

## **La Enfermedad Cerebrovascular Isquémica en la Infancia y la Adolescencia**

Autor: José Vargas Díaz

En los últimos años ha habido un interés creciente de la comunidad médica y científica internacional por la Enfermedad Cerebrovascular (ECV) tanto del adulto como del niño; atendándose aspectos tan importantes como causas y manejo del ictus agudo en los niños, factores de riesgo de la ECV infantil, así como al riesgo de recurrencia en estas edades de la vida.

Los niños y adolescentes al igual que los adultos pueden presentar una enfermedad cerebrovascular (ECV) bien sea ésta isquémica (trombótica, embólica) o hemorrágica. Existen dos grandes diferencias entre la ECV que presentan los adultos y la de los niños, una es la frecuencia con que se presentan en cada uno de los dos grupos y la otra las diferentes causas que las producen (1,2).

Sabemos que la ECV del adulto tiene una gran morbilidad y que es la tercera causa de muerte en los mismos. En los niños la ECV es notablemente menos frecuente que en el adulto, no obstante en los últimos años se ha reportado una incidencia creciente de los ictus en la infancia desde el 2,5 x 100 000 niños por año, en el estudio de 10 años realizado en Rochester, Estados Unidos (3), hasta la reportada recientemente por Kirkham FJ de 13 de cada 100 000 niños (2); correspondiendo aproximadamente la mitad para los isquémicos y la otra mitad para los ictus hemorrágicos. Predominan en varones, afroamericanos y caribeños; siendo consecuencia de de los mismos, un considerable déficit cognitivo, trastornos neuropsiquiátricos y motores. Es de destacar el estudio realizado en un gran centro hospitalario pediátrico, donde se realizaron 555 necropsias en niños fallecidos por diversas causas, encontrándose que el 8.7% de los fallecidos tenían evidencias de haber padecido una enfermedad cerebrovascular isquémica, a lo cual se le llamó "Enfermedad Cerebrovascular Asintomática" (3,4,5,6,7,8,9). Nos pudiéramos preguntar si en realidad la clínica de estos fallecidos fue ten silente desde el punto de vista cerebrovascular o es

que en realidad, los profesionales que trabajamos con niños no estamos entrenados en pensar en la ECV ante un determinado cuadro clínico y damos otra explicación a dicha sintomatología.

La otra gran diferencia entre adultos y niños con ECV viene dada por sus causas; mientras que en el adulto predominan las trombosis in situ o el embolismo arteria-arteria, debido a los cambios ateroscleróticos de los vasos cerebrales; las peligrosas arritmias cardíacas (fibrilación auricular) o el infarto de este órgano producto de la cardioangiosclerosis y las peligrosas hemorragias espontáneas del hipertenso, representando éstas con mucho las principales causas a estas edades; en la ECV isquémica del niño estas causas no se producen o lo hacen solo de manera muy excepcional.

Al revisar las causas de ECV en niños y Adolescentes encontramos un grupo muy variado de enfermedades y procedimientos asociados a los ictus. (10) (Cuadro No. 1)

Tabla 1 Factores de riesgo en la Infancia y Adolescencia (modificado de Roach)

<p>Enfermedad cardíaca congénita Comunicación interauricular Estenosis de la válvula mitral Estenosis aórtica Rabdomioma cardíaco Coartación de aorta Malformación cardíaca compleja Prolapso de la válvula mitral Ductus arterial Comunicación interventricular</p>	<p>Vasculopatías Síndrome de moya-moya Disección arterial espontánea EhlersDanlos tipo IV Enfermedad de Fabry Neurofibromatosis Pseudoxantoma elástico Síndrome de Down Síndrome de Williams Síndrome de Noonan Síndrome del (10)(p14p15.1) Síndrome asociado a <i>libedo reticularis</i> congénito</p>	<p>Hemoglobinuria paroxística nocturna Policitemia Deficiencia de proteína C Deficiencia de proteína S Sepsis Trombocitosis Síndrome de radio ausente-trombocitopenia Púrpura trombocitopénica trombótica Síndrome de transfusión gemelogemelo Deficiencia de vitamina K</p>
<p>Enfermedad cardíaca adquirida Endocarditis bacteriana Cardiomiopatía Prótesis valvular Fiebre reumática Arritmia Mixoma auricular Endocarditis de LibmanSachs Infarto de miocardio Miocarditis</p>	<p>Trastornos metabólicos Homocistinuria Acidemia isovalérica MELAS Acidemia metilmalónica y propiónica Deficiencia de ornitina transcarbamilasa Enfermedad de Menkes</p>	<p>Anomalías cerebrovasculares congénitas Displasia fibromuscular arterial Malformación arteriovenosa Malformación cavernosa Telangiectasia hemorrágica hereditaria Aneurisma intracraneal Síndrome de Sturge-Weber</p>
<p>Enfermedad vascular sistémica Arteriosclerosis Diabetes Hipercolesterolemia familiar Hipernatremia Progeria Síndrome de la vena cava superior Hipertensión sistémica Hipotensión sistémica</p>	<p>Trastornos vasoespásticos Hemiplejía alternante Migraña Vasoespasmismo debido a hemorragia subaracnoidea Vasoespasmismo cerebral/retiniano primario</p>	<p>Traumatismos Trauma de la arteria cervical Abuso Defecto de la coagulación con mínimo trauma Disección con trauma mínimo Embolismo grasa o aéreo Embolismo fibrocartilaginoso Embolismo por cuerpo extraño Trauma intraoral Trauma penetrante cerebral Disección arterial postraumática Fístula carotídeacavernosa postraumática</p>
<p>Vasculitis Sida Síndrome de Behçet Dermatomiositis Adicción a drogas (cocaína, anfetamina, marihuana) Angeítis granulomatosa Enfermedad inflamatoria intestinal Síndrome de Kawasaki Meningitis. Varicela Enfermedad mixta de tejido conectivo Poliarteritis nudosa Angeítis cerebral primaria Artritis reumatoide Síndrome de Sneddon Lupus eritematoso sistémico Arteritis de Takayasu</p>	<p>Trastornos hematológicos y de la coagulación Anticuerpos anticardiolipinas Anticuerpos antifosfolípido Deficiencia de antitrombina III Coagulación intravascular diseminada Anemia de Fanconi Hemoglobinopatías (falciforme, hemoglobina SC) Síndrome urémico hemolítico Púrpura trombocitopénica inmune Leucemia y otras neoplasias Disfunción hepática con defecto de la coagulación Anticoagulante lúpico Síndrome nefrótico Anticonceptivos orales</p>	<p>Yatrogénico Anticoagulación Arteriografía Balón de angioplastia Trasplante de médula ósea Cirugía cardíaca Ligamiento de carótida Quimioterapia con trombocitopenia Manipulación quiropráctica Anticonvulsionantes maternos Postirradiación Cateterismo de la arteria temporal Cateterismo de la arteria umbilical Terapia con Lasparaginasa, metilfenidato ácido valproico</p>

