

tener en cuenta que los hallazgos radiológicos pueden no observarse dentro de la primera semana de la clínica, siendo necesario repetir la prueba de imagen si la sospecha es alta<sup>6</sup>.

Se ha ensayado en animales el tratamiento precoz con dexametasona (DXT) tras la corrección rápida de la hiponatremia con excelentes resultados clínicos y mejora del pronóstico basándose en la capacidad de la DXT para regular y evitar el daño de la BHE y disminuir la liberación de citocinas por la microglía<sup>7</sup>. Sin embargo, por el momento no existen ensayos controlados en humanos.

Este caso es de especial interés por algunos aspectos peculiares. En primer lugar un curso de evolución subaguda, la hiperglucemia aislada como principal factor desencadenante y la resolución completa de la clínica tras conseguir un buen control metabólico en un paciente que mostraba como factor condicionante descrito la cirrosis<sup>2</sup>. La mayoría de los casos de MCP que se han publicado presentan situaciones de hiperglucemia con cetoacidosis concomitante, anomalía en la natremia o tras el tratamiento del estado hiperglucémico hiperosmolar<sup>8-10</sup>, y de manera menos frecuente secundario a hiperglucemia aislada<sup>8,11,12</sup>. Así pues, con este caso se apoyaría la hipótesis de que fluctuaciones de la osmolaridad y la propia hiperglucemia por sí misma podrían actuar como factor causal en la etiopatogenia del SDO.

## Bibliografía

1. 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.
2. Singh TD, Fugate JE, Rabinstein AA. Central pontine and extrapontine myelinolysis: A systematic revision. *Eur J Neurol*. 2014;21:1443-50.
3. Kleinschmidt-DeMasters BK, Rojiani AM, Filley CM. Extrapontine Myelinolysis: Then and Now. *J Neuroopathol Exp Neurol*. 2006;65:1-11.
4. Madey JJ, Madeya, Hannah JA, Lazaridis C. Central pontine myelinolysis following acute hyponatremia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115:2299-300.



## Descripción de un caso de leucoencefalopatía hipóxica tardía: una imagen característica

### Report of a case of delayed posthypoxic leukoencephalopathy: a peculiar image

*Sr. Editor:*

La leucoencefalopatía hipóxica es una enfermedad infrecuente e infradiagnosticada especialmente en la edad pediátrica. Se clasifica según el intervalo de tiempo entre el insulto isquémico y la aparición del cuadro clínico en aguda y tardía. La forma tardía fue descrita por primera

5. Ashrafian H, Davey P. A review of the causes of central pontine myelinolysis: Yet another apoptotic illness? *Eur J Neurol*. 2001;8:103-9.
6. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: The osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:22-8.
7. Murase T, Sugimura Y, Takefuji S, Oiso Y, Murata Y. Therapy of osmotic demyelination. *Ann J Med*. 2006;119(Suppl 1):569-73.
8. Saini M, Mamanang MJ, Singh R. Central pontine myelinolysis: A rare presentation secondary to hyperglycaemia. *Singapore Med J*. 2015;56:e71-3.
9. O'Walley G, Moran C, Draman MS, King T, Smith D, Thompson CJ, et al. Central pontine myelinolysis complicating treatment of the hyperglycaemic hyperosmolar state. *Ann Clin Biochem*. 2008;45:440-3.
10. Guerrero WR, Dababneh H, Nadeau SE. Hemiparesis, encephalopathy, and extrapontine osmotic myelinolysis in the setting of hyperosmolar hyperglycemia. *J Clin Neurosci*. 2013;20:894-6.
11. Lee SP, See TT, Kuo KH. Central pontine myelinolysis in a chronic alcoholic patient with hyperglycemic hyperosmotic state. *Acta Neurol Taiwan*. 2013;22:142-3.
12. Matisas-Guiu JA, Molino AM, Jorquera M, Jiménez R, Ruiz-Yagüe M. Myelinolisis pontina y extrapontina secundaria a fluctuaciones en la glucemia. *Neurología*. 2016;31:345-7.

D. Corps Fernández<sup>a,\*</sup>, R. Terrero Carpio<sup>b</sup>, E. Escolar Escamilla<sup>c</sup> y A. Pínel González<sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Departamento Medicina Interna, Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz, Madrid, España*

<sup>b</sup> *Departamento Neurología, Hospital Universitario de Torrejón, Torrejón de Ardoz, Madrid, España*

<sup>c</sup> *Departamento Neurología, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dianacorps@gmail.com (D. Corps Fernández).

