

ENCEFALOPATÍA CRÓNICA NO PROGRESIVA SECUNDARIA A ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICA POR DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Leyda Martínez (*), Jannetty Pantoja (*), Antonio Uzcátegui (*)

RESUMEN:

El estudio en los últimos años de las enfermedades vasculares cerebrales en la infancia ha permitido el reconocimiento de los factores de riesgo para este grupo etario. La hiperosmolaridad (policitemia, trombocitosis, hiperglicemia, hipernatremia), que a nivel del sistema nervioso central provoca trombosis de vasos arteriales y venosos con ruptura de los mismos y sangramientos intracerebrales, subdurales, subaracnoideos, puede ser causa de fenómenos isquémicos y/o hemorrágicos cerebrales, conllevando a largo plazo a lesiones estructurales. El presente trabajo se basa en la descripción clínica y procedimientos diagnósticos de un niño con encefalopatía crónica no progresiva, secundaria a enfermedad vascular cerebral hemorrágica por deshidratación hipernatrémica, tomando los datos de la historia clínica y la evaluación directa del mismo. El paciente se evaluó en Barquisimeto, estado Lara en el año 2007. *Arch Venez Pueric Pediatr* 70 (4): 136 - 135

Palabras clave: Encefalopatía, enfermedad vascular cerebral, deshidratación, hipernatremia.

SUMMARY:

Studies in the last years on cerebral vascular illnesses in childhood has allowed the recognition of risk factors for this age group. Increase in osmolarity (increase in the viscosity of the blood, polycitemia thrombocytosis, hyperglycemia, hypernatremia) can cause ischemic phenomena and/or cerebral hemorrhage, causing long term structural lesions. The present work is based on the clinical description and a boy's diagnostic procedures with chronic non progressive encephalopathy secondary to cerebral vascular hemorrhagic illness due to hypernatremic dehydration. The patient was evaluated in the city of Barquisimeto, Lara state in the year 2007. *Arch Venez Pueric Pediatr* 70 (4): 136 - 135

Key words: Encephalopathy, cerebral vascular illness, hypernatremic, dehydration

INTRODUCCIÓN:

El estudio en los últimos años de las enfermedades vasculares cerebrales en la infancia ha permitido el reconocimiento de los factores de riesgo para este grupo etario. La hiperosmolaridad (policitemia, trombocitosis, hiperglicemia, hipernatremia) puede ser causa de fenómenos isquémicos y/o hemorrágicos cerebrales, conllevando a largo plazo a lesiones, estructurales.

Se describe el caso clínico de un lactante, quien presentó a los 5 meses de edad enfermedad diarreica aguda con deshidratación hipernatrémica, provocando lesión isquémica-hemorrágica cerebral, que dejó como secuela extensa encefalomalacia cerebral clínicamente expresada en tetraparesia espástica, pérdida de las habilidades motoras y cognitivas y epilepsia.

El presente trabajo se basa en la descripción clínica y los procedimientos diagnósticos de un niño con encefalopatía crónica no progresiva secundaria a enfermedad vascular cerebral hemorrágica por deshidratación hipernatrémica, tomando los datos de la historia clínica y la evaluación directa del mismo. El paciente se evaluó en la consulta privada en Barquisimeto del Estado Lara en el año 2007. Las variables revisadas fueron los signos neurológicos clínicos, antecedentes y paraclínicos. Una vez revisadas y comparadas, se confrontaron los hallazgos clínico-imagenológicos, clínicos-electrofisiológicos con los reportados en la bibliografía nacional e internacional.

CASO CLÍNICO:

Se trata de lactante menor, quien a los 5 meses de edad (Enero-2004) presentó enfermedad diarreica aguda de 7 días de evolución. Es evaluado en centro ambulatorio, donde indican tratamiento con suero oral, mejorando parcialmente. El 3-1-04 presenta quejido, dificultad respiratoria y crisis tónica generalizada, por lo que ingresa al servicio de urgencias del Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga". Antecedentes: Producto de II gesta. Embarazo controlado, complicado con amenaza de parto prematuro a las 32 semanas. PESAT, no complicado. PAN: 3 Kg., TAN: 50 cm. Lloró al nacer. Periodo perinatal normal. Desarrollo psicomotor: normal (sostén cefálico: 2 meses, rolado: 4 meses). Examen físico de ingreso: Peso: 3,5 Kg. ($p < 10$) Signos de dificultad respiratoria, quejido, ronos bilaterales, ruidos cardiacos con ritmo de galope, hepatomegalia, durante el examen físico presenta crisis tónicas generalizadas. Se realizan paraclínicos de emergencia: hematología: leucocitosis con neutrofilia, electrolitos séricos: hipernatremia (176 mm/l), gasometría: acidosis metabólica descompensada. Punción lumbar: citoquímico normal. Radiografía de tórax: infiltrado bilateral no confluyente. Evolución inicial: Tórpida. Presentando crisis convulsivos diarias en número de 5 a 10 por día. Cifras tensionales elevadas, signos de insuficiencia renal prerrenal, cifras persistentemente elevadas de sodio por 5 días (Fig. 1). Ameritó ventilación mecánica por 8 días, disminución progresiva del aporte de sodio en soluciones parenterales, digitálicos, furosemda, antibioticoterapia, anticonvulsivantes: fenitoina y ácido valproico. Progresivamente hubo respuesta al

(*) Departamento de Puericultura y Pediatría. Coordinación de Postgrado de Neuropediatría. Hospital Pediátrico "Dr. Agustín Zubillaga". Barquisimeto-Venezuela.

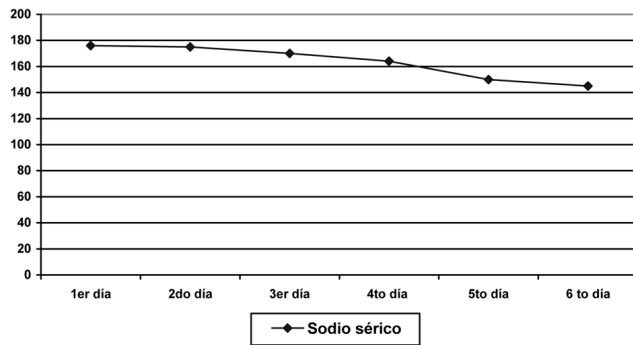


Figura 1. Distribución de los valores de sodio sérico durante los primeros 6 días de hospitalización

tratamiento con mejoría de la clínica inicial, ceden las convulsiones, pero el paciente se encuentra irritable, sin sostén cefálico, hipertónico, ROT exaltados, tetraparesia espástica, clonus y Babinski presentes (Fig.2). El estudio de neuroimagen revela en la tomografía de cráneo hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha y hemorragia subaracnoidea con hemoventrículo, isquemia de ganglios basales y edema cerebral. (Figs. 3,4 y 5). Egresa el 23-2-04 con tratamiento con ácido valproico y rehabilitación.



Figura 2. Paciente evaluado en consulta posterior al evento agudo, con hipertonía generalizada (Tetraparesia espástica)

Evolución ambulatoria: Actualmente tiene 2 años y 10 meses, al examen físico no hay sostén cefálico, hipertónico, hiperrefléxico. Permaneció anictal hasta abril-2006 cuando

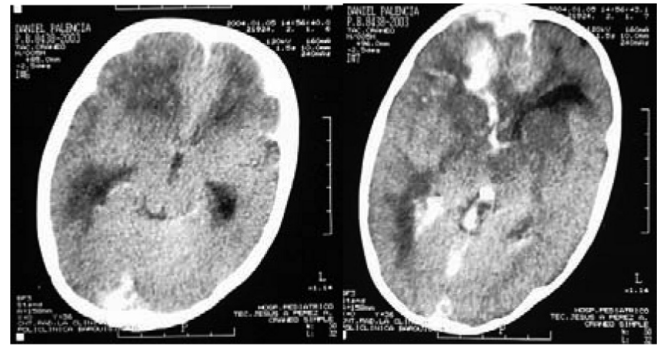


Figura 3. TAC cerebral (5-1-04): Hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha y hemorragia subaracnoidea con hemoventrículo, isquemia de ganglios basales y edema cerebral.

inició crisis tónicas generalizadas, que cedieron con ajuste de dosis de ácido valproico y asociación de clonacepam.

