

# Esclerosis múltiple unifocal de médula cervical. Pseudotumor desmielinizante

## *Unifocal cervical spine multiple sclerosis. Demyelinating pseudotumor*

Juan Fernández Sanz, Antonio García Escudero, Juan Segura Sánchez, Teresa González Serrano

### RESUMEN

**Antecedentes:** La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante con expresión clínica, radiológica e incluso patológica variables. Los casos que remedan un proceso neoplásico del S.N.C., y los unifocales, especialmente los medulares, son bastante raros. **Métodos:** Se presenta un caso de autopsia de E.M. unifocal de médula cervical, que clínica y radiológicamente se confundió con una neoplasia, llegándose al diagnóstico en el estudio microscópico del material procedente de la autopsia. **Resultados:** Mediante técnicas radiológicas adecuadas y/o el estudio del material procedente de biopsia en ciertos casos, es posible realizar un diagnóstico precoz del proceso. **Conclusiones:** Los autores proponen la definición de Pseudotumor desmielinizante. Y creen necesario considerar la posibilidad de esta entidad clinicopatológica en el diagnóstico diferencial de los procesos expansivos del S.N.C., y es preciso diagnosticarla mediante la utilización de técnicas no agresivas antes de instaurar un posible tratamiento inadecuado.

**Palabras clave:** esclerosis múltiple médula cervical, pseudotumor desmielinizante.

### SUMMARY

**Background:** Multiple sclerosis (MS) is a demyelinating disease with variable clinic, radiologic and even pathologic features. Those cases simulating a neoplastic disease, especially the unifocal forms of the spinal cord are very rare. **Patients and methods:** An autopsy case of unifocal MS of cervical spinal cord is reported. After clinical and radiological examinations a neoplastic condition was suspected. Diagnosis was made after microscopic study of autopsy specimens. **Results (pathologic diagnosis):** After routine histological examination of cervical spinal cord and by using special techniques (luxol fast blue), demyelinating plaques, lymphocytic and macrophagic perivascular and interstitial inflammatory infiltrate were found. **Conclusions:** The authors propose in such cases the use of the term «demyelinating pseudotumor». The authors consider necessary to include this clinicopathologic entity in the differential diagnosis of other expansive processes of the CNS and diagnose it using non aggressive techniques so avoiding an inadequate treatment.

**Key words:** cervical spine multiple sclerosis, demyelinating pseudotumor.

*Rev Esp Patología 2005; 38 (2): 125-128*

### INTRODUCCIÓN

La esclerosis múltiple es la más común de las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central, ocupando el primer lugar entre los trastornos de este tipo que causan discapacidad (1). Los casos unifocales y los que clínica, radiológica e incluso patológicamente remedan a un tumor, denominados pseudotumor desmielinizante (2), son raros (3-5). En España sólo se han publicado tres casos (5), a los cuales añadimos el que ahora presentamos.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años, fumadora y bebedora moderada, intervenida de mastopatía fibroquística y leiomioma uterino hace siete años, momento en el que también se le diagnosticó artritis reumatoide que se trata con antiinflamatorios y analgésicos, experimentando mejoría. Tres meses antes de su ingreso padeció un cuadro con escalofríos, sudoración y dolor de costado que desapareció con un tratamiento parenteral que la paciente desconocía.

Recibido el 10/2/04. Aceptado el 25/10/04.

Departamento de Patología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.  
jmfs2004@us.es

Dos días antes del ingreso presenta dolor de tipo pleurítico que se acentúa al respirar, tos y fiebre de 39 °C. A su ingreso se advierte por RX condensación de base pulmonar izquierda, derrame pleural homolateral y signos radiológicos de artritis reumatoide en columna vertebral y extremidades inferiores. Además se advierte hemiparesia derecha, debilidad, hipoestesia y parestesias en miembros inferiores. En los análisis complementarios destacan: aumento de V.S.G., disminución selectiva de la barrera hematoencefálica sin síntesis paralela de IgG en el sistema nervioso central, elevación de alfa 1 y 2 globulinas y factor reumatoide y proteína C positivas.

Se le practica TAC y resonancia nuclear magnética craneales que son normales, siendo también normal el electromiograma de miembros derechos, descartándose alteración del sistema nervioso periférico. Se repite resonancia nuclear magnética, con y sin gadolinio, en columna, advirtiéndose engrosamiento de médula espinal cervical (C1 a C6) con lesión intramedular de irregular intensidad y ligera dilatación del acueducto de Silvio, que se informa como probable astrocitoma o ependimoma y, menos probablemente, proceso inflamatorio (fig. 1). Por neurocirugía (incisión rafe posterior) no se encuentra nada anormal. Tras ligera mejoría inicial expe-



**Fig. 1:** Imagen de resonancia magnética sin contraste, mostrando cervicoartrosis, rectificación de la lordosis fisiológica de la columna cervical, engrosamiento y alteración de la densidad de la médula cervical y ligera dilatación del conducto endocraneal.

rimenta progresivo deterioro, infección de vías urinarias por hongos y colonización por estafilococos aureus metilicilina resistentes, muriendo a los ocho días con insuficiencia respiratoria de tipo restrictivo en probable relación con fallo muscular.

