

Mielinólisis Extrapontina Secundaria a Hiponatremia por Crisis Adrenal

Sandra Jarrín, Nancy Cárdenas, Julia Sosa, Natalia Rubio, Omar Rendón, María Cecilia Massuh-Coello

Resumen

Introducción: La mielinólisis extrapontina es un proceso agudo inusual, incluido dentro de los síndromes desmielinizantes de etiología metabólica, que a diferencia de la mielinólisis central que afecta al puente, esta compromete otras áreas cerebrales con manifestaciones clínicas como distonía, catatonía, temblor postural, espasmos mioclónicos, signos parkinsonianos o disfunción piramidal.

Objetivo: Presentar hallazgos clínicos, electrolíticos, hormonales y neurorradiológicos, con énfasis en la inusual localización en nuestro paciente.

Conclusión: A diferencia de la mielinólisis pontina, la extrapontina es menos frecuente. El trismo que presentó el paciente es un signo inusual, el cual creemos no ha sido reportado en la literatura. El tratamiento es básicamente de soporte, con alto índice de mortalidad.

Palabras clave: mielinólisis extrapontina, trismo, síndrome de desmielinización osmótica, hiponatremia.

Abstract

Introduction: Extrapontine myelinolysis is an acute unusual process, included in demyelinating syndromes of metabolic etiology, which differentiate from central pontine myelinolysis, by affecting other brain areas with clinical manifestation such as dystonia, catatonia, postural tremor, myoclonic spasm, parkinsonism or pyramidal signs.

Objective: Present clinical, electrolytic, hormonal and neuroradiologic findings with emphasis in the unusual location of this disease.

Conclusion: Unlike central pontine myelinolysis, extrapontine has a lower incidence. Trismus, manifested in this patient is an unusual sign. The treatment is only supportive, with a high probability of mortality.

Keywords: Extrapontine myelinolysis, trismus, osmotic demyelination syndrome, hyponatremia.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 24, N° 1-3, 2015

Introducción

En 1949 Adams y col reportaron alteraciones en el sistema nervioso central luego de realizar la autopsia de un paciente alcohólico con delirium tremens y cuadriplejía. Diez años después, con tres casos de características similares, la denominan "Mielinólisis Pontina Central," en base a las lesiones encontradas post mortem a nivel del puente cerebral¹. Posteriormente, se agregan reportes que lo vinculan a correcciones electrolíticas agresivas, categorizándolo como un síndrome de desmielinización osmótica².

El diagnóstico de esta entidad parte de las manifestaciones clínicas, las cuales varían, observándose en la fase inicial signos compatibles con el trastorno de base, generalmente de tipo electrolítico, mientras que en la fase final

dependerá de la estructura que se encuentre afectada.³ Los datos se corroboran con las lesiones observadas en imagenología. No se ha determinado aún tratamiento, mas que medidas de soporte.⁴

Caso Clínico

Paciente masculino de 7 años de edad admitido por emergencia que presenta cuadro clínico de 12 días de evolución, caracterizado por dolor abdominal difuso, pérdida de peso no cuantificado, hiporexia, vómitos y sintomatología asociada a deshidratación grave. Los padres manifiestan antecedente de hiperplasia suprarrenal congénita diagnosticada a las dos semanas de vida, la cual recibió tratamiento hasta hace dos años, suspendido por ellos.

Ante la sospecha de una crisis adrenal, se solicitan estudios metabólicos respectivos. Se obtienen resultados correspondientes a una hiponatremia hiposmolar grave (Na 112; osmolaridad plasmática 248), hipoglicemia e hipocalcemia. Se plantea manejo dinámico con cristaloideos y se inicia reposición de sodio de acuerdo a las fórmulas y protocolos establecidos por la Asociación Española de Nefrología y Endocrinología, consiguiendo un aumento de 8mEq en cuatro horas. También se administran corticoides por su patología de base. La tomografía al momento no reporta anomalías de estructuras centrales.

En la evolución destaca una hiponatremia persistente que se corrige al cuarto día de ingreso. Es valorado por el Departamento de Endocrinología y se registran niveles de ACTH y 17 hidroxiprogesterona elevados, por lo cual se reinstaura tratamiento con glucocorticoides y mineralocorticoides y se confirma diagnóstico de ingreso, superando el cuadro de crisis adrenal.

Al séptimo día de ingreso llama la atención la posición hipertónica de extremidades superiores e inferiores y movimientos distónicos, acompañado de trismo, que progresa a incapacidad de masticación, deglución y lenguaje. Los exámenes complementarios revelan niveles normales de calcio iónico sérico, parathormona y vitamina D.

En revaloración del caso se solicita nuevo panel por endocrinología, encontrando la ACTH elevada a pesar de la normalización del cortisol, por lo que se solicita una RMN con imagen dinámica de silla turca para descartar trastorno hipofisario, que reporta hiperintensidad de ganglios basales y núcleos caudados. En base a estos hallazgos se realiza el diagnóstico de mielinólisis extrapontina. Se establece un tratamiento sintomático con biperideno, clonazepam y levodopa.

Posterior el paciente ingresa a la Unidad de Terapia Intensiva por empeoramiento de su cuadro distónico e imposibilidad de alimentación por trismo, el cual fue tratado exitosamente con toxina botulínica. Se inicia infusión continua de benzodiazepinas hasta que su evolución permita disminuir dosis de medicación. A su egreso no presenta focalidades y su nivel cognitivo es normal.

