



Síndrome de desmielinización osmótica, a propósito de un caso

Osmotic demyelination syndrome, a case report

Javier Rodríguez Jiménez¹

DOI: <https://doi.org/10.53903/01212095.151>

Resumen

El síndrome de desmielinización osmótica, antes conocido como mielinólisis central pontina, es una enfermedad que ocurre en pacientes con hiponatremia grave en los cuales se realiza una corrección rápida del sodio. Clínicamente, se presenta como una parálisis pseudobulbar que consiste en tetraparesia, encefalopatía, rigidez, ataxia y movimientos anormales. El síndrome de desmielinización osmótica es una enfermedad desmielinizante no inflamatoria, secundaria a edema neuronal intenso que se produce en la protuberancia y otras regiones fuera de la protuberancia. Es una patología muy poco frecuente. Sin embargo, tiene muy mal pronóstico, y la rehabilitación es el único tratamiento eficaz. Se presenta el caso de un paciente de 51 años de edad con cuadro de déficit neurológico altamente progresivo después de la corrección rápida de una hiponatremia, con tetraparesia, encefalopatía y rigidez en los días siguientes. El paciente requirió intubación orotraqueal debido al deterioro clínico. Fue diagnosticado mediante una tomografía axial computarizada (TAC) cerebral y se confirmó el diagnóstico mediante resonancia magnética (RM).



Palabras clave (DeCS)

Mielinólisis pontina central
Neuroimagen
Imagen por resonancia magnética

Key words (MeSH)

Myelinolysis, central pontine
Neuroimaging
Magnetic resonance imaging

Summary

Osmotic demyelination syndrome, previously known as central pontine myelinolysis, is a known disorder in patients with severe hyponatremia in whom rapid sodium correction is performed. It is clinically described as a pseudobulbar palsy, comprised of tetraparesis, encephalopathy, rigidity, ataxia and abnormal movements. It consists of a non-inflammatory demyelination secondary to severe neuronal edema at the pons and other extrapontine locations. It is a very rare pathology, with a poor prognosis and whose only treatment is rehabilitation. A case of a 51-year-old man with fast progressive neurological deficit following rapid correction of severe hyponatremia is presented. The patient required orotracheal intubation due to clinical deterioration and was diagnosed by computed tomography (CT) and confirmed by magnetic resonance imaging (MRI).

Introducción

La mielinólisis central pontina es un síndrome caracterizado por una desmielinización de la sustancia blanca por edema neuronal, secundario a cambios bruscos de osmolaridad en el sistema nervioso central (SNC).

Clínicamente, se presenta como un síndrome pseudobulbar con tetraparesia, encefalopatía, rigidez y, en ocasiones, se puede asociar con hallazgos extrapontinos como la ataxia y los movimientos anormales (1).

Inicialmente, su descripción se realizó en pacientes con desnutrición y alcoholismo, aunque actualmente se sabe que ocurre con mayor frecuencia en pacientes con hiponatremia grave con una corrección del sodio mayor a 10-12 mEq en 24 horas (2).

La mielinólisis central pontina precisa para su diagnóstico pruebas analíticas y de imagen, documentando necesariamente el trastorno hidroelectrolítico y las características típicas de imagen. Los hallazgos principalmente se detectan en resonancia magnética (RM), aunque, cuando el trastorno está en fases avanzadas, puede también visualizarse mediante tomografía axial computarizada (TAC) (3).

En la actualidad, el único tratamiento eficaz es terapia con rehabilitación prolongada, por lo cual es primordial prevenir esta complicación con un manejo cuidadoso del paciente con hiponatremia para evitar consecuencias a largo plazo (4) (figuras 1 y 2).

Material y métodos

Se presenta el caso de un paciente hombre de 51 años de edad, sin alergias ni antecedentes médicos de interés y sin historia de desnutrición o alcoholismo. El paciente es trasladado al Servicio de Urgencias por el equipo de emergencias debido a crisis tónico-clónica generalizada en su domicilio, con clínica de desorientación y decaimiento del estado general en las últimas dos semanas. Al ingreso se realizan laboratorios analíticos de sangre que demuestran una hiponatremia grave con sodio (Na) menor de 80 mEq/L.

Debido al desequilibrio hidroelectrolítico, se ingresa a la unidad de cuidados intensivos con reposición parenteral mediante suero salino hipertónico durante las siguientes 72 horas. Al término de la corrección hidroelectrolítica, los niveles de Na en sangre eran de 130 mEq/L.

¹Radiólogo, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España.

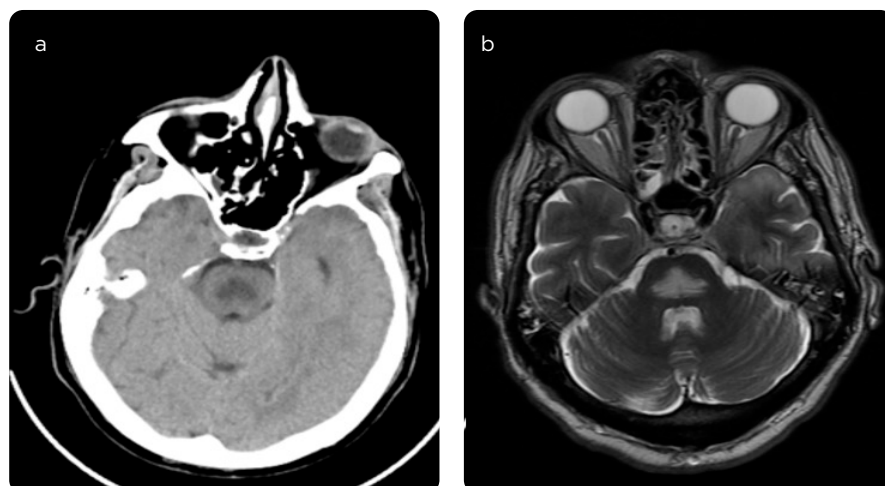


Figura 1. a) TC de cráneo sin medio de contraste que muestra hipodensidad marcada en la región central de la protuberancia, con respecto de la periferia, y una baja densidad sutil en los pedúnculos cerebelosos. b). RM de cerebro, secuencia axial con información T2, en un corte similar al TC, que muestra alta señal en la región central de la protuberancia.