## AUTOPSIA

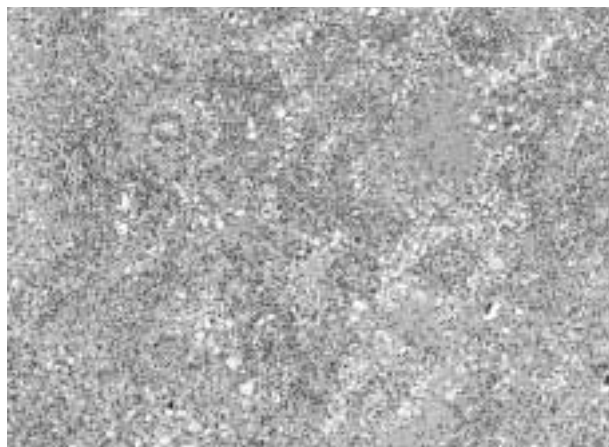
En el encéfalo no se aprecian alteraciones. A 3 cm del extremo superior de la médula cervical se aprecian, al corte, áreas amarillentas milimétricas, pero no lesiones de aspecto tumoral. Microscópicamente, a este nivel, se advierten en el neuropilo vacuolas redondeadas sugestivas de acumulaciones de lípidos libres, células macrofágicas de citoplasma espumoso, algunas células gigantes multinucleadas e infiltrado linfoplasmocitario perivascular y en áreas de desmielinización (figs. 2 a 4). No se advierte pérdida de fibras nerviosas y si proliferación moderada de células gliales. El resto de los hallazgos se recogen en el diagnóstico anatómico final (tabla 1).

## DISCUSIÓN

El polimorfismo clínico que presenta esta enfermedad (1-4), así como los hallazgos radiológicos e histológicos que manifiesta, pueden inducir a confusión con procesos tumorales e inflamatorios (5), pese a que la correlación entre los hallazgos de neuroimagen y los histológicos han sido ampliamente descritos (6,7), al igual que las claves del diagnóstico histopatológico (8), consistentes básicamente en: existencia de placas de desmielinización, presencia de astrocitos de Greutzfeldt, mitosis granulares e infiltrado de células redondas y macrófagos dispuestos perivascularmente o dispersos en las placas de desmielinización; no obstante, la enfermedad puede cursar subclínicamente (en el 33% de los



**Fig. 2:** Infiltrado linfocítico de disposición perivascular. (H.E., 40x).

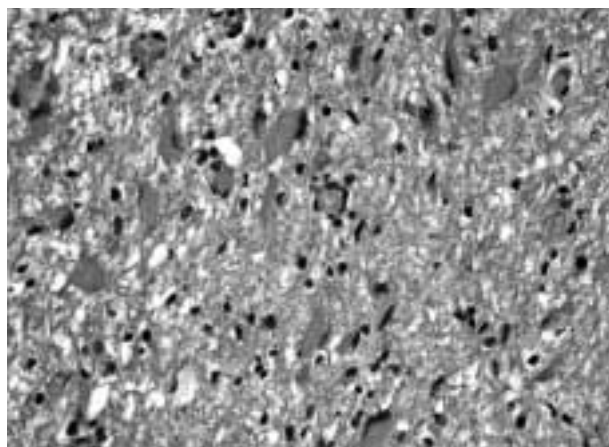


**Fig. 3:** Infiltrado linfoide y macrófagos espumosos a nivel de una placa de desmielinización. (H.E. 40x).

casos) y constituir, como en nuestro caso, un hallazgo inesperado de autopsia (9,10).

El pseudotumor desmielinizante es considerado como una entidad clinicopatológica (11), para la que proponemos la siguiente definición: Entidad clinicopatológica de naturaleza desmielinizante, clínica que simula un crecimiento neoplásico y origen incierto. No obstante se han descrito casos con disfunción inmune subyacente (11), hipótesis de etiología inmune que apoyaría su nada infrecuente asociación a la A.R. y al L.E.D. (10).

