

Enfermedades Desmielinizantes y Dismielinizantes. Revisión iconográfica

*Geraldine Belén Buffa, Anna Frida García Herrman, Hernán
Chaves, Paulina Yañez*

*Departamento de Diagnóstico por Imágenes.
Instituto de Investigaciones Neurológicas Raúl Carrea, FLENI.*

Las lesiones de sustancia blanca incluyen un amplio espectro de procesos congénitos y adquiridos que afectan el patrón normal de mielinización. Pueden categorizarse en **trastornos dismielinizantes** (anormalidad primaria de la formación de mielina) o **desmielinizante** (destrucción secundaria de estructuras previamente mielinizadas ya sea por daño directo o indirecto a los oligodendrocitos). Estas últimas a su vez pueden ser por causas autoinmunes, infecciosas, vasculares, y/o tóxicas-metabólicas.

La resonancia magnética (**RM**) de alto campo es el método de elección para el análisis del patrón lesional básico de las enfermedades de sustancia blanca. La secuencias que resultan de mayor utilidad son **T2** y **FLAIR** debido a su excelente resolución espacial y diferenciación tisular

Nuestro propósito es presentar un resumen iconográfico de diferentes casos de nuestra institución haciendo hincapié en sus características radiológicas, datos demográficos y presentación clínica, destacando así los elementos fundamentales para poder establecer los diagnósticos diferenciales.

Enfermedades Dismielinizantes

Incluyen numerosas afecciones hereditarias que se caracterizan por una estructura y función defectuosa de la mielina debido a anormalidad primaria en su formación. Entre ellas se encuentran: la enfermedad de Alexander, enfermedad de Canavan, enfermedad de Krabbe, leucoencefalopatía megalencefálica de con quistes subcorticales, leucodistrofia metacromática, enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, síndrome de Vanishing y la adrenoleucodistrofia ligada al X.

Enfermedades Desmielinizantes

Son producto de la destrucción de estructuras normales previamente mielinizadas, ya sea por daño directo o indirecto de los oligodendrocitos por causas secundarias.

- Autoinmunes: esclerosis múltiples y patologías asociadas: lesiones desmielinizantes tumefactivas, esclerosis concéntrica de Balo, variantes de Marburg y Schilder, neuromielitis óptica o enfermedad de Devic, ADEM o encefalomyelitis aguda diseminada y la leucoencefalitis aguda hemorrágica (enfermedad de Hurst).
- Infecciosos: enfermedad de Lyme, encefalopatía multifocal progresiva y encefalitis mediada por VIH.
- Vasculares: aterosclerosis, angiopatía amiloide, arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales (CADASIL), angiítis primaria del sistema nervioso central, el síndrome de Susac y el neurolupus.
- Tóxico-metabólicas: mielinolisis osmótica, leucoencefalopatía por Metotrexate y síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

Enfermedades Dismielinizantes

1

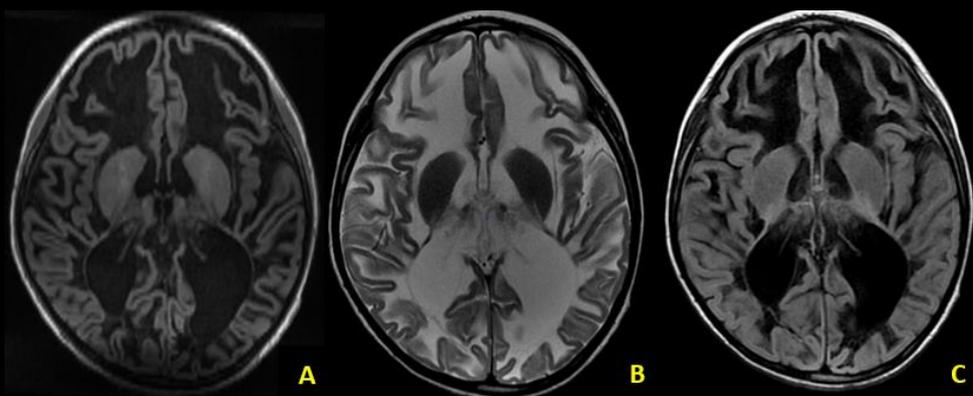


Figura 1: Imágenes de RM ponderadas en T1 (A) y T2 (B) y FLAIR (C) identificando marcada reducción de volumen de la sustancia blanca en forma difusa con áreas de cavitación que comprometen la sustancia blanca subcortical y profunda, compatible con **Síndrome de Vanishing**. Los ganglios basales mantienen morfología y señal conservada.

