

REPORTE DE CASOS

Mielinólisis pontina central sin hiponatremia

Miguel Quiñones N^{1a}, Manuel Moquillaza V^{1b}, Marla Gallo G^{1b}.

Hospital Guillermo Almenara. Lima, Perú¹

Medico Neurólogo^a, Médico residente de neurología^b

Mujer de 31 años con antecedentes de obesidad mórbida, cirugía bariátrica, desnutrición severa crónica, laparotomía exploratoria por abdomen agudo séptico y trastorno hidroelectrolítico. Presentó en su post quirúrgico (3er día) en la unidad de cuidados intensivos, Mielinólisis pontina central. Un hallazgo inusual en este caso, fue la ausencia de hiponatremia y/o su corrección brusca, quien comúnmente se asocia a esta enfermedad y a su pronóstico. Analizando todas sus comorbilidades y factores de riesgo, pensamos que existe evidencia que justifique su enfermedad. Según las fuentes revisadas (PubMed), es el primer caso reportado en América Latina

Palabras claves: Mielinólisis pontina central, coma, rehabilitación (fuente: DeCS BIREME).

Autor correspondiente: Manuel Moquillaza Valle. Dirección: Calle 05 número 505, Block 03 dpto 102, distrito El Rimac, Lima. Correo electrónico: mmoquillazavalle@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

Esta patología fue descrita por Adams y colaboradores por primera vez en 1958 (1). Ellos presentaron 04 casos (autopsias), sopechando de etiología tóxica y/o nutricional. En 1983, Laureano y colaboradores, postularon a la corrección rápida de sodio en un medio hiponatémico, como la causa de esta entidad, en el sistema nervioso central, basándose en estudios animales (perros)(2). Así mismo recomendaron no corregir más de 10 mmol/L/24 hrs de sodio, para disminuir drásticamente el riesgo de desarrollarla.

REPORTE DE CASO

Presentamos a una mujer de 31 años, madre soltera, con antecedentes de depresión mayor, con ideas de suicidio y obesidad mórbida (IMC 46.87, grado III), se le practicó una cirugía bariátrica (By Pass gástrico tipo Scopinaro en Junio del 2010), con anorexia nerviosa, no diabética, no hipertensa, sin antecedentes de alcoholismo (1 copa de vino cada 2 semanas) y sin alteraciones tiroideas. Con escasos controles post quirúrgicos (solo acudió a los 02 primeros controles postquirúrgicos en 16 meses), asociado a un mal seguimiento de las indicaciones nutricionales por lo que perdió 30 kg en los primeros 06 meses y 40 más en los siguientes

10 meses (lo que hace un total de 70 kg en 16 meses), presentando desnutrición crónica severa. Dieciséis (16) meses después de su cirugía (4/11/11) acude por emergencia a nuestro hospital, en mal estado general, somnolienta, hiperoxia, con náuseas y vómitos de tipo bilioso, dolor abdominal difuso y fiebre cuantificada.

Clínicamente se evidenciaba a una paciente polipneica (32 rpm), presión arterial (90/60 mm/hg), taquicardia (121 lpm), temperatura axilar de 38, 9 C, asociado a un abdomen doloroso difuso, signo de Blumberg positivo. No se halló signos neumológicos, ni cardíacos. Tampoco había signos de focalización neurológica o signos de irritación meníngea. Su electrocardiograma (ECG) basal, solo mostraba taquicardia sinusal. Su radiografía de tórax no evidenciaba signos de condensación o lesiones ocupantes de espacio. Su analítica sérica basal presentaba: sodio (137 mmol/L), potasio (3,1 mmol/L), cloro (115 mmol/L), glucosa (118 mg/dl), urea (36 mg/dl), creatinina (1,2 mg/dl), tiempo de protrombina (12,3), tiempo parcial de tromboplastina (38,3), albúmina (2,3 mg/dl), hemoglobina (9,32 mg/dl), leucocitos (17,320) y abastados (22%).

