

Síndrome parkinsoniano “rígido-acinético” debido a mielinosis extrapontina y mielinosis pontina asintomática secundarios a corrección rápida de hiponatremia

Dr. Javier Sánchez Espinoza

Servicio de Neurología, Hospital Alcívar Guayaquil-Ecuador.

Resumen

Los síndromes osmóticos desmielinizantes no se restringen sólo al puente. La mielinosis extrapontina se encuentra en el 10% de pacientes con mielinosis pontina central. Presentamos una paciente de 62 años que desarrolló hiponatremia debido a vómitos frecuentes. Se presentó un síndrome parkinsoniano “rígido-acinético” en forma aguda, luego de corregir la hiponatremia en forma rápida. En la resonancia magnética cerebral se encontraron lesiones del caudado y putamen en forma bilateral y simétrica, junto con lesión central en puente, sin manifestaciones clínicas de disfunción pontina. Hubo recuperación solamente con tratamiento sintomático. Aunque la patogénesis no se conoce, se postula que la corrección rápida de la hiponatremia causa edema celular por el cambio osmótico rápido de fluido, causando compresión del tracto de fibras nerviosas y desmielinización. A diferencia del criterio generalizado de mal pronóstico, los pacientes tienen una buena recuperación con tratamiento sintomático y buenos cuidados de enfermería.

Palabras Clave: Enfermedades desmielinizantes. Extrapontino. Hiponatremia. Mielinosis. Parkinsonismo. Puente.

Summary

The osmotic demyelinating syndromes are not always restricted to the pons. The extrapontine myelinolysis is seen in 10% of patients with central pontine myelinolysis. We present a 62-year-old woman who developed hyponatremia due to repeated vomiting. An acute akinetic-rigid syndrome followed rapid correction of hyponatremia. Bilateral putaminal and caudate lesions were seen on MRI. There were no clinical features of pontine involvement even though a typical lesion was seen on MRI. She recovered well with only symptomatic treatment. Although the exact pathogenesis is unknown, the most widely accepted hypothesis is that cellular edema secondary to the fluctuating osmotic forces, with rapid correction of hyponatremia, results in fibre-tract compression and demyelination. In contrast to the generally expected poor outcome in this condition, patients do have good recovery with symptomatic treatment and good nursing care.

Keywords: Demyelinating disease. Extrapontine. Hyponatremia. Myelinolysis. Parkinsonism. Pons.

Introducción

La mielinosis centropontina (MCP) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central que fue descrita por Adams et al. en 1959 en pacientes alcohólicos y desnutridos.¹ Desde entonces la variedad de síntomas neurológicos debido a los síndromes osmóticos desmielinizantes (SOD) del cerebro ha aumentado, desde la clásica descripción de oftalmoplejía, parálisis facial, parálisis pseudobulbar y bulbar, tetraparesia, coma y síndrome de “cautiverio” debido a MCP, hasta incluir síntomas extrapontinos como, alteraciones cognitivas, mioclonías, distonía, coreoatetosis y parkinsonismo²⁻⁴ debidos a mielinosis extrapontina (MEP), la cual ha sido descrita en 10% de pacientes con MCP,⁵ pero frecuentemente los síntomas son enmascarados por los síntomas pontinos. La mayor incidencia de lesiones extrapontinas puede deberse al advenimiento de equipos de resonancia magnética de mayor sensibilidad para detectar lesiones sutiles, permitiendo un diagnóstico de los pacientes con SOD que anteriormente se lo hacía en la autopsia,⁶ además permite diagnosticar casos de MCP leves y esporádicamente, casos de SOD asintomáticos como hallazgos al investigar otras enfermedades.⁷ Presentamos un paciente con SOD con lesiones pontinas y extra-pontinas, presentándose como un síndrome parkinsoniano rígido-acinético, con lesión en puente relativamente asintomática.

Caso clínico

Mujer de 62 años, presentó fiebre, vómitos, y dolor abdominal secundario a una gastroenteritis; ingresa al hospital por síndrome confusional, luego de 3 días de evolución de su enfermedad, interpretándose como una encefalopatía metabólica; los exámenes de laboratorio clínico mostraron una hiponatremia (100 mmol/L) e hipopotasemia (2.50 mmol/L). Se trató la hiponatremia con solución salina al 3% en con bomba de infusión continua, con corrección rápida del sodio, mayor de 12 mmol/L en 24 horas, recuperando el sensorio. A las 72 horas de la recuperación, presentó disartria, lentitud psicomotora, apatía, rigidez en "rueda" dentada en extremidades superiores, marcha lenta con pasos cortos y poco braceo, sin temblor, debilidad muscular, alteraciones sensitivas ni ataxia. El sodio en sangre fue de 145 mmol/L. Al cuarto día, la resonancia magnética cerebral en secuencias T2 y FLAIR, demostró hiperintensidad simétrica bilateral en putamen y caudado (Fig.1), además hiperintensidad similar en en la parte central del puente (Fig.2), características compatibles con mielinolisis debido al SOD. Se prescribió pramipexol en dosis progresivas hasta 3 mg. al día y fisioterapia. Luego de 4 semanas, la paciente no presentaba ningún signo extrapiramidal y realizaba sus actividades diarias normalmente, por lo cual se retiró progresivamente el pramipexol.