2

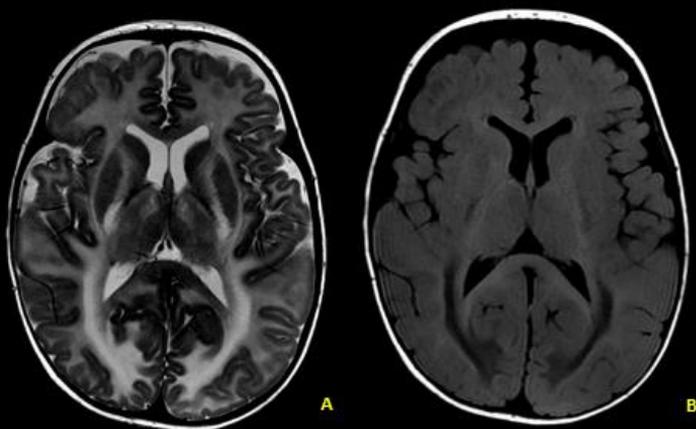


Figura 2: Imágenes de RM ponderadas en T2 (A) y FLAIR (B) evidenciando extensa hiperintensidad en T2 de la sustancia blanca bihemisférica comprometiendo simétricamente las fibras en U, a nivel de centros semiovais, coronas radiatas, brazos posteriores de cápsula interna, y periventricular posterior. en secuencia de espectroscopia se identifica marcado incremento del pico de N-acetil-aspartato. Hallazgos en relación a **Enfermedad de Canavan**.

3

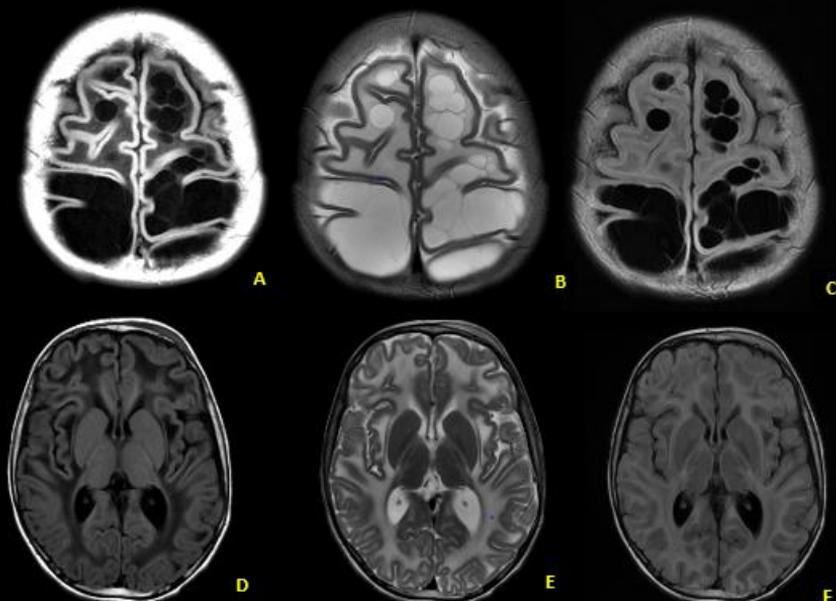


Figura 3: Imágenes de RM ponderadas en T1 (A,D), T2 (B,E) y FLAIR (C,F) evidenciando hiperseñal difusa en T2 de la sustancia blanca bihemisférica, de forma global y simétrica, asociado a la presencia de múltiples lesiones quísticas de localización subcortical, a nivel bifronto-parietal, compatible con **Leucoencefalopatía megalencefálica de van Der Knaap**.

