

Accidente vascular isquémico por disección de la arteria vertebral *Ischemic stroke due to vertebral artery dissection*

Doldán Pérez O¹, Montiel de Doldán ME², Fretes Ramírez C³

RESUMEN

El accidente vascular en los niños no es un evento muy raro, motivo por el cual, el pediatra debería pensar en el mismo ante un déficit neurológico de origen inexplicable. Se presenta el caso clínico de un niño de 7 años de edad con antecedente de traumatismos mínimos que inicia el cuadro con déficit motor progresivo en las 4 extremidades, cefalea intensa y posteriormente, hipertensión arterial severa refractaria al tratamiento. La terapéutica fue conservadora por la cantidad de tiempo transcurrido entre el debut del cuadro y el ingreso a la UTI. Recibió megadosis de corticoides por 3 días, antiagregantes plaquetarios y medicación antihipertensiva múltiple hasta el control de la presión arterial con clonidina.

Mediante estudios por imágenes y arteriografía, se diagnosticó: disección de la arteria vertebral derecha y lesión isquémica de la porción superior de la medula e inferior de la protuberancia, descartándose las etiologías cardíaca, vascular, renal, autoinmune, hematológica, e infecciosa, entre otras. El niño egresó del hospital a los 19 días en proceso de recuperación neurológica y a los 30 días ya no presentaba ningún déficit motor.

En el presente trabajo se discute la importancia del diagnóstico precoz para instituir la terapéutica adecuada, así como los factores pronósticos.

Palabras claves: accidente vascular isquémico, pediatría.

SUMMARY

Ischemic stroke is not rare in children, and pediatricians must consider it in the event of unexplained neurological deficit. A clinical case is presented, involving a 7 year old child with a history of mild trauma who presented with progressive motor deficit of all 4 limbs, severe headache and severe arterial hypertension refractory to treatment. Management was conservative given the time interval between the beginning of symptoms and admission to ICU. High doses of corticosteroids were administered for 3 days, as were platelet antiagregants and multiple antihypertensive drugs

Until hypertension was controlled with clonidine.

Dissection of the right vertebral artery was diagnosed, along with an ischemic lesion of the upper medulla and lower pons. Cardiac, vascular, renal, autoimmune, hematological, infectious and other etiologies were ruled out. The child was discharged from hospital after 19 days of neurological recovery, and had no motor deficit at 30 days. This paper discusses the importance of early diagnosis, to permit adequate treatment, and prognostic factors are described.

Key words: ischemic stroke, pediatrics

INTRODUCCIÓN

La incidencia de accidente cerebrovascular en la infancia es de 2,1 a 2,5/100.000 niños por año. Considerando todas las edades es de 150 /100.000 habitantes (1)

En general, los accidentes cerebrovasculares isquémicos se consideran idiopáticos y con buen pronóstico, con bajo riesgo de recurrencia y elevado índice de recuperación posterior, tanto de la función motora como del rendimiento escolar (2)

Las disecciones arteriales constituyen la vasculopatía no aterosclerótica más frecuente y son una causa común de ictus en personas jóvenes (3), aunque en pediatría es un evento raro. Ocasionalmente se presentan en niños especialmente después de traumatismos por vía bucal o traumatismos craneales aún leves.

Pueden ocurrir en el territorio de la arteria carotídea

y/o de la vertebrobasilar, tanto a nivel extra como intracraneal.

Su diagnóstico debe ser considerado en cualquier persona joven con ictus, especialmente en ausencia de factores de riesgo vascular.

La disección arterial se caracteriza por la presencia de hemorragia en el interior de la capa media de la pared arterial (hematoma intramural o mural). Las causas de la hemorragia pueden ser:

1. Rotura o desgarro primario de la íntima con extravasación de sangre desde la luz arterial hacia la media.
2. Hematoma intramural primario derivado de una hemorragia primaria de los vasa vasorum dentro de la media, que secundariamente se rompe dentro de la luz verdadera. Este último no sería un factor en las arterias intracraneales, ya que faltan en ellas los vasa vasorum. (3).