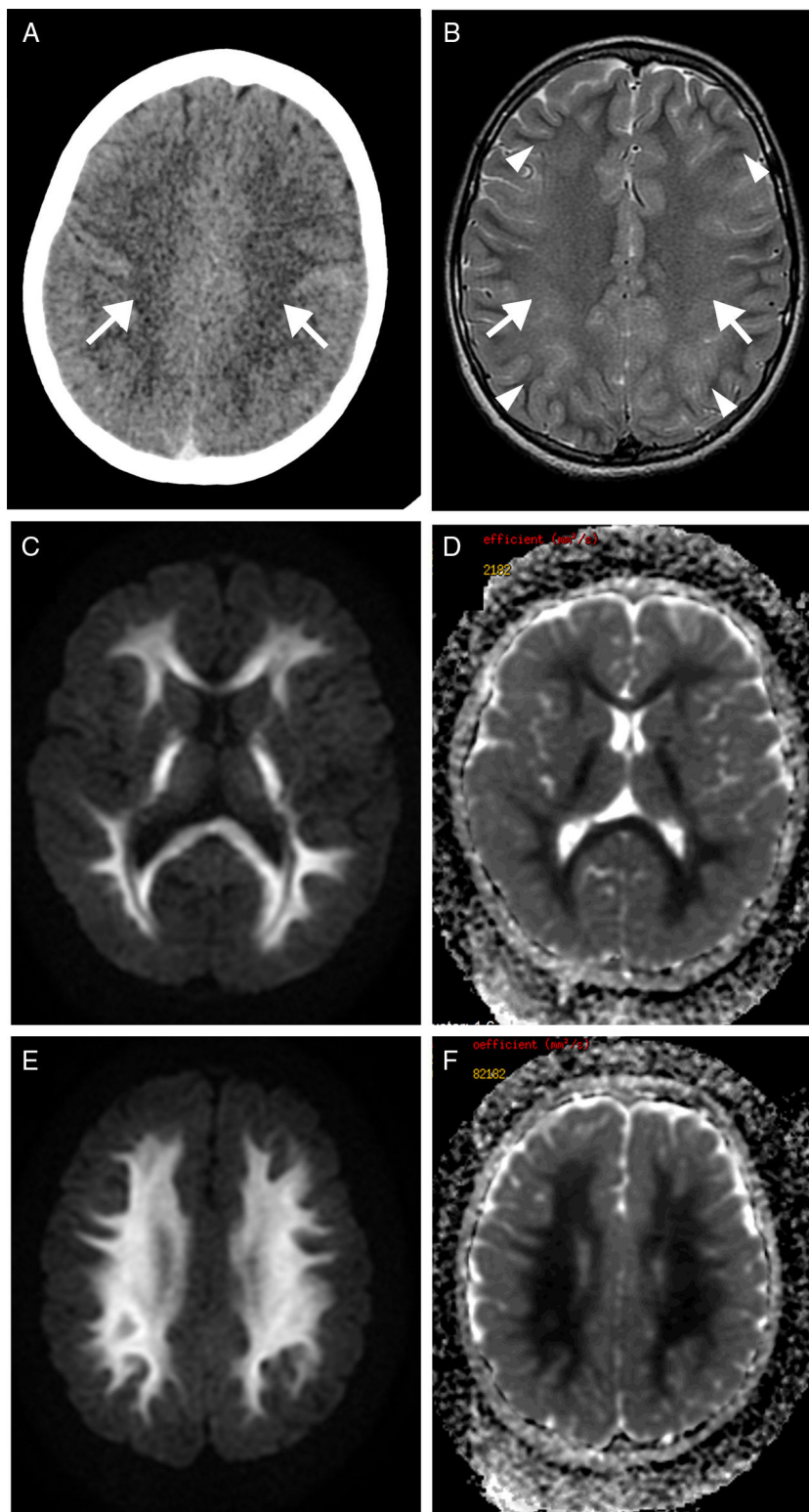
<https://doi.org/10.1016/j.jnrl.2017.09.009>