4

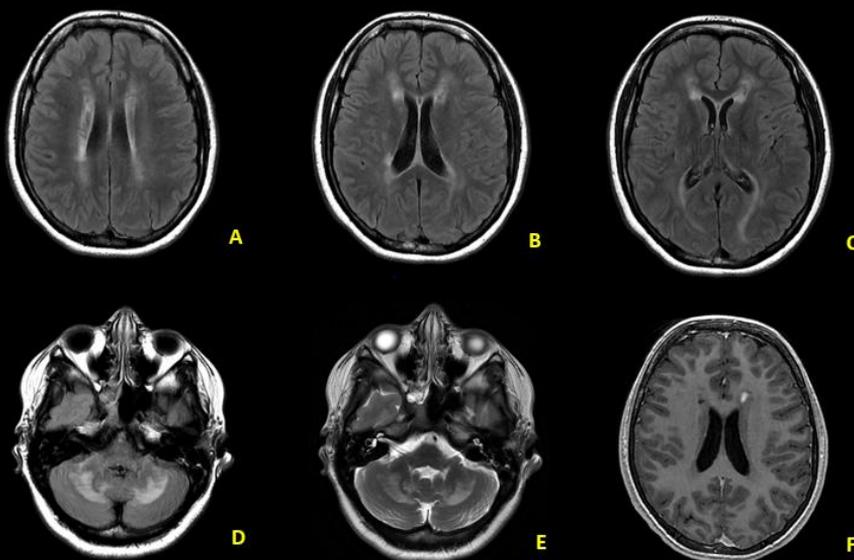


Figura 4: Imágenes de RM ponderadas en FLAIR (A, B, C, D) T2 (E) Y T1 con contraste (F) demostrando alteración difusa y simétrica de la sustancia blanca periventricular, con áreas cavitadas así como en ambos hemisferios cerebelosos. la lesión adyacente al asta anterior izquierda presenta realce tras la administración de contraste. hallazgos compatibles con **Enfermedad de Alexander**.

5

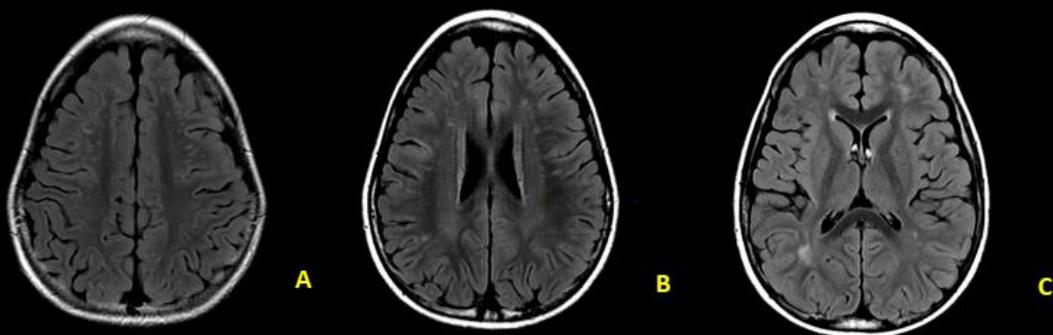


Figura 5: Paciente de 8 años de edad con crisis mioclónicas y trastornos conductuales con marcada irritabilidad. Las imágenes de RM ponderadas en FLAIR (A, B, C) evidencian múltiples imágenes focales, hiperintensas, algunas con tendencia a la confluencia, a nivel de la sustancia blanca subcortical frontal y parietal bilateral, así como periventricular a predominio periatrinal. Se constata mutación en el gen GALC compatible con **Enfermedad de Krabbe**.

