Síndrome de Desmielinización Osmótica. Reporte de un caso

Gil Playas Pérez[1], Minerva López Ruiz[1], Ricardo Ramos Ramírez[2], Carlos Espinoza Casillas[3], Paul Carrillo Mora[4].

RESUMEN

Los trastornos metabólicos frecuentemente repercuten en el sistema nervioso central, como en el caso de la mielinolisis central pontina. En los estudios más recientes al respecto, se plantea que la rápida corrección de una hiponatremia conduce a desmielinización pontina y extrapontina, por lo que sería mejor hablar de un síndrome de "desmielinización osmótica". Este trastorno se presenta por regla general en alcohólicos, aunque se ha descrito en un gran número de procesos. La lesión principal consiste en destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia (desmielinización pontina). Ocasionalmente se encuentran lesiones similares en otras regiones (desmielinización extrapontina). El cuadro clínico es de presentación aguda y se caracteriza por cuadriplejia flácida e incapacidad para masticar, deglutir o articular palabras. Las lesiones en la IRM son simétricas e hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 en la fase subaguda. Existen casos sin recuperación, y otros con resolución espontánea o que remiten con la intervención terapéutica. Se presenta un caso que logró una recuperación total.

Rev Mex Neuroci 2002; 3(3): 169-171

Syndrome of osmotic demyelination. Report of a case.

ABSTRACT

Metabolic disorders frequently affect the central nervous system, as central pontine myelinolysis. Recent papers about the topic, propose that rapid correction of hyponatremia produces pontine and extrapontine demyelination, for which reason the prefered term would be "osmotic demyelination". This disorder usually affects alcoholic patients, but it has been described in many other conditions. The main lesion is the destruction of myelin sheaths in the middle of the pons (pontine demyelination). Ocasionally, similar lesions appear in other regions (extrapontine demyelination). The clinical presentation is acute, with flaccid quadriplegia and failure of swallowing, chewing and speaking. MRI lesions are symmetrical, hypointense in T1 and hyperintense in T2 during the subacute phase. There is no recovery in many cases, but some do show an spontaneous recovery or improvement after therapeutic intervention.

Rev Mex Neuroci 2002; 3(3): 169-171

INTRODUCCIÓN

Las complicaciones del Sistema Nervioso Central son observadas en un gran número de pacientes con trastornos metabólicos; así tenemos que la hiponatremia sometida a rápida corrección es una condición peligrosa que conduce a una enfermedad llamada mielinolisis central pontina, descrita en 1939. En los últimos estudios se plantea que la rápida corrección de sodio lleva a desmielinización pontina y extrapontina, por lo que actualmente es preferible hablar de un síndrome de desmielinización osmótica. Es un trastorno raro que afecta por regla general a alcohólicos (80%), aunque se han descrito en un gran número de procesos no relacionados con el alcohol, como enfermos con neoplasias, leucemias, desnutridos, quemados, con enfermedad de Addison, hepatopatías no alcohólicas, transplante hepático o renal, hemodiálisis y alteraciones electrolíticas. Se tiene la inquietud de definirla en términos de su anatomía patológica porque esta última sobresale como su característica más importante; la lesión básica consiste en destrucción de las vainas de mielina, con cilindroejes relativamente indemnes. La lesión fundamental se encuentra en el centro de la protuberancia en forma simétrica (desmielinización pontina). Ocasionalmente se encuentran lesiones similares en otras regiones (desmielinización extrapontina): tálamo, núcleo subtalámico, cuerpo geniculado externo, putamen, globo pálido, cápsula interna, sustancia blanca del cerebelo y capas profundas de la corteza cerebral. La sintomatología puede pasar inadvertida por la enfermedad de base o el estado del paciente. En las formas sintomáticas el cuadro clínico suele de ser de presentación aguda y se caracteriza por: parálisis flácida de las cuatro extremida-

Servicio de Neurología, Unidad de Neurología y Neurocirugía Hospital General de México.

1 *Médico adscrito del Servicio de Neurología, Hospital General de México.*
2 *Jefe del Servicio de Neurología, Hospital General de México.*
3 *Exresidente de Neurología, Hospital General de México.*
4 *Residente de Neurología, Hospital General de México.*

Correspondencia: Dr. Gil Playas Pérez
Calle 4 No.13 Col. Nuevo Madin, Atizapan de Zaragoza, Estado de México, C.P. 52989, Tel: 53-49-27-97.
Hospital General de México, Dr. Balmis No.148, Col. Doctores, C.P 06720. Tel. 55-88-01-00 Ext.:1333

des e incapacidad para masticar, deglutir o hablar. En la mielinolisis extrapontina se presenta además: acinesia, ataxia, catatonia, coreoatetosis, rígidez, desorientación, mutismo, mioclonías, miokimia y temblor.

