

Cuando el tronco habla: pistas radiológicas en la rombencefalitis

Eva Martínez Martínez¹, José Alfredo Medina Pavón¹, Javier Pascual de la Fuente¹,
Eduardo Olivares Vivanco¹, Benigno Magín Mignorance¹, Martín Fernández Díaz¹

¹Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción:

El término “**Rombencefalitis**” se utiliza para referirse a síndromes inflamatorios que afectan específicamente a la parte del rombencéfalo, que es la estructura embrionaria que constituye el cerebro posterior y que finalmente da lugar al **bulbo raquídeo, la protuberancia y el cerebelo** en el adulto. Técnicamente, el mesencéfalo no es parte del rombencéfalo, pero a menudo se incluye en los casos notificados de “rombencefalitis”. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: paresia de nervios craneales, ataxia, signos de tracto largo (corticoespinal, espinotalámico, columna posterior), alteración del nivel de conciencia, fiebre o meningismo.

Esta entidad presenta una amplia variedad etiológica, siendo las **causas infecciosas** (con *Listeria monocytogenes* como el patógeno bacteriano más común) y las **autoinmunes** o **paraneoplásicas** las principales responsables de su desarrollo. Debido a su alta morbimortalidad, el reconocimiento temprano de los síntomas neurológicos, como la parálisis de nervios craneales o la ataxia, es fundamental para la supervivencia del paciente.

En imagen, la resonancia magnética (RM) se establece como la técnica diagnóstica de elección, y los hallazgos radiológicos típicos incluyen **áreas de hiperintensidad en secuencias T2 y FLAIR**, que reflejan el edema y la inflamación del parénquima afectado.

Además, secuencias avanzadas como la difusión (DWI) pueden identificar restricciones que sugieren necrosis o abscesos, mientras que el uso de contraste puede revelar patrones de realce nodular o leptomeníngeo que ayudan a diferenciar entre las causas específicas.

Objetivo docente:

- Comprender la rombencefalitis como un síndrome inflamatorio del cerebro posterior, distinguiendo entre sus principales etiologías: infecciosas (**Listeria monocytogenes, virus herpes tipo I, enterovirus**), autoinmunes (**Behçet, CLIPPERS, Bickerstaff**), desmielinizantes (**esclerosis múltiple, ADEM**) y paraneoplásicas.
 - Identificar el papel de la Resonancia Magnética (RM) como la técnica de elección ("gold standard") y reconocer patrones radiológicos clave: describir los hallazgos típicos en secuencias T2/FLAIR (hiperintensidades) y analizar el valor de la difusión (DWI).
 - Aprender a distinguir la rombencefalitis de otras patologías de la fosa posterior, como tumores (gliomas de tronco), enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple) o eventos isquémicos.
 - Vincular la afectación de los núcleos de los pares craneales y las vías motoras/sensitivas visibles en la imagen con la presentación neurológica del paciente (ataxia, parálisis facial, alteración de la consciencia).
 - Analizar la importancia de la extensión de la señal hiperintensa (en T2/FLAIR) a lo largo de las fibras del nervio trigémino (V par) hacia el puente, un hallazgo conocido como "trigeminal pontine sign".
-