6

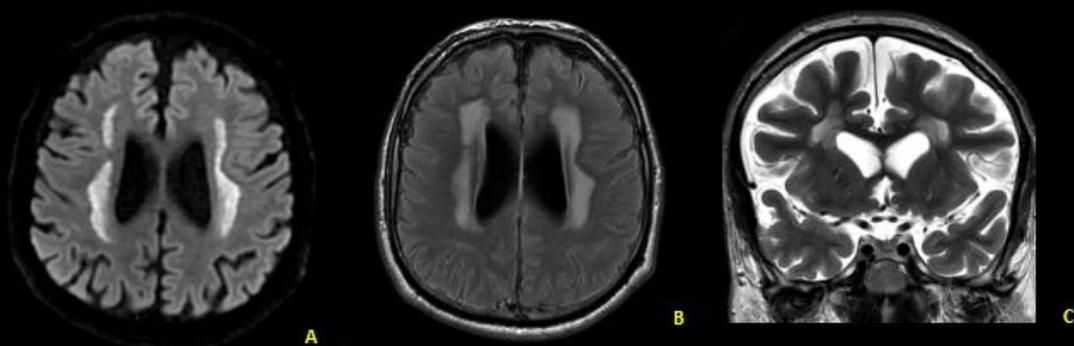


Figura 6: Imágenes de RM ponderadas en DWI (A) FLAIR (B) Y T2 (C) demostrando lesiones difusas, bilaterales y simétricas, que comprometen la sustancia blanca a nivel de coronas radiatas y ambos centro semioviales. Presenta señal restrictiva en difusión, con aspecto moteado, finamente heterogéneo. Hallazgos en relación a **Leucodistrofia metacromática**.

7

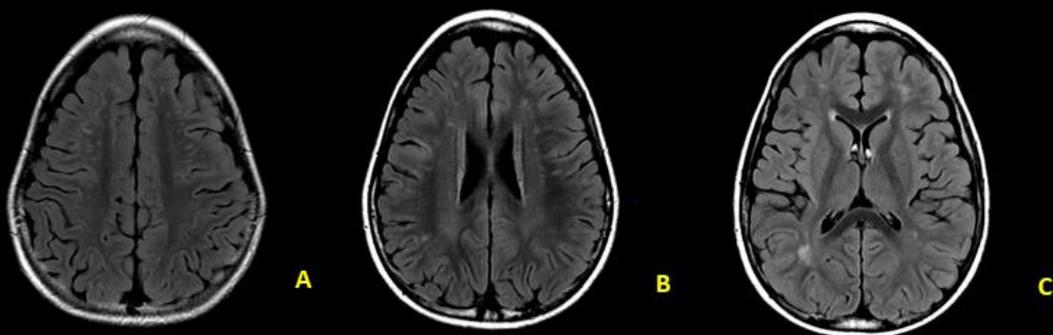


Figura 7: Paciente de 8 años de edad con crisis mioclónicas y trastornos conductuales con marcada irritabilidad. Las imágenes de RM ponderadas en FLAIR (A, B, C) evidencian múltiples imágenes focales, hiperintensas, algunas con tendencia a la confluencia, a nivel de la sustancia blanca subcortical frontal y parietal bilateral, así como periventricular a predominio periatrinal. Se constata mutación en el gen GALC compatible con **Enfermedad de Krabbe**.

8

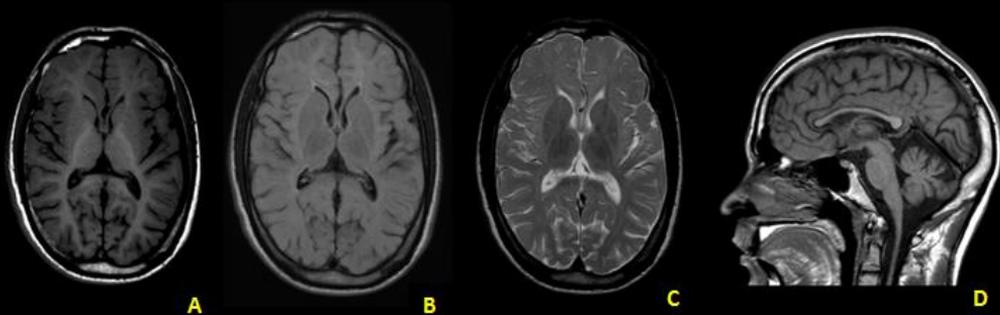


Figura 8: Paciente de 25 años. Las imágenes de RM ponderadas en T1 (A, D) FLAIR (B) y T2 (C) evidencian **íntermento difuso de intensidad de señal en secuencias T2 y FLAIR de la sustancia blanca de ambos hemisferios con discreta profundización de surcos y cisuras. El cuerpo calloso se encuentra adelgazado, con todos sus segmentos presentes. Hallazgos compatibles con signos de hipomielinización generalizada, en relación a antecedente de Enfermedad de Pelizaeus - Mersbacher.**

