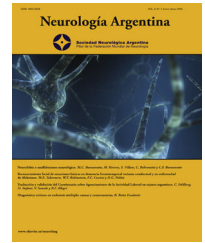




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Encefalopatía reversible del esplenio del cuerpo calloso (MERS). Reporte de un caso clínico



Luciana De Armas Cravea^{a,*}, Valentina Más Portela^b y Beatriz Arcieri Aguirre^c

^a Hospital Maciel. Universidad de la República (UdelaR), Montevideo, Uruguay

^b Universidad de la República (UdelaR), Montevideo, Uruguay

^c Servicio de neurología. Hospital Maciel. Universidad de la República (UdelaR), Montevideo, Uruguay

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de noviembre de 2021

Aceptado el 26 de enero de 2022

On-line el 25 de febrero de 2022

Palabras clave:

Cuerpo calloso

Encefalitis

Encefalopatía

Imagen por resonancia magnética

Lesión reversible esplenial

MERS

Keywords:

Corpus callosum

Encephalitis

Encephalopathy

Magnetic resonance imaging

Reversible splenial lesion

MERS

R E S U M E N

Introducción: La encefalitis/encefalopatía leve con lesión reversible aislada del esplenio del cuerpo calloso (MERS), por el acrónimo en inglés, es una entidad benigna que requiere de resonancia magnética (RM) para su diagnóstico.

Caso clínico: Hombre joven, sano, que presenta crisis tónico-clónico generalizadas. Tomografía de cráneo sin alteraciones, RM evidencia foco de restricción en sector posterior de cuerpo calloso, sin hemorragia ni realce (lesión focal reversible de cuerpo calloso). Se diagnostica MERS tipo 1, sin causa desencadenante. Se realiza RM de control pasadas las cuatro semanas sin alteraciones.

Conclusión: El MERS es una entidad subdiagnosticada, con buen pronóstico y autolimitada.

© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Reversible encephalopathy of the splenium of the corpus callosum (MERS). Report of a clinical case

A B S T R A C T

Introduction: Mild encephalitis/encephalopathy with isolated reversible lesion of the splenium of the corpus callosum or MERS, for the acronym in English, is a benign entity that requires magnetic resonance imaging (MRI) for its diagnosis.

Clinical case: Young man, previously healthy, who presents with a generalized tonic-clonic crisis. Cranial tomography without alterations, MRI study that shows a restricted focus in the posterior sector of the corpus callosum, without hemorrhage or enhancement (reversible focal lesion of the corpus callosum). MERS type 1 is diagnosed, triggering causes are ruled out. MRI for control after 4 weeks without any alterations.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ludearmas223@gmail.com (L. De Armas Cravea).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2022.01.001>

1853-0028/© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Conclusión: MERS is an underdiagnosed entity, with a good prognosis and self-limited.

© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La encefalitis/encefalopatía leve con lesión reversible aislada del esplenio del cuerpo calloso (MERS), por el acrónimo en inglés: *Mild Encephalitis/Encephalopathy with a Reversible Isolated Splenial Corpus Callosum Lesion*, es una entidad clínico-radiológica poco conocida y posiblemente subdiagnosticada. Se describe principalmente en población pediátrica, siendo en adultos un síndrome de menor incidencia. La edad de aparición, en el adulto, varía entre los 28 y los 59 años, con promedio de 31 años y una proporción de 12:17 mujeres a hombres¹.

El mecanismo fisiopatológico por el cual se produce esta lesión reversible, con predilección por el cuerpo calloso, aún no está totalmente establecida. La hipótesis más aceptada apunta a edema vasogénico, infiltración local por citocinas proinflamatorias, efectos directo de drogas, desmielinización, alteraciones nutricionales e hidroelectrolíticas^{2,3}. Se reconocen múltiples etiologías como desencadenante: infecciones agudas tanto víricas como bacterianas, tóxicos, privación de drogas o fármacos, descenso brusco de antiepilépticos y alteraciones metabólicas. Más recientemente se han descrito asociaciones con enfermedades autoinmunes como por ejemplo la enfermedad de Kawasaki o lupus eritematoso sistémico (LES)^{3,4}.

