Hemorragia cerebelosa y edema pulmonar neurogénico

Dr. Iván Casas C.¹; Dra. Marisa del Valle M.¹;
Dr. Jorge Foster M.²; Dra. Eva Nilsen V.³.

Cerebellar hemorrhage and neurogenic pulmonary edema

A twelve year old male patient with an spontaneous cerebellar hemorrhage (S.C.H.) and neurogenic pulmonary edema (N.P.E.) is reported. On admission he was in coma and died six hours later. Both S.C.H. and N.P.E. are uncommon in children. S.C.H. may present with an acute or chronic course; its most frequent symptoms are headache, nausea, vomiting, ataxic gait, cranial nerve involvement, altered consciousness and brainstem dysfunction. N.P.E. presents with respiratory distress, cyanosis, pink-tinged sputum, rales and tachycardia. S.C.H. and N.P.E. may be fatal, so a prompt diagnostic and therapeutic approach is vital. The most important characteristics of these two entities are discussed.

(Key words: neurogenic pulmonary edema, spontaneous cerebellar hemorrhage).

Los accidentes vasculares cerebelosos se encuentran con frecuencia en recién nacidos de bajo peso^{1,2}, sin embargo, son raros en escolares y adolescentes, habiéndose reportado no más de 50 casos en estos grupos etáreos en la literatura. Su curso es variable, pudiendo ser agudo/crónico, y sus manifestaciones clínicas más comunes son: cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones de la marcha, trastornos de la función de los pares craneales, compromiso sensorial y disfunción troncocefálica. Es difícil diferenciarlos de otros tipos de hemorragia intracraneana. La etiología más frecuente corresponde a malformaciones vasculares, aunque en un número importante de

casos no es posible establecer la causa de la hemorragia³. Las discrasias sanguíneas, los traumatismos, las infecciones y los tumores se encuentran rara vez dando origen a accidentes vasculares cerebelosos. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, y puede ser comprobado mediante tomografía computarizada. El tratamiento quirúrgico oportuno puede ser en algunos pacientes la única alternativa de sobrevivencia, pero en algunos casos, como el del paciente que a continuación se describe, el curso es muy rápido y las complicaciones pueden llevar al desenlace fatal en pocas horas sin permitir su tratamiento quirúrgico.

1. Becados, Depto. de Pediatría, Universidad Católica de Chile.
2. Médico Neurología Infantil, Hospital Sótero del Río.
3. Médico Anatomía Patológica, Hospital Sótero del Río.

Caso clínico

Paciente de 12 años, de sexo masculino, desarrollo pondoestatural adecuado, sin antecedentes mórbidos de importancia. Estando en

buenas condiciones, cayó bruscamente al suelo. Al levantarse, se quejó de cefalea holocránea intensa, agregándose después vómitos, sudoración y tendencia al sueño. Mientras era conducido al servicio de urgencia presentó rigidez de las extremidades y desviación de la mirada hacia arriba.

Ingresó treinta minutos después de la caída, en coma, con anisocoria por midriasis izquierda, respiración superficial, frecuencia respiratoria (FR) 64 x min y presión arterial (PA) 200/130 mm de Hg. Se le administró oxígeno y 20 mg de furosemida endovenosa, inmediatamente después presentó paro respiratorio, siendo necesario el uso de ventilación mecánica, bicarbonato de sodio, gluconato de calcio y fenobarbital. Treinta minutos después, su frecuencia cardíaca era de 140 x min, la presión arterial 130/100 mm de Hg y la temperatura axilar de 35°C. Evolucionó en coma, con sinergia de descerebración ante estímulos nociceptivos, reflejos osteotendíneos y cutáneos abdominales normales, respuesta plantar flexora, miosis y ausencia de reflejos pupilares. No se detectaron signos de irritación meníngea en ningún momento de la evolución. En el fondo de ojo habían hemorragias retinianas subhialoides bilaterales.

Al ingresar, glicemia, kalemia y natremia eran normales. Mientras el paciente era ventilado manualmente se registraron en la sangre arterial pH 7,32, PO_2 59,4 mm Hg, PCO_2 31,7 mm Hg y exceso de base (BE) -4.

Tres horas después de ventilación mecánica con presión inspiratoria máxima (PIM) de 26 cm de agua, FR de 26 por minuto y concentración de O_2 en el aire inspirado (FiO_2) de 70%, se obtiene pH 7,66, PO_2 261 mm Hg, PCO_2 11 mm Hg y BE -0,8.

Posteriormente aparecieron, sucesivamente, hipertermia, poliuria y taquicardia que se mantuvieron en las tres horas siguientes, luego midriasis paralítica bilateral, hipotensión arterial, extrasístoles ventriculares, bradicardia, llene capilar lento, anuria y paro cardíaco, falleciendo seis horas después del ingreso. La punción lumbar post mortem, dio salida a líquido céfalo raquídeo hemorrágico que no coagulaba.

