

Caso clínico

Diseción espontánea de arteria vertebral: una causa de infarto cerebral isquémico en la infancia

A. GRANDE, A. PERIÁÑEZ, O. GONZÁLEZ CALDERÓN, A.G. ANDRÉS, A. RODRÍGUEZ ALBARRÁN,
E. NAVA, E. VÁZQUEZ, J.C. PANIAGUA*

*Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de Salamanca*

RESUMEN

La enfermedad cerebrovascular en pediatría, va alcanzado día a día mayor importancia en base al mejor conocimiento de las numerosas entidades que pueden constituir factores de riesgo para ictus en niños y adolescentes y sobre todo a la mejor identificación de casos, por el gran avance en el diagnóstico mediante técnicas de neuroimagen. Dentro de las múltiples causas conocidas, las disecciones arteriales espontáneas del territorio vertebrobasilar, suponen una causa documentada, aunque rara, de ictus cerebral isquémico en la infancia. Se describe el caso de una adolescente con un infarto cerebral isquémico secundario a disección espontánea de la arteria vertebral en su trayecto extracraneal.

Palabras clave: Disección arteria vertebral; Infarto cerebral; Enfermedad cerebrovascular; Niños.

ABSTRACT

In recent years it has been drawn that the cerebrovascular disease in children is having more and more importance based mainly on a better knowledge of the many entities that may constitute risk factors for ictus in children and adolescents and above all on a better identification of cases due to the great step forward in the field of diagnostic by

means of the neuroimage techniques. Among the many well known causes the spontaneous vertebrobasilar dissection means a documented, though unusual, cause of ischemic cerebral ictus in the childhood. We describe a case of and adolescent with cerebral ischemic infarction secondary to a spontaneous vertebrobasilar dissection in its extracranial path.

Key words: Vertebral artery dissection; Cerebral infarction; Cerebrovascular disease; Children.

INTRODUCCIÓN

Las disecciones arteriales cervicocefálicas, son una causa frecuente de ictus isquémico en personas jóvenes y constituyen la vasculopatía no aterosclerótica más frecuente. Pueden ser traumáticas o espontáneas y ocurrir en las arterias del territorio carotídeo y/o del vertebrobasilar, tanto a nivel extra como intracraneal; su diagnóstico debe tenerse en cuenta en adolescentes con ictus sobre todo en ausencia de factores de riesgo vascular. En la infancia son poco frecuentes, predominan en varones y son preferentemente intracraneales a diferencia de los adultos en que no existe predominio de sexo, o predominan en mujeres, y suelen ser extracraneales. La clínica es variable, desde crisis isquémicas transitorias, que pueden no ser reconocidas, a accidentes vasculares encefálicos con infartos cerebrales e importante sintomatología.

Correspondencia: Antonio Grande Benito. C/ Cuesta del Sancti-Spiritus, 6-8, 5º B. 37001. Salamanca.

Correo electrónico: antonio.grande@saludalia.com

Recibido: Febrero 2004. *Aceptado:* Febrero 2004

matología neurológica. Aunque el pronóstico suele ser favorable, en ocasiones la evolución puede ser fatal. Presentamos una dissección de la arteria vertebral en su recorrido extracraneal que produce un ictus isquémico y que plantea inicialmente importantes dudas diagnósticas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años, remitida por presentar, desde hace 5 días, cefalea frontooccipital, tendencia al sueño progresiva y fiebre. Menarquia a los 12 años. No antecedente traumático conocido.

Exploración física: temperatura: 37° C. TA: 101/51 mmHg. Sat O₂: 98%. Consciente, Glasgow 14 (O3,V5,M6), desorientada temporo-espacialmente. Pupilas isocóricas y reactivas. Pares craneales, ROT, fuerza y sensibilidad normales. Discreta hipotonía. Babinski negativo. No focalidad neurológica. Bradicardia (48 lpm), no soplos ni extratonos.