La presentación clínica es variada, desde alteración del estado de conciencia, crisis convulsivas, cefalea y funciones mentales afectadas hasta el coma. Tada et al. describen al trastorno de conciencia y las convulsiones como síntomas más frecuentes⁵. El diagnóstico se plantea con base en la presentación aguda o subaguda de los síntomas y los hallazgos de neuroimagen. La resonancia magnética (RM) es el estudio de mayor sensibilidad diagnóstica. Es característica una lesión aislada en el centro del MERS, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con nula captación a la aplicación de gadolinio⁶. El tratamiento para la patología de base suele ser suficiente. MERS es una entidad benigna, autolimitada, con resolución espontánea y buen pronóstico^{1,2}.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico infrecuente, en el que los estudios de neuroimagen tienen un rol fundamental y destacar la importancia de la búsqueda etiológica para guiar el tratamiento y seguimiento.

Caso clínico

Hombre de 21 años, estudiante. Sin antecedentes personales o familiares a destacar. Consulta en emergencia por cefalea frontal izquierda y movimientos anormales de miembro superior izquierdo que posteriormente se hacen generalizados con pérdida de conocimiento. No presenta pérdida de control de esfínteres. Se constata por familiares recuperación con sopor.



Figura 1 – Resonancia magnética de cráneo con contraste al momento del diagnóstico (foco de restricción en sector posterior de cuerpo calloso).

Al examen físico se destaca paciente lúcido, sin taquicardia y polipnea, apirético. Se exploran funciones de alta integración y pares craneanos sin alteraciones. Del sector espinal: tono, fuerza, sensibilidad y reflejos sin particularidades, sin rigidez de nuca.

Paraclínica:

- Hemoglobina 14,4 g/dL, plaquetas 215 10³/uL, glóbulos blancos 6,6 0³/uL, sin linfopenia.
- Azoemia 0,26 g/L, creatinemia 0,81 mg/dL. Sodio 137 mEq/L, potasio 4,2 mmol/L, cloro 102 mEq/L. PCR 1,0 mg/L
- Crasis INR 1,23, tiempo de protrombina 74% APTT 31,5 seg. Funcional y enzimograma hepático Bilirrubinas totales 0,71 mg/L fosfatasa alcalina 64 U/L GPT 12 U/L, GOT 18 U/L GGT 13 U/L Albúmina 4,53 mg/dL
- Tomografía computada (TC) de cráneo contrastada con tiempo venoso: sin alteraciones

RM de cráneo con contraste informa: foco de restricción en sector posterior de cuerpo calloso, sin hemorragia ni realce (lesión focal reversible de cuerpo calloso), sin trombosis (fig. 1).

Frente a los hallazgos clínicos imagenológicos se plantea Encefalopatía leve reversible del esplenio del cuerpo calloso, síndrome de MERS.

Se realiza búsqueda etiológica:

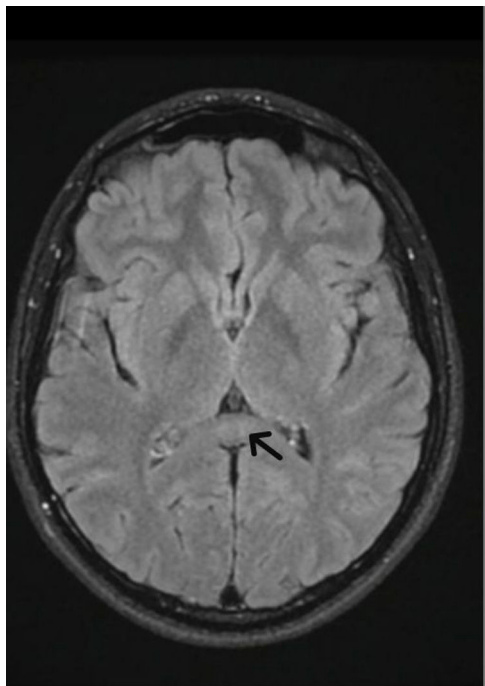


Figura 2 – Resonancia magnética de cráneo con contraste de control (sin alteraciones).