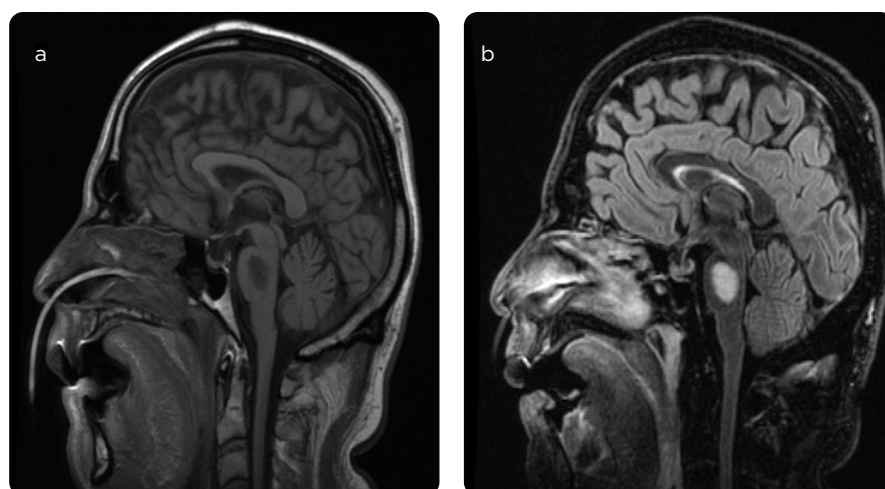


Figura 2. a) RM cerebral, secuencia sagital con información T1 que demuestra hipodensidad marcada en la región central de la protuberancia con respecto de la periferia. b) Secuencia sagital FLAIR con similares hallazgos, confirmando un área de alta señal en la región central de la protuberancia.

Durante los días siguientes a la reposición hidroelectrolítica, el paciente inició clínica neurológica consistente en debilidad generalizada con progresión a tetraparesia, encefalopatía con desorientación temporoespacial, disartria y rigidez en las extremidades. El paciente se deterioró paulatinamente, su fuerza muscular y los reflejos del tronco disminuyeron, por lo que requirió intubación orotraqueal a las 48 horas.

Inicialmente, se realizó una TAC que no mostró lesiones, por lo que se descartó un origen isquémico del cuadro clínico, se complementó el estudio con una RM que también fue normal.

Debido al cuadro neurológico progresivo se instauró tratamiento con fármacos dopaminérgicos, que no solventaron el cuadro. El paciente continuó con déficit neurológico por lo que se repitió una TAC tres días después, con hallazgos típicos, que dado el contexto clínico eran compatibles con una mielinólisis central pontina.

Los resultados se corroboraron con RM, lo que confirmó el diagnóstico de mielinólisis central pontina y extrapontina.

Resultados

La TC sin medio de contraste intravenoso puso de manifiesto una baja densidad muy marcada en la región central de la protuberancia, con respecto de la periferia, y una baja densidad sutil en los pedúnculos cerebelosos.

En la RM se corroboraron los hallazgos, con áreas de desmielinización predominantemente en la región central de la protuberancia, así como en los pedúnculos cerebelosos y ganglios basales bilateralmente, lo que confirmó el diagnóstico de mielinólisis central pontina y extrapontina (3).

Conclusión

La mielinólisis central pontina es una entidad clínica rara, pero potencialmente mortal, caracterizada por un cuadro neurológico progresivo que precisa la unión de datos analíticos de laboratorio y de imagen, en los que la RM desempeña un papel fundamental (1).

La mayoría de los casos se asocian con la reposición acelerada de sodio en un paciente con hiponatremia grave, aunque inicialmente se describió en pacientes con desnutrición y alcoholismo (5).

El tratamiento actualmente no es eficaz; este se basa en rehabilitación psicomotora.

Referencias

1. Berry K, Olszewski J. Central pontine myelinolysis, a case report. *Neurology*. 1963;13:531-7.
2. Laureno R. Central pontine myelinolysis following rapid correction of hyponatremia. *Annals Neurol*. 1983;13:232-42.
3. Murase T, Sugimura Y, Takefuji S, et al. Mechanisms and therapy of osmotic demyelination. *Am J Med*. 2006;119:69-73.
4. DeWitt LD, Buonanno FS, Kistler JP, et al. Central pontine myelinolysis: demonstration by nuclear magnetic resonance. *Neurology*. 1984;34(5):570-6.
5. Perianayagam A, Sterns R, Silver S, et al. DDAVP is effective in preventing and reversing inadvertent overcorrection of hyponatremia. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2008;3:331-6.

Correspondencia

Javier Rodríguez Jiménez
Hospital Clínico Universitario de Valladolid
Plaza de la Rinconada 12 esc. 1 3C, Valladolid, 47001
Valladolid, España
javier.rodriquez.11111@gmail.com

Recibido para evaluación: 10 de noviembre de 2021

Aceptado para publicación: 14 de enero de 2022