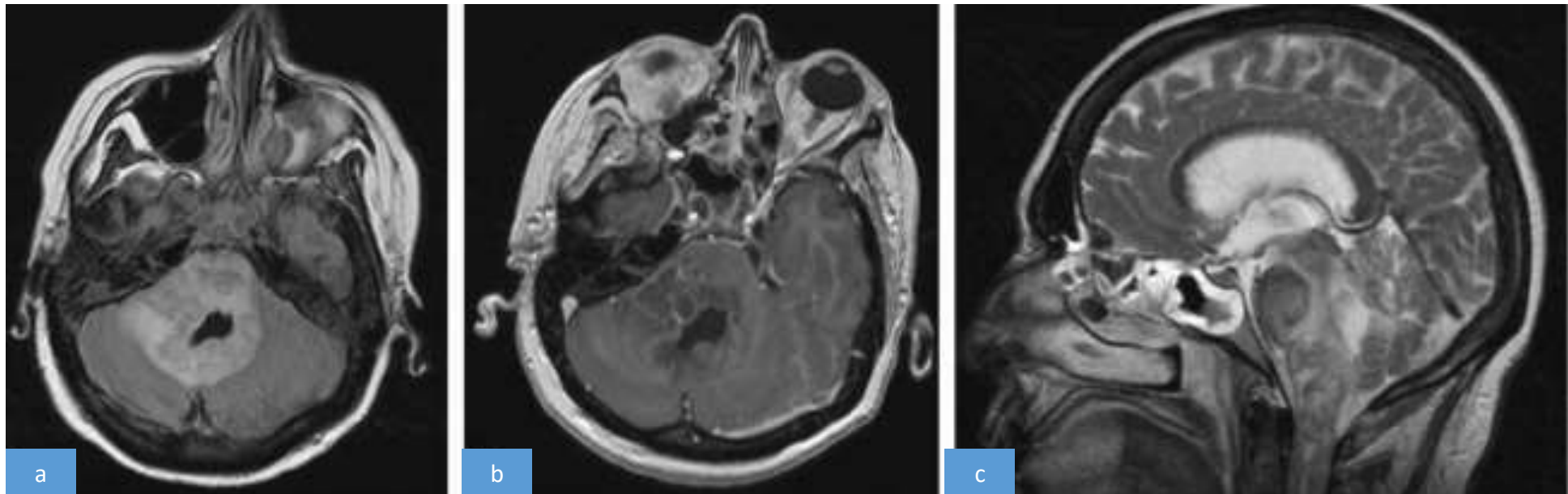
1. Listeria monocytogenes

- Causa infecciosa más común de rombencefalitis. Meningoencefalitis: la causa más común de infección del SNC por Listeria (inmunodeprimidos, embarazadas, ancianos). Rombencefalitis +F aislada en sanos. Brotes con la contaminación de quesos blandos, leche no pasteurizada y embutidos
- Disfunción del troncoencéfalo con preferencia de protuberancia y bulbo: afectación de pares craneales unilaterales, déficit del tracto corticoespinal ipsilateral, déficits cerebelosos,
- **Clave para diferenciar** → rombencefalitis + microabscesos.

HALLAZGOS EN RM

Lesiones en bulbo y protuberancia
Microabscesos (clave)
Realce nodular o en anillo
Restricción en DWI
Extensión a pedúnculos cerebelosos

1. Listeria monocytogenes



Mujer de 41 años hospitalizada con cefalea, vómitos, fiebre y vértigo. Las punciones lumbares repetidas no detectaron ningún agente infeccioso. En la RM se observó lesiones irregulares con captación de contraste en la médula espinal cervical, el bulbo raquídeo y el pedúnculo cerebeloso medio derecho e hidrocefalia activa con signos de herniación. Su estado clínico empeoró llegando al coma con arreflexia, requiriendo ventilación artificial y soporte con catecolaminas. Se administró terapia combinada con corticosteroides, antivirales y antibacterianos. Se realizó un drenaje ventricular y, finalmente, se detectó la presencia de *Listeria monocytogenes* en el LCR obtenido del drenaje (3).

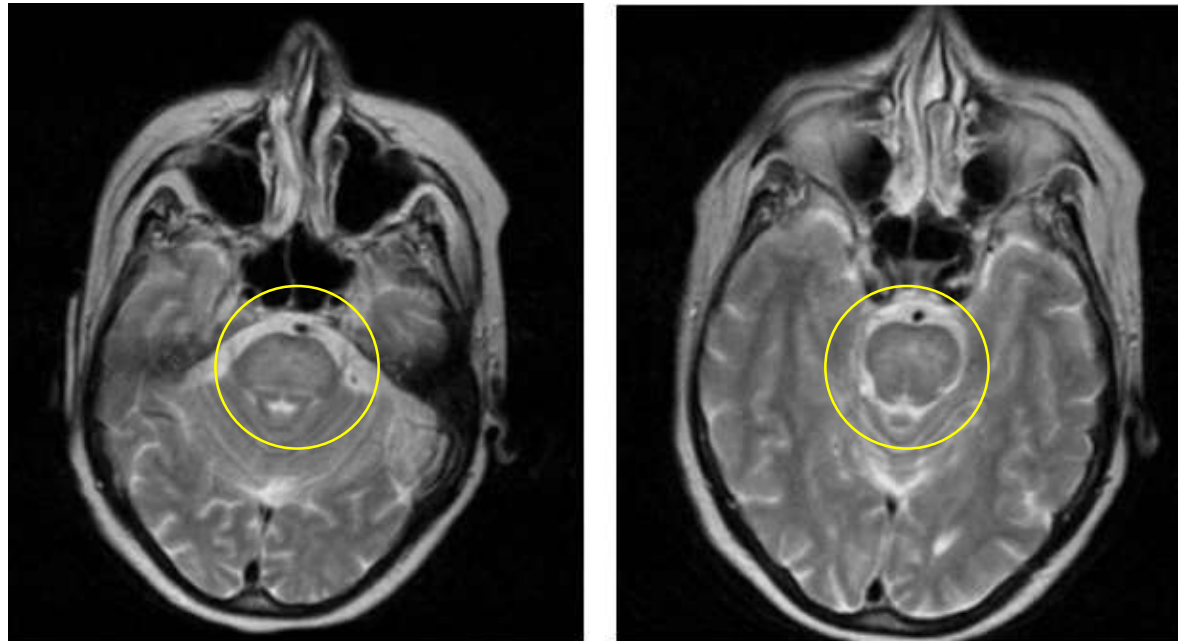
2. Virus herpes (VHS-1)

- **Clínica:** alucinaciones olfatorias, alteración severa de la memoria, fiebre y cefalea.
- **Claves para diferenciarla** → compromiso límbico asociado.
- PCR en LCR tiene alta especificidad (99%), pero puede dar falsos negativos las primeras 72 horas.

HALLAZGOS EN RM

Hiperintensidad T2/FLAIR
Restricción precoz en DWI
Afectación: Tronco ± lóbulos temporales
mesiales, corteza orbitofrontal, ínsula
Hemorragia (SWI)

2. Virus herpes simple (VHS-1)



Paciente de sexo femenino de 54 años, con antecedentes de asma acude al hospital por cuadro de 24 horas de evolución de fiebre, confusión y deterioro del nivel de conciencia. Al ingreso estaba febril y respondía parcialmente órdenes simples sin foco motor ni sensitivo. En la RM realizada se observó de forma aislada lesiones hiperintensas a nivel del tronco cerebral, con respeto de los lóbulos temporales (caso atípico). La PCR para herpes virus fue positiva.