0213-4853/

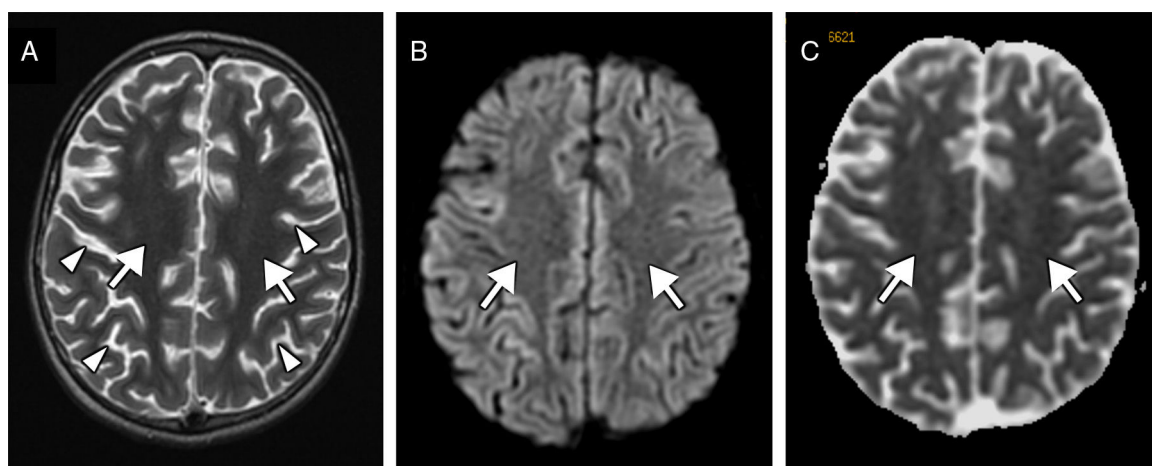
© 2017 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

vez por Shillito en 1936<sup>1</sup> y posteriormente por Plum et al. en 1962<sup>2</sup>. Se caracteriza por un empeoramiento clínico posterior a un período de estabilidad tras un episodio hipóxico, entre 2 y 40 días después<sup>3</sup>. En esta forma la afectación es exclusiva de la sustancia blanca con respeto de las fibras U. Hasta la fecha solo tenemos constancia de 2 casos publicados en la edad pediátrica, siendo el caso presentado al mas joven<sup>4</sup>. La forma aguda, denominada encefalopatía anóxica-isquémica, ocurre sin un retraso significativo y puede afectar a las fibras U y a la sustancia gris<sup>5</sup>. En ambos casos la afectación preferencial de la sustancia blanca es paradójica en un contexto isquémico, ya que la sustancia gris y ganglios de la base presentan mayor vulnerabilidad a la anoxia. Estudios recientes sugieren que la sustancia blanca es más sensible a la isquemia de lo que inicialmente se pensaba<sup>6</sup>.

Niño de 9 años con antecedente de miocardiopatía hipertrofica obstructiva grave que fue atendido en el servicio de



**Figura 1** Imagen transversal de TC (A) que muestra una tenue hipodensidad de la sustancia blanca supratentorial (flechas). Imagen transversal de RM potenciada en T2 (B) en la que se identifica la hiperintensidad homogénea de la sustancia blanca supratentorial, confluyente con una distribución bilateral y simétrica (flechas), que respeta las fibras U (puntas de flecha). En secuencia de difusión (C, E) y correspondientes mapas de coeficiente de difusión aparente (D, F) se identifica restricción de la difusión.



**Figura 2** RM de control a las 3 semanas. En la imagen transversal de RM potenciada en T2 (A) se observa una normalización de la intensidad de señal de la sustancia blanca (flechas) y moderada pérdida de su volumen con mayor prominencia de los surcos (puntas de flecha). En la secuencia de difusión (B) y correspondiente mapa de coeficiente de difusión aparente (C) se identifica la resolución de la restricción de la difusión (flechas).

urgencias por parada cardiorrespiratoria de 5 min de duración. A los 7 días del ingreso presentó un nuevo episodio de inestabilidad hemodinámica por fibrilación ventricular con recuperación tras 4 min de reanimación. A los 9 días del primer evento presentó disminución del nivel de consciencia por lo que se realizó una tomografía computarizada que mostró una tenue hipodensidad generalizada en la sustancia blanca supratentorial (fig. 1A). Se completó el estudio con resonancia magnética (RM) a las 24 h mostrando una alteración de la intensidad de señal de la sustancia blanca supratentorial con respecto de las fibras U, simétrica, extensa, confluyente, hiperintensa y homogénea en T2 (fig. 1B), con restricción de la difusión (figs. 1C y E) y que no realizaba tras la administración de contraste. En la RM de control a las 3 semanas, la sustancia blanca presentaba una intensidad de señal normal (fig. 2A) sin restricción de la difusión (figs. 2B y c), identificando moderada pérdida de su volumen con mayor prominencia de los surcos (fig. 2A, puntas de flecha).

