

^f Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL), Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jporta@yahoo.com (J. Porta-Etessam).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.10.009>
0213-4853/

© 2020 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Un caso de síndrome de desmielinización osmótica de inicio tardío



A case of late-onset osmotic demyelination syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de desmielinización osmótica (SDO) es una complicación neurológica grave y rara de diversas desregulaciones metabólicas. Aunque la corrección rápida del desequilibrio sódico grave ($<120\text{ mmol/L}$) es la más frecuente (casi el 50% de los casos¹⁻³), se han descrito otros factores concomitantes (abstinencia o abuso de alcohol, hipopotasemia, hipomagnesemia y otros como la bulimia nerviosa³⁻⁶). El SDO aparece principalmente entre los días 1 y 14 desde que se inicia el tratamiento de la hiponatremia y su presentación clínica es variable: consiste en una encefalopatía inicial que tras mejorar es seguida de una fase de disartria, disfagia, alteraciones oculomotoras y cuadriparesia, pudiendo evolucionar a un síndrome de enclaustramiento^{1,2}). En nuestro centro, una mujer de 30 años fue atendida en urgencias por una caída tras perder la consciencia. Sus antecedentes médicos incluían abuso de alcohol, *cannabis* y cocaína, trastorno de la conducta alimentaria (probablemente bulimia) y uso crónico y compulsivo de fármacos diuréticos para adelgazar. En nuestra primera evaluación, la paciente mostraba un estado de alerta fluctuante, alternando episodios de agitación y de disminución del nivel de consciencia. Tras la realización de pruebas (incluyendo análisis de sangre, electrocardiograma y TC craneal), fue diagnosticada de hiponatremia e hipopotasemia hipoosmolares severas (Na 107 mmol/L ; K $1,8\text{ mmol/L}$; osmolaridad 215 mOsm/kg), prolongación significativa del intervalo QT (660 ms) y un hematoma epidural, por lo que ingresó en la UCI. Allí recibió tratamiento, entre

otros, con suero salino hipertónico intravenoso, tras lo cual experimentó un aumento de 17 mmol/L de sodio en menos de 24 h (figs. 1A y B). Después de una semana desde el inicio de los síntomas pudo ser dada de alta sin afectación clínica ni neurológica (sodio y potasio al alta de 138 y $3,8\text{ mmol/L}$, respectivamente).

Once días después del alta (es decir, 21 desde la pérdida de consciencia), la paciente consultó a urgencias por debilidad de extremidades derechas, que había empeorado progresivamente en las 48 h previas. La exploración neurológica mostró disfagia mixta, disartria y ausencia bilateral del reflejo nauseoso, con parálisis severa faciobraquiocrural derecha, una leve parálisis crural izquierda y piramidismo bilateral. Los electrolitos en sangre fueron normales. Ingresó en neurología para estudio, realizándose una RM cerebral que mostró un área bien delimitada ocupando toda la zona central de la protuberancia, hipointensa en T1 e hiperintensa en secuencias T2 y FLAIR (figs. 2A-C) altamente sugestiva de desmielinización osmótica pontina. La paciente inició fisioterapia intensiva durante su hospitalización y continuó ambulatoriamente. A los 3 meses de seguimiento la paciente podía caminar sin ayuda, aunque presentaba una ligera ataxia.

A pesar de que el mecanismo no es totalmente conocido, el SDO se debe a que, en situación de hiponatremia, se produce una pérdida de sustancias osmóticamente activas en los astrocitos, de forma que al corregir la alteración iónica, si el aumento de tonicidad es más rápido que la síntesis de osmoles, la movilización de agua del espacio intracelular al extracelular provoca que el volumen cerebral disminuya de un valor por encima del normal a uno excesivamente bajo⁷⁻¹⁴.

Por lo que sabemos hasta el momento, este es el primer caso de SDO de aparición tardía (más de 14 días desde el evento desencadenante). Inferimos que probablemente, junto con las alteraciones electrolíticas descritas, la presencia concomitante previa de múltiples factores de riesgo para el desarrollo de SDO (alcoholismo, abuso de drogas, uso

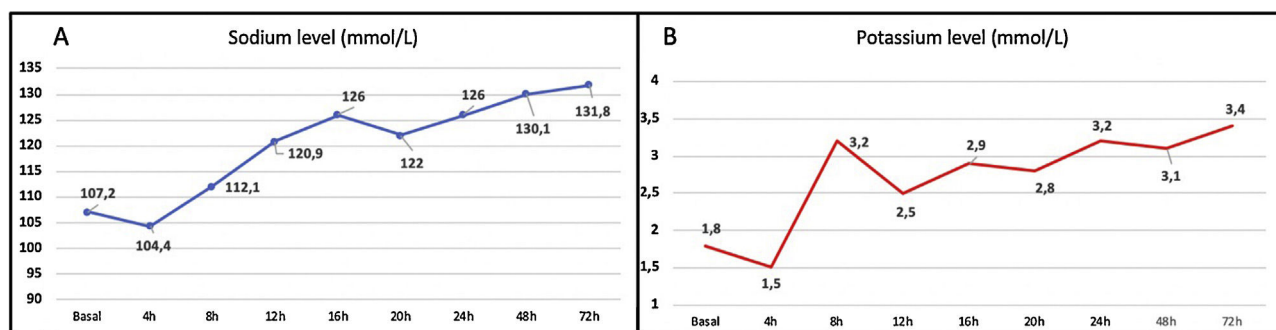


Figura 1 Niveles de sodio (A) y potasio (B) durante las primeras 72 h desde la admisión en urgencias.