2. Virus herpes simple (VHS-1)



Mujer de 40 años que ha tenido herpes labial recientemente alrededor de la cavidad bucal izquierda y, durante los últimos 6 días nota dolor y alteración de la sensibilidad en el lado izquierdo de la cara. En la RM vemos señal FLAIR/T2 anómala en el nervio trigémino izquierdo al entrar en la protuberancia, extendiéndose hacia su núcleo sensitivo a través de la zona de entrada de la raíz, sin otros hallazgos.

3. Enterovirus (EV-A71 y EV-D68)

- Enfermedad mano-pie-boca, infección de las vías respiratorias, gastroenteritis. Afectación neurológica hasta en el 25%, siendo los **niños y adolescentes** los más afectados. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes incluyen meningitis, ataxia cerebelosa y diversas formas de poliomielitis (monoparesia flácida o polio bulbar)
- Las manifestaciones cuando se afecta el troncoencéfalo incluyen: sacudidas mioclónicas, temblores, ataxia, parálisis de nervios craneales, coma e insuficiencia respiratoria.
- **Claves para diferenciar** → patrón tipo “poliomielitis-like”.

HALLAZGOS EN RM

Afectación de sustancia gris del
tronco (región dorsal) y astas
anteriores medulares
Hiperintensidad T2 sin gran realce

3. Enterovirus (EV-A71 y EV-D68)



RM cráneo y médula de un niño de 8 años con EV-D68. Secuencias T2 obtenidas en la fase aguda de la enfermedad. Las flechas indican la afectación dorsal a nivel tegmental protuberancial (A) y bulbar (B) así como holomedular (C) con predominio en la sustancia gris (D). La existencia de un patrón de restricción en secuencias potenciadas en difusión se asocia a formas graves y mayor riesgo de secuelas (4).

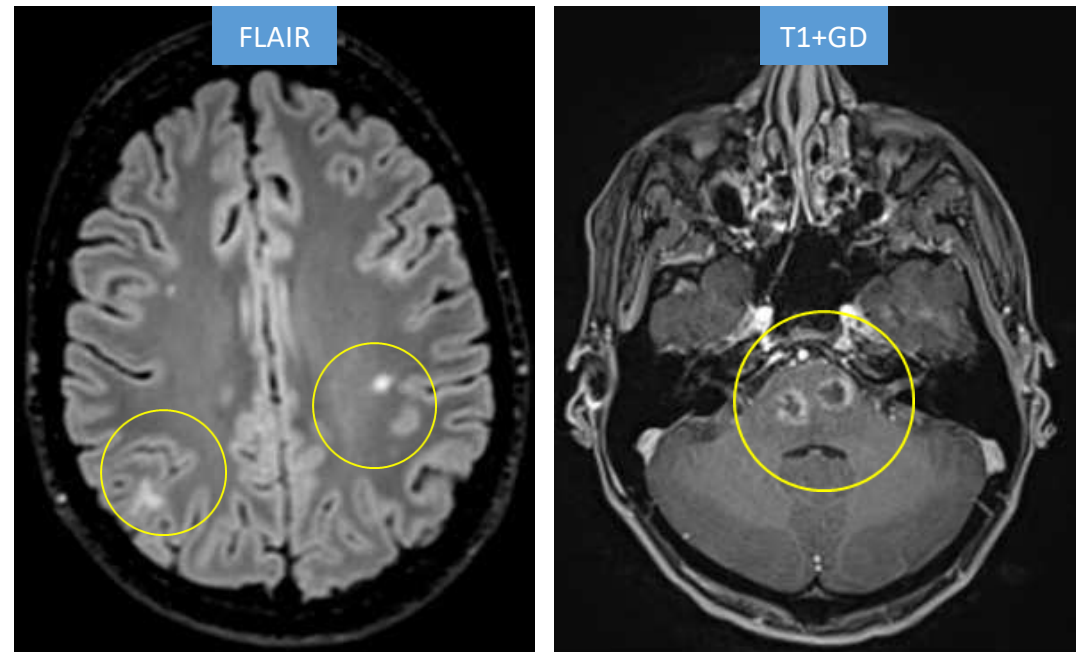
4. Enfermedad de Behçet

- Enfermedad autoinmune más común con afectación aislada del tronco encefálico. Cualquier edad, aunque su pico de aparición es en la 3ª década y es poco frecuente en niños y ≥ 50 a. Etiopatogenia desconocida. HLA B51.
- Triada clásica: **úlceras orales, genitales y uveítis**. También manifestaciones mucocutáneas, oftálmicas, neurológicas, cardiovasculares, pulmonares, gastrointestinales, urológicas y musculoesqueléticas.
- Afectación neurológica en el 5% (mayor en varones) a los 5 años del debut: tronco encefálico, la unión telencefálica-diencefálica y los ganglios basales, la médula espinal se ve afectada con menos frecuencia. Formas agudas y progresivas. Evolución clínica recurrente.
- **Claves para diferenciar** → Afectación del tracto corticoespinal y contexto clínico sistémico.

