

Edema pulmonar neurogénico secundario a hipertensión intracraneal. Presentación de un caso pediátrico y revisión bibliográfica

Biriketako edema neurogenikoa garezur barneko hipertentsioren ondorioz. Kasu pediatriko baten aurkezpena eta berrikuspen bibliografikoa

L. Urriza Yeregui, L. Díaz Munilla,
I. Sánchez Martínez, N. Jordà Sirera

UCI Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra

LABURPENA

Biriketako edema neurogenikoa (BNE) nerbio-sistema zentralaren lesio akutu eta larri baten ondorioz garatzen den biriketako edema mota arraroa da, pediatrian oraindik arraroagoa izanik. Ez dago argi bere fisiopatología. Garuneko lesioa dela eta, deskarga adrenergiko bat gertatzen dela uste da. Horren ondorioz, biriketako kapilarren iragazkortasuna handitzen duen linfa eta zain basokonstriktzio bizi bat gertatuko litzateke. Status epilepticusa, garuneko odoljarioa eta garuneko lesio traumatikoa BNEren kausa ohikoenak dira.

Lan honetan garun malformazio baten ondorioz deribazio benterikulu-peritoneala (DBP) daraman 6 urteko haur baten kasua aurkezten da. Haur honek, bat-bateko garezur barneko hipertentsioa (GBH) garatzen du deribazioa funtzionamendu desagokiarengatik itxi ondoren. Bat-bateko garezur barneko presio igoera honen ondorioz, intubatzera eta balbula berriro irekitzera behartzen duten arnas geldialdia eta midriasi arreaktiboa pairatzen ditu. Gertaeraren ondorengo lehen minutuetan, biriketako edema neurogenikoarekin bat datozen ezaugarri kliniko eta erradiologikoak garatzen ditu.

Pediatrian BNEa erronka diagnostiko eta terapeutiko bat da. Garuneko lesio akutu larrien testuinguruan arnas gutxiegitasun hipoxemiko akutua garatzen duen edozein gaixo pediatrikotan, BENa arnas gutxiegitasun horren kausa posible gisa hartu behar da.

Gako-hitzak: *Biriketako edema neurogenikoa; Garezur barneko hipertentsioa; Garuneko lesio akutua.*

RESUMEN

El edema pulmonar neurogénico (EPN) es una entidad poco frecuente, aún más rara en pediatría, que se caracteriza por el desarrollo de edema pulmonar tras una lesión aguda grave del sistema nervioso central (SNC). La fisiopatología no está clara, pero se piensa que tras la lesión neurológica ocurre una descarga adrenérgica que produce una intensa vasoconstricción venosa y linfática, resultando finalmente en un aumento de la permeabilidad de los capilares pulmonares. Entre las causas más frecuentes de EPN se encuentran el esta-

tus epiléptico, la hemorragia intracraneal y la lesión traumática cerebral.

Se presenta el caso de un niño de 6 años portador de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) secundario a malformación cerebral que desarrolla un episodio brusco de hipertensión intracraneal (HTic) tras cierre de la VDVP en contexto de malfuncionamiento valvular. Secundario al aumento brusco de la presión intracraneal, presenta un episodio de parada respiratoria y midriasis arreactiva que requiere intubación y reapertura valvular. En los primeros minutos tras el evento de HTic desarrolla un cuadro tanto clínico como radiológico compatible con edema pulmonar neurogénico.

El EPN en pediatría resulta un reto diagnóstico y terapéutico. Ante cualquier paciente pediátrico que desarrolla una insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica en el contexto de una lesión cerebral aguda grave debe plantearse el EPN como posible causa del fallo respiratorio.

Palabras clave: Edema pulmonar neurogénico; Hipertensión intracraneal; Lesión cerebral aguda.