Los casos unifocales son infrecuentes, y mas aún a nivel medular (2,3,11) en donde las lesiones presentan doble incidencia a nivel cervical que en niveles inferiores. Además son periféricas, habitualmente de menos de dos segmentos medulares de longitud e inferiores al 50% del corte transversal de la médula (12). Algunos autores (4) consideran a las lesiones pseudotumorales como una entidad clínica intermedia entre la esclerosis múltiple clásica y la encefalomiелitis aguda, siempre que presen-



**Fig. 4:** Astrocitosis reactiva a nivel de una placa de desmielinización (H.E. 400x).

**TABLA 1. Diagnóstico anatómico final**

|  |
|--|
| I. ENFERMEDAD PRINCIPAL:<br>Esclerosis múltiple con afectación de médula cervical.<br>Pseudotumor desmielinizante.   |
| II. ALTERACIONES CONCOMITANTES (CAUSA DE MUERTE):<br>A. Bronconeumonía pulmón derecho y neumonía lobar ambos lóbulos inferiores.<br>1. Signos morfológicos sugestivos de «Cor Pulmonale»: Congestión visceral generalizada, más evidente a nivel de hígado, bazo, páncreas, riñones, suprarrenales e intestinos. |
| III. OTROS HALLAZGOS:<br>A. Adenoma hepático.<br>B. Nódulo hiperplásico en suprarrenal derecha.<br>C. Ovario: Hiperplasia tecal cortical.<br>D. Pulmón izquierdo: Hiperplasia nodular linfoide L.S.D.<br>E. Linfadenopatías antracóticas mediastínicas.  |

ten lesiones grandes por neuroimagen, tengan inicio agudo, buena respuesta a los corticoides, localización atípica, ausencia de progresión o de recidiva y carezcan de historia previa de infección ó vacunación.

Muchas de las anomalías patológicas asociadas aparecen fuera del sistema nervioso central, correspondiendo con frecuencia a infecciones de los tractos urinarios y respiratorio (10) pudiendo constituir incluso, como en nuestro caso, la causa inmediata de muerte.

En conclusión, creemos que nuestro caso, en sentido clinicopatológico, puede ser adecuadamente clasificado como pseudotumor desmielinizante. Y de acuerdo con otros autores (3) que es aconsejable utilizar métodos diagnósticos precoces no agresivos, particularmente la espectroscopia resonancia magnética, de gran valor discriminativo entre lesiones desmielinizantes y tumorales (7), antes que recurrir a métodos diagnósticos agresivos y a tratamientos que pudieran ser inadecuados.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. de Castro P, Cameño M e Iriarte J: Esclerosis múltiple, en: Felix F Cruz-Sanchez (ed.). Neuropatología. Diagnóstico y Clínica. 1.ª ed. Madrid: Edimsa 2000. p. 434-62.
2. Erana-Rojas IE, Barboza-Quintana A, Ayala AG y Fuller GN: Demyelinating pseudotumor). Ann Diagn Pathol 2002; 6: 265-71.
3. Contant S, Balagou A, Tassan P, Cohen L, Cornu P y Pierrrot-Delligny C: Lettre a l'editeur. Lesion monofocale demyelinisante pseudotumorale d'evolution favorable. Rev Neurol 1977; 153: 436-37.
4. Kepes JJ: Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediating entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis? A study of 31 patients. Ann Neurol 1993; 33: 18-27.
5. de Lacour A, Guisado F, Zambrano A, Argente J, Acosta J y Ramos C: Formas pseudotumorales de enfermedad des-

- mielinizante. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 1998; 27: 966-70.
6. Nesbit GM, Forbes GS, Scheithauer BW, Okazaki H y Rodriguez M: Multiple sclerosis: pathologic and MR and/or CT correlation in 37 cases at biopsy and three cases at autopsy. *Radiology* 1991; 180: 467-74.
  7. Arnold DL, Ries GT, Mattews PM, Francis GS, Collins DL, Wolfson C et al: Use of magnetic resonance spectroscopy for monitoring disease progression in multiple sclerosis. *Ann Neurol* 1994; 36: 76-82.
  8. Zagzag D, Miller DC, Cleinman GM, Abati A, Donnemfield H y Budzilovich GN: Demyelinating disease versus tumor in surgical diagnosis. Clues to a correct pathological diagnosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 537-45.
  9. Ghatak NR, Hirano A, Lijmaes H y Zimmerman HM: Asimptomatic demyelinated plaque of the spinal cord. *Arch Neurol* 1974; 30: 484-86.
  10. Allen IV: Demyelinating disease. En: Adams JH, Corsellis J y Duchon LW eds. *Greenfield's Neuropathology* 4.ª ed. New York: Willey. 1984. p. 349-69.
  11. Liu D, Yang C, Liu X, Cai k, Cui D y Man K: Clinico-pathological study of demyelination pseudotumors of the brain. *Zhonghua Bing Li Xue Xhi Chi* 2002; 31: 16-9.
  12. Tartaglino LM, Friedman DP, Flanders AE, Lublin FD, Knobler RL y Liem M: Multiple sclerosis in the spinal cord: MR appearance and correlation with clinical parameters. *Radiology* 1995; 184: 725-32.