Enfermedades Desmielinizantes de causa autoinmune

9

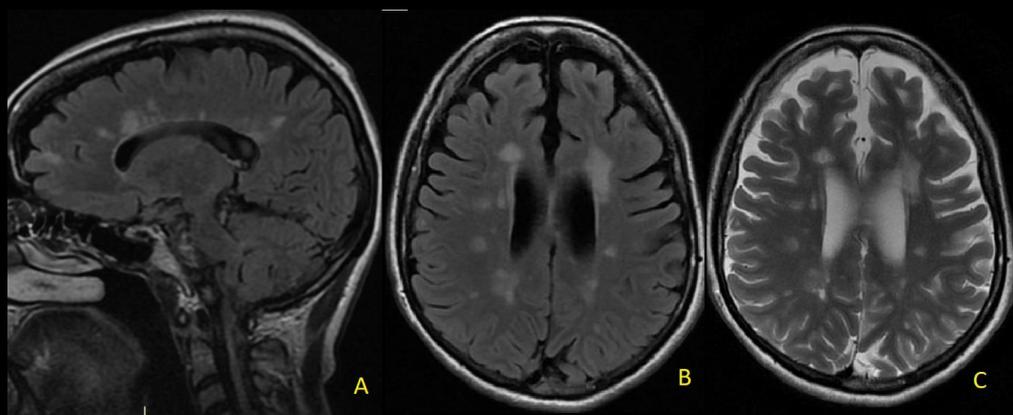


Figura 9: Imágenes de RM ponderadas en T2 FLAIR (A,B) y T2 © demostrando compromiso de la sustancia blanca subcortical y profunda por áreas de hiperintensidad con tendencia a la confluencia, y extensión hacia el cuerpo caloso, correspondientes a **Esclerosis Múltiple**.

10

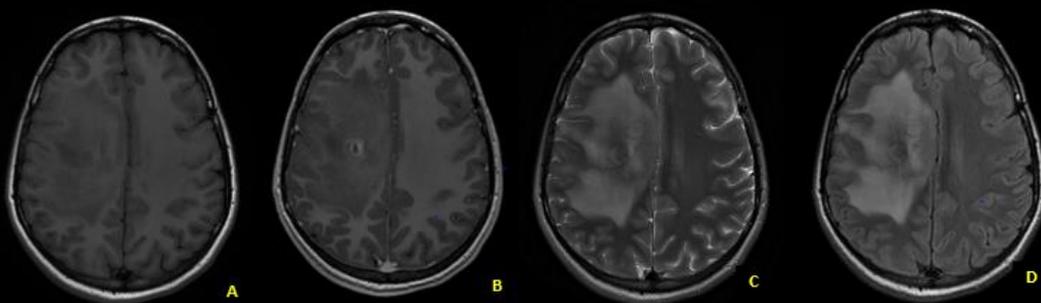


Figura 10: Imágenes de RM ponderadas en T1 sin y con contraste (A y B), T2 (C) y FLAIR (D) demostrando lesión fronto-insular derecha con extensión al sector corporal del cuerpo caloso, la cual presenta un área focal con realce a nivel del centro semioval. lesión correspondiente a **Enfermedad desmielinizante-variante Marburg** confirmada por anatomía patológica.