INTRODUCCIÓN

El edema pulmonar neurogénico (EPN) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por el desarrollo de edema pulmonar poco después de presentarse una lesión aguda y grave del sistema nervioso central. El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de EPN y revisar los conceptos actuales sobre la etiología y fisiopatología del mismo y el papel que juega en su etiopatogenia la descarga simpática, la inflamación, la disfunción cardíaca y la presión capilar pulmonar. También se revisará el diagnóstico y la estrategia terapéutica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niño de 6 años con antecedente de mielomeningocele, malformación de Arnold Chiari tipo II y portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal que ingresa en planta de



Figura 1. TC pulmonar que muestra patrón de infiltrado alveolar compatible con edema y hemorragia pulmonar de predominio en bases.

Hospitalización por sospecha de disfunción de la misma, con clínica de cefalea, somnolencia y vómitos. Asintomático a otros niveles y sin otros antecedentes de interés.

Durante el ingreso, Neurocirugía revisa el sistema valvular en quirófano y corta extremo distal por posible obstrucción del mismo a nivel abdominal, con adecuado flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) pero con persistencia de clínica de HTiC, por lo que se externaliza extremo distal con mismos resultados. Ante sospecha de sobredrenaje valvular, Neurocirugía decide cerrar el drenaje ventricular. A los 50 minutos del cierre, el paciente presenta de manera súbita un episodio de parada respiratoria con desaturación hasta 30%, midriasis areactiva bilateral y postura de descerebración. Se inicia ventilación con bolsa-mascarilla y se procede a intubación endotraqueal apreciando durante el procedimiento sangrado abundante a través de tubo endotraqueal. Tras la intubación presenta hipoxemia franca precisando FiO_2 80-100%. Durante la estabilización se administra carga de SSH3% y Neurocirugía procede a la reapertura del drenaje con salida a presión de LCR. Mantiene frecuencia cardíaca adecuada, por lo que no precisa masaje cardíaco ni administración de adrenalina.

Tras la estabilización inicial, se realiza TC craneal que muestra imágenes similares al previo (hidrocefalia triventricular, colapso del cuarto ventrículo y descenso de cerebelo y estructuras posteriores) y TC pulmonar, en el que se objetivan imágenes compatibles con edema y hemorragia pulmonar (Fig. 1).

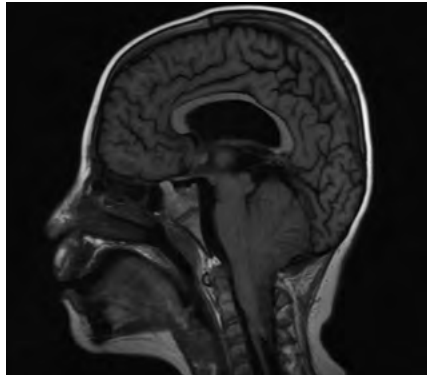


Figura 2. Moderada dilatación triventricular. Malformación de Chiari 2 descrita previamente. No se aprecian otros hallazgos de significación patológica.

Al ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) persiste hipoxemia grave con cociente PaFi mínimo de 100 en probable relación a hemorragia pulmonar en contexto de edema pulmonar neurogénico. Precisa aumentar PEEP hasta 12 cmH_2O con resto de parámetros ventilatorios estándar y con gasometrías seriadas normoventiladas. La radiografía de tórax inicial muestra infiltrados alveolares difusos en ambos hemitórax, con mejoría hasta la práctica normalización en las primeras 24-48 horas. Las ecocardiografías durante el ingreso son normales.

A nivel infeccioso, ante los hallazgos radiológicos y la elevación de reactantes de fase aguda se inicia antibioterapia para cobertura de neumonía aspirativa, con extracción de cultivos (hemocultivo, LCR y aspirado traqueal) que resultan negativos. Dada la disfunción valvular se descarta también infección por *Mycobacterium tuberculosis*.