HALLAZGOS EN RM

Mesencéfalo > protuberancia
Hiperintensas en T2
Efecto masa leve
Realce variable

4. Enfermedad de Behçet



Mujer de 29 años con **48 horas de evolución de hipoestesia facio-braquio-crural izquierda y diplopía binocular**. Refiere **úlceras orales y genitales recurrentes** y lesiones cutáneas tipo foliculitis sin diagnóstico previo. En la exploración, presenta **parálisis del VI par craneal derecho** (endotropía y limitación de la abducción), con diplopía en posición primaria, e **hipoestesia izquierda**. La RM mostró dos lesiones en protuberancia, con patrón de realce anular, restricción a la difusión y aspecto tumefactivo, con halo de hiperseñal T2-FLAIR perilesional y varias lesiones hipercaptantes de localización supratentorial. Cumple criterios clínicos diagnósticos de Enfermedad de Behçet y compromiso neurológico parenquimatoso (Neuro-Behçet). Se instauró tratamiento con corticoterapia intravenosa a altas dosis e infliximab, evidenciándose mejoría clínico-radiológica.

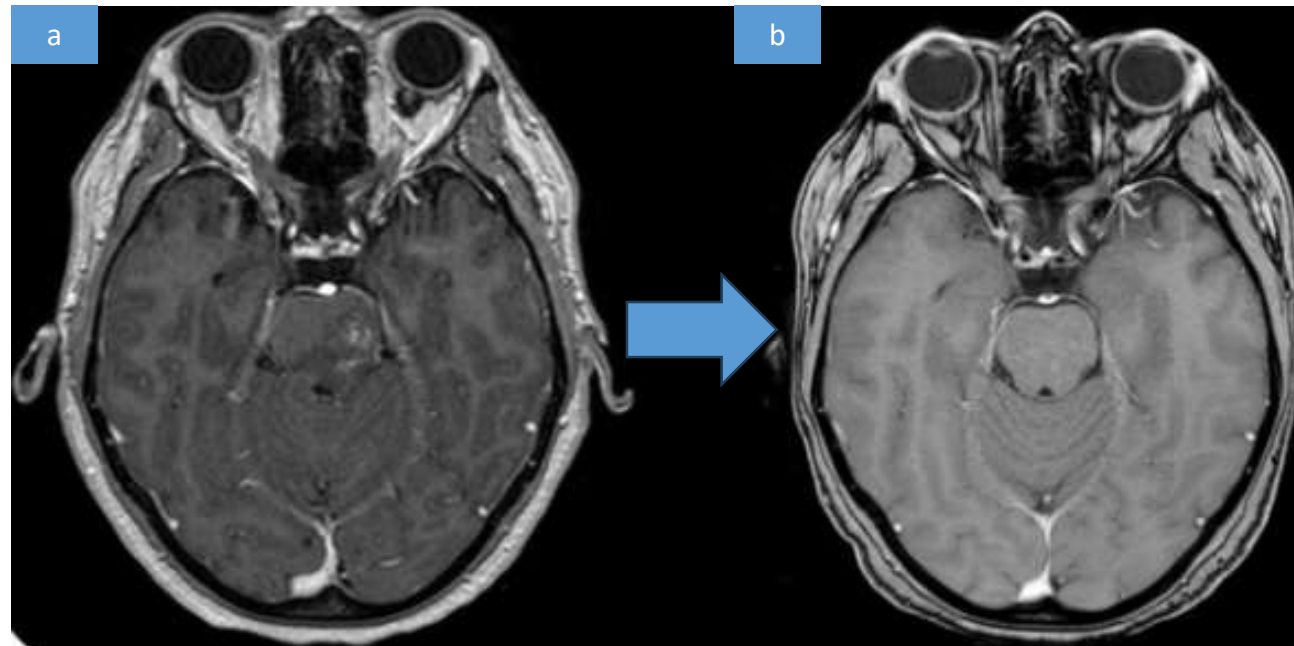
5. Síndrome CLIPPERS

- *Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids.*
- Infiltración del tejido cerebral por células inflamatorias con una distribución centropontina. La etiología es desconocida.
- **Característica clave** → respuesta dramática a corticoides.

HALLAZGOS EN RM

Realce puntiforme "en sal y pimienta"
Predominio en protuberancia

5. Síndrome CLIPPERS



Paciente con síndrome de CLIPPERS en su estudio inicial (imagen a), y a los dos meses del inicio de la corticoterapia (imagen b). Se puede observar la práctica resolución de los focos de realce puntiformes en la hemiprotuberancia izquierda (8).

