

## Paciente de 51 años con deterioro neurológico progresivo después de trasplante hepático

D. Toral Vázquez\*, M. S. Fernández López-Peláez\*\*, C. Vaquerizo Alonso\* y J. C. Montejo González\*

\*Servicios de Medicina Intensiva y \*\*Radiodiagnóstico. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

### Caso clínico

Se trata de un paciente de 51 años de edad con insuficiencia hepática terminal por cirrosis enólica, remitido a nuestro hospital como candidato a trasplante hepático el 23 de diciembre de 1997.

Su evolución inicial en Unidad de Cuidados Intensivos tras el trasplante es buena, permitiendo extubación a las 48 horas con normalización de enzimas. Al tercer día del postoperatorio desarrolla un cuadro de distrés respiratorio e inestabilidad cardíaca (flúter y extrasístoles auriculares) que requieren de nuevo intubación y fármacos vasoactivos a altas dosis. Tras marcada mejoría durante los días siguientes aparece un cuadro neurológico que consiste en disminución del nivel de conciencia y paraplejía flácida, requiriendo reintubación, plasmaféresis y cambio de tratamiento inmunosupresor (por si fuera debido a ciclosporina). Se realiza resonancia magnética (RM) craneal que demuestra los siguientes hallazgos (figs. 1 y 2).



Fig. 1. Resonancia magnética craneal ponderada en T2. Corte axial. Se observan múltiples focos de alta intensidad de señal localizados en la porción central de la protuberancia que adoptan una distribución simétrica de morfología triangular.

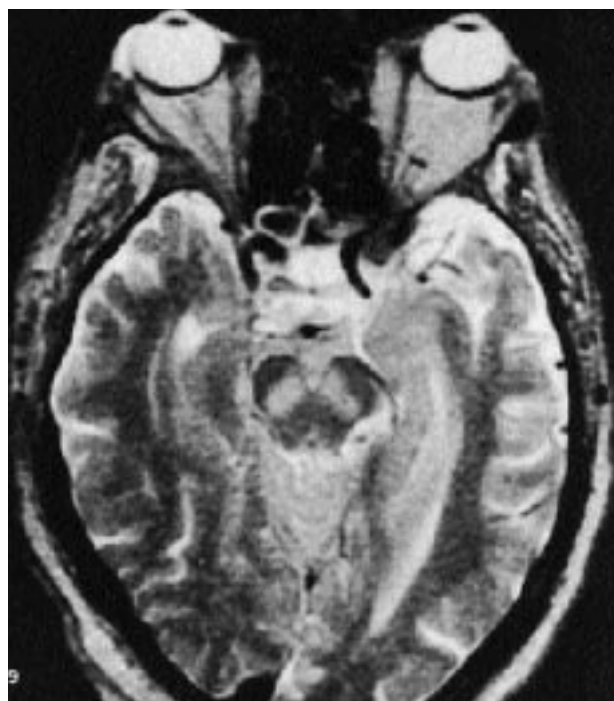


Fig. 2. Resonancia magnética craneal ponderada en T2. Corte sagital. También existe afectación simétrica de los pedúnculos mesencefálicos y del córtex hipocámpico adyacente que muestran similares características de señal.

## Evolución

El paciente es trasladado a planta y permanece desde entonces en estado de coma. Finalmente, desarrolla cuadro séptico por neumonía por *Acinetobacter* multirresistente, empeorando progresivamente su estado general a pesar del tratamiento, hasta que fallece por insuficiencia respiratoria el 28 de febrero de 1998. No se realiza necropsia por deseo de la familia.

## Diagnóstico

Mielinólisis central pontina con afectación extrapontina.

## Discusión

La mielinólisis central pontina (MCP) es un trastorno desmielinizante clinicopatológico descrito por primera vez en 1959 por Adams et al<sup>1</sup>, en relación con el alcoholismo crónico y trastornos hepáticos. Desde entonces se conoce su relación con muchos otros trastornos tales como malnutrición, enfermedad de Addison, fracaso renal y abuso de diuréticos<sup>2,3</sup>. Recientemente se ha descrito su relación con la corrección rápida de la hiponatremia<sup>4</sup>, especialmente si se realiza a un ritmo de >12 mmol/l/día. El mecanismo por el que se produce es incierto.