Neurológicamente presenta buena evolución inicial pero a los 5 días comienza de nuevo con clínica de HTiC y escaso débito por drenaje externalizado, por lo que se decide recambio del sistema valvular completo. Tras ello, presenta una evolución favorable neurológica. Se realiza resonancia magnética craneal en la que se visualiza moderada dilatación triventricular que había disminuido ligeramente con respecto a TC previa y malformación de Chiari 2 ya conocida previamente (Fig. 2).

Presenta una evolución favorable, pudiéndose extubar de forma programada a los 7 días de ingreso y precisando oxigenoterapia con-

vencional durante 48 horas más. Es dado de alta a planta de Hospitalización a los 12 días de ingreso. Al alta no precisa soporte respiratorio y se encuentra despierto, orientado, con habla algo lenta y leve disartria sin otras alteraciones.

DISCUSIÓN

El EPN se define como un edema pulmonar agudo que se inicia rápidamente tras una lesión del sistema nervioso central. A veces, se clasifica como una forma de síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA), pero su fisiopatología y pronóstico son diferentes. Generalmente, se presenta sin una patología cardiovascular ni pulmonar preexistente que explique el cuadro⁽¹⁾.

Aunque no existe mucha bibliografía al respecto, se sabe que el EPN puede ser desencadenado prácticamente por cualquier lesión del sistema nervioso central⁽²⁾, siendo las causas más frecuentes las hemorragias cerebrales, las crisis convulsivas y los traumas cerebrales⁽²⁾ (Tabla I). El edema pulmonar neurogénico también es una complicación cada vez más reconocida de la encefalitis pediátrica por Enterovirus-71 (enfermedad de mano-pie-boca)⁽³⁾.

La fisiopatología exacta del EPN no está claramente definida. Se piensa que una descarga simpática central transitoria es el *trigger* principal de la patología pulmonar resultante. El elemento gatillo inicial sería un aumento súbito de la presión intracraneal, con disminución de la perfusión cerebral secundaria, o alguna lesión isquémica que afecte puntos cerebrales específicos, como centros vasomotores o zonas de formación y recepción de estímulos respiratorios (bulbo raquídeo, área postrema, bulbo caudal y núcleo del tracto solitario). Estas situaciones generan una descarga adrenérgica que produce una intensa vasoconstricción venosa y linfática pulmonar, resultando en un aumento de la presión hidrostática pulmonar, seguido de un aumento de la permeabilidad en los capilares pulmonares^(4,5).

Así pues, como en este caso, la hipertensión intracraneal produciría una estimulación simpática que aumentaría la vasoconstricción

TABLA I. CAUSAS DE EDEMA PULMONAR NEUROGÉNICO.

Causas principales

- Crisis convulsivas, especialmente estatus convulsivo
- Hemorragia intracraneal (incluido hemorragia intracerebral, hemorragia intraventricular, hematoma epidural y hematoma subdural)
- Lesión cerebral traumática

Causas menos frecuentes

- Síndrome de Guillain-Barré
- Esclerosis múltiple con afectación medular
- Ictus isquémicos
- Poliomiélitis bulbar
- Ligadura de arterias vertebrales
- Disección de arterias vertebrales
- Rotura malformación arteriovenosa espinal
- Embolismo gaseoso
- Tumores cerebrales
- Terapia electroconvulsiva
- Inducción anestésica
- Quiste coloide
- Hidrocefalia
- Síndrome de Reye
- Meningitis bacteriana
- Meningoencefalitis viral (incluido Enterovirus-7)
- Lesión medular espinal
- Meningoencefalitis criptocócica
- Hiponatremia

pulmonar y la presión hidrostática capilar pulmonar, produciendo edema pulmonar⁽⁵⁾.

La presentación clínica puede ir desde un cuadro fulminante mortal a un cuadro subclínico descubierto como hallazgo casual por imagen. Lo más característico es el desarrollo de síntomas de insuficiencia respiratoria en los minutos a horas posteriores tras una lesión neurológica, aunque se describen cuadros que se inician días después del daño neurológico⁽⁶⁾. Los signos clínicos más frecuentemente reportados son taquipnea, taquicardia, crepitantes en bases pulmonares e insuficiencia respira-

toria aguda. También se ha descrito clínica de fiebre debido a la respuesta inflamatoria. El compromiso generalmente es bilateral, aunque se han descrito casos de EPN con afectación unilateral⁽⁷⁾.

