

Desmielinización osmótica pontina y extrapontina durante un puerperio complicado

Osmotic demyelination pontine and extrapontine during complicated puerperium

Leda Fernández Cué^{1*}
José Luis Miranda Hernández¹
Nelson Gómez Viera¹
Camelia Valhuerdi Porto¹

¹ Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: leda.fernandez@infomed.sld.cu

RESUMEN

La mielinólisis pontina central es una rara alteración neurológica de etiología desconocida. La causa más frecuente es el tratamiento de una hiponatremia cuando los niveles de sodio se elevan demasiado rápido. La lesión básica consiste en la destrucción de las vainas de mielina, que afecta parte o toda la base de la protuberancia en forma simétrica (desmielinización pontina). Los pacientes con esta enfermedad suelen presentar tetraparesia progresiva subaguda acompañada de parálisis seudobulbar con disartria e imposibilidad de protruir la lengua. Se presenta un estudio con el objetivo de describir el comportamiento de un caso de desmielinización osmótica en una paciente como parte de un puerperio complicado. Se trata de una paciente femenina, mestiza, de 33 años de edad, con embarazo complicado, secundario a cesárea por óbito fetal, tras la cual lleva ingreso en terapia intensiva. Luego de varias alteraciones hidroelectrolíticas se detecta cuadriplejía flácida, con síndrome de enclaustramiento, con diagnóstico por neuroimagen de una desmielinización osmótica, con evolución favorable.

Palabras clave: Mielinólisis pontina; hipernatremia correctiva; hiponatremia.

ABSTRACT

Central pontine myelinolysis is a rare neurological disorder of unknown etiology. The most frequent cause is the treatment of hyponatremia when sodium levels rise too fast. The destruction of the myelin sheaths is the basic lesion, which affects part or the entire base of the protuberance symmetrically (pontine demyelination). Patients with this disease usually present subacute progressive tetraparesis accompanied by pseudobulbar paralysis with dysarthria and the inability to protrude their tongue. A study is presented with the objective of describing the behavior of a case of osmotic demyelination in a patient as part of complicated puerperium. This is a 33-year-old female patient, with complicated pregnancy, secondary to cesarean section due to fetal death, after which she is admitted to intensive care. After several hydroelectrolyte alterations, flaccid quadriplegia was detected, with Locked-in Syndrome, with neuroimaging diagnosis of osmotic demyelination, with a favorable evolution.

Keywords: Pontine myelinolysis; corrective hypernatremia; hyponatremia.

Recibido: 18/06/2018

Aceptado: 3/09/2018

INTRODUCCIÓN

El síndrome de desmielinización osmótica (SDO) es una entidad neurológica aguda y adquirida de presentación infrecuente, de mal pronóstico, que incluye la mielinolisis central pontina (MCP) y la extrapontina (MEP). La forma pontina es la más habitual. Fue descrita por primera vez por *Adams*, en 1959, en pacientes con malnutrición y alcoholismo.⁽¹⁾ Posteriormente, se ha asociado a otros factores, entre los que destacan la corrección rápida de hiponatremia y en pacientes sometidos a trasplante hepático.^(2,3)

La incidencia exacta de MCP es desconocida. En un estudio de 3000 cerebros examinados posmortem se encontraron 15 casos de MCP asintomática.⁽⁴⁾ *Lampl* y *Yazdi* reportaron que 39,4 % de los pacientes con MCP fueron diagnosticados con abuso de alcohol, 21,5 % tuvo historia de corrección de hiponatremia y 17,4 % fueron asociados a trasplante de hígado.^(4,5)

Se trata de una desmielinización no inflamatoria secundaria al edema neuronal intenso tanto a nivel del puente como en otras zonas extrapontinas. Es una enfermedad infrecuente; sin embargo, tiene mal pronóstico y la terapia con rehabilitación es el único tratamiento.⁽⁶⁾

La protuberancia se comporta rígidamente ante los requerimientos expansivos que originan los edemas citotóxicos o vasogénicos debido a que posee una configuración inextensible, producto de muchas fibras dispuestas entre sí. La MCP se caracteriza por

daño neurológico lentamente reversible o permanente, causado por la destrucción de las vainas de mielina en el centro de la protuberancia (desmielinización pontina)⁽⁶⁻⁸⁾

Se presenta un caso tratado en el servicio de neurología, con diagnóstico de mielinolisis pontina como parte de un puerperio complicado.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente YCB femenina/mestiza, de 33 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial diagnosticada en la semana 26 de la gestación, con historia obstétrica: G3 P2 A1 (provocado).

