

SÍNDROME DE DESMIELINIZAÇÃO OSMÓTICA (SDO)



Desmielinização aguda devido a rápidas alterações na osmolalidade do sangue.

- ✓ *Cenário clássico: correção rápida da hiponatremia*
- ✓ *Pode ocorrer em pacientes normonatrêmicos (azotemia, hiperglicemia, hipocalemia, cetoacidose)*
- ✓ *Oligodendrócitos são vulneráveis à alterações osmóticas!*

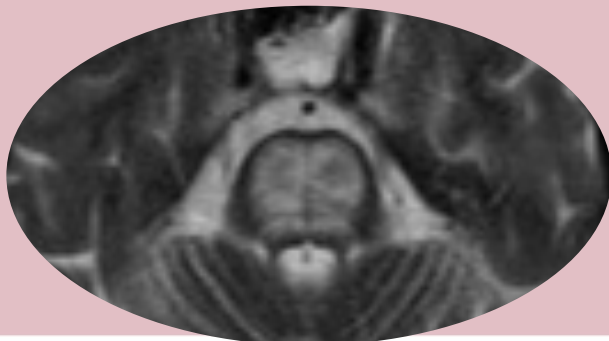


Grupos de risco:

- ✓ *Alcóolatas, desnutridos*
- ✓ *Pacientes com transtornos alimentares*
- ✓ *Transplantados, queimados, pós-cirurgias extensas*
- ✓ *Diabéticos*

A mielinólise pode ser:

- ✓ *pontina*
- ✓ *pontina e/ou extrapontina*



SDO: MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

- Convulsões e alteração do nível de consciência, iniciando-se dias (2-8) ou semanas após a correção da hiponatremia

Outras manifestações: paralisia pseudobulbar, disartria, disfagia, distúrbios de movimento

- Sintomas podem reverter com normalização da natremia
- Comorbidades > pior prognóstico
 - Disfunção hepática, renal, adrenal, hipofisária
 - Manifestações paraneoplásicas
- Prognóstico: desde recuperação completa a déficits residuais (memória, ataxia, espasticidade, diplopia) ou quadriparesia espástica, “locked-in”, coma ou óbito.

MIELINÓLISE PONTINA

50% dos casos de SDO

Alteração na região central da ponte: redonda, “em tridente” ou em “asa de morcego”.

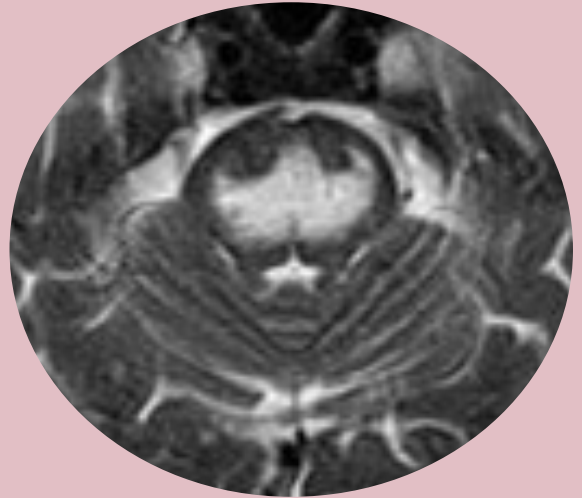
Poupa a periferia, os tratos corticoespinhais não estão envolvidos:



- *TC: hipodensidade central (pode estar obscurecida por artefatos locais)*
- *RM: hypersinal em T2/FLAIR / restrição à DWI na fase aguda*
 - *Primeira RM pode ser normal!*
- *Usualmente sem realce, embora possa realçar nas formas precoces; sem hemorragia.*
- *Geralmente, resolução completa na fase subaguda.*