La disección se puede encontrar en la subintima, en cuyo caso la acumulación de sangre en la falsa luz constriñe la luz verdadera (estenosis luminal) o la ocluye, causando síntomas isquémicos. Por el contrario, cuando el hematoma se extiende hacia

1 Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Privado Francés

2 Neuropediatra Hospital de Emergencias Médicas

3 Jefe del Departamento de Neurocirugía Hospital de Clínicas

afuera (localización subadventicial), producirá dilataciones aneurismáticas de la adventicia desde la pared del vaso, pero con mínima afectación de su luz; el aneurisma puede romperse y conducir a una hemorragia subaracnoidea en las disecciones intracraneales o con extensión intradural. También se pueden formar pseudoaneurismas, que resultan de la ruptura de la arteria y la subsiguiente encapsulación del hematoma paravasculoso. Las disecciones pueden reingresar en el canal principal y crear una arteria con una doble luz (3).

Las arterias extra e intracraneales tienen importantes diferencias anatómicas en sus respectivas estructuras por lo que es probable que los mecanismos responsables de la disección sean diferentes. Las arterias intracraneales tienen una media mucho más delgada que las extracraneales, no tiene lámina elástica externa y la adventicia es muy delgada; además, están básicamente desprovistas de tejido de soporte y no poseen vasa vasorum. El hematoma intramural se localiza en la media en las disecciones extracraneales, mientras que en las intracraneales se sitúa entre la elástica interna y la media. En el caso de la arteria vertebral la disección puede extenderse hacia la región intracraneal o afectar sólo al segmento extracraneal de la misma. Por el contrario, las disecciones carótidas rara vez se extienden craneo (4, 5)

Anatomía de la arteria vertebral(6, 7, 8)

Rama de la subclavia, nace por delante de la 7ª vértebra cervical, en relación con el ganglio estrellado, sigue un curso ascendente y atraviesa a partir de la 6ª cervical todos los agujeros de la apófisis transversa. Luego de describir 2 curvas, al abandonar el axis penetra en el cráneo por el agujero occipital, gana la cara anterior del bulbo rodeándolo y se une con la arteria opuesta a nivel del surco bulbo protuberancial, para formar el tronco basilar. El tronco o arteria basilar se dirige hacia arriba, en el surco basilar de la cara anterior de la protuberancia hasta la fosa interpeduncular, en la cara anterior de la protuberancia emite ramos perforantes y a nivel de la cisterna interpeduncular y el espacio perforado posterior se divide en sus dos ramas terminales: las arterias cerebrales posteriores izquierda y derecha, que forman parte del polígono de Willis.

cisterna interpeduncular y el espacio perforado posterior se divide en sus dos ramas terminales: las arterias cerebrales posteriores izquierda y derecha, que forman parte del polígono de Willis.

Tanto en su trayecto extra como intracraneal emite múltiples ramas colaterales entre las cuales se hallan vasos para la irrigación de la médula espinal. Las dos arterias, vertebral y basilar, irrigan la parte posterior-inferior del encéfalo (porción superior de la médula espinal, bulbo raquídeo, protuberancia anular, cerebelo, pedúnculos cerebelosos, tubérculo cuadrigémino y la parte posterior del cerebro).

Con respecto a la arteria vertebral se debe considerar que sus dos ramas colaterales más importantes son: la arteria cerebelosa posteroinferior destinada a la irrigación de la cara o superficie occipital del cerebelo y la arteria espinal anterior destinada a la irrigación de los dos tercios anteriores de la médula cervical.