Discusión

El caso clínico presentado cumple los criterios necesarios para considerarlo un síndrome desmielinizante osmótico, cuya etiología más común es la corrección agresiva de la hiponatremia.⁵ En nuestro paciente, la causa fue la hiperplasia suprarrenal perdedora de sal por supresión de medicamento.

La bibliografía contiene otros casos reportados en edad pediátrica en pacientes con quemaduras, síndrome nefrótico, leucemia, desnutrición, entre otros.³

Se ha propuesto que la fisiopatología de esta entidad parte de un estado hiposmolar, el cual tiende a inducir edema cerebral por el paso de agua desde el espacio extra-

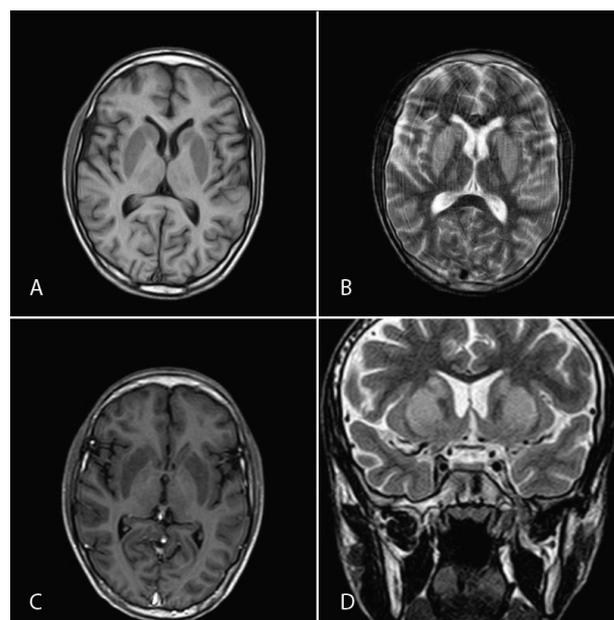


Figura 1. Resonancia magnética cerebral (A) Hipodensidad de ganglios en corte axial a nivel supratentorial en T1. (B) Hiperintensidad de ganglios basales en corte axial y (C) corte coronal en T2. (D) Imagen en T2 sin captación de contraste.

celular al intracelular, lo cual se previene con la fuga desde el interior de la célula de iones y aminoácidos, osmolitos (Na, K, taurina, ácido glutámico) y solutos orgánicos (fosfocreatinina, mioinositol, glutamina).⁶

Con la rápida corrección de la hiponatremia se produce una elevación de la osmolaridad plasmática, siendo el medio extracelular hipertónico con respecto al intracelular, con la consiguiente deshidratación del tejido cerebral, condición responsable de la mielinólisis.⁷

Existe una teoría que basa su hipótesis en la apoptosis, la cual que ocurre en estados de normonatremia, hipokalemia e hipofosfatemia.⁸

Conclusión

Debido a que la mielinólisis extrapontina es una entidad rara, sus manifestaciones clínicas continúan siendo un tema de estudio. Entre las más comunes podemos mencionar la distonía, catatonía, temblor postural, espasmos mioclónicos, signos parkinsonianos o disfunción piramidal, secundaria a las diferentes áreas comprometidas.⁹ Sin embargo, nuestro paciente debutó con trismo, signo que no ha sido frecuentemente reportado en la literatura.

De acuerdo a lo publicado, la percepción de esta condición es de una alta mortalidad,^{9,10} es por ello que no existe tratamiento específico, solo medidas de soporte.¹¹

Se ha utilizado en otros casos reportados, como régimen terapéutico, esteroides, inmunoglobulina intravenosa y hormona liberadora de tirotrópina, con buenos resultados, pero de difícil interpretación por el escaso número de casos.⁹

Referencias

1. Moscote L, Alcalá C, Castellar S, Batero D, Suarez M. Mielinolisis hiperosmolar. Conceptos actuales. Revista Universidad de Santander. 2010 Julio.
2. Haspolat S, Duman O, Senol U, Yegin O. Extrapontine myelinolysis in Children: Report case. Journal Child Neurology. 2004, Nov; 19 (11): 913:5
3. Mastrangelo S, Arlotta A, Cefalo MG, Maurizi P, Cianfoni A, R Riccardi. Mielinolisis pontina y extrapontina después de la corrección rápida de hiponatremia. 2009.Neuropediatria; 2009 jun; 40 (3), 144-7.
4. Seok J, Youn J, Chung EJ, Lee WY. Sequential observation of movements disorders and brain images in the case of central pontine myelinolysis and extrapontine myelinolysis. Epub 2006 Oct; 12(7); 462-4.
5. Dewan R, Rai R, Praveen G. Correction of Hyponatremia. Wichita Falls Medicine Magazine 2003; 8:13-15.
6. Verbalis JG, Gullans SR. Hyponatremia cause large sustained reductions in brain content of multiple organic osmolytes. Brain Res 1991; 567:274-82
7. Ropper AH, Samuels MA. Editores: Adams and Victor. The Acquired Metabolic Disorders of the Nervous System. Principles of Neurology. Ninth edition. Boston: McGraw-Hill Companies, Inc: 2009
8. DeLuca GC, Nagy ZS, Esiri MM, Davey P. Evidence for a role for apoptosis in central pontine myelinolysis, Acta Neuropathol 2002; 103: 590-8
9. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:22-8
10. Rocha A y col. Central pontine and extrapontine myelinolysis: report of case with tragic outcome. Journal de Pediatria Brasil. 2006, 82:157-70
11. Menger H, Jorg J. Outcome of central pontine and extrapontine myelinolysis. J Neurol 1999;246:700-5.