En el estudio anatómo patológico el cráneo era de forma normal, sin lesiones aparentes. El cerebro estaba muy tumefacto, pesaba 1.440 g. (normal 1.350), tenía gran hiperemia de los vasos de las leptomeninges, dilatación y hemorragia intraventricular bilateral (fig. 1). Los vasos del polígono de Willis eran de aspecto normal. El cerebelo estaba muy tumefacto y de él salía espontáneamente sangre y coágulos. Las amígdalas cerebelosas hacían hernia, observándose una gran hemorragia en el hemisferio cerebeloso izquierdo con destrucción del parénquima, sin evidencias de tumor ni de vasos aberrantes (fig. 2). El examen histológico mostró edema cerebral, necrosis de colicación y focos de hemorragia. La tráquea y los bronquios se veían inundados por un líquido serohemático. Cada pulmón pesaba 470 g (normal 190 a 200 g) sus serosas eran lisas y brillantes; los lóbulos superiores se veían rosados, mientras el lóbulo medio y los inferiores eran de color rojo oscuro. Al corte, el parénquima tenía aspecto hemorrágico, y el estudio histológico mostró edema intra-alveolar e intrabronquial importante, con extensas áreas de hemorragia. El hígado y el bazo tenían mayor peso que el habitual y evidencia de hiperemia pasiva. En los riñones no se encontraron alteraciones histológicas.

Fig. 1. Sistema ventricular dilatado e inundado con sangre.

Figura 2. Hemorragia intraparenquimatosa de hemisferio izquierdo, abierta a sistema ventricular.

COMENTARIO

La hemorragia cerebelosa es poco frecuente en niños, correspondiendo al 10% de las hemorragias no traumáticas^{5,7}.

En el período neonatal, la hipoxia parece ser la primera causa de hemorragia cerebelosa. En un porcentaje no despreciable de niños mayores no se encuentra etiología; en los que se demuestra causa, ésta corresponde fundamentalmente a malformaciones vasculares (62%), siendo mucho menos frecuentes las alteraciones hematológicas, los tumores sólidos, las infecciones y los traumatismos^{3-6,9,10}.

Las manifestaciones clínicas de la hemorragia cerebelosa son muy variables; muchas veces se trata de pacientes aparentemente sanos que en forma brusca presentan vómitos, compromiso de conciencia y signos neurológicos característicos de un proceso expansivo de fosa posterior. Plum y Foster¹¹ dividen a los pacientes en tres grupos según sus manifestaciones clínicas, evolución y pronóstico. El primer grupo incluye a los que presentan pérdida de conciencia brusca, irregularidad en el ritmo respiratorio, miosis y ausencia de reflejos óculo vestibulares. Evolucionan en forma tórpidas y generalmente fallecen. El segundo grupo está constituido por aquellos pacientes que presentan cefalea occipital, náuseas, vómitos, vértigo, debilidad de extremidades inferiores y desviación ocular tónica. Evolucionan con deterioro neurológico progresivo, estableciéndose el síndrome completo en horas o días. Esta es la forma de presentación más frecuente de hemorragia cerebelosa y su pronóstico

depende del diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado. Los pacientes del tercer grupo se caracterizan por presentar cefalea occipital y alteraciones sensoriales más o menos progresivas, o disfunción cerebelosa u oculomotora progresiva, evolucionan en forma favorable, pudiendo recuperarse en forma espontánea.

Cuatro aspectos de la patogénesis explican los síntomas de este grupo de pacientes: las hemorragias cerebelosas pueden producir destrucción total del parénquima y, secundariamente, por efecto de su masa, aumento brusco de la presión en la fosa posterior, fenómeno responsable de la formación de hernias cerebelosas. La dislocación del cerebelo puede producirse hacia arriba, a través del tentorio, provocando compresión dorsal, en el agujero occipital, del bulbo raquídeo. Puede ocurrir también que la hemorragia se abra paso hacia el cuarto ventrículo, produciéndose gran aumento de la presión intraventricular y severa alteración de la función del troncoencéfalo. Por último, se puede obstruir el flujo de líquido cefalorraquídeo, desarrollándose hidrocefalia.

Los mecanismos descritos pueden ocurrir juntos o aislados, determinando el curso clínico del paciente.

Un alto índice de sospecha clínica es lo más importante para reconocer la hemorragia cerebelosa: la punción lumbar está contraindicada cuando se sospecha una masa de fosa posterior, por la posibilidad de provocar hernias cerebelosas¹². La ecoencefalografía y la neumoencefalografía tienen un valor limitado, consumen un tiempo valioso y pueden ser peligrosos³. El

diagnóstico actualmente puede ser confirmado mediante tomografía axial computarizada. La arteriografía cerebral suele ayudar en la identificación de la alteración vascular de origen³.

El tratamiento de los pacientes con hemorragia cerebelosa es operatorio: la indicación de exploración quirúrgica de la fosa posterior es clara en niños que evolucionan con deterioro progresivo. Aunque es posible la recuperación espontánea de algunos pacientes, este hecho no ha sido publicado en la literatura^{3,11}.