CASO CLÍNICO

Antecedentes: paciente de sexo masculino, de 7 años de vida, ingresó al Hospital Privado Francés el 12 de febrero de 2004. Tres semanas antes del ingreso a UTI presentó un trauma cerebral leve, y 10 días antes otro episodio de trauma cerebral (impacto en región frontal contra las gradas de una piscina, sin pérdida del conocimiento), 18 horas antes luego de un esfuerzo físico importante nadando en la piscina, presentó parestesias en miembro superior izquierdo, luego cefalea occipital intensa que cede con analgésicos, 6 horas después de nuevo cefalea occipital intensa y finalmente cuadriparesia, con sensorio conservado. En esas condiciones fue trasladado a Asunción por vía terrestre desde Concepción, aproximadamente 400 km.

Examen físico: niño lúcido apirético, con hipertensión arterial muy severa (PAM:160) y cuadriparesia a predominio derecho, con conservación de la conciencia, sin afectación de pares craneales, fondo de ojos normales, el examen de miembros se presentó con alteración de la sensibilidad dolorosa a izquierda, y de la táctil y propioceptiva a derecha, reflejos osteotendinosos normales, sin compromiso esfinteriano.

Estudios auxiliares: se practicó TAC y RMN, detectándose en esta última mostró lesión hipodensa en T1, hiperseñal en T2 que abarca la región anterior bulbo medular y a nivel medular la región cervical alta. La angiografía y la arteriografía de los 4 troncos revelaron imágenes compatibles a disección de la arteria vertebral derecha, con oclusión del 75% del calibre de dicha arteria (con respecto a la del lado opuesto) responsable de la isquemia troncal y medular alta. Figuras 1 y 2.

Se investigaron exhaustivamente enfermedades cardíacas, renales, hematológicas, síndrome de anticuerpo antifosfolípido, lupus erimatoso, enfermedades autoinmunes, estados pre-trombóticos, y feocromocitoma, como posibilidades etiológicas, con resultados negativos.

La ecografía doppler renal normal

Diagnóstico: Accidente vascular isquémico cervico vertebral, lesión isquémica anterolateral medular alta.

Tratamiento y evolución: Se administró metilprednisolona a 15 mg/kg/día en 1 dosis durante 3 días (esquema de trauma espinal), y AAS a dosis antiagregante (125 mg/día).



Figura 1- Imagen compatible con lesión isquémica bulbo medular

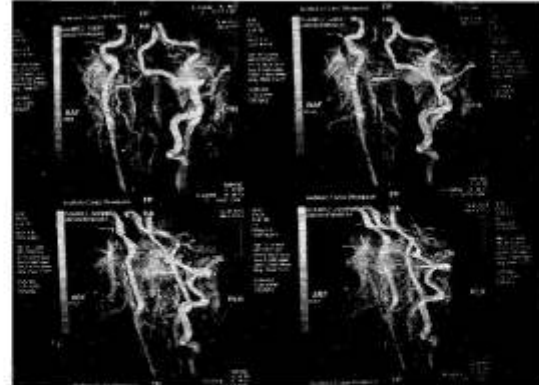


Figura 2- Angioresonancia. en las distintas imágenes es llamativa la diferencia de calibre entre la arteria vertebral derecha y la izquierda

Se inició nitroprusiato de sodio que se elevó hasta 8 ug/kg/min, con moderada respuesta, se fueron agregando luego sucesivamente: nifedipina a 1 mg/kg/día, metildopa a 6 mg/kg/día incrementándose hasta 10 mg/kg/día, minoxidil a 0,2 mg/kg/día. Se completaron 7 días de Nitroprusiato de sodio y se continuó con las 3 drogas citadas con escasa respuesta en la regulación de la tensión arterial cuya media oscilaba entre 120 a 150. Sin embargo, la recuperación neurológica era evidente, con mejoría diaria y gradual de la motilidad de sus miembros; a las 3 semanas del evento la movilidad fue completa y la sensibilidad estuvo restablecida en los 4 miembros

A 12 días del ingreso se inició Clonidina a 9 ug/kg/día + amlodipina a 0,05 mg/kg/día y luego a 1 mg/kg/día en reemplazo de la nifedipina, continuándose el minoxidil a 0.4 mg/kg/día, con lo que se logró finalmente controlar la hipertensión arterial.