En el Hospital de Ciego de Ávila se realizó interrupción de la gestación a las 37 semanas por óbito fetal, sin complicaciones inmediatas, y secundario a posible preeclampsia. A las 48 h de la cesárea, comienza con trastorno de conciencia, desorientación y lenguaje disartrico, le realizan tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple que no muestra alteraciones craneoencefálicas, y tiene evolución tórpida por lo que requiere ventilación mecánica durante 10 días. Asociado al cuadro clínico presentó cambios hidroelectrolíticos y de medio interno, que llevaron corrección rápida de estos. Se mantuvo con cuadriplejía, ausencia de reflejo deglutorio, y además infección asociada a la atención hospitalaria. Por la evolución clínica desfavorable se decide traslado al Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", donde se recibe en la terapia intensiva, se admite con cifras elevadas de sodio plasmático (Na-189 mmol/L) y tratamiento con desmopresina por el diagnóstico de una diabetes insípida asociado al cuadro clínico.

Examen físico neurológico

Cuadriplejía flácida con reflejos osteotendinosos (ROT) disminuidos, ausencia de movimientos faciales, con movimientos oculares conservados, Escala de Glasgow 6/15 pts. Ausencia de lenguaje y capacidad de deglución. No clonus, no Babinski, reflejo palmo mentoniano presente. Comprensión del lenguaje conservada, obedecía órdenes motoras simples con movimientos oculares. Sensibilidad profunda conservada.

Se diagnostica un SDO, tipo MCP y Extrapontina teniendo en cuenta la clínica de la paciente y los hallazgos imagenológicos en IRM. Se mantiene tratamiento con desmopresina endovenosa por diabetes insípida secundaria a esta afección y mantener cifras elevadas de sodio. Además, se le diagnostica infección sistémica por presencia de gérmenes multirresistentes en hemocultivo, cultivo de secreciones traqueobronquiales y urocultivo.

A los 7 días de estadía en la unidad de terapia intensiva y luego de estabilización del medio interno, se decide traslado a servicio de neurología donde se recibe con examen físico neurológico, sin variación con respecto al ingreso.

A los 13 días de hospitalización, con 40 días de puerperio y luego de haber comenzado rehabilitación físico-motora, la paciente muestra los primeros síntomas de mejoría neurológica: comienza a lateralizar el cuello, efectúa movimientos distales de los miembros superiores, localiza sonido y presenta respuesta flexora y de retirada al estímulo doloroso en miembros inferiores.

Al día 16 del ingreso presenta deglución conservada y se comienza a alimentar de forma espontánea por vía oral sin dificultad, aunque tenía balance hidromineral con tendencia a la negativización, diuresis amplia y cifras de sodio que variaban entre (150-160 mmol/L). Mantenía la sepsis, con crecimiento de múltiples gérmenes aún con tratamiento antibiótico de amplio espectro.

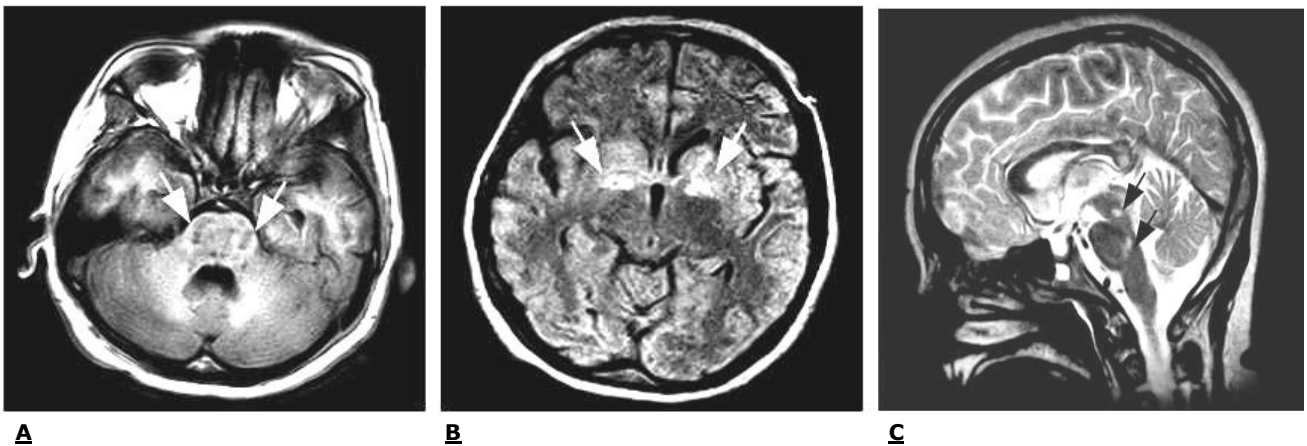
Al día 22 del ingreso se constata que emite palabras aisladas con disartria e hipofonía, movimientos de la mímica conservados, continuaba alimentándose sin dificultad. Al explorar la fuerza muscular en miembros superiores a nivel proximal vencía la gravedad, pero no la resistencia, y distal se oponía a movimientos activos; en miembros inferiores proximal tenía contracciones musculares aisladas y distal con flexión al dolor. Además, los ROT normales. No clonus ni Babinski. Se mantuvo con fiebre a pesar de los medicamentos antimicrobianos.