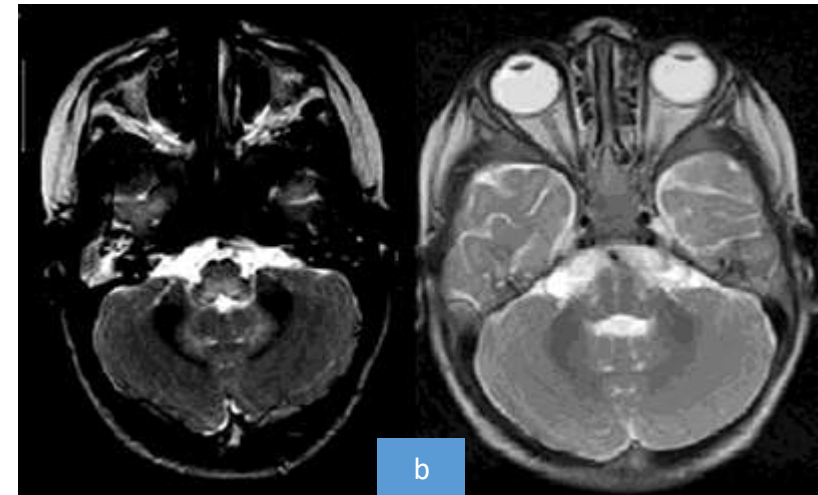
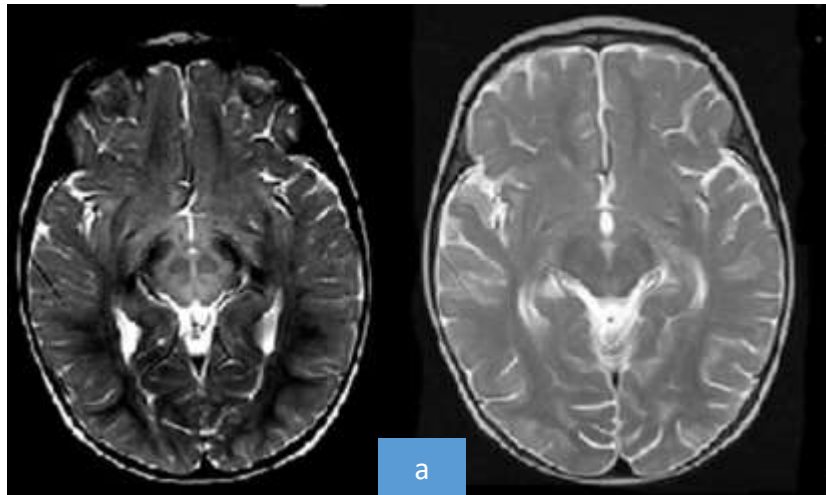
6. Encefalitis de Bickerstaff

- Es una enfermedad neurológica **autoinmune poco frecuente** que afecta principalmente al **tronco encefálico**. Se considera parte del espectro del **síndrome de Guillain-Barré** y está relacionada con el **síndrome de Miller-Fisher**.
- Se cree que el daño ocurre por anticuerpos que atraviesan la barrera hematoencefálica y afectan el tronco encefálico. El tratamiento es similar al del GB (como el recambio plasmático). Los síntomas neurológicos pueden persistir varias semanas.
- **Característica clave** → diagnóstico principalmente clínico. **Oftalmoplejía + ataxia + alteración de la conciencia**.

HALLAZGOS EN RM

Normal en muchos casos
±
Lesiones en tronco o tálamos
Escaso realce

6. Encefalitis de Bickerstaff



Lactante de 12 meses con fiebre y signos meníngeos que evoluciona a encefalopatía. LCR con pleocitosis y estudio infeccioso negativo. RM: a nivel del mesencéfalo (imagen a), hiperintensidad de señal del tronco, con normalización en el control; a la derecha (imagen b), corte axial a nivel del bulbo y cerebelo, hiperintensidad de señal en bulbo y núcleos dentados del cerebelo, con normalización en el control (6).

7. Esclerosis múltiple

- Mujeres raza blanca. Inicio **26-31**, excepcional > 50ª.
- Enfermedad **desmielinizante** con predilección por el nervio óptico, tronco cerebral, cerebelo, médula y sustancia blanca hemisférica.
- **Afectación troncoencefálica:**
 - La diplopía es un síntoma muy frecuente en la EM, la paresia del **VI** pc es la más habitual. El trastorno oculomotor más frecuente es la **oftalmoplejía internuclear anterior** por lesión del FLM.
 - Trastorno de otros nervios craneales: los protuberanciales se ven afectados con más frecuencia. Vértigo con nistagmo e inestabilidad, acúfenos, parálisis facial
 - LCR: pleocitosis **linfomonocitaria** en menos del 50%, hiperproteorraquia hasta 90 mg/dl . **BO** en más del 95%.
- **Característica clave** → lesiones diseminadas en tiempo y espacio.