REPORTE DE CASO

Hombre de 60 años, con antecedente de madre y 3 hermanos diabéticos, alcoholismo desde los 18 años, hace 13 años cirugía de pulmón derecho (se ignora causa), diagnóstico de hipertrigliceridemia de 3 años de evolución. Su padecimiento actual lo inicia de forma insidiosa 20 días posteriores a ingesta de bebidas alcohólicas por 5 días continuos, con mareos, marcha con lateropulsión a la derecha, imposibilidad para movilizar la lengua, que le condicionó disfagia, vómito de contenido alimentario, rigidez, temblor fino en las 4 extremidades, alucinaciones visuales y fiebre no cuantificada de predominio nocturno.

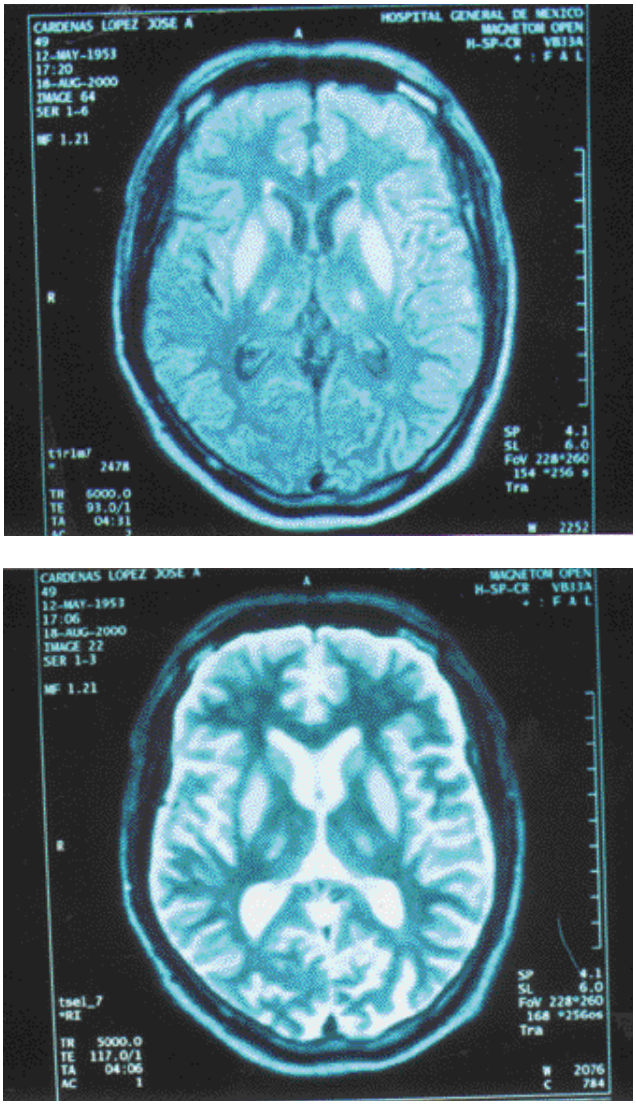

Figura. 1 Resonancia magnética de cráneo corte axial en putamen, cola del caudado y tálamo bilateral en relación a desmielinización osmótica.

Exploración física: Signos vitales normales, exploración general con hipertrofia de parótidas. Exploración neurológica: Hipomimia facial, reflejo nasopalpebral inagotable, no logra abrir la boca y no protruye la lengua, temblor fino en reposo de las 4 extremidades, rueda dentada y rigidez generalizada.

Estudios paraclínicos: Glucosa 135 mg/dl, Na:112.5 mmol/L, examen general de orina con nitritos positivos, glucosa 50 mg. Colesterol: 245 mg Triglicéridos: 221 mg. Resonancia Magnética de cráneo realizada 8 días después del inicio del cuadro clínico muestra en los núcleos de la base marcada hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2 de predominio en el núcleo lenticular, además a nivel de puente y tálamo izquierdo lesiones sugestivas de mielinolisis pontina y extrapontina.

Evolución: Recibió tratamiento a base de levodopa/carbidopa 125 mg/12.5 cada 8 h, biperideno 2 mg cada 12 h. La hiponatremia se corrigió a razón de 12 mEq por día, el paciente presentó mejoría, fue egresado 15 días después de su ingreso y 30 días después se revisó en consulta extern donde se encontró asintomático, con exploración neurológica normal.