Exámenes complementarios:

- Hemograma: recuento tres series normal. Bioquímica y Coagulación: normales.
- LCR: proteínas 191mg/dl. Glucosa 60mg/dl. Abundantes hematíes; no leucocitos. Estudios posteriores: PCR para enterovirus y herpes virus: negativos.
- Rx torax: normal. Mantoux negativo.
- TAC craneal: hipodensidad temporal posterior y de ganglio basales derechos; también periventricular parietal posterior derecha y occipital cortical izquierda; sugiere encefalitis con posibles infartos (Fig. 1).
- RMN craneal: lesiones hiperintensas corticales occipitales bilaterales, más marcadas en hemisferio izquierdo, en secuencias potenciadas en T2 así como en ambos tálamos y cuerpo del núcleo caudado derecho, sin evidencia de captaciones patológicas de contraste.
- ECG: ritmo sinusal a 57 lpm. Eje P +50°. Eje QRS +60°. No alteraciones de repolarización.
- Fondo de ojo: normal. EEG: trazado con moderada lentificación basal.
- Serología de herpes virus, CMV y toxoplasma en suero y lcr: negativas.
- Anticuerpos antinucleares, ANCA y antifosfolípidos: normales
- Estudio de trombofilia. Normal.

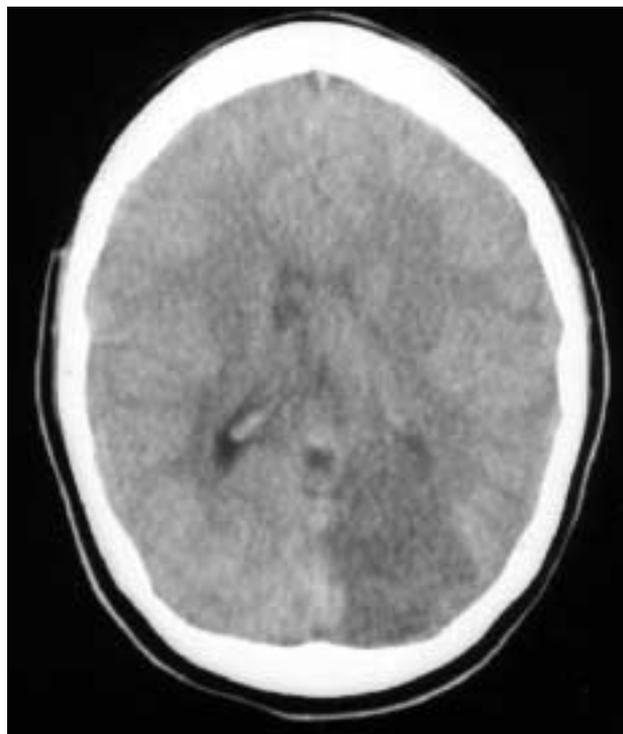


Figura 1. TAC. Hipodensidad parieto occipital izquierda. Lesión en territorio de arteria cerebral posterior izquierda.

Evolución: ante la sospecha clínica y radiológica de encefalitis herpética se inicia tratamiento con aciclovir y dexametasona iv, apreciándose inicialmente mejoría. A los tres días del ingreso se constata **hemiparesia derecha** con pérdida de sensibilidad ipsilateral, Babinsky (+), disartria y esterotipias verbales así como lagunas de memoria. Se realiza en este momento RM cerebral y AngioRM cervical, apreciándose imágenes sugerentes de isquemia multifocal dependiente de territorio vertebro-basilar izquierdo (Fig. 2) y ausencia completa de intensidad de señal correspondiente a flujo en arteria vertebral izquierda (Fig. 3). Una arteriografía cerebral objetiva oclusión selectiva de la arteria vertebral izquierda a nivel de C2-C3, correspondiente a dissección arterial (Fig. 4). Antes de iniciar tratamiento anticoagulante, presenta nuevo episodio de **hemiparesia izquierda** con alteración en el habla y la deglución. Recupera progresivamente, al igual que ocurriera en la primera crisis, la fuerza y sensibilidad de hemicuerpo izquierdo, manteniéndose la anticoagulación 6 meses. En un control de angioRM de troncos supraórticos tres meses después, se