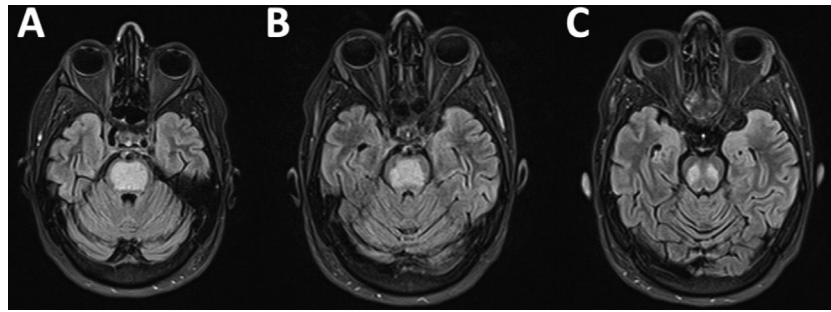


Figura 2 A-C) RM cerebral. Secuencia FLAIR. Extensa área hiperintensa central pontina, que alcanza el mesencéfalo caudal, con preservación del área periférica (*piglet sign*), compatible con mielinolisis central pontina.

de fármacos diuréticos por el que la diselectrolitemia podría ser crónica, bulimia^{11–14}) podrían estar facilitando un efecto protector dado que, en su presencia, la paciente podría haber estado experimentando fluctuaciones en sus niveles electrolíticos. Aunque desafortunadamente no conocemos los valores de natremia previos a la primera consulta, podría tratarse en este caso de una situación crónica que habría retrasado los efectos de la agresión osmótica aguda en su tronco encefálico. Otra opción es que los síntomas iniciales fueran subestimados por nuestra paciente o que la desmielinización osmótica se iniciara lentamente y días antes de la aparición clínica (sin embargo, cuando se le preguntó, negó cualquier otro síntoma previo).

Creemos que se trata de un caso de interés dado que amplía la ventana temporal a tener en cuenta para contemplar un posible SDO de aparición tardía en el diagnóstico diferencial del deterioro neurológico agudo de etiología desconocida.

Bibliografía

- Lambeck J, Hieber M, Dreßing A, Niesen WD. Central Pontine Myelinolysis and Osmotic Demyelination Syndrome. *Dtsch Arztebl Int.* 2019;116:600–6.
- Sterns RH. Disorders of plasma sodium-causes, consequences, and correction. *N Engl J Med.* 2015;372:55–65.
- George JC, Zafar W, Bucaloiu ID, Chang AR. Risk Factors and Outcomes of Rapid Correction of Severe Hyponatremia. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2018;13:984–92.
- Amann B, Schfer M, Sterr A, Arnold S, Grunze H. Central pontine myelinolysis in a patient with anorexia nervosa. *Int J Eat Disord.* 2001;30:462–6.
- Greenberg WM, Shah PJ, Vakharia M. Anorexia nervosa/bulimia and central pontine myelinolysis. *Gen Hosp Psychiatry.* 1992;14:357–8.
- Sugimoto T, Murata T, Omori M, Wada Y. Central pontine myelinolysis associated with hypokalaemia in anorexia nervosa. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:353–5.
- Hoorn EJ, Zietse R. Diagnosis and treatment of hyponatremia: Compilation of the guidelines. *J Am Soc Nephrol.* 2017;28:1340–9.
- Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central Pontine Myelinolysis: A Hitherto Undescribed Disease Occurring in Alcoholic and Malnourished Patients. *Arch Neurol Psychiatry.* 1959;81:154–72.
- Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: The osmotic demyelination syndromes. *Neurol Pract.* 2004;75, <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.2004.045906>.
- Corona G, Simonetti L, Giuliani C, Sforza A, Peri A. A case of osmotic demyelination syndrome occurred after the correction of severe hyponatraemia in hyperemesis gravidarum. *BMC Endocr Disord.* 2014;14:34.
- Heng AE, Vacher P, Aublet-Cuvelier B, Garcier JM, Sapin V, Deteix P, et al. Centropontine myelinolysis after correction of hyponatremia: Role of associated hypokalemia. *Clin Nephrol.* 2007;67:345–51.
- Ghoumiz Z, El Kaouri M, Elkhayari M. Osmotic demyelination syndrome complicating the quick correction of a severe hyponatremia associated with hypokalemia. *Pan Afr Med J.* 2019;34:208 [Article in French].
- Steckler TL. Central pontine myelinolysis in a patient with bulimia. *South Med J.* 1995;88:858–9.
- Vu T, Wong R, Hamblin PS, Zajac J, Grossmann M. Patients presenting with severe hypotonic hyponatremia: Etiological factors, assessment, and outcomes. *Hosp Pract (1995).* 2009;37:128–36.

I. Puig^a, M. Alvarez^a, M. Lozano^a
y G. Lucente^{a,b,c,*}

^a Department of Neuroscience, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^b Grup de Recerca en Malalties Neuromusculars i Neuropediatriques, Department of Neurosciences, Institut Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

^c Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondència.

Correo electrónico: glucente@igtp.cat (G. Lucente).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.10.008>
0213-4853/

© 2020 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).