DISCUSIÓN

Los cuadros de hiponatremia se acompañan de paso de agua del espacio extracelular al intracelular con aparición de edema cerebral. El cerebro se adapta a esta condición reduciendo su contenido intracelular de iones y aminoácidos. Los cambios rápidos de los niveles de agua en el tejido cerebral y la rápida corrección de una hiponatremia producen deshidratación del tejido cerebral, condición responsable de la mielinolisis; dada la fisiopatología anterior se propone que el término que mejor define a esta entidad es el síndrome de desmielinización osmótica, y que en términos de su localización topográfica, sea pontina o extrapontina en caso de encontrarse lesiones en ambos niveles se sugiere denominar como desmielinización osmótica mixta.

Los síntomas clínicos del síndrome de desmielinización osmótica son manifestaciones neurológicas que reflejan daño en las diferentes vías anatómicas; esto nos ayuda desde el punto de vista clínico a tener una localización topografíca de las lesiones cuando se sospecha esta entidad, luego entonces, la cuadriparesia espástica y la parálisis

pseudobulbar reflejan daño a las vías corticoespinal y corticobulbar, y ocurren en más del 90% de los pacientes. La mielinolisis extrapontina puede causar ataxia y movimientos extrapiramidales como el parkinsonismo y la distonía, por lesión de los ganglios basales (putamen y núcleo caudado).

Las lesiones de desmielinización aguda en la IRM son simétricas e hipointensas en T1, en la fase subaguda son hiperintensas en T2 probablemente por la presencia de microhemorragias provocadas por daño endotelial. Las lesiones en la IRM pueden aparecer días o semanas después del inicio de los síntomas y se resuelven completamente en un período de meses. El pronóstico de los casos del síndrome de desmielinización osmótica es malo pues tiene una alta tasa de morbi-mortalidad y de secuelas neurológicas. Con respecto al tratamiento de esta condición se ha descrito muy poco; existen casos con una resolución espontánea y secundaria a intervención terapéutica como la realización de plasmaféresis; llama la atención que en pacientes con manifestaciones extrapiramidales haya una excelente respuesta a la administración de agentes dopaminérgicos, como en el caso que presentamos, y en el que podemos concluir una mielinolisis mixta (pontina y extrapontina) en la cual las manifestaciones de parkinsonismo son poco frecuentes.

REFERENCIAS

1. *Brown DW. Osmotic demyelination disorders. Central pontine and extrapontine myelinolisis. Current Opin Neurol 2000; 13: 691-697.*
2. *Burneo J, Vizcarra D, Miranda H. Mielinolisis central pontina y embarazo. Presentacion de un caso y revision de la literatura. Revista de Neurología. 2000; 30(11): 1036-1040.*
3. *Donahue SP, Kardon RH, Thompson HS. Hourglass-shaped visual fields as sign of bilateral lateral geniculate myelinolisis. Am Journal of Ophtalmology, 1995; 119 (3): 378-379.*
4. *Fryer JP, Fortier MV, Metrakos P, Verran DJ, et al. Central pontine myelinolisis and cyclosporine neurotoxicity following liver transplantation.Transplantation, 1996; 61(4): 658-661.*
5. *Kendall RJ, Lafuente J; Hosie KB. Central pontine myelinolisis after an operation. J R Soc Med 1997; 90: 445-446.*
6. *Kumar SR, Mone AP, Gray LC, Troost BT. Central pontine myelinolisis delayed changes on neuroimaging. J Neuroimaging 2000; 10(3): 169-172.*
7. *Norenberg MD, Leslie KO, Robertson AS. Association between rise in serum sodium and central pontine myelinolisis. Ann Neurol 1982; 11: 128-135*
8. *Pneumatikos J, Frangides C, Malizos K, et al. Acute myelinolysis in the cervical spinal cord. Trau inj infect crit care 1998; 44: 562-564.*
9. *Schwarz S, Aichinger MM, Funk G, et al. Parkinsonism and dystonia in central pontine and extrapontine myelinolysis. J Neurol Neurosurg and Psychiatry, 1998; 65: 119-121.*
10. *Susa S, Daimon M, Morita Y, et al. Acute intermittent porphyria with central pontine myelinolysis and cortical laminar necrosis. Neuroradiology, 1999; 41: 835-839.*
11. *Yuh WT, Simonson TM ; Alessandro MP, et al. Temporal changes of MR findings in central pontine myelinolysis. AJNR 1995; 16: 975-977.*