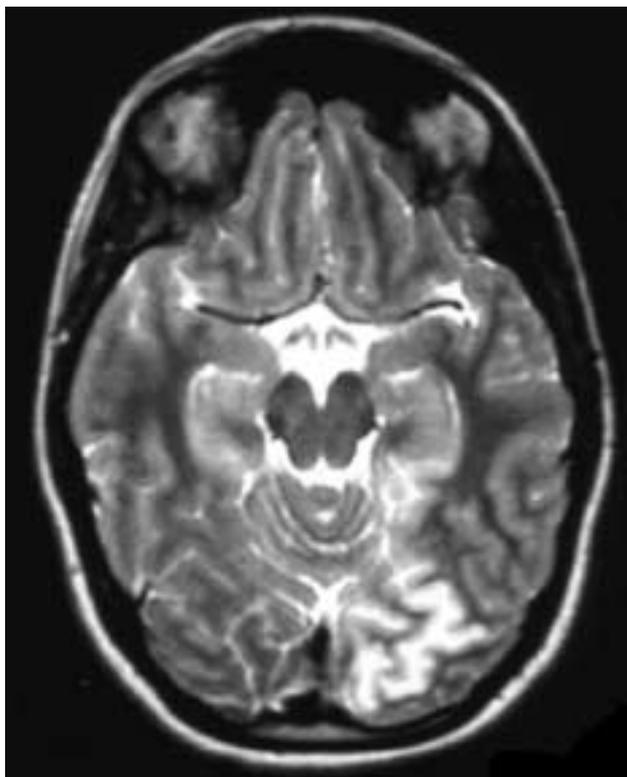


Figura 2. RM potenciada en T2. Lesión hiperintensa parieto-occipital izquierda.

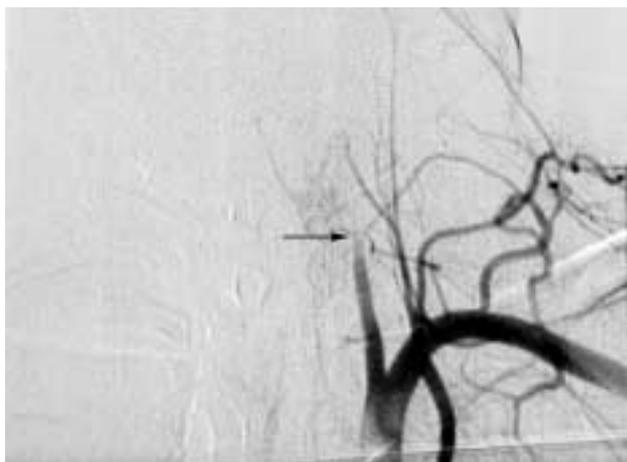


Figura 4. Arteriografía: afilamiento con stop en porción proximal de la salida de la arteria vertebral izquierda (flecha).

aprecia repermeabilización de la arteria vertebral izquierda, aunque persiste ligera asimetría en el flujo. En la actualidad, 18 meses después del primer episodio, la recupera-



Figura 3. AngioRM: arteria vertebral derecha (flecha). No se visualiza arteria vertebral izquierda.

ción clínica de niña ha sido completa aunque refiere parestesias en manos y cefalea migrañosa residual.

DISCUSIÓN

La disección de las arterias del territorio vertebrobasilar (DAV), constituyen el 5% de los ictus isquémicos en adultos jóvenes y pueden ocasionalmente presentarse en niños, tras traumatismos o sin antecedente traumático conocido⁽¹⁾. Una reciente publicación de nuestro país⁽²⁾, encuentra dos disecciones arteriales (2,94%) en una serie de 68 pacientes menores de 18 años, estudiados por enfermedad cerebrovascular de etiología desconocida. Su localización más frecuente es en el trayecto intracraneal de la arteria, aunque cada vez se comunican mayor número de casos de disección de la arteria vertebral extracraneal⁽³⁾. Un número importante de casos pueden no ser reconocidos ya que los síntomas prodrómicos no son fácilmente interpretados, máxime si no existe antecedente traumático reciente. La mayoría siguen un curso clínico benigno a pesar de presentarse como un ictus en adolescentes o sujetos jóvenes, aunque se describen casos de fatal desenlace⁽⁴⁾.

Aproximadamente dos tercios de las DAV están localizadas, a nivel de C1 y C2 en la zona en que la arteria abandona el agujero transverso del axis, donde la arteria es más móvil y más vulnerable al desgarro o rotura. Las relaciones

anatómicas entre la arteria vertebral y las estructuras óseas y ligamentosas vecinas, junto a los mecanismos especiales de movimiento de la cabeza y cuello, explicarían su vulnerabilidad a las lesiones mecánicas a ese nivel. Estudios angiográficos han demostrado una reducción del flujo de la arteria vertebral durante la realización de maniobras de rotación e hiperextensión de la cabeza⁽⁵⁾.