- Estudio del líquido cefalorraquídeo, presión de apertura normal, proteínas 0,31 g/L, glucosa 0,6 g/L, bacteriológico sin desarrollo, tinta china negativa.
- Serologías VIH, VDRL y VHC no reactivos, VHB anti-HBsAc reactivo más de 1000 mIU/mL, antígeno superficie y anticuerpos anti-Core no reactivos (perfil vacunado)
- PCR SARS CoV2 negativo.
- Dosificación de vitamina B12 250 ng/mL
- Perfil tiroideo TSH 2,5 mUI/L
- Complementemia C3-C4 normal
- ANA, ANCA y FR negativo.

Sin causa conocida al momento del diagnóstico, se realiza tratamiento antiepiléptico con levetiracetam 500 mg v.o. cada 12 horas. Muy buena evolución clínica, no reitera episodio.

Se realiza RM de control a los tres meses, no se identifican lesiones a nivel del MERS, estudio sin alteraciones (fig. 2).

Mantiene seguimiento médico para alertar precozmente síntomas y signos sugestivos de alguna enfermedad subyacente.

Discusión

El síndrome de MERS se caracteriza por cuadros de encefalopatía que pueden ser desde leves a muy graves. Una de las formas de presentación incluye las crisis epilépticas como se manifestó en el caso clínico comentado. Los hallazgos que presentó el paciente en la RM cerebral fueron claves para su diagnóstico, una lesión aislada en el sector posterior del cuerpo calloso sin realce, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, lesión característica de este síndrome.

El síndrome de MERS se clasifica en tipo 1 y tipo 2 haciendo referencia a la extensión de la lesión. En MERS tipo 1, como en el caso analizado, se describe una lesión circunscrita al esplenio del cuerpo calloso, siendo esta la forma típica y de mejor pronóstico. En MERS tipo 2, la lesión se puede extender a lo largo de todo el cuerpo calloso y sustancia blanca extra callosal principalmente a nivel frontoparietal¹⁻⁷.

Las infecciones agudas (víricas o bacterianas) son las etiologías más comúnmente reportadas. Se incluyen: el virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, herpes virus, influenza A y B, *Mycoplasma pneumoniae*, *Salmonella*, *E. coli*, *Klebsiella pneumoniae* y *Streptococcus pneumoniae*⁸. En 2020, El Aoud et al., reportaron un caso de MERS de tipo 1 por COVID-19. El SARS-CoV-2 tiene un potencial para la invasión del sistema nervioso central con múltiples manifestaciones, isquemia, meningitis, síndrome de Guillain-Barré⁴.

La mayoría de los casos reportados en la literatura están vinculados a una causa infecciosa, pero también se han descrito casos relacionados a etiologías no infecciosas, como por ejemplo se reportó un caso vinculado al síndrome hemolítico urémico, el cual se presentó con un MERS tipo 2⁹. Por otra parte, Gürtler et al.¹⁰ en un estudio mediante monitoreo electroencefalográfico prolongado reportó que la rápida reducción de fármacos antiepilépticos y en cuanto tiempo se produce el retiro completo, son uno de los principales factores asociados a los cambios en el MERS⁶.

En el caso analizado luego de una búsqueda completa no se encontró una causa desencadenante, por lo que estaríamos frente a un MERS de tipo 1 inicialmente de causa idiopática. En una revisión bibliográfica que incluye 29 casos reportados en PubMed de pacientes adultos con diagnóstico de MERS durante los años 2004 hasta 2016, solo en la mitad de los casos se encontró la causa¹.

El principal diagnóstico diferencial es con la encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM), un trastorno inflamatorio post infeccioso o post vacunal que se caracteriza por infiltrado linfocitario y desmielinización. Se puede presentar con una clínica neurológica más severa y prolongada, y característicamente se desarrolla días o semanas después de cursada una infección viral. A nivel imagenológico la RM revela lesiones de sustancia blanca asimétricas bilaterales, sin restricción a la difusión y con realce variable con el medio de contraste. Los corticoides sistémicos son aceptados como parte de su tratamiento. El tiempo en desaparecer es de varios meses⁷. Otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta incluyen al Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES), la esclerosis múltiple, isquemia, lesión axonal difusa y el linfoma¹.