11

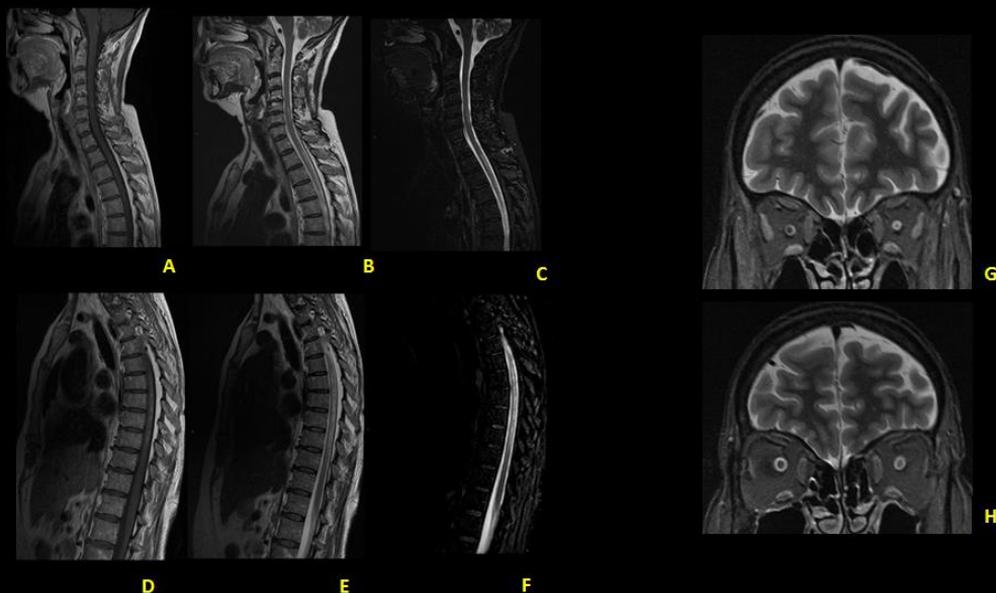


Figura 11: Imágenes de RM de columna ponderadas en T1 (A, D) T2 (B, E) y STIR (C, F) y FLAIR (C, D) evidenciando señal medular hiperintensa expansiva en múltiples segmentos. Imágenes en STIR de órbita (G, H) aumento de señal en nervio óptico izquierdo. Hallazgos compatibles con **Enfermedad de Devic**.

Enfermedades Desmielinizantes de causa infecciosa

12

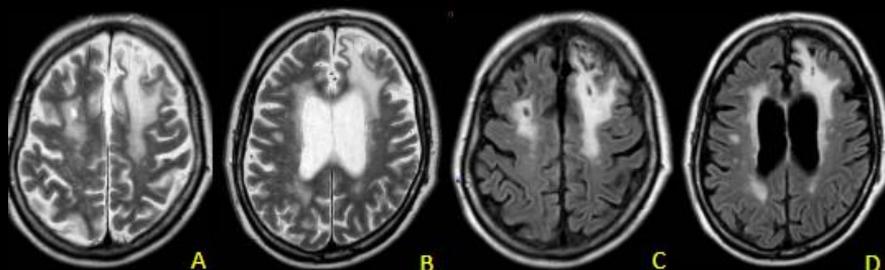


Figura 12: Imágenes de RM ponderadas en T2 (A, B) y FLAIR (C, D) evidenciando áreas hiperintensas de distribución asimétrica cortico-subcortical correspondiente a un paciente con **encefalopatía multifocal progresiva** y diagnóstico de VIH.