TC: hipodensidade pontina central



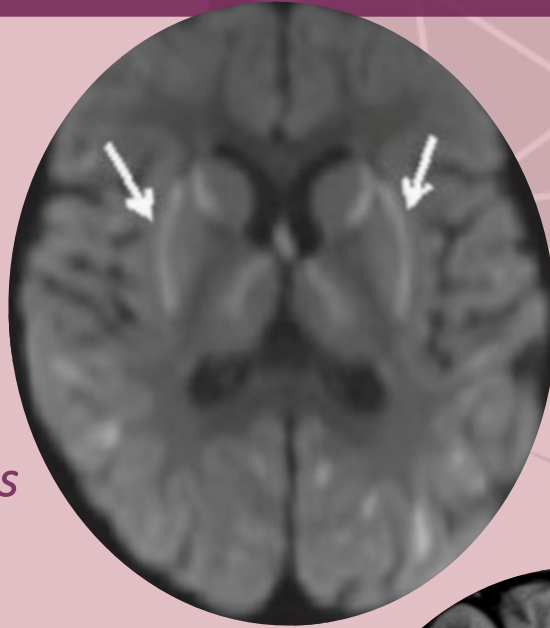
RM: “sinal do tridente”

MIELINÓLISE EXTRAPONTINA

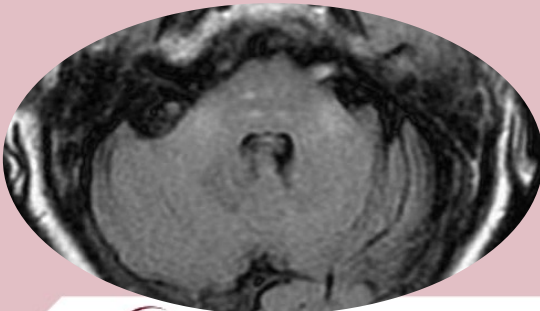
Representam 50% dos casos

Alterações extrapontinas associadas ou não a alterações pontinas:

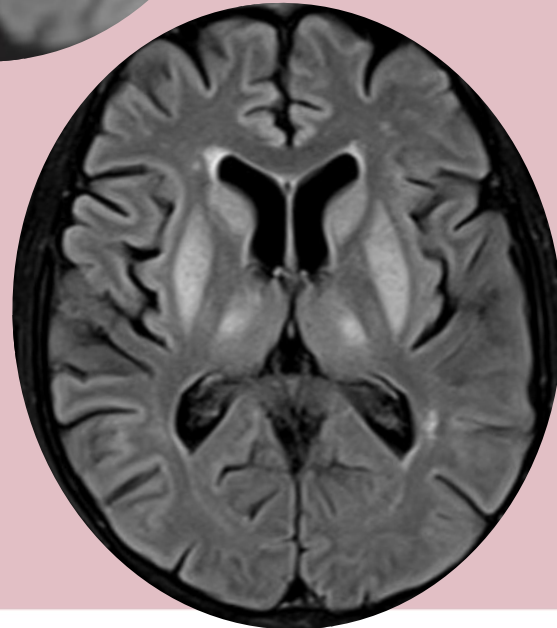
- *Pedúnculos cerebelares médios*
- *Corpos geniculados laterais*
- *Núcleos da base, cápsulas externas, tálamos*
- *Substância branca*
- *Raramente: córtex, hipocampos*