En este contexto clínico los hallazgos de imagen son característicos de la leucoencefalopatía hipóxica tardía. En la RM la afectación de la sustancia blanca es supratentorial con respecto de las fibras de asociación cortas, sin alteración del córtex ni ganglios de la base. Típicamente restringe la difusión por edema intramielínico y no presenta captación de contraste. El diagnóstico diferencial por imagen es muy reducido dado el limitado número de enfermedades con afectación exclusiva de la sustancia blanca con restricción de la difusión e incluye: la leucoencefalopatía tóxica (por drogas de abuso como la heroína o fármacos como la vigabatrina, metotrexate y carmofur), la leucoencefalopatía metabólica (fenilcetonuria y la mielinólisis extrapontina), enfermedades inflamatorias (esclerosis múltiple y encefalomiелitis diseminada aguda), el estatus epiléptico, la lesión axonal difusa postraumática y el embolismo graso. El cuadro clínico y el patrón característico de distribución de la afectación permiten en la mayor parte de los casos alcanzar el diagnóstico fácilmente.

El mecanismo fisiopatológico exacto se desconoce, se proponen 2 hipótesis; la primera se relaciona con la detención por isquemia del recambio de algunas proteínas de la mielina, que explicaría el retraso en la aparición de la enfermedad, pero no su baja incidencia<sup>3</sup>; la segunda se relaciona con una disminución de los niveles de arilsulfatasa 2<sup>7</sup>, aunque se han reportado casos con niveles normales<sup>8</sup>. Histopatológicamente consiste en una desmielinización difusa con integridad axonal y presencia de macrófagos y astrocitos reactivos. Las fibras U y el córtex están característicamente respetados<sup>2,7</sup>.

Los síntomas tienden a remitir espontáneamente. No obstante, no se conoce con precisión su historia natural dada su infrecuencia y la falta de seguimiento de la mayor parte de los casos publicados<sup>9</sup>.

En el escenario clínico adecuado la presencia de una afectación exclusiva de la sustancia blanca supratentorial, bilateral y simétrica, con restricción de la difusión, es altamente sugestiva de leucoencefalopatía hipóxica tardía. El conocimiento de su curso clínico y patrón de imagen tan característicos permite el diagnóstico y posibilita el manejo idóneo.

## Bibliografía

1. Shillito FH, Drinker CK. The problem of nervous and mental sequelae in carbon monoxide poisoning. *JAMA*. 1936;106:669–74.
2. Plum F, Posner J, Hain R. Delayed neurological deterioration after anoxia. *Arch Intern Med*. 1962;110:18–25.
3. Meyer MA. Delayed post-hypoxic leucoencefalopathy: Case report with a review of disease pathophysiology. *Neurol Int*. 2013;5:e13.
4. Zamora C, Nauen D, Hynecsek R, Ilica A, Izbudak I, Sair H, et al. Delayed posthypoxic leucoencefalopathy: A case series and review of the literature. *Brain Behav*. 2015;5:e00364.
5. Chalela JA, Wolf RL, Maldjian JA, Kasner SE. MRI identification of early white matter injury in anoxic-ischemic encephalopathy. *Neurology*. 2001;56:481–5.

6. Pantoni L, Garcia JH, Gutierrez JA. Cerebral white matter is highly vulnerable to ischemia. *Stroke*. 1996;27:1641–7.
7. Gottfried J, Mayer S, Shungu D, Chang Y, Duyn JH. Delayed posthypoxic demyelination Association with arylsulfatase. A deficiency and lactic acidosis on proton MR spectroscopy. *Neurology*. 1997;49:1400–4.
8. Salazar R, Dubow J. Delayed posthypoxic leukoencephalopathy following a morphine overdose. *J Clin Neurosc*. 2012;19:1060–2.
9. Wallace IR, Dynan C, Esmonde T. One confused patient, many confused physicians: A case of delayed post-hypoxic leukoencephalopathy. *QJM*. 2010;3:193–4.