El día 25 de estadía hospitalaria la fiebre desaparece, los cultivos continuaban positivos y se continuó con antibioticoterapia. Es evidente la mejoría clínica: comienza a sentarse, sostiene el cuello y cabeza contra de la gravedad, moviliza activamente miembros superiores, con limitación proximal contra resistencia, comienza a movilizar distalmente miembros inferiores y articula palabras.

Se decidió alta hospitalaria por la recuperación de las funciones neurológicas y se envió a rehabilitación en el Hospital "Julio Díaz".

Complementarios

IRM cráneo: muestra a nivel de la protuberancia y mesencéfalo lesiones simétricas bilaterales hipointensas en T1 e hiperintensas en FLAIR, así mismo a nivel supratentorial en los ganglios basales se observan lesiones similares en ambas secuencias y de distribución bilateral y simétrica. En los cortes sagitales en la secuencia de T2 en proyección del rodete del cuerpo caloso hay una lesión hiperintensa. Se interpreta por las imágenes como un síndrome de desmielinización osmótica pontina y extrapontina (Fig. A, B y C).



A: Corte axial con secuencias T1 que muestra lesiones hipointensas en mesencéfalo; B: Corte axial en secuencia Flair, que evidencia lesiones hiperintensas a nivel de los ganglios basales; C: Corte sagital en secuencia T2 que evidencia lesiones hiperintensas a nivel de la protuberancia y mesocéfalo.

Fig. – A, B y C: Imágenes de resonancia magnética con signos de desmielinización osmótica.

DISCUSIÓN

El SDO es un trastorno neurológico poco frecuente causado por daño a la vaina de mielina y lesión en tractos de sustancia blanca. El SDO abarca la DCP y DEP, siendo mucho más frecuente la DCP. El factor predisponente más común es la hiponatremia (78 %) y la presentación más común es la encefalopatía (30 %).^(7,8)

Inicialmente se documentó en pacientes alcohólicos y desnutridos; posteriormente se encontró asociación con ciertos trastornos electrolíticos y otras patologías agudas o crónicas.^(7,8,9)

Algunos autores plantean que la mitad de los pacientes tienen una recuperación favorable y la mortalidad ha ido disminuyendo.^(7,8,9) Sin embargo, en la literatura revisada se encuentra resultados disímiles en relación con la evolución y pronóstico de los pacientes.

Al comparar la evolución de la paciente con otros reportes de casos de la literatura se observa en algunos informes un pronóstico fatal o desfavorable, como es el caso descrito por *Pino Gómez* y otros, que fallece a los 76 días de hospitalización.⁽⁷⁾ Nuestras imágenes son muy semejantes a las reportadas por *Picado Leiva* y otros, en una paciente con hiponatremia sintomática secundaria a uso de fármacos e hipopituitarismo postquirúrgico quien presentó leve mejoría clínica, con apertura ocular espontánea, fijación de la mirada al llamado, respuesta a estímulos físicos y escasa movilidad de miembros superiores; sin embargo, por complicaciones infecciosas, evolucionó desfavorablemente y falleció.⁽⁸⁾

Algunos reportes de casos muestran evolución favorable, como es el caso de un paciente japonés con tratamiento para esquizofrenia, que presentó como complicaciones SDO y además hipertermia maligna. Luego de 3 meses, se egresa hacia centros de rehabilitación por secuelas neurológicas importantes.⁽¹¹⁾

Un tratamiento apropiado de la hiponatremia es necesario antes de la completa sustitución del sodio.⁽¹¹⁾ La rápida corrección del sodio sérico es la causa más frecuente (iatrógena) de mielinolisis pontina, seguida por alcoholismo crónico, malnutrición, fallo hepático, quemaduras severas y uso prolongado de diuréticos. Las manifestaciones clínicas más comunes de MCP son cuadriparesia espástica, disartria, parálisis pseudobulbar y alteraciones mentales, los síntomas ocurren de 2-14 días después de la rápida corrección de la hiponatremia; también está descrito el "locked-in syndrome" o síndrome de enclaustramiento debido a esta causa.⁽¹²⁾