Las imágenes radiológicas muestran un infiltrado alveolar difuso bilateral que se resuelve en pocos días desde la instauración del cuadro. El electrocardiograma y la ecocardiografía generalmente resultan normales, como en el caso descrito previamente.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la neumonía aspirativa y la neumonía asociada a ventilación mecánica, cuadros que pueden asociarse también a afecciones neurológicas. Se diferencian principalmente por su evolución clínica y una regresión radiológica más prolongada en estos casos⁽¹⁾.

Específicamente en el caso descrito anteriormente se descartó el diagnóstico de neumonía aspirativa porque, aunque los parámetros inflamatorios de laboratorio se elevaron, los cultivos fueron negativos y la evolución de las lesiones pulmonares fue más rápida de lo esperado en las neumonías aspirativas.

El pronóstico del EPN en general es bueno y depende básicamente de la severidad de la lesión neurológica, aunque se ha comunicado un 10% de mortalidad secundaria a hipoxia grave⁽¹⁾. Con un tratamiento adecuado el EPN suele resolverse en 48-72 horas^(1,4). El manejo se basa en el tratamiento de la patología neurológica de base (disminuir la presión intracraneal, tratamiento de las convulsiones, evacuar hematomas intracraneales, etc.), asegurar un adecuado intercambio gaseoso (oxigenoterapia y ventilación mecánica en los casos necesarios) y soporte hemodinámico en caso de que fuese necesario^(1,4). En modelos experimentales de muerte cerebral, donde existe una importante liberación de catecolaminas,

se han usado α y/o β -bloqueadores con buenos resultados en cuanto a la disminución de daño visceral⁽¹⁾.

A pesar de que el EPN ha sido descrito hace muchos años, este sigue estando infra-diagnosticado. El desarrollo brusco de insuficiencia respiratoria hipoxémica en un paciente con una lesión aguda del SNC, que no puede atribuirse a otras causas de SDRA, debe hacer pensar como posible diagnóstico el EPN⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baumann A, Audibert G, McDonnell J, Mertes PM. Neurogenic pulmonary edema. *Acta Anaesthesiol Scand.* 2007; 51(4): 447-55.
2. Wemple M, Hallman M, Luks AM. Neurogenic pulmonary edema. In: Parsons PE, ed. *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate Inc. Available from <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 01, 2020).
3. Finsterer J. Neurological Perspectives of Neurogenic Pulmonary Edema. *Eur Neurol.* 2019; 81: 94.
4. Onyi S, Umeh CA, Yasmer J. Neurogenic Pulmonary Edema: A Case Report. *Am J Med Case Rep.* 2021; 9(1): 53-6.
5. Darnell J, Jay S. Recurrent postictal pulmonary edema: a case report and review of the literature. *Epilepsia* 1982; 23: 71-83.
6. Maron MB, Dawson CA. Pulmonary vasoconstriction caused by elevated cerebrospinal fluid pressure in the dog. *J Appl Physiol Respir Environ Exerc Physiol.* 1980; 49: 73.
7. Fontes R, Aguilar P, Zanetti M, Andrade F, Mandel M, Teixeira M. Acute neurogenic pulmonary edema: case reports and literature review. *J Neurosurg Anesthesiol.* 2003; 15: 144-50.
8. Perrin C, Jullien V, Venissac N, Lonjon M, Blaive B. Unilateral neurogenic pulmonary edema. A case report. *Rev Pneumol Clin.* 2004; 60: 43-5.
9. Davison DL, Terek M, Chawla LS. Neurogenic pulmonary edema. *Crit Care.* 2012; 16(2): 212.