




## Mielinolisis extrapontina

### *Extrapontine myelinolysis*

Jose A. Jordán González<sup>1</sup>  

Yaisel Miñoso Arabi<sup>1</sup> 

Jesus Piñera Moliner<sup>1</sup> 

Anselmo Abdo Cuza<sup>1</sup> 

Marisley Marrero Márquez<sup>1</sup>

Yamil Sánchez García<sup>1</sup>

Alexei Nerey<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

Recibido: 2/11/2022  
Aceptado: 3/12/2022

#### RESUMEN

La mielinolisis extrapontina es una entidad poco frecuente que está relacionada con las fluctuaciones del sodio principalmente la hiponatremia, aunque también se vincula con otras afecciones metabólicas como la diabetes mellitus. Se presenta el caso de una mujer de 48 años de edad, que padece de una diabetes insípida tratada con adiuiretin, que suspendió temporalmente y presentó una hipernatremia que fue tratada; durante este proceso de corrección metabólica presentó un cuadro de obnubilación asociado a una cuadriparesia flácida. Se realizó resonancia magnética con equipo Siemens de 1.5 Tesla observándose lesiones hiperintensas de aspecto desmielinizantes en las secuencias de T2 y FLAIR a nivel del cuerpo y esplenio del cuerpo calloso y de los núcleos de la base. Se describe la evolución clínica de la paciente y se discute la fisiopatología de esta entidad.

**Palabras clave:** mielinolisis extrapontina; resonancia magnética.

#### ABSTRACT

Extrapontine myelinolysis is a rare entity that is related to sodium fluctuations, mainly hyponatremia, although it is also linked to other metabolic conditions such as diabetes mellitus. We present the case of a 48-year-old woman who suffers from diabetes insipidus treated with adiuiretin, which was temporarily



suspended and presented hypernatremia that was treated; During this metabolic correction process, he presented a picture of obtundation associated with flaccid quadriparesis. Magnetic resonance imaging was performed with 1.5 Tesla Siemens equipment, observing hyperintense lesions with a demyelinating appearance on T2 and FLAIR sequences at the level of the body and splenium of the corpus callosum and the base nuclei. The clinical evolution of the patient is described and the pathophysiology of this entity is discussed.

**Keywords:** extrapontine myelinolysis; magnetic resonance.

## Introducción

La mielinolisis pontina al igual que la extra pontina, es un proceso agudo de desmielinización de origen osmótico, asociado esencialmente a la corrección rápida de los niveles de sodio, como puede suceder en el tratamiento de una hiponatremia grave; sin embargo, más recientemente se comienza a vincular esta entidad neurológica con otras causas en las que se producen también cambios de la osmolaridad, como es el caso de la corrección de la diabetes mellitus o la diabetes insípida.<sup>1,2</sup> También está vinculada a situaciones que entrañan mayor riesgo, como son: el alcoholismo, enfermedad renal crónica, insuficiencia hepática, trasplante hepático e hiperemesis gravídica.<sup>3</sup>

Las fluctuaciones de la osmolaridad, sobre todo el rápido aumento del sodio por reposición, provocan la destrucción secundaria de las vainas de mielina de los oligodendrocitos<sup>4</sup> y da lugar a la mielinolisis pontina; si afecta parte o toda la base de la protuberancia, como ocurre con mayor frecuencia, o a la mielinolisis extra pontina, si afecta otras regiones, en un menor por ciento de los casos.

La mielinolisis pontina fue reportada por primera vez por Adams y Colbs en 1959<sup>4</sup> asociada a pacientes alcohólicos y desnutridos. La mielinolisis extrapontina fue descrita por primera vez por Wright en 1979, siendo las zonas más afectadas, en orden de frecuencia: el cerebelo 54 %, ganglios basales 41 %, tálamo y la sustancia blanca subcortical 34 %.<sup>5</sup>

Ambas variantes de la mielinolisis pueden cursar como entidades independientes, o por el contrario, es posible que concomiten las alteraciones pontinas y extra pontinas, por lo que se considera un síndrome de desmineralización osmótica.<sup>6</sup>

La incidencia de esta enfermedad, poco frecuente, no está bien establecida. Algunos autores le asignan el 2,5 % en los pacientes de las unidades de cuidados intensivos y un 10 % en los trasplantados hepáticos.<sup>6</sup>



## Presentación del caso

Paciente de 48 años de edad, del sexo femenino, de la raza blanca, con antecedentes patológicos de padecer de diabetes insípida tratada con adiuretin, hipotiroidismo tratado con levotiroxina sódica y fibromialgia tratada con amitriptilina.

La paciente acudió al cuerpo de guardia el 3/05/2021 por presentar dolor abdominal y un cuadro emético, por lo cual se le realizó ultrasonido y TAC de abdomen.

