

# Síndrome de enclaustramiento secundario a desmielinización osmótica. Importancia de la resonancia magnética en su diagnóstico

## *Locked-in Syndrome Caused by Osmotic Demyelination Syndrome. The Importance of Magnetic Resonance Imaging in Diagnosis*

E. A. Gamarra Avilés<sup>1</sup> N. Guazzaroni<sup>1</sup> L. A. Borsa<sup>1</sup> B. Pievani<sup>1</sup> I. Cueto Rúa<sup>1</sup> L. E. Musurguan<sup>1</sup>  
M. Meso<sup>2</sup> F. Tomasco<sup>2</sup> S. Barragan<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Resonancia magnética, Hospital Italiano La Plata, Buenos Aires, Argentina

<sup>2</sup> Servicio de Clínica Médica, Hospital Interzonal Especializado de Agudos y Crónicos Dr. Alejandro Korn, La Plata, Buenos Aires, Argentina

Address for correspondence Dr. Emmanuel Alejandro Gamarra Avilés, MD, Calle 55 N° 416 piso 7 depto. B. CP 1900 Hospital Italiano La Plata, Buenos Aires, Argentina (e-mail: emmanuelgamarra@hotmail.com).

Rev Argent Radiol 2018;82:42–44.

Estimados Editores,

El síndrome de enclaustramiento (SE) fue descrito por primera vez en 1845 en la novela de Alexandre Dumas *El conde de Montecristo*. El personaje Noirtier de Villefort, imposibilitado de hablar o mover su cuerpo, solo puede comunicarse a través del movimiento de sus ojos. “Una mente cubierta por un cuerpo sobre el cual ha perdido el poder de hacerse obedecer,” detalla el libro al respecto del caso.<sup>1,2</sup>

Sin embargo, el cuadro clínico fue descrito por Plum y Posner<sup>3</sup> en 1966, como una entidad neurológica altamente discapacitante. Se debe a una lesión en la porción ventral de la protuberancia, principalmente de etiología vascular (trombosis basilar). Otras causas posibles son las lesiones de origen traumático, infecciones, hemorragias, desórdenes electrolíticos (mielinólisis pontina central) y tumores.<sup>4</sup>

Usualmente se manifiesta en la clínica con tetraplejía, anartria, preservación del nivel de conciencia y capacidad de expresión mediante movimientos oculares verticales o parpadeos.<sup>3,5</sup> El diagnóstico es básicamente clínico, aunque es necesario el uso de exámenes complementarios para diferenciar entre diversas etiologías (importante para el tratamiento y pronóstico).<sup>3,5</sup>

La mielinólisis pontina central (MPC) es una patología rara y de baja incidencia, descrita en 1959 como un desorden

neurológico de pacientes alcohólicos y malnutridos. Otras causas posibles son el uso prolongado de diuréticos, sepsis, quemaduras extensas, fallo hepático y trasplantes bajo tratamiento inmunosupresor. Esos pacientes desarrollan cuadriplejía espástica, parálisis pseudobulbar o encefalopatía.

En 1962, se comunicó la posibilidad de aparición de la entidad fuera de la protuberancia, condición que fue denominada “mielinólisis extra pontina” (MEP). Ella ocurre en el 10–50% de los casos de mielinólisis osmótica.<sup>6</sup> Los sitios de afección incluyen los ganglios de la base, el tálamo, la sustancia blanca cerebral y, menos frecuentemente, la corteza periférica y el hipocampo.

El término síndrome de desmielinización osmótica (SDO) se utiliza cuando ambas entidades están presentes en el mismo paciente. Dado que las vías sensitivas y la conciencia pueden permanecer indemnes, es posible que los pacientes desarrollen un SE.<sup>5</sup>

Clásicamente se desarrolla por la corrección rápida de una hiponatremia. El mecanismo de mielinólisis relacionado con el estrés osmótico es desconocido.<sup>7</sup> Se considera que los cambios en la osmolaridad sérica causan una alteración de la barrera hematoencefálica, que produce la acumulación de líquido hipertónico en el espacio extracelular. Eso genera una desmielinización no inflamatoria extensa.<sup>6</sup>

received  
February 8, 2017  
accepted  
July 11, 2017  
published online  
March 23, 2018

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0038-1637032>  
ISSN 1852-9992.

Copyright © 2019, Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Thieme Revinter Publicações Ltda., Rio de Janeiro, Brazil. Todos los derechos reservados.

