaba a un origen tumoral. El líquido cefalorraquídeo detectó leve pleocitosis (8 células/mL), proteínas normales (0,51 g/L), bandas oligoclonales ausentes y citología e inmunofenotipado sin alteraciones. La RM medular y los potenciales evocados visuales fueron normales. Los Ac-antinucleares

(ANA) fueron positivos (1/1.280) con patrón de Ac-antimitocondrial, compatible con colangitis biliar primaria. La paciente recibió 2 ciclos de megabolo (1 g) de metilprednisolona intravenosa (MPiv), seguidos de prednisolona oral y rehabilitación.

Siete meses después, tras una infección respiratoria, la paciente desarrolló una clínica de confusión, empeoramiento de la debilidad derecha y un síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH). La RM cerebral mostró nuevas lesiones Gd+ bilaterales con un patrón de captación parcheado y heterogéneo («cloud-like enhancement») (fig. 1.2). Los IgG-AQP4 mediante inmunofluorescencia indirecta resultaron positivos. Fue tratada con MPiv, plasmaféresis y ciclofosfamida.

Tres meses más tarde y tras 3 ciclos de ciclofosfamida, presentó un síndrome medular. La RM mostró una mielitis longitudinal extensa y múltiples lesiones Gd+ (fig. 1.3). Se pautó nuevamente MPiv y se inició rituximab con pauta de monitorización regular de linfocitos B memoria³.

Tras 36 meses de seguimiento y 5 ciclos de rituximab, la paciente permanece estable clínicamente, con una regresión radiológica significativa.

Discusión

Las características radiológicas de la lesión cerebral de inicio nos plantearon un diagnóstico diferencial entre LTD y tumor glial atípico⁴, sin embargo, la presencia de Ac para otra enfermedad autoinmune (si bien silente), y la negatividad del estudio PET/TC metionina 11-C para lesión tumoral, nos hizo optar por la etiología inflamatoria. La buena respuesta clínico-radiológica a la corticoterapia nos reforzó esta orientación diagnóstica, desestimándose la realización de biopsia cerebral. Tras el segundo episodio de afectación topográfica diencefálica (SIADH), presencia de AQP4-ac y la exclusión de otros diagnósticos alternativos, realizamos el diagnóstico de TENMO. La forma de presentación de nuestro caso es extremadamente rara, pero la mielitis extensa que desarrolló finalmente es típica de la enfermedad.

Solo un 15% de los pacientes con TENMO inician la enfermedad con síntomas cerebrales, con o sin otros déficits