Las DAV pueden ser traumáticas o espontáneas. En el primer caso son el resultado del estiramiento y/o compresión mecánica de la arteria en relación con movimientos rotacionales bruscos con o sin hiperextensión de la cabeza, tras accidentes de tráfico, caídas, manipulaciones quiroprácticas, prácticas deportivas, giros imprevistos de cabeza, crisis comiciales, maniobras de intubación, etc. En muchos casos existe una gran discordancia entre la levedad del traumatismo y la severidad de la lesión vascular, lo que sugiere la existencia de una mayor vulnerabilidad de la pared arterial. No es infrecuente afectación de más de un vaso lo que hablaría a favor de la existencia de arteriopatías subyacentes que predispusieran al desgarro, tales como migraña, displasia fibromuscular, o enfermedades del tejido conectivo, como la enfermedad de Ehler-Danlos, el síndrome de Marfan, el déficit de alfa-1 antitripsina y la enfermedad poliquística renal⁽⁶⁻⁹⁾.

Las disecciones espontáneas, grupo al que parece corresponder nuestro caso, son las que ocurren sin traumatismo o con un traumatismo mínimo. La disección, resultado de la rotura de la íntima o de la presencia de una hemorragia primaria de los *vasa vasorum* de la pared, se produce por la penetración de sangre en el interior de la capa media de la pared arterial, lo que ocasiona estrechamiento de la luz y dilatación pseudoaneurismática; el trombo puede llegar a producir obstrucción total de la luz y ser una fuente de émbolos hacia porciones distales de la circulación cerebral que van a ser los causantes de la sintomatología clínica⁽⁹⁾.

El dolor es un síntoma muy frecuente, aunque no constante, tanto en casos espontáneos como traumáticos; ipsi o bilateral, de comienzo súbito y localizado en la región posterior de cuello y occipucio, aunque puede referirse a cara, ojo o a una extremidad. En los casos postraumáticos puede aparecer tras el accidente, horas o días después y etiquetarse de dolor musculoesquelético^(7,10). En niños los iniciales síntomas de dolor cérico-facial pueden fal-

tar y la forma más frecuente de presentación, es como infarto cerebral por embolia arteria-arteria, o como isquemia medular o de raíces o nervios cervicales: pérdida de fuerza en una extremidad, afasias o hemiparesias, imposibilidad para hablar, dificultad deglutoria, etc.^(1,11,12). Conviene recordar que puede haber formas asintomáticas o con muy poca sintomatología ya que la oclusión unilateral de la arteria vertebral, sobre todo si es proximal, puede no causar isquemia si existe un adecuado flujo vertebral contralateral⁽¹⁾.

El diagnóstico de la disección de la AV se basa en la angiografía cerebral donde se puede apreciar la estenosis, hallazgo más común, o la oclusión, y en la angio-RM, técnica menos agresiva que la arteriografía por lo que en casos de sospecha clínica elevada, debería ser elegida como exploración inicial⁽¹³⁾. Tanto la trombosis como los hematomas tienen una imagen de hiperseñal en secuencias T1 y T2 tanto en la fase aguda como en la fase crónica, por la presencia de metahemoglobina. Estos hallazgos serían diagnósticos de disección con formación de un trombo en la falsa luz y mantenimiento de la permeabilidad de la luz verdadera, que puede estar estenosada. Una ventaja adicional de la angio-RM, sería que es más sensible que la TAC o la angiografía para identificar secuelas de la disección, como son los infartos a nivel de tronco cerebral o cerebelo⁽⁷⁾. La ultrasonografía doppler, puede ser de utilidad en el estadio precoz (no se realizó en nuestro caso) y en el seguimiento, aunque sería más sensible en los casos de disecciones carotídeas^(1,7).

El pronóstico es bueno en la mayoría, aunque no es excepcional el fallecimiento^(4,14). Dependerá, de la extensión de la isquemia y la topografía de la lesión cerebral que cause la disección. Estudios seriados arteriográficos, han demostrado que al menos el 85% se resuelven o tienen una mejoría sustancial en 2 a 3 meses, siendo la recurrencia sintomática infrecuente: 1,9% a los 3 años^(1,14,15). En las recurrencias sintomáticas se cita una distribución bimodal con un primer pico en el primer mes. En nuestro caso se produjo una recurrencia sintomática 20 días después del primer episodio, con evolución clínica satisfactoria.