Enfermedades Desmielinizantes de causa vascular

13

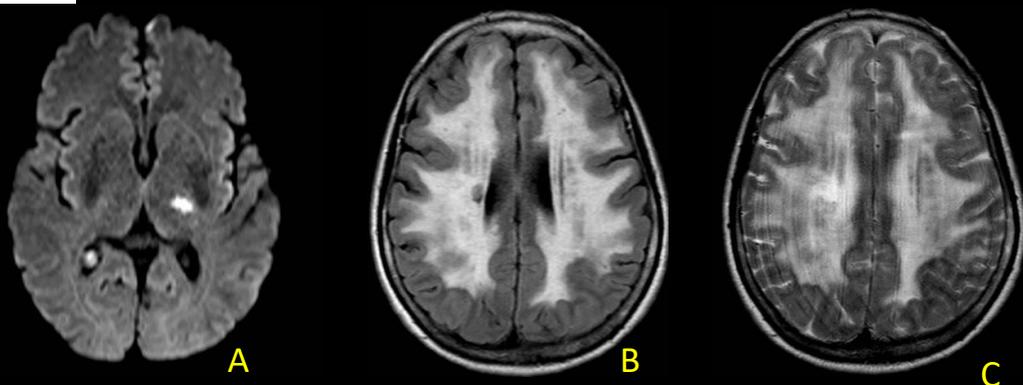


Figura 13: Imágenes de RM ponderadas en DWI (A), FLAIR (B) y T2 (C) demostrando nueva imagen isquémica talámica izquierda, así como áreas hiperintensas que de forma confluyente afectan extensamente la sustancia blanca subcortical, asociado a múltiples imágenes cavitadas correspondientes a secuelas vasculares en una paciente con **Enfermedad de CADASIL**.

14

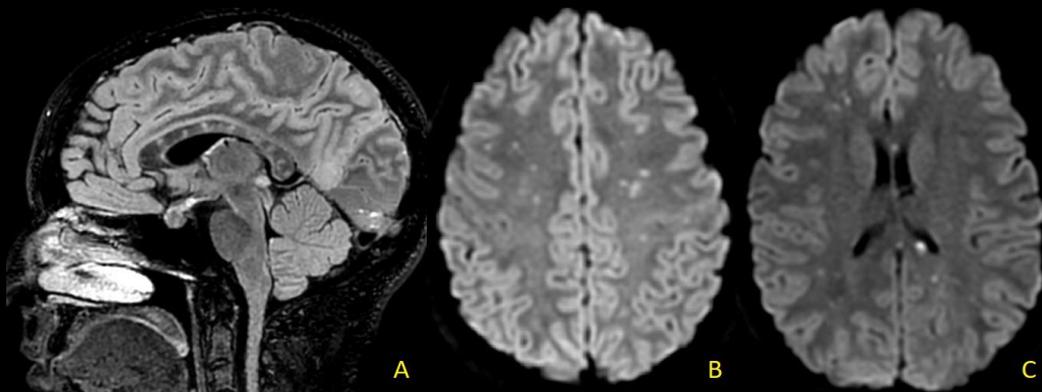


Figura 14: Imágenes de RM ponderadas en DWI y T2 CUBE FLAIR evidenciando múltiples imágenes puntiformes restrictivas con afectación de la sustancia blanca subcortical y cuerpo calloso, las mismas presentan hiperintensidad en secuencia CUBE FLAIR compatible con **Síndrome de Susac**.

Enfermedades Desmielinizantes de causa tóxico-metabólica

15

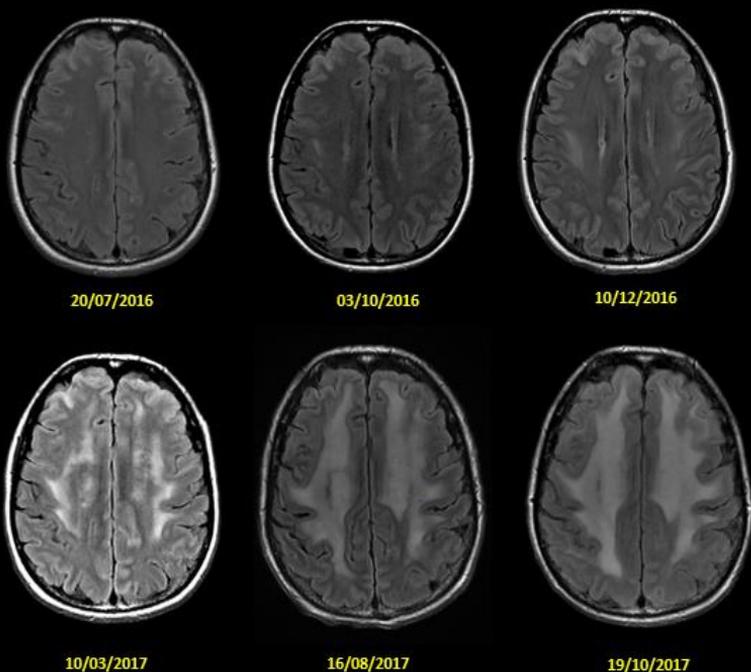


Figura 15: Imágenes de RM ponderadas en FLAIR evidenciando compromiso evolutivo de la sustancia blanca subcortical y profunda correspondiente a **leucoencefalopatía inducida por tratamiento quimioterapia** en una paciente con adenocarcinoma de pulmón.