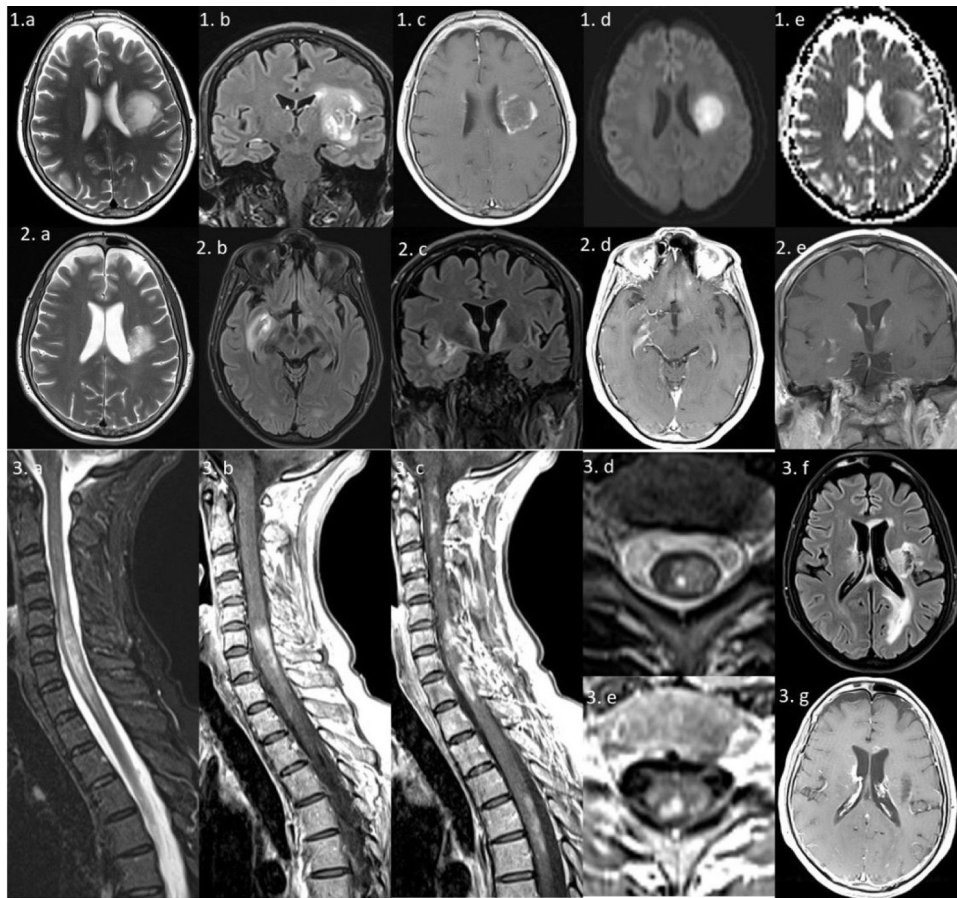


Figura 1 (1.1) RM cerebral: T2 axial y FLAIR coronal muestran una gran lesión frontal izquierda, periventricular que se extiende hacia el núcleo lenticular e ínsula, con mínimo efecto de masa sobre el ventrículo lateral (1a y b). En T1-Gd se detecta una captación periférica e irregular con patrón «cloud-like»² (1c). En difusión se observa una leve restricción en la zona medial que no sugiere lesión isquémica (1d y e). (1.2) RM cerebral: con T2 y FLAIR axial y coronal muestran reducción del tamaño de la lesión previa (2a), y dos lesiones nuevas: una que se extiende hacia los ganglios basales derechos (2b) y otra alrededor del III ventrículo, con afectación del hipotálamo de predominio izquierdo (2c), ambas Gd+ (2d y e). (1.3) Izquierda, RM medular: T2 y T1-Gd sagitales muestran múltiples lesiones, la más extensa desde C4 a D2, con captación Gd (+) (3a-c). En T2 y T1-Gd axiales se observa que son lesiones heterogéneas con áreas hiperintensas e hipointensas (3d y e). Derecha, RM cerebral: FLAIR y T1-Gd axiales revelan múltiples lesiones hiperintensas nuevas, localizadas en región periventricular, cuerpo calloso y occipital izquierdo, la mayoría de ellas Gd (+) (3f y g).

neurológicos asociados, siendo el inicio en forma de LTD aislada excepcional^{5,6}. Hemos encontrado la aportación de 4 casos de TENMO que se presentaron con LTD aislada^{5,7–10}. Son 4 mujeres con edad de inicio similar a la de nuestra paciente, con síntomas iniciales variables, y patrón radiológico «cloud like»² en 2 casos. Las bandas oligoclonales estaban ausentes en todos ellos y en 3 los AQP4-ac fueron positivos. Dos pacientes presentaron múltiples recaídas durante el primer mes de seguimiento. Después del tratamiento con rituximab, 2 pacientes se mantuvieron estables, al igual que viene ocurriendo con nuestra paciente (tabla 1).

Según las series, un 43-70% de los casos presentan lesiones en la RM cerebral en el momento del inicio, y este porcentaje asciende al 80% a lo largo de la evolución de la enfermedad, si bien la mayoría de las lesiones suelen ser

inespecíficas^{5,6}. Kim et al.⁵ definieron 5 categorías cerebrales específicas de TEMNO, y una de ellas es la de lesiones hemisféricas extensas, que es poco frecuente. Como forma de inicio, aparecen en el contexto de trastorno similar a encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM-like) o miелitis y/o neuritis óptica, siendo excepcional encontrarlas de forma aislada.

Una LTD es un reto diagnóstico que normalmente requiere un estudio histológico. Una orientación diagnóstica apropiada puede evitar procedimientos invasivos innecesarios como la biopsia. Los estudios sobre las características radiológicas de una LTD y la aportación de casos sobre esta forma infrecuente de inicio de un TENMO nos ayudan a diagnosticar a nuestros pacientes. En nuestro conocimiento, es el primer caso diagnosticado sin estudio histológico.