Se le diagnosticó de abdomen agudo quirúrgico y se le practicó una laparotomía ex-



Figura 1. TEM cerebral sin contraste, tomada a los 30 minutos del debut de las crisis convulsiva. No se aprecia cambios en las densidades de la protuberancia y/o cerebelo.

ploratoria y se le extrajo el apéndice (congestivo). En su fase post quirúrgica, es derivada a la unidad de cuidados intensivos (UCI) (05/11/11), con soporte ventilatorio (tubo en T) por distress respiratorio e inestabilidad hemodinámica. Ante este cuadro, se decidió iniciarle cobertura antibiótica de amplio espectro. 48 horas después de su ingreso, presentó falla renal aguda e hipovolemia (presión arterial media de 63 mmHg), siendo catalogada como shock séptico y sometida a hemodiálisis (05 sesiones en total).

Al 5to día de su ingreso -a media mañana- la paciente comenzó a desaturar (94% /fio2 50% desciende a 80%), asociado a nivel de conciencia letárgico. Su frecuencia cardíaca era 98 lpm, su presión arterial media (PAM) era 69 mmHg, además se le solicitó un análisis de gases arteriales (AGA) y glucosa sérica, obteniéndose los siguientes resultados: Sodio (139 mmol/L), potasio (2,6

mmol/L), cloro (109 mmol/L), glucosa (96 mg/dl). Dos horas después la paciente debuta con crisis convulsiva generalizada tipo tónico clónica que duró de 4 minutos, sin llegar a recuperar la conciencia, a los 12 minutos vuelve a presentar una (01) nueva crisis generalizadas, con una duración de 04 minutos, sin recuperación de la conciencia, por lo que fue calificada y abordada como status epiléptico (iniciándole infusión de midazolam) y puesta bajo ventilación mecánica. Se realizó una consulta al neurólogo de guardia, quien en su examen clínico halló una paciente en mal estado general, bajo sedación y ventilación mecánica, mirada primaria central, pupilas puntiformes e hiporreactivas, test óculo-cefálico y test óculo-vestibular patológicos, hiporreflexia corneal bilateral, flaccidez generalizada, así como hiporreflexia y respuesta plantar bilateral indiferente. No se evidenciaron signos meníngeos. Ante el cuadro clínico de la paciente - principalmente la forma aguda de instalación - se sospechó de un evento neurovascular del sistema vertebro basilar, a nivel protuberancial y solicitó tomografía espiral multicorte (TEM) cerebral sin contraste (Fig. 01). En ella no se evidenciaba mayores cambios supra/ infra tentoriales, por lo que se sugirió un nuevo estudio tomográfico enfocado en fosa posterior y descartar la posibilidad de una romboencefalitis mediante el estudio del líquido cefalo raquídeo (LCR). 12 horas después, se reevalúa a paciente con exámenes solicitados. No se apreciaba variación clínica y el líquido cefalorraquídeo se encontraba en rangos de normalidad, sin embargo se evidencia algunos cambios radiológicos (Fig.



Figura 2. Tomografía espiral multicorte (TEM) sin contraste, tomada a los 12 horas del debut de las crisis convulsivas. Se aprecia hipodensidad concéntrica de la protuberancia anular. Las demás estructuras encefálicas no fueron comprometidas.