16

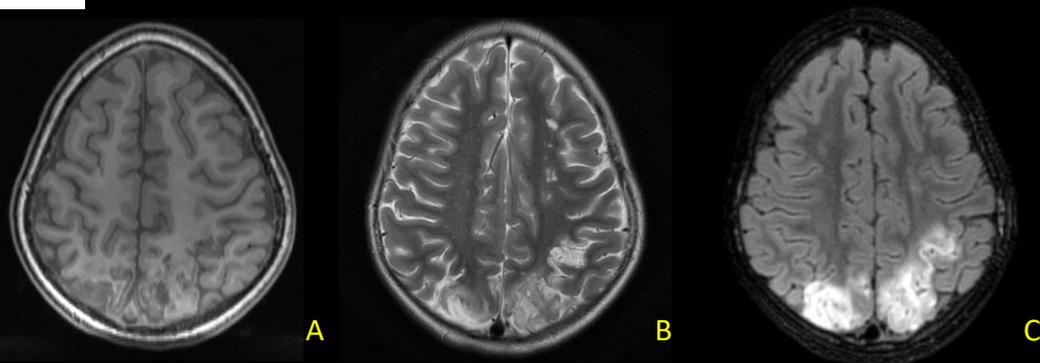


Figura 16: Imágenes de RM ponderadas en T1 (A), T2 (B) y FLAIR (C) evidenciando compromiso cortico-subcortical en FLAIR/T2 a nivel occipito-parietal, así como hiperintensidad cortical en T1 en relación a necrosis laminar cortical, observadas en un cuadro de **encefalopatía posterior reversible (PRES)**.

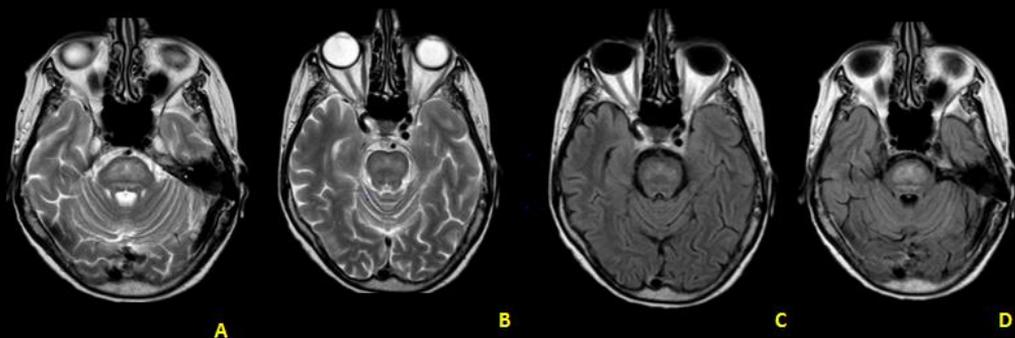


Figura 17: Paciente de 72 años que en una internación 2 semanas previas intercorre con hiponatremia con posterior corrección. Las Imágenes de RM ponderadas en T2 (A, B) y FLAIR (C, D) evidencian en topografía centro-pontina, hiperseñal compatibles con **mielinolisis pontina**.

Conclusión

Las enfermedades **desmielinizantes** y **dismielinizantes** abarcan un grupo extenso de patologías que producen afectación de la sustancia blanca, ya sea de forma primaria como secundaria. A través de las imágenes de **RM** de alta resolución, se obtiene una comprensión más profunda y detallada de los patrones radiológicos de las mismas y las diferencias entre sí para contribuir, junto con los datos clínicos y demográficos, al correcto diagnóstico y tratamiento de las mismas.