Tabla 1 Casos clínicos reportados de TENMO que se presentaron con LTD cerebral aislada

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Revista	Nakamura et al., Mult Scler 2005 ¹⁰	Kim et al., Mult Scler 2012 ⁷	Fargeot et al., Metab Brain Dis 2018 ⁸	McGee y Minagar, J Neurol Sci 2017 ⁹	Nuestro caso clínico
Edad de inicio (años)	43	58	66	42	62
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino
Primer brote	Lesión frontal derecha	Lesión parieto-temporal izquierda	Lesión temporo-parieto-occipital derecha	Lesión frontal izquierda	Lesión fronto-temporal izquierda
Captación RMN	Captación	Captación «cloud-like» leve	Captación «cloud-like» eminente	Desconocido	Captación «cloud-like»
AQP4-ac	Desconocido	+	+	+	+
BOC	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes
LCR	108 células/mL Proteína ↑	4 células/mL Proteína normal	12 células/mL Proteína ↑	Desconocida	8 células/mL Proteína ↑
Histología	Autopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia	No
Tratamiento	Esteroides	Mofetil micofenilato	Esteroides Plasmaféresis Rituximab	Esteroides Plasmaféresis Rituximab	Esteroides Ciclofosfamida Rituximab
Recaídas	4 recaídas en neuritis óptica bilateral y 6 en mielitis transversa	No recaída durante 1 año de seguimiento	No recaída durante 1,5 años de seguimiento	Recaída en área postrema a los 4 meses y afectación temporal derecha a los 6 meses	Recaída en síndrome diencefálico a los 7 meses y mielitis extensa a los 10 meses

AQP4-ac: anticuerpos aquaporina-4; BOC: bandas oligoclonales; LCR: líquido cefalorraquídeo; LTD: lesión tumefactiva desmielinizante; TENMO: trastornos del espectro de neuromielitis óptica.

Bibliografía

1. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*. 2015;85:177–89, <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0000000000001729>.
2. Ito S, Hayakawa S, Kuwabara S, Mori M, Makino T, Hayakawa S, Kuwabara S. "Cloud-like enhancement" is a magnetic resonance imaging abnormality specific to neuromyelitis optica. *Ann Neurol*. 2009;66:425–8, <http://dx.doi.org/10.1002/ana.21753>.
3. Kim SH, Kim W, Li XF, Jung IJ, Kim HJ. Repeated treatment with rituximab based on the assessment of peripheral circulating memory B cells in patients with relapsing neuromyelitis optica over 2 years. *Arch Neurol*. 2011;68:1412–20, <http://dx.doi.org/10.1001/archneurol.2011.154>.
4. Suh CH, Kim HS, Jung Sc, Choi CG, Kim SJ. MRI findings in tumefactive demyelinating lesions: a systematic review and meta-analysis. *Am J Neuroradiol*. 2018;39:1643–9, <http://dx.doi.org/10.3174/ajnr.A5775>.
5. Kim HJ, Pau F, Lana-Peixoto MA, Tenembaum S, Asgari N, Palace J, et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder: an international update. *Neurology*. 2015;84:1165–73, <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0000000000001367>.
6. Cacciaguerra L, Meani A, Mesaros S, Comi G, Filipi M, Rocca MA, et al. Brain and cord imaging features in neuromyelitis optica spectrum disorders. *Ann Neurol*. 2019;85:371–84, <http://dx.doi.org/10.1002/ana.25411>.
7. Kim SH, Kim W, Kook MC, Hong EK, Kim HJ. Central nervous system aquaporin-4 autoimmunity presenting with an isolated cerebral abnormality. *Mult Scler*. 2012;18:1340–3, <http://dx.doi.org/10.1177/1352458512441271>.

8. Fargeot G, Savatovsky J, Marignier R, Lecler A, Gout O. Central nervous system Aquaporin autoimmunity revealed by a single pseudotumoral encephalic lesion. *Metab Brain Dis*. 2018;33:353–5, <http://dx.doi.org/10.1007/s11011-017-0141-y>.
9. McGee JC, Minagar A. A case of neuromyelitis optica spectrum disorder presenting with undiagnosed Sjogren's syndrome and a single, atypical tumefactive lesion: A diagnostic challenge. *J Neurol Sci*. 2017;383:219–20, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2017.10.042>.
10. Nakamura M, Endo M, Murakami K, Konno H, Fujihara K, Itoyama Y. An autopsied case of neuromyelitis optica with a large cavitory cerebral lesion. *Mult Scler*. 2005;11:735–8, <http://dx.doi.org/10.1191/1352458505ms1236cr>.

N. Zhu^{a,*}, S. Presas-Rodríguez^a, F. Núñez-Marín^b, B. Quirant-Sánchez^c y C. Ramo-Tello^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España

^b Instituto de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España

^c Servicio de Inmunología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nuolezhu@gmail.com (N. Zhu).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.07.017>
0213-4853/

© 2020 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/>).