El diagnóstico clínico a menudo es difícil, dado que en muchos casos el cuadro predominante es el de la enfermedad de base. El síntoma más precoz relacionado con MCP es la mejoría de los síntomas tras una rápida corrección de la hiponatremia. En los tres-cinco días siguientes aparece el cuadro neurológico, que consiste habitualmente en disartria, disfagia y parálisis de la musculatura extrínseca ocular<sup>1,3</sup>. A menudo se asocia a convulsiones y deterioro progresivo del nivel de conciencia hasta el coma. Posteriormente pueden aparecer paraparesia/cuadriparesia espástica (asociada a parálisis pseudobulbar) y el llamado «síndrome de cautiverio». Puede requerirse a menudo intubación por dificultad respiratoria, así como fármacos vasoactivos por hipotensión severa.

La detección de reflejos de tronco auditivos evocados es el único método no radiológico que puede ayudar al diagnóstico, aunque a menudo aporta información inespecífica.

Por tanto, el diagnóstico de elección se basa en pruebas radiológicas, concretamente la tomografía computarizada (TC) craneal y la resonancia magnética (RM). La TC puede demostrar un área de atenuación disminuida dentro de la protuberancia<sup>5</sup>, aunque a menudo puede ser normal.

Los hallazgos de la RM fueron descritos por primera vez en 1984<sup>6</sup>, como un área de baja intensidad de

señal en secuencias ponderadas en T<sub>1</sub>, y de alta intensidad en secuencias ponderadas en T<sub>2</sub>. La morfología triangular o en tridente en proyección axial parece característica de esta entidad<sup>7</sup>. La lesión aparece ovoidea en proyección sagital y en coronal puede adoptar una morfología en «alas de murciélago». Estas lesiones pueden captar contraste en la periferia y no producen efecto de masa.

El proceso patológico se caracteriza por la presencia en la porción central del pie de la protuberancia de un foco de desmielinización simétrica que respeta típicamente el fascículo longitudinal ventrolateral y el *tectum*. En formas graves puede existir afectación en el tegmento pontino y a niveles extrapontinos, con una frecuencia que oscila entre el 10%<sup>8,9</sup> y el 31% de los casos<sup>10</sup>. Localizaciones habituales de la mielinólisis extrapontina son pedúnculos cerebrales, cerebelo, núcleos grises, tálamo, sustancia blanca hemisférica (cápsulas interna y externa), cuerpos geniculados laterales y corteza cerebral. Parece que el tálamo es el sitio más frecuente de afectación extrapontina<sup>10</sup>. En un 22% de los casos existe exclusivamente afectación extrapontina con conservación de la protuberancia<sup>11</sup>.

El tratamiento básico de la MCP es de soporte, que se relaciona con un incremento en la supervivencia y reducción de las secuelas neurológicas. Aunque la MCP se relaciona con una alta morbilidad, actualmente parece haber mejorado su pronóstico<sup>12,13</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Adams RD, Víctor M, Mancall E. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *Arch Neurol Psychiatry* 1959; 81:154.
2. Kandt RS, Heldrich FJ, Moser HW. Recovery from probable central pontine myelinolysis associated with Addison's disease. *Arch Neurol* 1983; 40:118.
3. Messert B, Orrison WW, Hawkins MJ, et al. Central pontine myelinolysis: considerations on etiology, diagnosis, and treatment. *Neurology* 1979; 29:147.
4. Sterns RH, Riggs JE, Schochet SS. Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia. *N Engl J Med* 1986; 314:1535.
5. Telfer RB, Miller EM. Central pontine myelinolysis following hyponatremia, demonstrated by computerized tomography. *Ann Neurol* 1979; 6:455.
6. DeWitt LD, Bronmino FS, Kistler JP, et al. Central pontine myelinolysis: demonstration by nuclear magnetic resonance. *Neurology* 1984; 34:570.
7. Price DB, Kramer J, Hotson GC, et al. Central pontine myelinolysis: report of a case with distinctive appearance on MR imaging (letter). *AJNR* 1987; 8:576.
8. Dickoff DJ, Raps M, Yahr MD. Striatal syndrome following hyponatremia and its rapid correction. A manifestation of extrapontine myelinolysis confirmed by magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 1988; 4:112.
9. Endo Y, Oda M, Hara M. Central pontine myelinolysis. A study of 37 cases in 1000 consecutive autopsies. *Acta Neuropathol (Berl)* 1981; 53:145.
10. Rippe DJ, Edwards MK, d'Amour PG, et al. MR imaging of central pontine myelinolysis. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11:724.
11. Gocht A, Colmant HJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: a report of 58 cases. *Clinical Neuropathology* 1987; 6(6):262-270.
12. Miller GM, Baker HL, Okazaki H, et al. Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. *Radiology* 1988; 168:795.
13. Stockard JJ, Rossiter VS, Wiederholt WC, et al. Brainstem auditory-evoked responses in suspected central pontine myelinolysis. *Arch Neurol* 1976; 33:726.