M. Mazón\* y A. Montoya-Filardi

Área Clínica de Imagen Médica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mazonmig@gmail.com](mailto:mazonmig@gmail.com) (M. Mazón).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.01.002>  
0213-4853/

© 2018 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/>).

## Encefalocele temporal, una lesión estructural sutil que puede asociarse con epilepsia temporal



### Temporal lobe encephalocele, a subtle structural lesion that can be associated with temporal lobe epilepsy

Sr. Editor:

Los encefaloceles temporales anteriores o del polo temporal (EPT) se han relacionado recientemente con la epilepsia refractaria del lóbulo temporal<sup>1,2</sup>. Pueden ser congénitos o adquiridos y ocurrir en cualquier región supratentorial de la base del cráneo<sup>2</sup>, aunque son más frecuentes en la región anterior de la fosa craneal media<sup>3</sup>. Son un hallazgo sutil en cuyo diagnóstico es fundamental la resonancia magnética (RM) de alto campo con secuencias de alta resolución<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 49 años que comienza con episodios de 1-2 min de duración consistentes en desconexión del medio, lenguaje incoherente y automatismos oro-linguales. Posteriormente a estos episodios permanece desorientado durante 30 min, con reiteración de preguntas. Neurológicamente presenta buen nivel de conciencia y se encuentra orientado en persona, espacio y tiempo. Tampoco muestra alteraciones en la evaluación de la memoria ni el

lenguaje. En la exploración de los pares craneales únicamente se aprecia una leve asimetría facial. No se reflejan otras anomalías reseñables en el resto de la exploración neurológica.

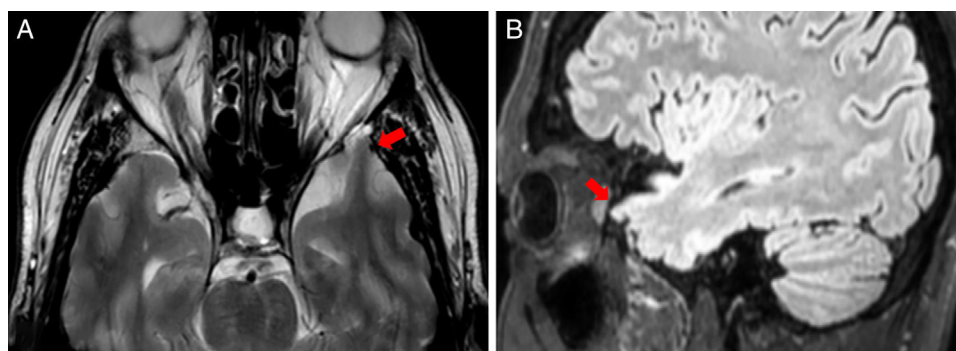
Se le realiza una tomografía computarizada cerebral que es considerada normal y una RM 1,5 teslas en la que tampoco se detectan alteraciones.

En el electroencefalograma se registran signos muy leves de afectación cerebral en región temporal izquierda consistentes en brotes de ondas lentas theta-delta que, aunque difusos son de mayor amplitud en esta región y una lentificación discreta del trazado con la maniobra de hiperventilación más evidente también en dicho área. No hay anomalías epileptiformes asociadas.

Comienza tratamiento con carbamacepina, controlándose sus crisis. En la revisión, 5 meses después, la familia refiere fallos de memoria que no le impiden realizar su actividad habitual.

Después de 6 años, ante la presencia de un nuevo episodio de desconexión del medio, se le realiza una RM 3 teslas con protocolo de epilepsia que incluye secuencias de alta resolución potenciadas en T2 coronal y axial. Se objetiva un pequeño encefalocele temporal izquierdo, como una herniación del parénquima cerebral, a través de un defecto óseo, en el polo temporal izquierdo (fig. 1).

La detección de alteraciones estructurales en la RM cerebral aumenta la probabilidad de control de las crisis después de la cirugía en aquellos pacientes con epilepsia focal refractaria<sup>1,2</sup>. Aunque existe un importante porcentaje de



**Figura 1** RM cerebral, imagen axial potenciada en T2 (A) e imagen sagital T2 FLAIR (B): se objetiva una pequeña herniación de parénquima cerebral en el polo anterior de lóbulo temporal izquierdo a través de un defecto óseo anterior de la base del cráneo, sugestiva de encefalocele.