El niño presentaba solo cefaleas transitorias ocasionales.

Egresó luego de 19 días de internación, con puntaje de Glasgow 15/15, con proscripción de adoptar la posición sedente y la deambulacion por precaución.

Tres semanas más tarde se realiza angioresonancia de control donde se constata la desaparición de la lesión medular, la arteria vertebral derecha sin cambios y la arteria vertebral izquierda con aumento compensatorio del calibre.

DISCUSIÓN

Las disecciones arteriales pueden ser traumáticas o espontáneas. En el primer caso es el resultado del estiramiento y/o compresión mecánica de la arteria en relación con movimientos rotacionales bruscos y fuertes, con o sin hiperextensión de la cabeza. Pueden ocurrir tras accidentes de tránsito, manipulaciones

quirúrgicas, caídas, prácticas deportivas, giros imprevistos de la cabeza, maniobras de intubación, crisis comiciales generalizadas, etc. En la arteria vertebral, más del 80% están relacionadas con traumatismos o fracturas al nivel de C1-C2. Las disecciones arteriales espontáneas son las que acontecen sin traumatismo o con un traumatismo mínimo, y pueden distinguirse dos subgrupos: vasos con arteriopatía subyacente, que ocasionan disecciones múltiples, y las que ocurren en arterias normales, dando lugar a disecciones únicas (3).

En una serie de 23 casos pediátricos de ictus isquémico, el 78,3% ocurrió en el territorio carotideo y el 21,7% en el vertebrobasilar, la etiología más frecuente fue la idiopática(30,4%), seguido de cardiopatía(21,7%) y migraña(17,4%). En el 39% la recuperación fue total, un 59,6% dejó incapacitado y un 4,3%(1 caso) fue al óbito(9)

La disección de arteria vertebral extracraneal se presenta con cefalea o dolor cervical en el 70-100% de los casos, siendo en la mitad de ellos la manifestación inicial. El dolor es ipsilateral o bilateral y típicamente distribuido sobre la región posterior de la cabeza (occipucio y parte superior del cuello). El dolor es casi siempre un síntoma precoz y, a veces, se puede confundir con un dolor de origen musculoesquelético, especialmente en aquellos casos de disección traumática en los que el traumatismo puede ocasionar hipersensibilidad de los músculos del cuello. La cefalea puede ocurrir en cualquier caso de oclusión de la arteria vertebral, independiente de la etiología.

La disección vertebral unilateral es muchas veces insuficiente para producir síntomas y en un 50 % ocurre de forma bilateral. (3)

Síntomas por compresión pueden ser por pseudoaneurismas grandes con efecto de masa sobre la médula espinal o por compresión radicular. También, ocasionalmente, por compresión de tronco encefálico o nervios craneales inferiores.

La disección arterial de la arteria vertebral extracraneal también puede ser asintomática. Si la disección es unilateral y proximal, no se produce isquemia si existe un adecuado flujo vertebral contralateral.(3)

Independientemente de la etiología, el inicio puede ser un desgarro de la íntima o un hematoma intramural primario, que puede progresar y extenderse comprometiendo la luz arterial(9)

El peligro de ictus recurrente precoz no es alto, aunque se han descrito casos de progresión o eventos isquémicos repetidos. El riesgo de ictus recurrente a largo plazo también es bajo, de aproximadamente el 1.9% a los 3 años. Una historia familiar positiva de disecciones arteriales aumenta la probabilidad de recurrencia hasta 6 veces. El riesgo de mortalidad a largo plazo es también bajo(3)

La evolución habitual de los cambios arteriales en las disecciones es la normalización arteriográfica, con una mejoría importante o resolución hacia los 2-3 meses, en los casos de estenosis. El caso del niño reportado, en el control realizado 2 meses después persiste la imagen arteriográfica inicial.