Áreas extrapontinas de restrição à difusão



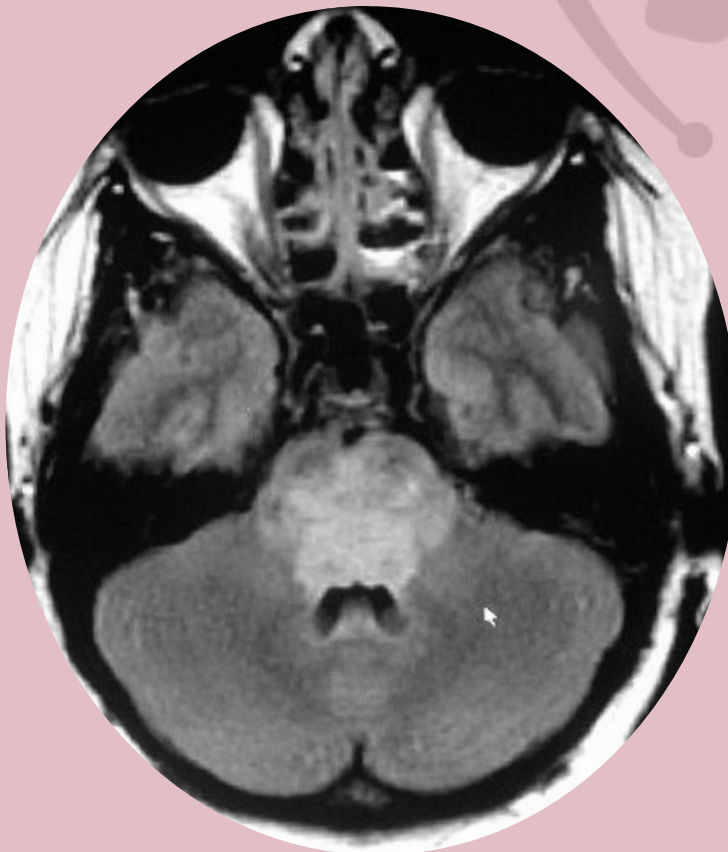
Áreas extrapontinas de hipersinal em FLAIR



Infarto pontino

usualmente assimétrico

não poupa a periferia

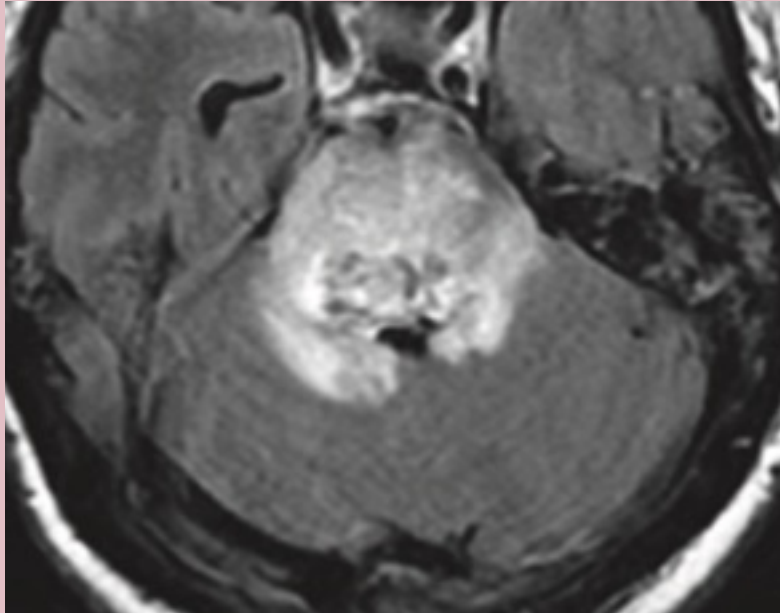


***Infarto
pontino por
oclusão da
artéria basilar***

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Doenças desmielinizantes: ADEM, EM, NMO, Hurst

*buscar lesões semelhantes em outros compartimentos
usualmente, presença de realce periférico incompleto*

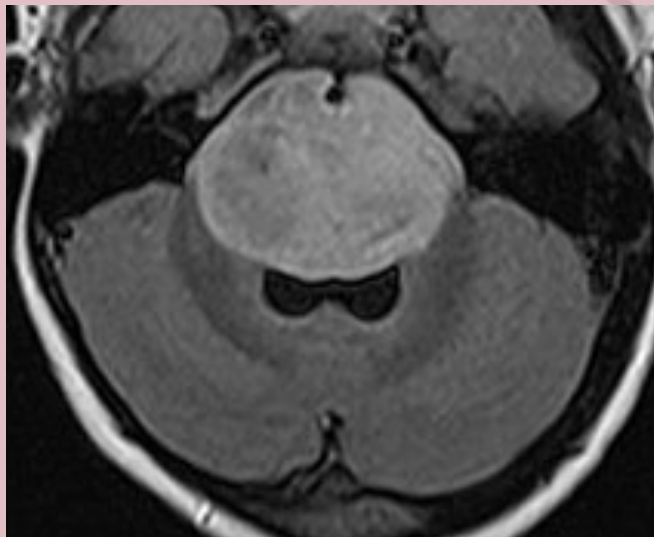


*Processo inflamatório necrosante hemorrágico consistente com
leucoencefalite hemorrágica aguda (Hurst).*