DISCUSIÓN:

Se presenta el caso de un lactante menor, quien presentó deshidratación hipernatrémica, su causa está relacionada probablemente por su estado de desnutrición previo, el cual es característico de este tipo de deshidratación, además de que se desconoce como fue la preparación de las sales de rehidratación oral previo a su ingreso.

La etiología de los estados hipernatrémicos es muy variada, las causas más frecuentes en pediatría son las vinculadas a enfermedades como la diarrea aguda, diabetes insípida, quemaduras, donde desde el punto de vista fisiopatológico existe mayor pérdida de agua que de sal, originando un estado hiperosmolar, que a nivel del sistema nervioso central provoca a las pocas horas de su inicio salida de agua de la célula hacia el espacio extracelular, con aumento de la concentración de los iones intracelulares, en especial sodio, potasio, y cloro. También comienzan a detectarse sustancias intracelulares osmóticamente activas ("osmoles iodógenos"), glutamina, glutamato, aspartato, taurina, ácido aminobutírico. Estas sustancias previenen la deshidratación celular, pero cuando se inicia la rehidratación dichos "osmoles iodógenos" serán los responsables del edema cerebral. Por otro lado, durante la deshidratación hiperosmolar ocurre una contracción del espacio intravascular, lo que lleva a trombosis de vasos arteriales y venosos con ruptura de los mismos y sangramientos intracerebrales, sudurales, subaracnoideos. Clínicamente se manifiesta con alteración del estado de conciencia (irritabilidad, letargia, coma), hiperreflexia osteotendinosa, convulsiones, fasciculaciones musculares, alteraciones del tono muscular, opistótono, llanto de tonalidad elevada. Otros efectos de la hipernatremia son insuficiencia respiratoria, cardíaca, renal, hipertensión, rabdomiólisis. (1-3)

En este paciente se observaron la mayoría de las compli-

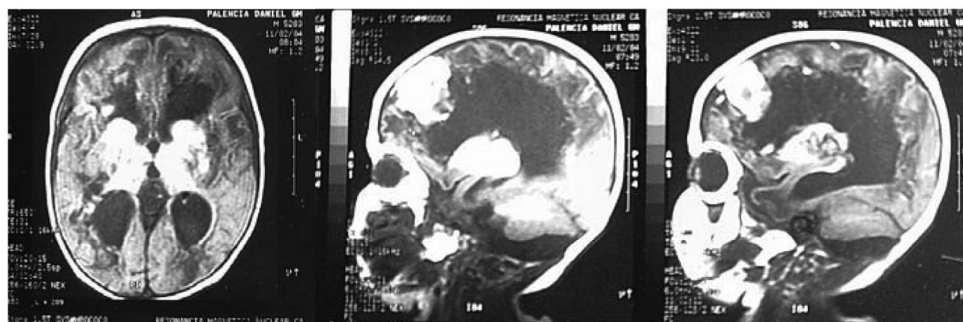


Figura 4. RNM cerebral (4-2-04): Focos hemorrágicos parenquimatosos frontales cortico-subcorticales derechos, extendiéndose a tálamo, con edema perilesional y dilatación ventricular

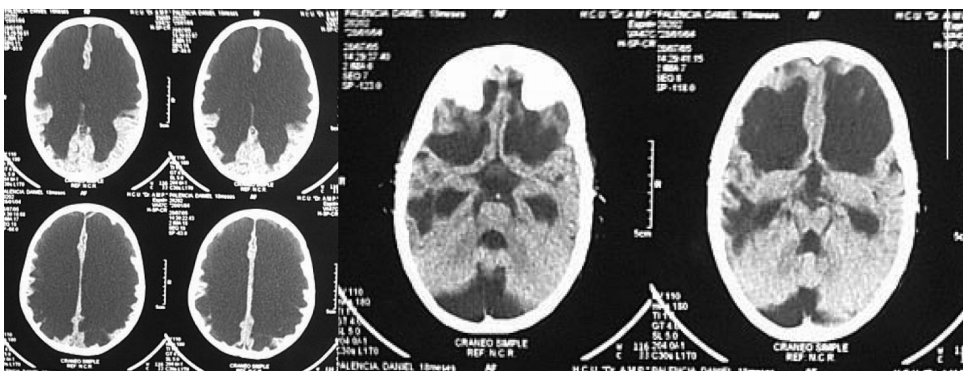


Figura 5. RNM cerebral (4-2-04): Focos hemorrágicos parenquimatosos frontales cortico-subcorticales derechos, extendiéndose a tálamo, con edema perilesional y dilatación ventricular