No se ha establecido una estrategia terapéutica dado la ausencia de evidencia para fármacos como glucocorticoides o inmunoglobulinas. Se acuerda que el tratamiento de la patología de base y el tratamiento de soporte son aceptables para una recuperación completa¹¹. El pronóstico de la enfermedad es excelente. Se produce la resolución de los síntomas y de los hallazgos imagenológicos por completo en el transcurso del primer mes de la enfermedad⁷. El caso analizado no fue la excepción, ya que se presentó asintomático y con RM al alta sin alteraciones.

Conclusiones

Analizamos un caso clínico poco frecuente, en el cual los hallazgos en la RM son clave para su diagnóstico. MERS es una entidad subdiagnosticada, que afecta a población joven, con clínica neurológica variable, en el que se hace imperiosa la búsqueda etiológica y el seguimiento clínico para su diagnóstico. El tratamiento fundamentalmente consiste en soporte y tratamiento específico de la causa con muy buen pronóstico.

Financiación

El presente trabajo no tiene fuentes de financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yuan J, Yang S, Wang S, Qin W, Yang L, Hu W. Encefalitis /encefalopatía leve con lesión esplénica reversible (MERS) en adultos: informe de un caso y revisión de la literatura. *BMC Neurol*. 2017 mayo;17:103.
2. Gómez Iglesias P, López Valdés E, Vega Bayoll M, Gómez Ruíz MN. Encefalitis /encefalopatía leve con lesión esplénica reversible: entidad poco conocida con pronóstico favorable. *Neurología*. 2020;35:581-3.
3. Miranda J, Pereira I, Nunes J, Santos F. Encefalopatía /encefalitis leve con una lesión esplénica reversible asociada con pielonefritis aguda: Reporte de un caso. *Neurología*. 2020;35:530-4.
4. El Aoud S, Sorial D, Selmaoui A, Menif I, Lazard M, Si Hocine M, et al. A first case of Mild Encephalitis with Reversible Splenic Lesion(MERS) as a presenting feature of SARS-CoV-2. *Rev Neurol (Paris)*. 2021;177(1-2):139-41.
5. Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, Oba H, Maeda M, Tsukahara H, et al. Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion. *Neurology*. 2004 Nov 23;63:1854-8.
6. Álvarez-Palazuelos LE, Padilla-Martínez JJ, Chiquete E, Fonseca-Castillo NH, Bañuelos-Acosta R, Ruiz-Sandoval JL. Encefalitis /encefalopatía leve con lesión reversible aislada del esplenio del cuerpo caloso: Reporte de caso. *Rev Mex Neuroci*. 2007;8:286-90.
7. Duarte Moreno MS, Bobadilla Quesada EJ, Vásquez Hoyos P, Roa Giraldo JD. Lesión esplénica reversible con encefalopatía/encefalitis leve (MERS). *Acta Neurol Colomb*. 2016;32:325-9.
8. Zhang S, Feng J, Shi Y. Lesiones corticales y esplénicas generalizadas transitorias en la encefalitis /encefalopatía aguda asociadas con la infección primaria por el virus de Epstein-Barr. *Int J Infect Dis*. 2016 Enero;42:7-10.
9. Gawlitza M, Hoffmann KT, Lobsien D. Mild encephalitis/encephalopathy with reversible splenic and cerebellar lesions (MERS type II) in a patient with hemolytic uremic syndrome (HUS). *J Neuroimaging*. 2015;25:145-6.
10. Gürtler S, Ebner A, Tuxhorn I, Ollech I, Pohlmann-Eden B, Woermann FG. Transient lesion in the splenicum of the corpus callosum and antiepileptic drug withdrawal. *Neurology*. 2005;65:1032-6.
11. Pan JJ, Zhao YY, Lu C, Hu YH, Yang Y. Mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion: five cases and a literature review. *Neurol Sci*. 2015 Nov;36:2043-51.