Las disecciones arteriales recurrentes, aunque infrecuentes, no son raras. Existe una distribución bimodal de las recurrencias, con un primer pico en el primer mes (tasa del 2%), seguido de una tasa anual del 1%. A menudo afectan distintas arterias. Suelen ser más frecuentes en jóvenes, prácticamente restringidas a aquellos casos de lesión primaria de la pared arterial (enfermedad vascular subyacente) y son más frecuentes en pacientes con historia familiar de la enfermedad(3)

Por lo que refiere a los síntomas, los déficit neurológicos suelen recuperar de forma significativa en los supervivientes de la fase aguda, debido probablemente, entre otros factores, a la edad joven y a la ausencia de enfermedad aterosclerótica en la mayoría. Por otra parte una evolución fatal no es rara, especialmente en las disecciones intracraneales, en la disecciones de la arteria vertebral: 21 % en los casos traumáticos y 14% en los espontáneos.

En pacientes previamente normotensos, las disecciones arteriales tanto carotídeas como de la arteria vertebral, puede ocasionar una hipertensión arterial que se resuelve espontáneamente en pocos meses (media de 2.7), probablemente relacionada con factores neurogénicos y hormonales.(3). No hemos encontrado en la bibliografía consultada casos de hipertensión arterial de una severidad tal como presentó este paciente.

En el momento actual no se ha determinado cuál es la mejor estrategia terapéutica. Diferentes autores recomiendan anticoagulación con heparina para evitar una potencial segunda embolia, seguida de cumarínicos por vía oral, salvo que exista hemorragia subaracnoidea u otras contraindicaciones para su uso. Respecto a la indicación como fibrinolítico del rtPA en la disección vertebrobasilar, para recuperar el cerebro afectado por la isquemia, su principal riesgo es la hemorragia cerebral y no evita embolias recurrentes como en el caso de los anticoagulantes. (10)

En este paciente estaría contraindicado, ya que el tiempo límite para emplearlo es de 3 hs (ventana terapéutica), transcurrido este plazo es ineficaz. Algunos autores han propuesto anticoagulación con heparina e inhibidores plaquetarios (ácido acetilsalicílico, clopidogrel) cuando el déficit isquémico es progresivo; otros en cambio abogan únicamente por el empleo de inhibidores plaquetarios(2, 9)

En el presente caso fue llamativa la escasa respuesta a la medicación hipotensora, aún con Nitroprusiato de Sodio, hasta la inclusión de la Clonidina, cuyo mecanismo de acción es la estimulación de los receptores adrenérgicos Alfa2 en el tallo cerebral, con activación de las neuronas inhibitorias determinando una reducción de la acción simpática y consecuente reducción del tono vasomotor y la frecuencia cardíaca (11). Con esta medicación la hipertensión fue controlada.

El tratamiento intervencional debe ser precoz y se encamina a minimizar los efectos del evento inicial usando trombolíticos o neuroprotección(9)

Se ha investigado en ratas la utilidad de la neuroprotección con un derivado de la metilprednisolona: los *21-aminoesteroides o lazaroides*, moléculas lipofílicas estabilizadoras de las membranas celulares que inhiben la peroxidación lipídica y reducen la producción de moléculas tóxicas, no tienen efecto gluco ni mineralocorticoide y se utilizan como citoprotectores en la isquemia cerebral, asociada al tratamiento fibrinolítico en las primeras horas del evento, es necesario profundizar aún más en los efectos beneficiosos de estas moléculas(12)

La angioplastia transluminal percutánea con inserción de endoprotesis(técnica de Stent) es un tratamiento por desarrollar en adolescentes y niños mayores(9)

Existen indicaciones para la reconstrucción quirúrgica de la arteria vertebral a nivel de C1-C2 cada vez más limitadas. Se indica cuando la estenosis u obstrucción cursa con trombosis aguda en las primeras 3-4 horas o cuando la obstrucción es crónica y causa déficit neurológico. Un factor de gran

importancia para considerar el tratamiento quirúrgico es la dominancia de la arteria vertebral y la presencia de vasos colaterales. Otra indicación de cirugía es la presencia de aneurismas secundarios a la disección de la arteria vertebral por su alta morbimortalidad (13)