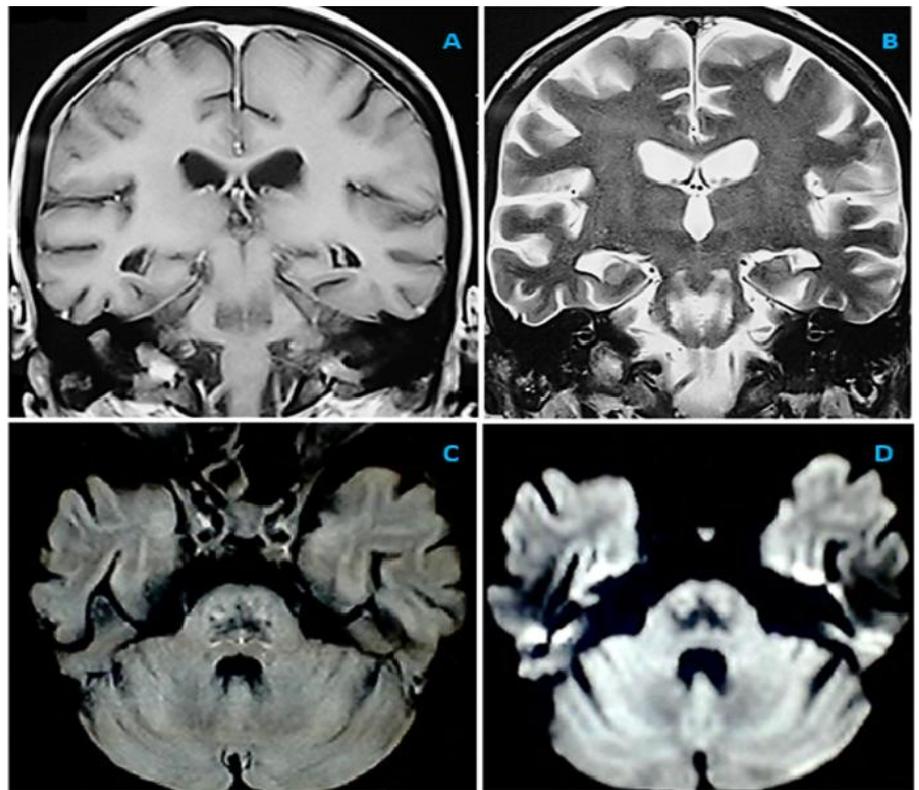


Figura 3. Resonancia magnética Nuclear (RMN): A, Corte coronal-T1 con gadolinio: Se aprecia región hipointensa no captante en la protuberancia. B, Corte coronal-T2: Se aprecia incremento de la señal en región concéntrica de la protuberancia anular. C, Corte axial-FLAIR: Se aprecia incremento de la señal en el tegmento pontino central (forma de alas de murciélago), respetando la región periférica y sin dar efecto de masa. D, Corte axial-Difusión: Se observa región hipointensa (forma de W) en el centro de la protuberancia. Las demás estructuras encefálicas no fueron comprometidas.

02). Ante el cuadro clínico y el apoyo neuro-radiológico se sospechó de mielínolisis pontina central (MPC) y se sugiere una resonancia magnética encefálica (Fig. 03)

Que no pudo ser tomada antes de 60 días, ya que la paciente presentó asistencia ventilatoria prolongada, se le practicó traqueotomía, asociado además a uso de inotrópicos por 2 semanas, úlceras de presión sacras y bitrocantereas grado IV. Así mismo se descartó una probable endocarditis y una probable trombosis venosa de seno sagital superior.

Tres (03) días de iniciada las crisis convulsivas, la paciente presentó mejoría referente a su nivel de conciencia (alerta) presentó apertura y cierre ocular voluntario y parálisis de la mirada horizontal, cuadriparesia flácida, siendo catalogada como síndrome Locked-in.

Treinta días después de las crisis convulsivas, es destetada del ventilador mecánico, apreciándose a la evaluación neurológica: pupilas normoreactivas, paresia de la mirada horizontal, compromiso de la articulación, masticación y deglución, asociado a labilidad emocional, expresado en llanto y risa des-

motivada, siendo catalogada como parálisis pseudobulbar.

Referente a sus crisis convulsivas, salió del status epiléptico a las 12 horas de iniciado el tratamiento, presentando en los 60 días siguientes; 06(seis) nuevas crisis generalizadas. Luego de probar con fenitoina endovenosa (100/ev/08 hrs) y oral, se decidió rotar a valproato oral (500 mg/vo /08 hrs. Fué transferida al servicio de neurología. Referente a sus síndromes descritos, se volvieron incompletos, ya que pudo desplazar lateralmente la mirada y la cuadriplejía flácida se transformó a cuadriparesia espástica, asociada a hiperreflexia y clonus en ambas extremidades. Por su compromiso pseudo bulbar a la paciente se le practicó una gastrostomía que la utilizó durante 6 meses, para luego ser retirada previa terapia de la deglución, masticación y fonación. Referente a su cuadro epiléptico, presentó 04 (cuatro) crisis más, durante su estadía en nuestro servicio, que fueron controlados con levetiracetam (1 gr/vo/12 hrs). Luego de permanecer con nosotros, 30 días, es dada de alta para ser controlada ambulatoriamente por medicina física y rehabilitación y por nosotros.