Aunque no se ha determinado cual es la mejor estrategia terapéutica, el tratamiento recomendado es la anticoagulación durante el período inicial, dado que previene la trombosis progresiva y el desarrollo de embolismos cau-

santes de la sintomatología^(1,7). Se recomienda heparina durante los primeros días y luego dicumarínicos durante 3-6 meses. Si la disección se extiende intracranalmente debe excluirse la existencia de hemorragia subaracnoidea antes de iniciar este tratamiento en cuyo caso estaría contraindicado, al igual que si existe infarto de gran tamaño ya establecido⁽³⁾. De estar contraindicada, los antiagregantes plaquetarios constituyen una buena opción. El uso muy precoz (en las 3 primeras horas) como fibrinolítico del rtPA (activador del plasminógeno), para recuperar el cerebro afecto por la isquemia, entraña el riesgo de la hemorragia cerebral y no evita las embolias recurrentes, lo que sí hacen los anticoagulantes. Debido al buen pronóstico, el tratamiento no debe prolongarse ni dejarse a largo plazo. Para evitar empeoramiento hemodinámico se recomienda reposo en cama los primeros días y colocación de collar cervical blando así como restricción de la actividad física durante 4-12 semanas.

La terapia quirúrgica se debe considerar cuando el flujo colateral es inadecuado y los síntomas continúan a pesar de una adecuada anticoagulación. La angioplastia transluminal percutánea con inserción de endoprótesis (*stent*), podría indicarse en casos seleccionados con estenosis persistente de la arteria vertebral y alto riesgo de embolismos reiterados^(4,16).

La recuperación de nuestra enferma ha sido completa y 18 meses después del inicio de su proceso, únicamente refiere parestesias en manos y cefalea migrañosa residual, habiéndose confirmado mediante angio-RM el restablecimiento del flujo de la arteria vertebral afecta.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Álvarez-Sabín J. Disección arterial vertebrobasilar. *Rev Neurol* 1998; **26** (149): 148-53.
- 2 Cardo Jalón E, Pineda Marfa M, Artach Iriberrí R, Vilaseca Busca MA, Campistol Plana J. Propuesta de protocolo de estudio de las enfermedades cerebrovasculares en la infancia. *An Esp Pediatr* 2000; **52**: 435-42.
- 3 Schievink WI, Mokri B, Piepgras DG. Spontaneous dissections of cervicocephalic arteries in childhood and adolescence. *Neurology* 1994; **44**: 1607-12.
- 4 Pérez Navero JL, Montero-Shiemann C, Velasco Jabalquinto MJ, Ibarra de la Rosa I, Antón Gomero M, Salas Molina J. Evolución fatal tras infarto cerebeloso masivo por disección espontánea de arteria vertebral. *An Esp Pediatr* 2003; **58** (4): 385-9.
- 5 Bartón JW, Margolis MT. Rotational obstruction of the vertebral artery at the atlo-axial joint. *Neuroradiology* 1975; **9**: 475-8.
- 6 Hart RG. Vertebral artery dissection. *Neurology* 1988; **38**: 978-9.
- 7 Pego R, Marey J, López-Facal MS, Marín-Sánchez M. Disección de la arteria vertebral extracraneal: ocho casos. *Rev Neurol* 1996; **24** (126): 172-5.
- 8 Easton JD, Sherman DG. Cervical manipulation and stroke. *Stroke* 1977; **8**: 594-7.
- 9 Alvarez Sabín J, Escudero D. Disecciones arteriales cervicocefálicas. <http://www.scn.es/cursos/vascular/disecc/disecc.htm>.
- 10 Hinse P, Thie A, Lachenmayer L. Dissection of the extracranial vertebral artery: report of four cases. *J Neurol Neurosurg and Psychiatry* 1991; **54**: 863-9.
- 11 Fullerton HJ, Johnston C, Smith WS. Arterial dissection and stroke in children. *Neurology* 2001; **57**: 1155-60.
- 12 Bretón Martínez JR, Muñoz Bonet JL, Llopis Garrido, et al. Infarto cerebral isquémico por disección de arteria carótida interna. *An Esp Pediatr* 2003; **59** (3): 286-9.
- 13 Kitanaka C, Tanaka J, Kuwahara M, Teraoka A. Magnetic resonance imaging study of intracranial vertebrobasilar artery dissections. *Stroke* 1994; **25**: 571-5.
- 14 Hinse P, Thie A, Lachenmayer L. Dissection of the extracranial vertebral artery: Report of four cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; **54**: 863-9.
- 15 Biousse V, Bousser MG, Mas JL. Extracranial vertebral artery dissection presenting as subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1994; **25**: 714-5.
- 16 Theron J. Endovascular treatment of a cervical vertebral artery pseudoaneurysm using covered stents. One case report. *J Neuro-radiol* 2003; **30**: 109-14.