License terms



Los hallazgos radiológicos típicos del SDO se desarrollan en la primera o segunda semana del inicio del cuadro clínico.<sup>8</sup>

Nuestro objetivo es describir las características por resonancia magnética (RM) del SE secundario al SDO, dada su baja prevalencia y su importancia en la comprobación diagnóstica. Para ello, presentamos el caso de una mujer de 61 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial y en tratamiento con hidroclorotiazida, que consultó a la guardia por presentar confusión e inestabilidad de la marcha, con una hiponatremia de 103 mEq/l. Se inició corrección con solución de cloruro de sodio (ClNa) al 3% y la paciente evolucionó con normalización de los valores de natremia dentro de las 72 horas. Sin embargo, tras una franca mejoría inicial, desarrolló a los 7 días cuadriparesia progresiva, disartria y finalmente disfagia.

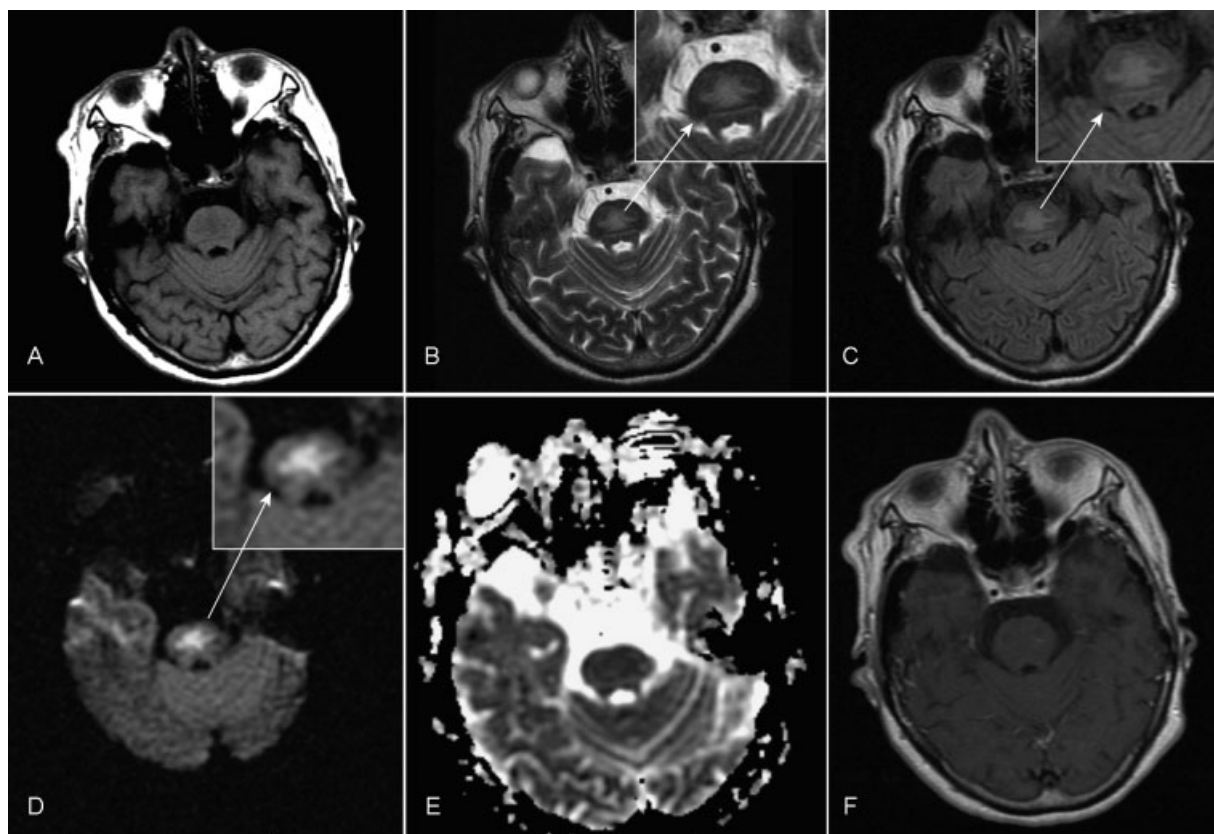
Se solicitó una tomografía computada (TC) de encéfalo con contraste, que no evidenció signos de isquemia ni colecciones hemáticas espontáneamente visibles. Ante la progresión del cuadro clínico, a los 15 días de su inicio, se realizó una RM de encéfalo con gadolinio. En ella se destacó, como hallazgo principal, hiperintensidad a nivel de la porción central de la protuberancia, los ganglios de la base y ambos tálamos en secuencias ponderadas en T2 y recuperación de inversión atenuada deflujo (FLAIR), e hipointensidad en ponderación T1, con restricción en la técnica de difusión (→ **Figs. 1 y 2**). Esos hallazgos eran compatibles con MPC y MEP.