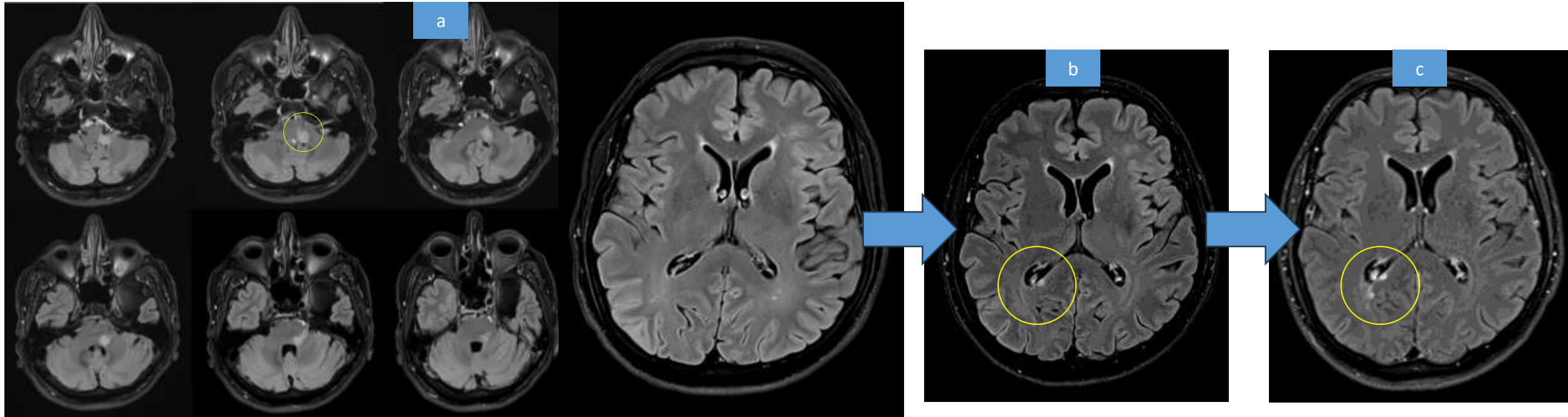
HALLAZGOS EN RM

Lesiones circunscritas en tronco
encefálico

Realce en placas activas

Típico: parte anterior del puente, en la
zona de entrada trigeminal, o ventral a
la sustancia gris periacueductal

7. Esclerosis múltiple



Varón de 57 años. Mareo asociado a vómitos, sensación de taponamiento ótico e hipoacusia progresiva. También presenta hipoestesia facial izquierda con desviación de la comisura bucal izquierda y lagrimeo. En la primera RM (a) se evidencia una alteración de la intensidad de señal de carácter expansivo centrada en el margen lateral y posterior de la protuberancia con extensión inferior hasta el bulbo que es hiperintensa en T2/FLAIR con captación periférica de contraste y leve restricción a la DWI. Afecta a los núcleos de p.c. desde V-XII y se extiende por el tracto del V par izquierdo hasta el origen cisternal del nervio, compatible con "trigeminal pontine sing". En las siguientes RM (b y c) realizadas en controles a los 3 y a los 6 meses respectivamente, se evidenció la aparición de lesiones nuevas en sustancia blanca. El paciente cumple criterios de EM.

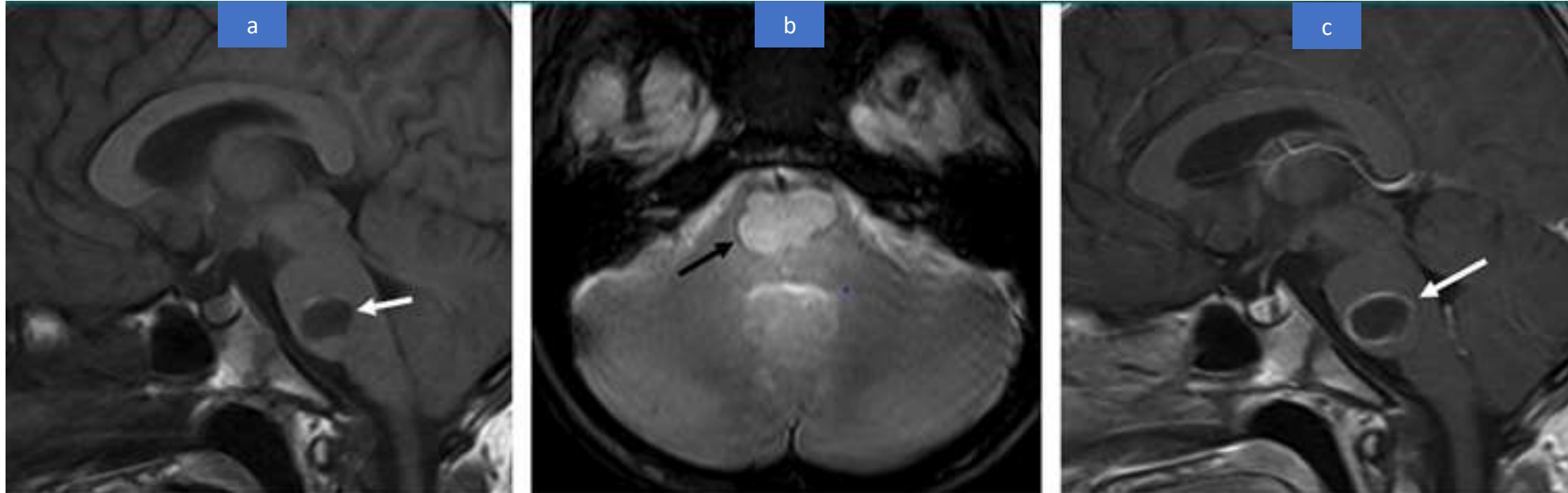
8. ADEM

- La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es un proceso inflamatorio desmielinizante del sistema nervioso central. Habitualmente monofásico. Más frecuente en niños y adultos jóvenes.
- Inicio agudo o subagudo → encefalopatía (clave para diferenciar de EM) y déficits neurológicos multifocales: déficit motor, ataxia, alteraciones visuales.
- **Característica clave** → contexto postinfeccioso/vacunal.