Factores pronósticos: niños con episodios idiopáticos tienen mejor pronóstico que en aquellos asociados con enfermedad cardíaca. Alteración de la conciencia con o sin convulsiones se reporta como un factor de aumento de la mortalidad. Factores que ensombrecen el pronóstico funcional son: menor edad al debut del episodio, persistencia de la hemiparesia (1 mes después del evento), infarto de localización cortical o subcortical, y enfermedad oclusiva bilateral (14)

CONCLUSIÓN

Los accidentes vasculares isquémicos en pediatría no son eventos muy frecuentes, y cuando se presentan deben ser rápidamente diagnosticados para una terapéutica intervencional precoz exitosa. Si bien se trata de cuadros alarmantes, el pronóstico funcional, en ausencia de factores de riesgo, en general es bueno a largo plazo

En el caso clínico presentado el diagnóstico final fue: accidente vascular isquémico con disección de la arteria vertebral derecha, sin arteriopatía ni otra patología pre existente, y complicada con hipertensión arterial severa de difícil control

AGRADECIMIENTOS:

Al Instituto Radiológico Cudas Thompson y al Dr. Felipe González Ávila, por la gentil ayuda en las imágenes publicadas en este trabajo.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Bello O, González G. Accidentes vasculares encefálicos no traumáticos. En: Bello O, Sehabiague G, Prego J, de Leonardis D, editores. *Pediatría urgencias y emergencias*. Montevideo: Bibliomédica ediciones; 2002. p. 243-50
- 2 Kirkham F. Stroke in childhood. *Arch Dis Child* 1999; 81:85-9
- 3 Álvarez J. Disección arterial vertebrobasilar. *Rev Neurol* 1998; 26:148-53
- 4 Saposnik G, Caplan L. Isquemia del territorio vertebrobasilar: mecanismos y consideraciones prácticas. *Rev Neurol* 2001; 33:854-64
- 5 Testut L, Latarget A. *Compendio de anatomía descriptiva*. Barcelona: Salvat; 1972. p. 175-6
- 6 Matsuno H, Rhoton A. Microsurgical anatomy of the posterior fossa cisterns. *Neurosurgery* 1988; 23:58-80.
- 7 Akar Z, Dujovny M. Microvascular anatomy of the anterior surface of the medulla oblongata and olive. *J Neurosurg*. 1995; 82:97-105.
- 8 Arroyo H, Tamer I. Enfermedad cerebrovascular en la infancia y la adolescencia: accidente isquémico cerebral. *Rev Neurol*. 2002; 34:133-44.
- 9 Benito J, Guerrero A, Simón R, Mateos F. Ictus Isquémico en la edad pediátrica. *Revista de Neurología* 1998; 27(158):631-5.
- 10 Pérez J, Montero C, Velasco M, Ibarra de la Rosa I, Antón M, Salas J. Evolución fatal tras infarto cerebeloso masivo por disección espontánea de arteria vertebral *An Pediatr* 2003; 58:385-9.
- 11 Taketomo C, Hurlburt J, Krauss D. *Pediatric Dosaje Handbook*. 4ª edición. Hudson: Lexi-Comp Inc; 1998. p.182-4.
- 12 Sánchez C, Alonso de Leciana M, Díez Tejedor E, Carceller F, Vega A, Roda J. Tratamiento del infarto cerebral embólico y citoprotección con U-74389_G en ratas. *Revista de Neurología* 1998; 27(158):653-8.
- 13 Carter P, Spetzler R. Vertebrobasilar occlusive disease. *Neurovascular surgery*. 1996; 359-405.
- 14 Delsing B, Catsman C. Early Prognostic Indicators of Outcome in Ischemic Childhood Stroke. *Pediatrics Neurology* 2000; 24(4):283-9.