El resultado del US reportó una vesícula en porcelana y sospechas de cálculos; en la TAC no se visualizaron cálculos vesiculares y se observó en el páncreas, en su región cefálica, un borramiento de la grasa a ese nivel y discreto engrosamiento de la cabeza sin definirse líquido peri pancreático.

Se le realizaron análisis complementarios que arrojaron una elevación de la amilasa de 3 305 uds/lit, así como elevación de la creatinina 146 mmol/lit, y alteraciones de las pruebas de función hepática: fosfatasa alcalina 255 uds/lit, TGP 243 uds/lit y GGT 241 uds/lit.

Se decidió su ingreso en sala de cirugía, se le suspendió la vía oral y la medicación habitual, incluido el adiuretin.

Al día siguiente, día 4, se le repitió la amilasa, apreciándose una disminución a 349 uds/lit. Se completó el estudio con una colangio resonancia, en la cual se observaron múltiples imágenes de litiasis vesiculares y coledocianas, realizándose posteriormente la colangio pancreatografía, con extracción de cálculos.

Tres días después de su ingreso, el día 6, la paciente comenzó a presentar un deterioro significativo del nivel de conciencia, asociado a fiebre, taquicardia y aumento del sodio, que mostró cifras de 189 uds/lit, por lo cual es enviada a la unidad de cuidados intensivos (UCI). La paciente llegó obnubilada, con un lenguaje bradipsíquico, hiperreflexia generalizada, dificultad para deglutir y una cuadriplejía flácida con arreflexia.

Ante las características del cuadro clínico, se le realizó una resonancia magnética de cráneo con equipo de 1.5 Tesla, sospechándose la posibilidad de un cuadro de mielínolisis. Se le realizaron cortes axiales y sagitales en T2, axiales en FLAIR y T1, y técnica de difusión. Los hallazgos más significativos fueron el aumento de la intensidad de señal a nivel de los núcleos de la base, putamen, globos pallidus, cabeza y cuerpo del caudado, así como el esplenio del cuerpo calloso y las regiones subcorticales periventriculares en las secuencias de T2 y FLAIR. Figuras 1 y 2.



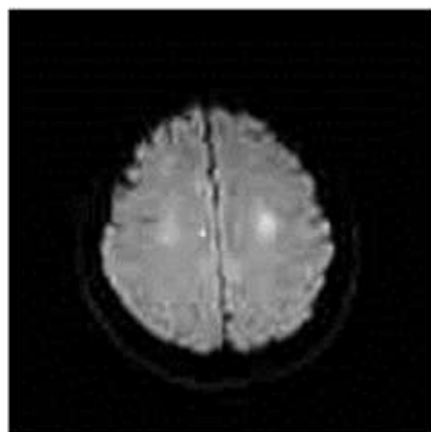
**Fig. 1.** Corte axial en T2. Se observa aumento de la intensidad de señal en el cuerpo del caudado y el esplenio del cuerpo caloso.



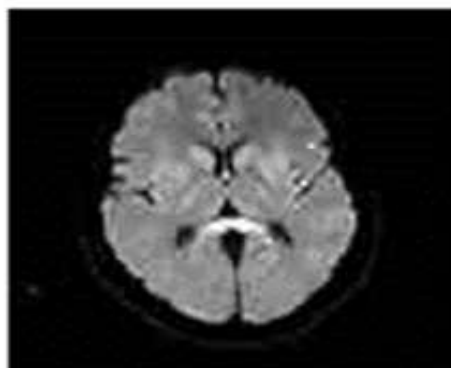
**Figura 2.** Secuencia sagital en T2. Incremento de la intensidad de señal del cuerpo y esplenio del cuerpo caloso.



En la técnica de difusión, se observó una marcada restricción de la difusión del esplenio del cuerpo caloso y tractus cortico espinales y menos acentuada de los núcleos de la base. Figuras 3 y 4.



**Fig. 3.** Restricción de la difusión a nivel de los ganglios basales y esplenio del cuerpo caloso.



**Fig. 4.** Restricción de la difusión a nivel de los tractus cortico espinales.

A la paciente se le reinstauró la terapéutica con adiuiretin y se realizó una progresiva corrección de la hipernatremia, lo cual conllevó a una lenta mejoría clínica. A la semana de la restauración del medio interno, ya presentaba una recuperación parcial del lenguaje y de la paraparesia, siendo dada de alta a los 21 días del ingreso con una terapia rehabilitadora.



## Discusión

La mielinolisis extra pontina es una entidad poco frecuente, relacionada con las fluctuaciones del sodio, como ocurre en el curso de las hiponatremias, aunque también pudiera presentarse en la hipernatremia, como en este caso.<sup>7</sup>

La fisiopatología de la entidad no está del todo esclarecida; una de las hipótesis con mayor aceptación, plantea que la neuroglia tiene una reducida respuesta ante cambios bruscos de concentración de iones, los cuales causan estrés en las células y disminuyen su capacidad de funcionamiento.<sup>8</sup> En pacientes alcohólicos, el alcohol alteraría la homeostasia de agua y sodio por interferencia en el funcionamiento de la hormona antidiurética. Estas alteraciones osmóticas provocan una ruptura de la barrera hemato encefálica, responsable del edema presente a nivel de los tractos cortico espinales.