HALLAZGOS EN RM

**Mesencéfalo > protuberancia (+ F
ventral en la sección axial del tronco)
Lesiones bilaterales, extensas y simétricas
Afectación de sustancia blanca y gris
Márgenes mal definidos**

8. ADEM



Un niño de 8 años presentó cuadriparesia subaguda. Había viajado al extranjero cuatro semanas antes y durante el viaje contrajo varicela. Al momento de la consulta, el examen clínico no reveló fiebre; sin embargo, el paciente presentaba cefalea intensa, cuadriparesia flácida y disartria. El análisis del líquido cefalorraquídeo reveló 100 linfocitos con niveles normales de glucosa y proteínas; no se detectó presencia de bacterias. Se obtuvieron imágenes de resonancia magnética (RM) del cerebro siete días después del inicio de los síntomas, observándose (a) una lesión hipointensa en T1 aislada EM puente, que es hiperintensa en T2 con hipointensidad periférica (flecha) y que muestra captación en anillo en el estudio con contraste (c) (6).

Bonus track de signos radiológicos: *"Trigeminal pontine sign"*

- Lesión hiperintensa en T2/FLAIR en la protuberancia lateral, que sigue el trayecto del nervio trigémino (V). Representa afectación inflamatoria o desmielinizante del núcleo o raíz del V par.
- Clínicamente puede asociarse a neuralgia del trigémino secundaria, paresia facial leve, o síntomas de tronco.

- Se observa en:

Listeria

Realce selectivo del tracto sensitivo trigeminal; absceso pontocerebeloso

Esclerosis múltiple

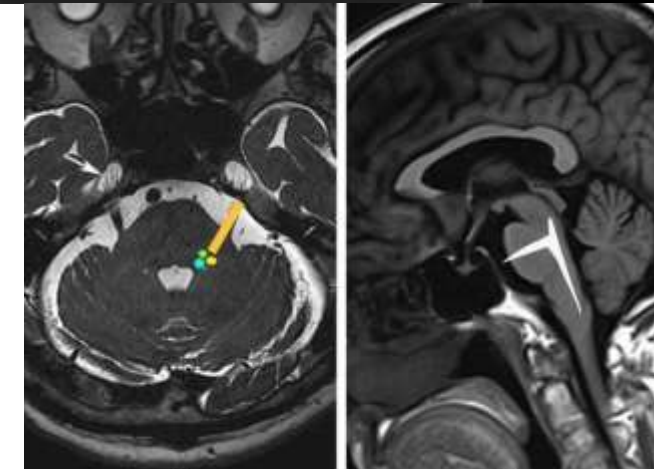
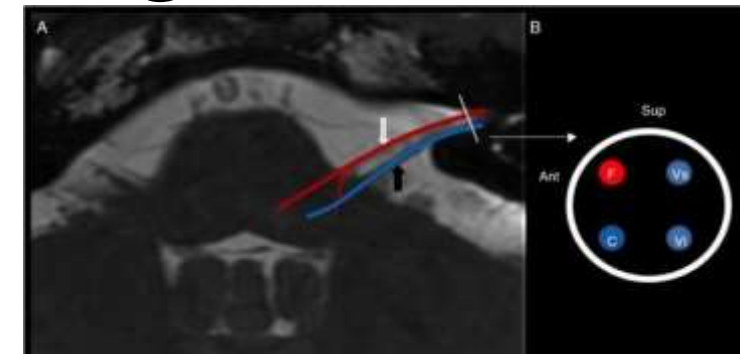
Lesiones en zona de entrada de raíz trigeminal; frecuentemente bilaterales

SPL-TN (neuralgia trigeminal asociada a lesión pontina solitaria)

Lesión solitaria en vía trigeminal pontina

VHS

Realce bilateral de nervios trigeminales



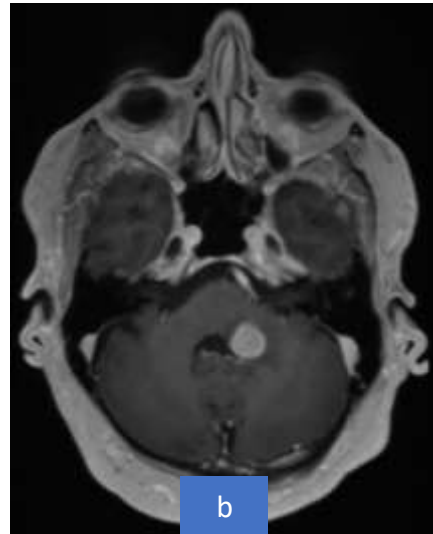
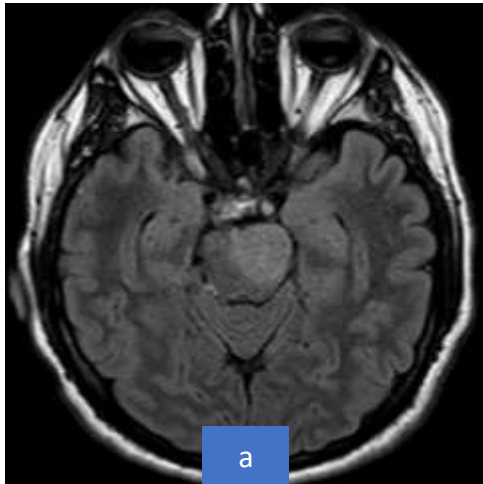
(a)

(b)