La paciente evolucionó clínicamente con SE y finalmente falleció por complicaciones infecciosas.

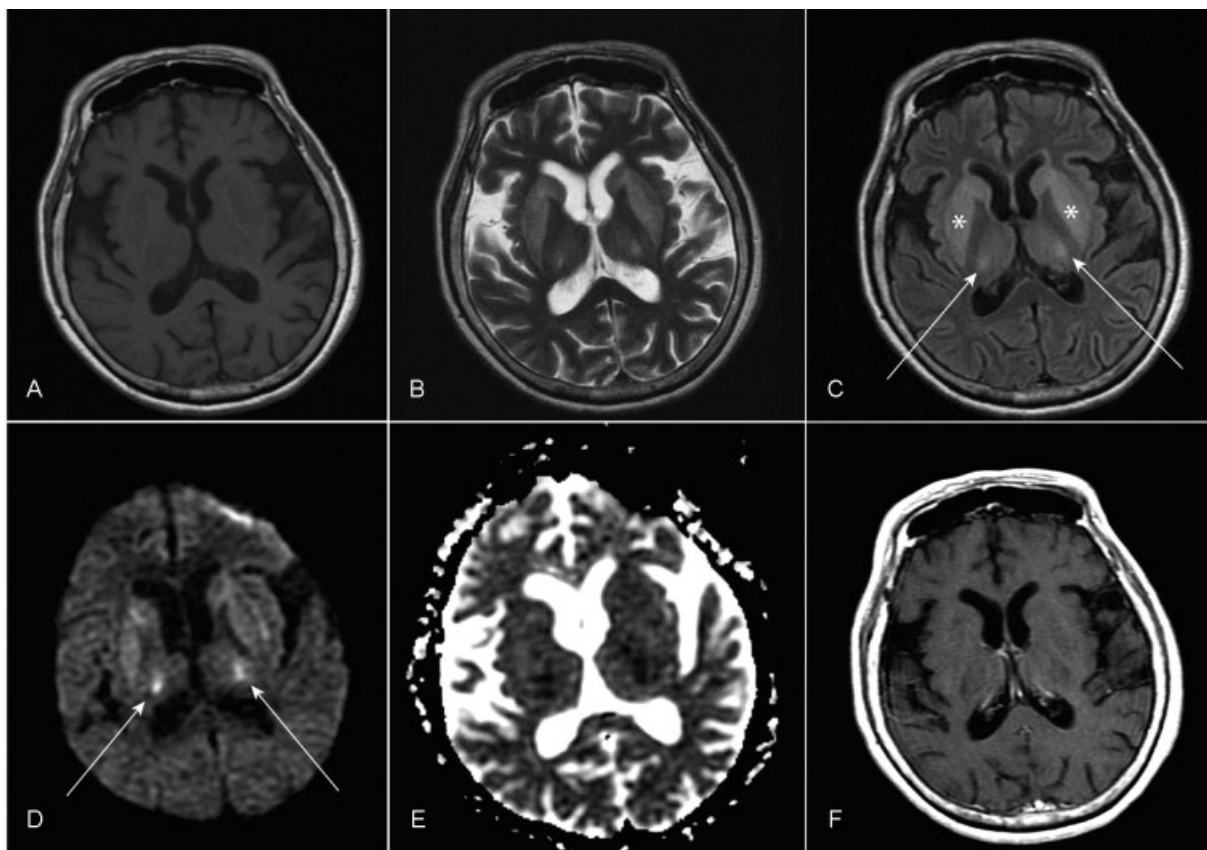
La TC es mucho menos sensible que la RM para el diagnóstico por imágenes del SDO, ya que la protuberancia puede mostrarse hipodensa por artefacto del hueso petroso cercano. Las áreas afectadas por mielinólisis suelen identificarse como lesiones hipodensas en el estudio sin contraste, reflejando edema.<sup>6</sup> La TC con contraste muestra ausencia de refuerzo.<sup>7</sup>

