

SINDROME DE DESMIELINIZACIÓN OSMÓTICA. SINDROME DE MIELINOLISIS EXTRAPONTINA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

OSMOTIC DEMYELINIZATION SYNDROME. EXTRAPONTINE MYELINOLYSIS SYNDROME. A CASE REPORT

PAULA BOSCHERO, SILVIA PEREZ BETI MARCELO ONTIVERO, JORGE FRIZZA, GABRIEL MITILI, FRANCISCO CRIADO, DANIEL FAINSTEIN, DIEGO MAURIZI, DANIEL VIVES, CARLOS VECCHI.

Unidad de Terapia Intensiva. Hospital Privado del Sur. Bahía Blanca. Argentina

Resumen: Presentamos el caso de una paciente que ingresa a la Unidad de Terapia Intensiva (UTI) por una sepsis grave de la comunidad secundaria a una neumonía a neumococo y que en su evolución presenta un cuadro clínico de mielínolisis extrapontina no asociada a trastornos del sodio. La clínica y la buena evolución del cuadro neurológico sugieren la búsqueda de los síndromes desmielinizantes en aquellos pacientes internados en UTI con cuadros neurológicos atípicos. Creemos que existe un subdiagnóstico de estos síndromes de desmielinización osmótica.

Palabras claves: desmielinización osmótica, desmielinización pontina central, desmielinización extrapontina. Neumonía grave de la comunidad.

Abstract: In this paper we present the case of a female patient admitted at an Intensive Care Unit (ICU) due to a serious community-acquired sepsis secondary to a pneumococcal pneumonia that in its evolution showed a clinical condition of extrapontine myelinolysis not associated to

Correspondencia: Dr. Francisco Criado. Unidad de Terapia Intensiva del Hospital Privado del Sur. Las Heras 164. Bahía Blanca. Argentina. E-mail: uti@hps.com.ar

Recibido: 1º de Marzo de 2007

Aceptado: 25 de Marzo de 2007

sodium disorders. The clinical evaluation and good evolution of the neurological condition suggest the search for demyelinating syndromes in those patients hospitalized at an ICU with atypical neurological conditions. We believe there is a sub-diagnosis of these osmotic demyelination syndromes.

Key words: osmotic demyelination, central pontine demyelination, extrapontine demyelination. Serious community-acquired pneumonia.

INTRODUCCIÓN

El más conocido de estos síndromes, la mielínolisis pontina central (MPC), fue descrita por primera vez por Adams y col. (1959) reportando los autores 4 casos de desmielinización simétrica de la región pontina central, sin evidencia de pérdida axonal, inflamación o injuria vascular. Los pacientes reportados eran alcohólicos, desnutridos crónicos (1,2). Dos de ellos asintomático y los otros dos con un síndrome clínico que incluía parálisis pseudobulbar y cuadriplejía. En los años siguientes se observó que la desmielinización podía ocurrir en otras regiones del encéfalo, por lo que fue denominada por Wright y col. (1979) como mielínolisis extrapontina. En un estudio de 58 casos de Síndrome de desmielinización osmótica (SDO) Gocht y col. (1987) 47% de los pacientes tenían localización pontina (MPC), 22% tenía localización extrapontina exclusiva (SDE) y 31%

presentaban ambas localizaciones.

El SDE involucra la sustancia blanca interpuesta entre la sustancia gris de los ganglios basales, el gyrus cinguli, la cápsula externa, el tálamo y el cerebelo.

Mientras que el SMP fue originariamente vinculado al alcoholismo (5) posteriormente se reconoció su asociación a los cambios bruscos en los electrolitos, particularmente a fluctuaciones en el sodio, lo suficientemente bruscas como para causar cambios en la osmolaridad (2,6) hecho que recientemente fue puesto en duda ya que se han descrito casos en los que no se hallaron cambios significativos en el sodio.

CASO CLINICO

Presentamos una paciente de 74 años, de sexo femenino, con antecedentes de etilismo crónico que ingresa a UTI por meningitis a *Neumococo*. Hemocultivos positivos al mismo germen. Fue tratada con Ceftriaxona 4 gr. /d más dexametasona 2 grs/d. rotándose a las 48 hrs. a Ampicilina 12 grs./d. Requiere 6 días de ventilación mecánica. Evoluciona infectológicamente de manera satisfactoria por lo que se la externa al sexto día a sala general, con una discreta disfonía por lo que se realiza rinofibrolaringoscopia evidenciándose obstrucción del 50% de la luz traqueal por granuloma y parálisis de cuerda vocal derecha; 10 días más tarde se da el alta domiciliaria sin secuelas neurológicas. En ningún momento presentó alteraciones hidro electrolíticas de importancia.

Reingresa a los 9 días por cuadro de desorientación temporoespacial, confusión, trastornos de conducta, alucinaciones, oftalmoplegía izquierda con parálisis del recto interno izquierdo. Se interpreta como una Encefalopatía de Wernicke, tratándose con tiamina, no mejorando, con persistencias del cuadro de desorientación temporoespacial y alucinaciones simétricas y bilaterales de los ganglios de la base. Se interpreta el cuadro como SDE. Se la medica con metilprednisolona 3g/d con lo que los síntomas desaparecen por completo.