Otros diagnósticos diferenciales

TUMORAL

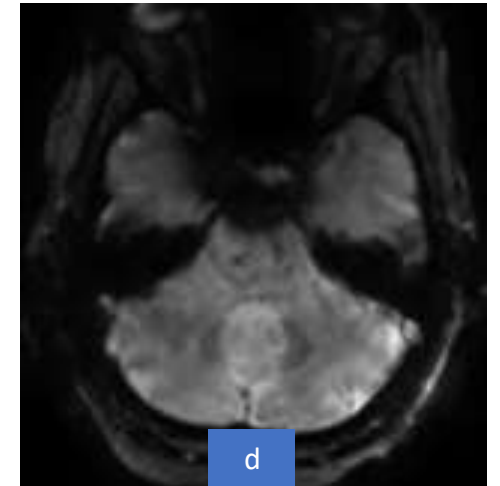
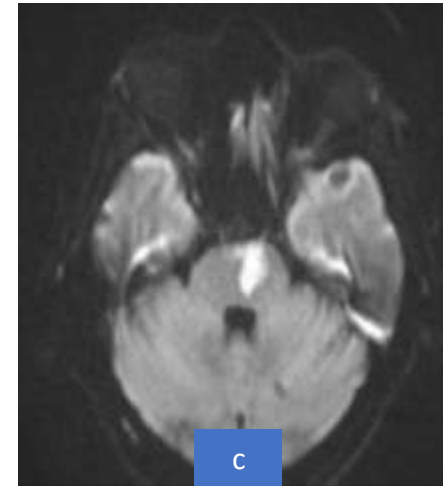
GLIOMA DE TRONCO (a) → expansión difusa y realce variable.



LINFOMA (b) → restricción en DWI y realce homogéneo.

VASCULAR

INFARTO TRONCOENCEFÁLICO (c) → restricción en DWI y distribución vascular



TROMBOSIS VENOSA (d) → edema + hemorragia

Conclusiones

- La RM como biomarcador pronóstico: más allá de la detección, la caracterización del patrón de realce y la señal en DWI/SWI son los únicos factores que permiten discriminar de forma precoz entre una urgencia infecciosa y un proceso mediado por inmunidad.
 - Especificidad del "Trigeminal Pontine Sign": Debe considerarse un signo de alarma de *Listeria monocytogenes*, sin embargo, puede estar presente en otras entidades.
 - Identificación de "Red Flags" Radiológicos: el patrón "en sal y pimienta" (CLIPPERS) y la afectación mesencéfalo-talámica (Bickerstaff) son claves para evitar tratamientos antibióticos prolongados innecesarios y priorizar la inmunomodulación. Así mismo, la afectación del tegmento dorsal (Enterovirus 71) debe alertar sobre el riesgo inminente de fallo autonómico y edema pulmonar neurogénico.
 - La rombencefalitis no es una entidad única, sino un desafío clínico-radiológico donde la topografía lesional y el estado de los pares craneales dictan el manejo terapéutico inicial.
 - El radiólogo juega un papel determinante en la supervivencia del paciente; reconocer los patrones específicos reduce drásticamente la morbi-mortalidad al acortar la ventana diagnóstica en cuadros de rápida progresión.
-

Referencias bibliográficas

1. Jubelt, B., Mihai, C., Li, T. M., & Veerapaneni, P. (2011). Rhombencephalitis / brainstem encephalitis. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 11(6), 543–552.
2. Duarte J. Rhombencephalitis: a pictorial review [Internet]. European Congress of Radiology; 2014. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/ECR2014/C-1367>
3. Slezák O, Žižka J, Kvasnička T, Dvořáková R, Česák T, Ryšková L, et al. Worm-like appearance of *Listeria monocytogenes* brain abscess: presentation of three cases. *Neuroradiology* [Internet]. 2020;62(9):1189-93. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00234-020-02441-9>
4. Arslan F, Ertan G, Emecen AN, Fillatre P, Mert A, Vahaboglu H. Clinical presentation and cranial MRI findings of *Listeria monocytogenes* encephalitis: A literature review of case series. *Neurologist* [Internet]. 2018;23(6):198-203. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/nrl.0000000000000212>
5. Macaya A, Felipe-Rucián A. Enterovirus y complicaciones neurológicas. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2017;86(3):107-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.01.001>
6. Campos Segovia A, Villena AP, Luján Martínez J, Zorzo Sánchez C, Blanco Martín AB, Fernández Aurrecoechea J, et al. Encefalitis de tronco de Bickerstaff atípica: 2 casos pediátricos. *Neurol Argent* [Internet]. 2016;8(3):181-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.03.001>
7. Mialin R, Koob M, de Seze J, Dietemann JL, Kremer S. Case 173: acute disseminated encephalomyelitis confined to the brainstem. *Radiology* [Internet]. 2011;260(3):911-4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.11090557>
8. Pittock, S. J., Debruyne, J., Krecke, K. N., Giannini, C., van den Anele, J., DeHerd, V., McKeon, A., Fealey, R. D., Weinshenker, B. G., Aksamit, A. J., Krueger, B. R., Shuster, E. A., & Keegan, B. M. (2010). Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS). *Brain: a journal of neurology*, 133(9), 2626–2634. <https://doi.org/10.1093/brain/awq164>.
9. Wang, F., & Abboud, H. (2021). Teaching NeurolImages: The trigeminal pontine sign: Centripetal migration of herpes virus to the central nervous system: Centripetal migration of herpes virus to the central nervous system. *Neurology*, 96(9), e1387–e1388. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000010845>