Los hallazgos característicos en RM se observan en secuencias ponderadas en T2 y FLAIR. Durante la fase aguda se aprecia hiperintensidad simétrica en la protuberancia central, con forma de tridente, respetando la periferia, las vías corticoespinales (MPC) y los ganglios de la base (MEP).<sup>7,8</sup> En secuencias ponderadas en T1 se visualiza el área afectada con una disminución en la intensidad de señal sin efecto de masa. En imágenes de difusión se identifica una restricción en la movilidad de las moléculas de agua en la fase aguda con la consecuente disminución de intensidad en el coeficiente de difusión aparente. La restricción a la difusión puede hacerse evidente con áreas de mielinólisis a las 24 horas del inicio de los síntomas.<sup>8</sup>

La espectroscopia por RM puede demostrar una disminución del índice N-acetil-aspartato (NAA)/creatinina (Cr) y un aumento del índice colina (Cho)/Cr. La RM de perfusión puede exhibir aumento de la perfusión en los mapas de volumen sanguíneo cerebral.<sup>6</sup>



**Fig. 1** RM cerebral con contraste, en cortes axiales, muestra (A) hipointensidad en la región central de la protuberancia en secuencia ponderada T1, (B) hiperintensidad simétrica en la protuberancia central en forma de tridente (flechas) en ponderación T2, (C) imágenes en FLAIR, (D) con restricción a la difusión de las moléculas de agua y (E) su correspondiente mapa de coeficiente de difusión aparente (ADC), además de (F) imágenes sin realce con contraste endovenoso.



**Fig. 2** RM cerebral con contraste, en cortes axiales, evidencia disminución en la intensidad de señal bilateral en la cabeza del núcleo caudado, núcleo lenticular y tálamo de forma bilateral en la secuencia ponderada en T1 (A), hiperintensidad de señal simétrica en ganglios basales y tálamo en ponderación T2 (B) y FLAIR (C), además presentan restricción de la difusión (D) y su equivalente mapa de ADC (E), sin refuerzo poscontraste endovenoso (F). Ganglios basales: asteriscos. Tálamo: flechas.

Los diagnósticos diferenciales principales son patología isquémica (compromiso anteromedial de borde recto) y tumoral (efecto de masa).

Como conclusión, es necesario destacar el importante rol de la RM por su mayor sensibilidad que la TC y los hallazgos radiológicos característicos para el diagnóstico de mielinólisis osmótica como causa de SE.

Los saludan a ustedes, con distinguida consideración, los autores.

#### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

#### Conflicto de Intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

#### Bibliografía

- 1 Collado-Vázquez S, Carrillo JM. El síndrome de cautiverio en la literatura, el cine y la televisión. *Rev Neurol* 2012;54:546-570
- 2 Sandoval P, Mellado P. Síndrome de Locked-in. En: AA.VV. Cuaderno de neurología. Vol XXIV. Pontificia Universidad Católica de Chile: Santiago de Chile; 2000. Disponible en: [http://publicacionesmedicina.uc.cl/cuadernos/2000/pub\\_16\\_2000.html](http://publicacionesmedicina.uc.cl/cuadernos/2000/pub_16_2000.html)
- 3 Lara Reyna J, Burgos Morales N, Achi Arteaga J, Martínez Neira D, Cárdenas Mera B. Síndrome de enclaustramiento. Presentación de un caso. *Rev Chil Neurocirugía* 2015;41:124-126
- 4 Luján-Ramos VP, Monterrosa Salazar E, Polo Verbel L. Síndrome de enclaustramiento: a propósito de un caso. *Rev Cinc Biomed* 2011; 2:116-120
- 5 Riquelme Sepúlveda V, Errázuriz Puelma J, González Hernández J. Síndrome de enclaustramiento: caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Memoriza Com* 2011;8:1-9
- 6 Huang BY. Enfermedades tóxicas y metabólicas del cerebro. En: Naidich TP, Castillo M, Cha S, Smirniotopoulos JG, eds. *Imagenología del cerebro*. Caracas: Amolca; 2017:951-952
- 7 Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ. *Diagnóstico por imagen: Cerebro*. Madrid: Marbán; 2011:54-57
- 8 Howard SA, Barletta JA, Klufas RA, Saad A, De Girolami U. Best cases from the AFIP: osmotic demyelination syndrome. *Radiographics* 2009;29(03):933-938