Comentario

Los síndromes osmóticos desmielinizantes (SOD), son complicaciones de la hiponatremia y la corrección del sodio. La hiponatremia crónica (mayor de 48 horas), hiponatremia severa (menos que 120 mmol/L), corrección rápida de sodio, (mayor de 12 mmol/L en 24 horas), la asociación de hipopotasemia, hipoglicemia, hipoxia, desnutrición, alcoholismo, trasplante hepático, insuficiencia renal y enfermedad sistémica severa, incrementan el riesgo de SOD, luego de la corrección de la hiponatremia. Aunque también puede ocurrir en personas previamente sanas con hiponatremia, causadas por gastroenteritis o terapia diurética.⁵ El curso clínico de los pacientes puede ser bifásico, presentando mejoría clínica de la encefalopatía hiponatrémica, y un síndrome neurológico causado por la mielinolisis típicamente luego de 2 a 3 días de la corrección de la hiponatremia.⁸ Este fue el patrón visto en nuestro paciente, caracterizado inicialmente por síndrome confusional y posteriormente por un síndrome parkinsoniano del tipo "rígido-acinético" por lesiones del estriado bilateral. El presente paciente es inusual por la falta de signos de disfunción de puente, a pesar de la evidencia de lesión pontina y extrapontina (estriado) en la RM cerebral. Ocasionalmente se han descrito SOD que han presentado movimientos involuntarios o alteración cognitiva sin ninguna característica de lesión pontina.^{3,5} Sin embargo, el 90% de pacientes con SOD tienen signos corticoespinales o corticobulbares como tetraparesia, parálisis pseudobulbar o síndrome de "enclaustramiento", atribuido a lesión del puente.⁹ J Sajith et al, presentaron un paciente con parkinsonismo agudo como forma de presentación de MEP, sin lesión del puente⁵ y Aaron de Souza, presentó un paciente con un síndrome "rígido acinético" debido a MEP con MCP asintomática, secundaria a corrección apropiada de la hiponatremia. Antes de la RM y la terapia intensiva moderna, el SOD era considerado de mal pronóstico.

Sin embargo, recientes estudios demuestran que muchos pacientes sobreviven sin secuelas incapacitantes, e incluso el SOD puede ser asintomático, detectado solo incidentalmente en autopsia y RM. Este potencial de recuperación, obliga a cuidados intensivos de enfermería y neuro-rehabilitación de todos los pacientes. No existe terapia específica para los SOD. Estudios recientes demuestran que el pronóstico no depende de la severidad del déficit neurológico en el momento de presentación, de la magnitud de la hiponatremia, ni de las comorbilidades existentes.¹⁰ Otras regiones donde se puede haber mielinolisis extrapontina son: cerebelo, sustancia blanca, cuerpo geniculado lateral, hipocampo, típicamente respetando globos pálidos.¹¹ Aunque la patogénesis exacta es desconocida, la hipótesis más ampliamente aceptada es que el edema celular secundario a las fuerzas osmóticas fluctuantes, especialmente con la corrección rápida y sin medida de la hiponatremia, resulta en compresión de tractos de fibras nerviosas y desmielinización. Estos cambios son más comunes en regiones del sistema nervioso central donde hay una unión compacta de la sustancia gris y blanca, como en el puente y ganglios basales. ¹² Es importante considerar, la educación de médicos internistas, intensivistas, y otros médicos involucrados en el cuidado de estos pacientes para reducir la incidencia de SOD en el futuro. A diferencia del mal pronóstico generalmente aceptado, nuestro paciente se recuperó bien sin tratamiento específico, ya que no existe terapia específica para el SOD.



Figura 1. Resonancia magnética cerebral axial, secuencia FLAIR, presenta hiperintensidades bilaterales y simétricas en núcleo Caudado y Putamen, con respeto de los globos pálidos.



Figura 2. Resonancia magnética cerebral axial, secuencia FLAIR, presenta lesiones hiperintensas en la región central del puente

Bibliografía

1. Adams RD, Victor M, Mancal EL: Central pontine myelinolysis: A hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *Arch Neurol* 1959;81:154-72.
2. Kumar S, Fowler M, González-Toledo, et al. Central pontine myelinolysis, an update. *Neurol Res* 2006;20:360-6.
3. Seok JI, Lee DK, Kang MG, et al. Neuropsychological findings of extrapontine myelinolysis without central pontine myelinolysis. *Behav Neurol* 2007;18:131-4.
4. Sullivan AA, Chervin RD, Albin RL. Parkinsonism after correction of hyponatraemia with radiological central pontine myelinolysis and changes in the basal ganglia. *J Clin Neurosci* 2000;7:256-9.
5. Sajith J, Ditchfield A, Katifi HA. Extrapontine myelinolysis presenting as acute parkinsonism. *BMC Neurol* 2006;6:33.
6. Aaron de Souza. Akinetic-rigid syndrome due to extrapontine and pontine myelinolysis following appropriate correction of hyponatraemia. *Journal of Clinical Neuroscience* 18 (2011) 587-589.
7. Razvi SS, Leach JP. Asymptomatic pontine myelinolysis. *Eur J Neurol* 2006;13:1261-3.
8. A. Panagariya, R. K. Sureka, D. K. Udainiya. Parkinsonism and recovery in central and extrapontine myelinolysis. *Neurology India*, June 2005, Vol 53 Issue 2.
9. Sunil Pradhan, Ratan Jha, Madhurendra N. Sign, Sandeep Gupta, Rajendra V. Phadke, Vijay Kher. Central pontine myelinolysis following "slow" correction of hyponatraemia. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 97 (1995) 340-343.
10. Menger H, Jorg J. Outcome of Central Pontine and Extrapontine Myelinolysis. *J Neurol* 1999;246:700-5.
11. Miller GM, Baker HL, Okazaki H, Whisnnt JP. Centralpontine myelinolysis and its imitators: MR findings. *Radiology* 1988;168(3):795-802.
12. Martin RJ. Central pontine and extra-pontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75 (Suppl III):III22-8.