Como procedimiento diagnóstico se realiza RMN de cerebro obteniéndose imágenes de desmielinización extrapontina características en T2 (Figuras 1 y 2).

CONCLUSIONES

El diagnóstico de SDO comienza con el reconocimiento de los factores predisponentes, así como la aparición de síntomas después de un estrés osmótico (6 - 8).

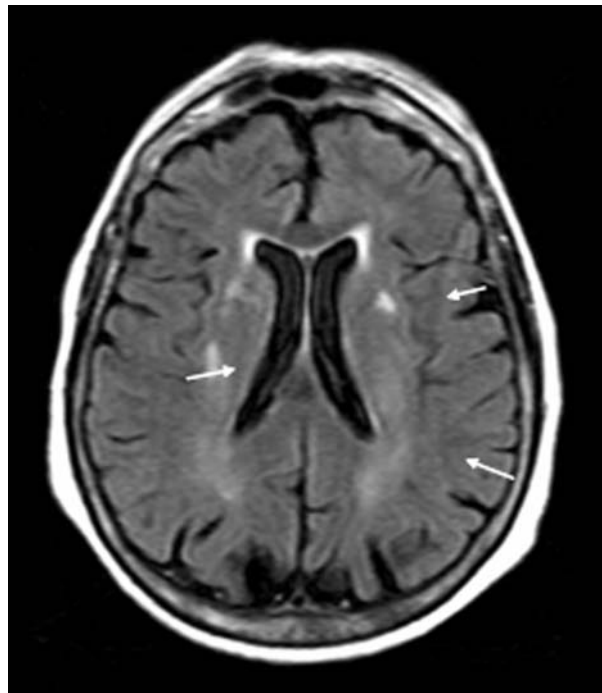


Figura 1: Imagen de Resonancia Magnética Nuclear. Se visualizan las lesiones hiperintensas características de la mielinolisis extrapontina.

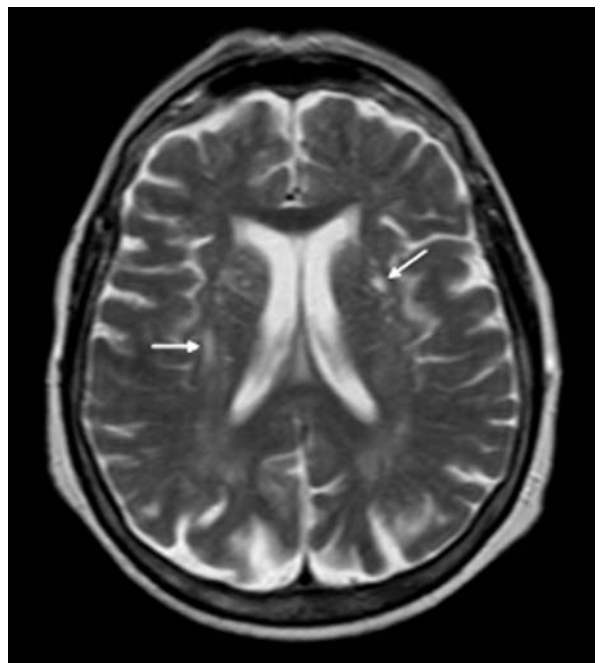


Figura 2: Imagen de Resonancia Magnética Nuclear: en T2. Las flechas marcan las lesiones hiperintensas características de la mielinolisis extrapontina.

Sin embargo, recientemente diversos autores han hallado el síndrome en pacientes con sodio normal, alto o sin corrección brusca de la natremia (6).

En general, existe el concepto que estas entidades son de aparición infrecuente probablemente por la dificultad diagnóstica que ofrecen sin embargo creemos que esta apreciación puede no ser correcta. Creemos que el cuadro clínico, su contexto, las imágenes de RMN y la respuesta terapéutica confirman el diagnóstico de esta entidad.

BIBLIOGRAFIA

1. Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *Arch Neurol Psychiatry* 1959; 81: 154-172.
2. Illowsky BP, Laureno R. Pontine and extrapontine myelinolysis: a neurologic disorder following rapid correction of hyponatremia. *Medicine* 1993; 72: 359-373.
3. Wright DG, Laureno R, Victor M. Pontine and extrapontine myelinolysis. *Brain* 1979; 102: 361-385.
4. Gocht A, Colmant HJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a report of 58 cases. *Clin Neuropathol* 1987; 6: 262-70.
5. Brown WD. Osmotic demyelination disorders: central pontine and extrapontine myelinolysis. *Current Opin Neurol* 2000; 13:691-7.
6. Murase T, Sigumura Y, Takefuji S, Oiso Y, Murata Y. Mechanisms and Therapy of osmotic Demyelination. *Am J of Medicine* 2006; 119:S69-S73.
7. Ruzek KA, Campeau N and Miller GM. Early diagnosis of Central Pontine Myelinolysis with Diffusion-Weighted imaging. *Am J of Neuroradiology* 2004; 25:210-
8. Abbott R, Silber E, Felber J, Ekpo E. Osmotic Demyelination Syndrome. *BMJ* 2005; 331:829-30.