Tabla 1. Se aprecia el control seriado de gases y electrolitos arteriales (AGAs) de nuestra paciente, desde el día de su ingreso (día 1) hasta el primer mes de su evolución (día 30). No se evidencian alteración severa del sodio (al igual que el potasio) que justifique algún tipo de corrección urgente.

Días	Día 1	Día 2	Día 3	Día 4	Día 5	Día 7	Día 9	Día 11	Día 15	Día 20	Día 30
PH(7,35-7,45)	7,39	7,41	7,27	7,47	7,41	7,39	7,38	7,49	7,46	7,49	7,42
O ₂ (75-100mmHg)	131	123	89	91	84	97	93	94	92	93	94
CO ₂ (35-45 mmHg)	32	27	29,5	32,7	31,6	32,7	37	31,1	32,4	34,1	36
HCO ₃ (24-32 mmol/L)	21	23	20	24	22	23	21	23	22	23	21
Na (135-144 mmol/L)	133	140	137	137	139	142	140	140	139	143	144
K (3,5-5,3 mmol/L)	3,6	2,8	3,1	2,8	4,4	4,5	4,1	3,2	2,6	2,8	3,0
Cl (100-108mmol/L)	121	119	115	117	117	115	111	108	109	107	106
Gluc (70-110mg/dl)	111	116	118	117	110	102	113	81	96	100	94

En la resonancia magnética se pudo confirmar el diagnóstico de Mielinólisis pontina central sin compromiso supratentorial .

DISCUSIÓN

Como sabemos, el principal factor de riesgo para presentar mielínólisis central pontina o extrapontina, es la corrección brusca de sodio en un ambiente hiponatémico severo (< 105 mmol/L) (3) y por un tiempo mínimo de 2-3 días (tiempo necesario para que finalice la adaptación cerebral), (4) sin embargo no es el único. (2-4) Ya que se han reportado casos de esta entidad en pacientes con: hipokalemia, en pacientes con anorexia nerviosa que han reiniciado la alimentación, post trasplante hepático, hemodializadores, grandes quemados, alcoholismo, desnutrición severa y cuadros infeccioso severos. (3-8)

También es conocido que la presencia de mielínólisis pontina central (MPC) asociado a concentraciones de sodio > 120 mmol/L, es muy raro-salvo que haya un compromiso hepático severo y sea sometido a trasplante de dicho órgano o en pacientes con diabetes insípida y tratamiento de desmopresina, que fue retirada bruscamente. (7-12)

Nuestra paciente no presentó hiponatremia severa (Tabla 01), ni fue corregida bruscamente durante su evolución, pero pensamos que desarrollo esta patología por que se sumaron otros factores de riesgo como; su desnutrición crónica severa asociado a su anorexia nerviosa y un síndrome de realimentación, además del shock séptico que casi la lleva a la muerte. (13-16) Aunque la mortalidad de los pacientes con MPC es alta (> 50%) y en los sobrevivientes su discapacidad residual es moderada /severa. (14-15) Nuestra paciente presentó una buena recuperación funcional, probablemente asociado al buen cuidado y medidas correctivas practicadas en nuestro hospital.

CONCLUSION

Aunque comúnmente la mielínólisis pontina o extrapontina central se asocia a una rápida corrección de sodio en un ambiente hiponatémico crónico. Hay casos reportados sin esta condición, aunque son en su minoría.

Este caso demuestra que la MPC se desarrolló por la suma de otros factores como la desnutrición crónica severa, la anorexia nerviosa, el síndrome de realimentación y el cuadro séptico severo. (16-20) Un mejor pronóstico funcional también se evidencia en MPC sin hiponatremia, como este caso. (4)

Todos los pacientes sometidos a cirugía bariátrica deben ser estrictamente monitorizados, tanto nutricionalmente como sérica-mente (electrolitos). (20)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