En el síndrome de desmineralización osmótica, ocurre una pérdida de mielina no inflamatoria con preservación de los cuerpos celulares y los axones.<sup>9</sup>

Fue sin dudas la diabetes insípida, la entidad de base, y la interrupción terapéutica por 72 horas de la terapia con adiuretin, la causa que provocó una elevada hipernatremia y el desarrollo secundario de la mielinolisis extrapontina, a pesar del restablecimiento posterior de la osmolaridad de forma progresiva. La presentación clínica, humoral e imagenológica de esta paciente fue típica de esta entidad neurológica.

Las manifestaciones clínicas pueden ser variables de paciente a paciente; el estado de conciencia puede oscilar desde una obnubilación ligera, y llegar al estupor o al coma, alcanzando un síndrome de enclaustramiento. El lenguaje suele ser generalmente disártrico, concomitando con toma de pares craneales; las alteraciones motoras son variables, siendo la más común la presentación de cuadriparesia.<sup>10,11</sup> También se han reportado manifestaciones parkinsonianas en el curso de las mielinolisis extrapontina.

Es cierto que la diabetes insípida no ocupa un papel preponderante en la etiopatogenia de la mielinolisis, como lo es el alcoholismo, o la desnutrición; sin embargo, el caso que presentamos, así como los reportes existentes de pacientes con secreción inadecuada de ADH, llaman la atención sobre la posibilidad del desarrollo de mielinolisis pontina y extrapontina en casos similares.<sup>11</sup>



## Conclusiones

La mielinolisis extrapontina está asociada a trastornos metabólicos, el más frecuente relacionado con variaciones bruscas del sodio.

Su expresión imagenológica se caracteriza por la presencia de lesiones hiperintensas a nivel del cuerpo caloso, núcleos de la base y los tractus córtico espinales que se visualizan en las secuencias de T2 y FLAIR. La técnica de difusión muestra una marcada restricción de la misma, con la aparición de lesiones brillantes a nivel de las áreas afectas antes referidas.

Ante un paciente con alteraciones de la conciencia asociada a fluctuaciones metabólicas significativas, se debe realizar una resonancia magnética para descartar un síndrome de desmielinización osmótica.

## Referencias Bibliográficas

1. R.J. Martin. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75 (Suppl 3): iii22-8.
2. Guerrero WR, Dababneh H, Nadeau SE. Hemiparesis, encephalopathy, and extrapontine osmotic myelinolysis in the setting of hyperosmolar hyperglycemia. *J Clin Neurosci* 2013; 20: 894-896.
3. Mayner Tresol Gabriel, I, Reyna Villasmil Eduardo. Mielinolisis central pontina como complicación de hiperemesis gravidica.
4. Madinaveitia Turcott Jaime, Fraind Maya Gabriel, Laventman Grimberg Jaime. Mielinolisis central y periférica de la protuberancia: presentación de un caso y revisión de la literature. *Rev. Fac. Med. (Méx.)* vol.57 no.2 Ciudad de México mar./abr. 2014.
5. 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.
6. D.O Beraldo,S.B. C.P..Duarte y colb .Pontine Myelinolisis Caused by Hipovolemic Hyponatremia.Hindawi Informe de caso en nefrologia. Volumen 2020 ID4979098. Sep 2020.1.
7. Villalba Sanchez R, Roque Ajuacho J,Pedraza Grijalva R,Diaz aguilar R, Villada Mena M.Mielolinis extrapontina en paciente con hyponatremia grave en la UCI. *Revista de Sanidad Militar* Vol 66 Num 6. Noviembre-Diciembre 2012.



ISSN: 1995-9427 RNPS: 2162

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>  
Vol. 14 No. 3 (Suplemento) | 2022



8. Lien YH, Shapiro JI, Chan L. Study of brain electrolytes and organic osmolytes during correction of chronic hyponatremia: implications for the pathogenesis of central pontine myelinolysis. *J Clin Invest* 1991; 88: 303-9.

9. Gamarra Aviles E, A. Guazzaroni N, Bursa L.A. Síndrome de enclaustramiento secundario a desmielinización osmótica. Importancia de la resonancia magnética. *Revista argentina de radiología* Vol. 82, num. 1, pp 42-44, 2018.

10. 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.

11. Fernández Cue L, Miranda Hernández J, Gómez Viera N, Valhuerdi Porto C. Desmielinización osmótica pontina y extrapontina durante un puerperio complicado. *Rev cubana med* vol.57 no.3 Ciudad de la Habana jul.-set. 2018.

## **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.