Neoplasias

Pacientes pediátricos / adultos jovens

Metástases isoladas na ponte são raras!

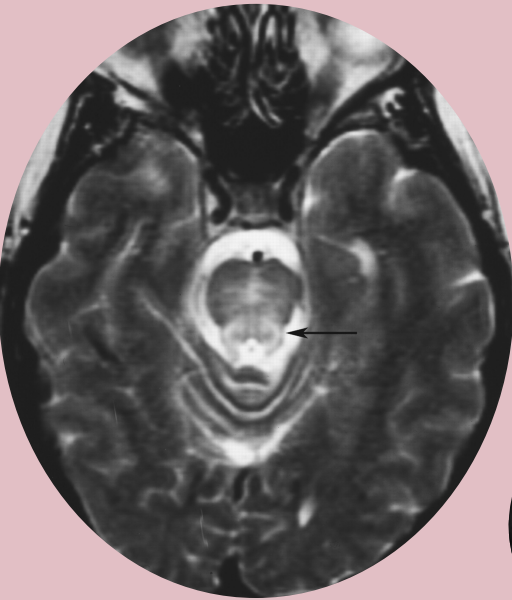


Glioma difuso da ponte em criança, com o aspecto típico da lesão “abraçando” a artéria basilar

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Doenças metabólicas: Wilson, Leigh, DM, encefalopatia hipertensiva / PRES /

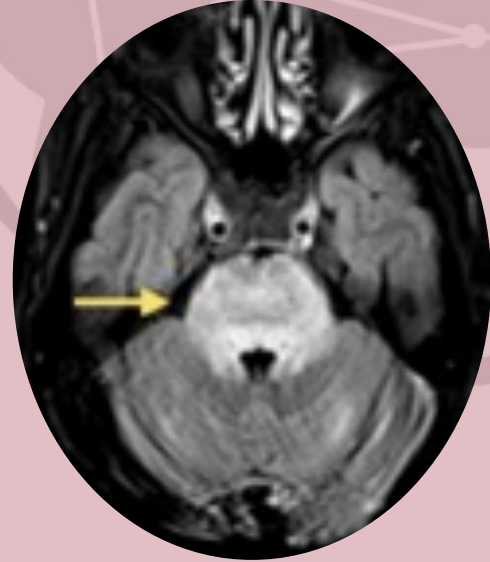
Doenças infecciosas: rombencefalites.



***“Double
panda sign”
na doença
de Wilson***



***PRES por
encefalopatia
hipertensiva***



Rombencefalite

LEITURA RECOMENDADA

- Vakharia JD et al. Extrapontine Myelinolysis in a Child with Salt Intoxication. *J Pediatr* 2017;186:207.
- Ferrara M et al. Isolated pons involvement in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Case report and review of the literature. *eNeurologicalSci* Volume 6, March 2017, Pages 51-54.
- Matías-Guiu JA et al. Pontine and extrapontine myelinolysis secondary to glycemic fluctuation. *Neurología (English Edition)* 2016;31(5): 345-347.
- Keegan BM. Challenges in diagnosing demyelinating brainstem disease in *Common Pitfalls in Multiple Sclerosis and CNS Demyelinating Diseases*. Cambridge University Press 2016, pp 71-78. DOI: <https://doi.org/10.1017/CBO9781107281943.009>
- Wadhwa J et al. Extrapontine myelinolysis: rare manifestation of a well-known disorder. *BMJ Case Reports* 2013; bcr2013200808.