- Oster JR, Singer I. Hyponatremia, hyposmolality, and hypotonicity: tables and fables. Arch Intern Med 1999; 159:333-336
- Moritz ML, Ayus JC. The pathophysiology and treatment of hyponatraemic encephalopathy: an update. Nephrol Dial Transplant 2003; 18:2486-2491.
- Nzerue CM, Baffoe-Bonnie H, You W, Falana B, Dai S. Predictors of outcome in hospitalized patients with severe hyponatremia. J Natl Med Assoc 2003; 95: 335-343
- Sterns RH. Severe symptomatic hyponatremia: treatment and outcome. A study of 64 cases. Ann Intern Med 1987; 107:656-664.
- Karp BI, Lauren R. Pontine and extrapontine myelinolysis: a neurologic disorder following rapid correction of hyponatremia. Medicine (Baltimore) 1993; 72:359-73.
- Sterns RH, Riggs JE, Schochet SS Jr. Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia. N Engl J Med 1986; 314:1535-42.
- Strange K. Regulation of solute and water balance and cell volume in the central nervous system. J Am Soc Nephrol 1992; 3:12-27.
- Sterns RH, Silver SM. Brain volume regulation in response to hypo-osmolality and its correction. Am J Med 2006; 119(Suppl 1):S12-S16.
- Oh MS, Uribarri J, Barrido D, Landman E, Choi KC, Carroll HJ. Danger of central pontine myelinolysis in hypotonic dehydration and recommendation for treatment. Am J Med Sci. 1989;298:41-3
- Lin SH, Chau T, Wu CC, Yang SS. Osmotic demyelination syndrome after correction of chronic hyponatremia with normal sa-

- line. Am J Med Sci 2002; 323:259-262.
- Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004; 75 (Suppl 3):iii22-iii28.
- Lohr JW. Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia: association with hypokalemia. Am J Med 1994; 96:408-13.
- Ariefi AI. Hyponatremia, convulsions, respiratory arrest, and permanent brain damage after elective surgery in healthy women. N Engl J Med 1986; 314:1529-35.
- Miller GM, Baker HL Jr, Okazaki H, Whisnant JP. Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. Radiology 1988; 168:795-802.
- Ruzek KA, Campeau NG, Miller GM. Early diagnosis of central pontine myelinolysis with diffusion-weighted imaging. AJNR Am J Neuroradiol 2004; 25:210.
- Chu K, Kang DW, Ko SB, Kim M. Diffusion-weighted MR findings of central pontine and extrapontine myelinolysis. Acta Neurol Scand 2001; 104:385.
- Menger H, Jörg J. Outcome of central pontine and extrapontine myelinolysis (n = 44). J Neurol 1999; 246:700-705.
- Bibl D, Lampl C, Gabriel C, et al. Treatment of central pontine myelinolysis with therapeutic plasmapheresis. Lancet 1999; 353:1155.
- Bose P, Kunnacherry A, Maliakal P. Central pontine myelinolysis without hyponatraemia. J R Coll Physicians Edinb 2011; 41:211-14.
- Vázquez C, Morejón E, Muñoz C, et al. Repercusión nutricional de la cirugía bariátrica según técnica de Scopinaro. Nutr Hosp. 2003; 18 (4):189-193.

FINANCIAMIENTO: Autofinanciado.

AGRADECIMIENTOS: Al servicio de Neurología y a la unidad de cuidados intensivos del hospital nacional Guillermo Almenara Irigoyen, quienes nos facilitaron la recolección de datos e historia de la paciente en mención.

CONTRIBUCIONES DE AUTORÍA: MQN, MMV y MGG, participaron en la concepción, recolección, redacción y revisión crítica del artículo y en la aprobación de su versión final.

Central pontine myelinolysis without hyponatremia

A 31-year-old woman, with a history of morbid obesity, bariatric surgery, chronic severe malnutrition, exploratory laparotomy for acute abdomen and septic electrolyte disorder. In his post-surgical (Third day) at intensive care unit, presented central pontine myelinolysis. An unusual finding in this case was the absence of hyponatremia and / or its sharp correction, which is commonly associated with this disease and its prognosis. Analyzing all comorbidities and risk factors, we suspect, that there is evidence to support your disease. According to the sources reviewed (PubMed), is the first case reported in Latin America.

Key words: *Central pontine myelinolysis, coma, rehabilitation (source: MeSH NLM)*

CITA SUGERIDA.

Quiñones M, Moquillaza M, Gallo M. Mielinólisis pontina central sin hiponatremia . Rev méd panacea.2013; 3 (2):54-57.