El edema pulmonar neurogénico (EPN) es un problema poco descrito en niños, generalmente se asocia con status convulsivo¹³. Clínicamente se manifiesta por dificultad respiratoria, cianosis, expectoración hemoptoica, estertores pulmonares difusos, taquicardia, fiebre moderada, infiltrados de relleno alveolar en las radiografías de tórax, hipoxemia y leve leucocitosis. Siempre es necesario descartar una causa cardíaca. Cuando es severo, la muerte sobreviene en horas. Se cree que la agresión del sistema nervioso central alteraría la dinámica de los capilares pulmonares provocando cambios en la presión y permeabilidad vascular del pulmón. Estos cambios serían mediados por efectos alfa adrenérgicos, beta adrenérgicos y vagales, probablemente ocasionados por el gran aumento de la presión intracraneana, hecho común en todas las situaciones en que ocurre edema pulmonar neurogénico. El aumento de la presión intracraneana actuaría sobre ciertas zonas del sistema nervioso central (probablemente bulbares), las descargarían los mediadores responsables de la alteración del lecho vascular pulmonar.

El tratamiento del edema pulmonar neurogénico incluye el empleo de ventilación mecánica con aplicación de presión positiva al final de la espiración y control directo de la presión intracraneana. Aún no se ha evaluado el uso profiláctico ni terapéutico de agentes alfa bloqueadores^{14,15,16}.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un niño de 12 años con hemorragia cerebelosa y edema pulmonar neurogénico que ingresó en coma y falleció al cabo de seis horas. La afección basal y la complicación descritas son raras en niños; la hemorragia cerebelosa se caracteriza por manifestaciones clínicas variables, agudas o crónicas, siendo los síntomas más frecuentes cefalea, náuseas, vómi-

tos, alteraciones de la marcha, trastornos de la función de los pares craneanos, compromiso sensorial y disfunción troncoencefálica. Las manifestaciones clínicas del edema pulmonar neurogénico son dificultad respiratoria, cianosis, expectoración hemoptoica, estertores pulmonares difusos y taquicardia. La hemorragia cerebelosa puede ser fatal y tienen gran importancia el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno médico y quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Grunnet, M.L., Shields, W.D.: Cerebellar Hemorrhage in the Premature Infant J Pediatr 88: 605, 1976.
2. Martin, R., Roesmann, U., Fanaroff, A.: Massive intracerebellar hemorrhage in low birth weight infants. J Pediatr 89: 290, 1976.
3. Kneeland, W.F.: Spontaneous Cerebellar Hemorrhage in Children and Adolescents. Am J Dis Child 135: 167, 1981.
4. Fernández-Alvarez, E., Fabregues, I., Pineda, M., Costa, J., Lafuente, J.: Posttraumatic Cerebellar Hematoma. Child's Brain 9: 362, 1982.
5. Mc Kisson, W., Richardson, A., Walsh, L.: Spontaneous Cerebellar Hemorrhage: A study of 34 consecutive cases treated surgically. Brain 83: 1, 1960.
6. Vincent, F.M., Bartone, J.R., Jones, M.Z.: Cerebellar astrocytoma presenting as cerebellar hemorrhage in a child. Neurology 30: 91, 1980.
7. Ott, K.H., Kase, C.S., Ojeman, R.G., Mohr, J.P.: Cerebellar Hemorrhage: Diagnosis and Treatment. Arch Neurol 31: 160, 1974.
8. Eremberg, G., Rubin, R., Schulman, K.: Cerebellar haematomas caused by angiomas in children. J Neurol Neurosurg Psychiatry 35: 304, 1972.
9. Kazimiroff, P.B., Weichsel, M.E., Grinnell, V., Young R.F.: Acute cerebellar hemorrhage in Childhood: Etiology, Diagnosis and Treatment. Neurosurg 6: 524, 1980.
10. Marlin, A.: Cerebellar Vascular Accidents in Children. Concept in Pediatric Neurosurgery 3. Editado por Raimondi A. Editorial Karger, Chicago: 75, 1973.
11. Plum, F., Posner, J.: Subtentorial lesions causing coma. The diagnosis of stupor and coma. Editado por F.A. Davis Company, Philadelphia: 120, 1972.
12. Swatman, K., Wright, F.: The practice of pediatric Neurology. The C.V. Mosby Company, 1982.
13. Mulroy, J.J., Mickell, J.J., Tong, T.K., Pellock, J.M.: Postictal pulmonary edema in children. Neurology 35: 403, 1985.
14. Theodore, J., Robin, E.D.: Speculations on Neurogenic Pulmonary Edema. Am Rev Resp Dis 113: 405, 1976.
15. Colice, G., Matthay, M., Bass, E., Matthay, R.: Neurogenic Pulmonary Edema. Am Rev Resp Dis 130: 941, 1984.
16. Wauchob, T., Broocks, R., Harrison, K.: Neurogenic Pulmonary Edema. Anesthesia 39: 529, 1984.