El pronóstico de la recuperación de las manifestaciones neurológicas y psiquiátricas de la MCP es pobre y generalmente el curso es irreversible.^(2,3)

Los pacientes que llegan a recuperar algunos de los déficits iniciales necesitan meses e incluso años para que esto suceda sin que la recuperación y rehabilitación neurológica sea total; por lo tanto, el tratamiento solo es de soporte.⁽⁶⁾

Como se describió antes, las complicaciones de un tratamiento inadecuado de la hiponatremia sin las medidas de control estrictas y la vigilancia estrecha pueden llevar al enfermo a un persistente estado de déficit neurológico y en el peor de los casos, la muerte. Por otro lado, aunque no se conoce con exactitud la mortalidad de esta afección clínica, se informa que la mayoría de los pacientes permanecen a lo largo de su vida con déficit neurológico irreversible. El presente caso es de interés, ya que tuvo mínimas secuelas si se compara con el déficit que inicialmente tenía. Se evidencia la importancia del tratamiento rehabilitado conservador. Es una enfermedad rara, pero con alta morbimortalidad. Conocer la manera de corregir el desequilibrio hidroelectrolítico es esencial, requiere de una estrecha vigilancia y control de las concentraciones de sodio sérico. La única finalidad es

evitar que el paciente presente complicaciones que lo pueden dejar incapacitado de por vida o incluso llevarlo a la muerte.⁽⁶⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis. A hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and mal-nourished patients. *Arch Neurol Psychiatry*. 1959;81(2):154-72.
2. López-Sendón Moreno J, Vera Lechuga R, Estévez Santé S, Navacerrada Barrero FJ, Corral Corral I. Mielinolisis central pontina y extrapontina: cuadro clínico, resonancia magnética cerebral y evolución en 13 pacientes. *Neurología*. 2009;24(3):165-69.
3. Mata Tapia I, Galán Cabezas A, Lluch Fernández M. Mielinolisis central pontina en el contexto de un trasplante hepático reducido. *Rev Esp Anestesiología Reanimación*. 2010;57(9):606-07.
4. Min Kyun Sohn MD, Jin Hee Nam MD. Locked-in Syndrome due to Central Pontine Myelinolysis: Case Report. *Ann Rehabil Med*. 2014;38(5):702-06. DOI: 10.5535/arm.2014.38.5.702
5. Lampl C, Yazdi K. Central pontine myelinolysis. *Eur Neurol*. 2002;47(1):3-10.
6. Madinaveitia Turcotta J, Laventman Grimberg J, Fraind Mayac F. Mielinolisis central y periférica de la protuberancia: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM*. 2014;57(2).
7. Pino Gómez A, Parrado Figueroa B, Blanco del Valy J, Nuño Gil. Desmielinización osmótica. Descripción de un caso de mielinolisis central extrapontina. *Rev Esp Anestesiología Reanimación*. 2013;60:57-8 - DOI: 10.1016/j.redar.2012.05.010
8. Picado Leiva LN, Cob Guillen A. Mielinolisis pontina y extrapontina en una paciente con hiponatremia sintomática secundaria a uso de fármacos e hipopituitarismo postquirúrgico. *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR-HSJD*. 2015;5(1). DOI: https://doi.org/10.15517/rc_ucr-hsjd.v7i1.30108
9. Alleman A. Osmotic Demyelination Syndrome: Central Pontine Myelinolysis and Extrapontine Myelinolysis. *Semin Ultrasound CT MRI*. 2014;35(2):153-9. DOI: 10.1053/j.sult.2013.09.009
10. Singh T, Fugate J, Rabinstein A. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a systematic review. *European Journal of Neurology*. 2014;21(12):1443-50. DOI: 10.1111/ene.12571
11. Yasuda K, Tayama T, Makino Y, Watanabe A, Sano T, Shimizu T, et al. Severe hyponatremia in a patient with schizophrenia associated with prolonged consciousness disturbance. *CEN Case Rep*. 2017;6(1):5-11. DOI: 10.1007/s13730-016-0234-1
12. Gopal M, Parasram M, Patel H, Ilorah C, Nersesyan H. Acute psychosis as main manifestation of central pontine myelinolysis. *Case Rep Neurol Med*. 2017. Article ID 1471096. DOI: 10.1155/2017/1471096

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.