caciones por hipernatremia: insuficiencia renal, respiratoria y cardíaca, hipertensión, y las complicaciones neurológicas: estado convulsivo, irritabilidad y la complicación más grave que dejó severas secuelas: hemorragia cerebral intraparenquimatosa y subaracnoidea con hemoventrículo e isquemia de ganglios basales.

La hemorragia cerebral intraparenquimatosa produce aumento de la resistencia vascular y disminuye el flujo sanguíneo cerebral regional, todo esto lleva un área de isquemia periférica al sitio central de la hemorragia, desencadenándose una serie de eventos bioquímicos mediados por proteinasas que llevan a la liberación de glutamato, con posterior aumento de calcio intracelular y liberación de xantinas, óxido nítrico, proteasas, nucleasas, que lesionan la membrana celular y llevan a la muerte celular. (4,5)

En la etapa aguda la sangre extravasada está mezclada con restos de parénquima cerebral destruido. Existen áreas de edema alrededor. Luego de cuatro días disminuye el edema perilesional. En los meses siguientes se reabsorbe el hematoma, quedando una cavidad o cicatriz glial.

La hemorragia subaracnoidea provoca liberación de iones superóxido, los cuales generan otros radicales libres que interactúan con fosfolípidos de membrana, ocasionando peroxidación lipídica y vasoespasmo. Además, la extravasación de sangre desencadena un proceso de agregación plaquetaria que

estimula la liberación de tomboxano por parte de las células endoteliales, lo que lleva la formación de oclusiones intravasculares.

En este paciente ocurrió una importante hemorragia frontal con edema perilesional, que dejó una amplia zona de encefalomacia fronto-parieto-occipital, que condicionó severas secuelas neurológicas: pérdidas de las habilidades motoras y cognitivas, tetraparesia espástica y epilepsia sintomática.(5-7)

La enfermedad diarreica aguda es una patología frecuente en lactantes, que en muchas ocasiones se complica con deshidratación, agravado por su estado de desnutrición. La deshidratación hipernatémica es una causa de enfermedad vascular isquémica y hemorragia. La hemorragia cerebral deja área gliosis que general secuelas a largo plazo.

La evolución desfavorable de este paciente, quien inicia su enfermedad con un cuadro diarreico, destaca la importancia de una estrecha vigilancia a nivel de atención primaria de los lactantes con esta patología, pues este grupo etario es especialmente

vulnerable a los desequilibrios hidroelectrolíticos y ácido-base, con las consecuencias ya conocidas. Es fundamental educar a la familia sobre la manera correcta de preparar las sales de rehidratación y conocer los síntomas de alarma de deshidratación.

REFERENCIAS:

1. Mota-Hernández, F. Deshidratación por diarrea. Bol Infant Mex 1998; 55 (9): 530-538
2. Pizarro-Torres D. Hipernatremia. Bol Infant Mex 1998; 56 (5): 282-296
3. Gebara B, Evertt K. Dural sinus thrombosis complicating hypernatremic dehydration in breastfed neonate. Clid Pediatric (Phila) 2001; 40: 45-48
4. Tuñón T, Monzón F. Estudio morfológico de la hemorragia cerebral. En: Castillo- Sánchez J. y col. Enfermedades vasculares cerebrales. Barcelona. 1995; Cáp. 20:150-159
5. Gaensler. Neurobiología fundamental. Enfermedad cerebrovascular. Madrid. 1998.
6. Merino-Arribas, R. Accidentes cerebrovasculares hemorrágicos no traumáticos en la infancia fuera del periodo neonatal. An Esp de Peditr 1997; 47: 392-396
7. Schoenberg, M. y col. Cerebrovascular disease in infants and children: study of incidence, clinical feature and survival. Neurology 1978; 28: 763-768.