Es importante destacar que aún en las mejores series reportadas (2), en la mitad de los pacientes con ictus isquémico no se puede realizar el diagnóstico de una condición previa que lo justifique. Es de esperar que con la introducción en la práctica de las nuevas técnicas neurorradiológicas (TAC simple y contrastada, las diferentes técnicas de Resonancia magnética nuclear, los estudios Doppler y los estudios del flujo sanguíneo regional con tomografía de emisión de positrones, entre otros) se pueda cambiar estos resultados.

Los cuadros clínicos que cursan habitualmente con isquemia cerebral en la infancia se corresponden más frecuentemente con:

- Obstrucción de la carótida y/o alguna de sus ramas
- Obstrucción del sistema vertebrobasilar
- Obstrucciones venosas y de los diferentes senos venosos
- Síndrome de Moya-Moya
- Displasia fibromuscular
- Disecciones arteriales
- Arteritis cerebral

En cuanto al territorio vascular comprometido, la afectación más frecuente ocurre a nivel del territorio carotídeo (carótida interna y sus ramas), aunque también pueden resultar afectados el territorio vertebrobasilar, las venas y los senos venosos de la duramadre. El conocer el territorio cerebral irrigado por cada una de los vasos es importante para poder identificar el vaso ocluido, aunque en los niños al igual que en los adultos existen oclusiones con territorio menos definido como es el caso de oclusiones de arterias pericallosas, en candelabro y temporales. En los niños no son infrecuentes las paradas cardíacas con insuficiencia vascular cerebral global, causantes de inconsciencia que puede llegar al coma y responsable de signos neurológicos focales agudos como la ceguera cortical. En otras ocasiones la obstrucción arterial es lenta y solapada y el perfil clínico es entonces diferente (Arteritis, Síndrome de Moya-Moya), expresándose por ejemplo por un cuadro epiléptico de difícil control, trastornos del aprendizaje/conducta, etc.

Las obstrucciones vertebrobasilares en los niños, aunque no frecuentes, es necesario tenerlas en cuenta sobre todo en varones, por su mayor actividad y juegos de contacto físico con otros niños. Los sitios de la oclusión más frecuentes son a nivel del agujero occipital, C-1 y C-2; en ello influyen por un lado, la gran movilidad de la articulación occípito-atloidea y por otro las importantes deflexiones y estrechamientos que sufren las arterias vertebrales en su recorrido desde su origen hasta que penetran por el agujero occipital. Cuando además coexisten malformaciones de esta zona como: ausencia de odontoides, Síndrome de Klippel-Feil, hipoplasias vasculares, o infecciones del cuello, frecuentes a estas edades, el riesgo de este tipo de oclusiones aumenta. Es frecuente en esta localización la disección arterial y más raramente el embolismo cardíaco; observándose un elevado riesgo de recurrencia de ictus que puede llegar a ser mayor de un 20% en estos enfermos. En su diagnóstico, cuando existe un alto índice de sospecha, si la la angiorresonancia resulta normal, es necesario llegar a la angiografía cerebral, siendo útil además los estudios de radiografía cervical en flexión y extensión.

Los episodios isquémicos transitorios (ATI) son propios de la edad adulta aunque pueden ser observados en los niños, como ha sido la experiencia del autor de este artículo. Se han podido observar en pacientes con alteraciones estructurales de los vasos cerebrales congénitas, endocarditis bacteriana, hipertensión arterial, hipercolesteronemia, entre otros.

Hay pocos reportes de ATI en niños y puede resultar por lo demás difícil distinguir un evento neurológico focal isquémico transitorio agudo, de una crisis epiléptica inhibitoria o de un episodio de migraña hemipléjica.

En los pacientes con anemia de células falciformes, los ATI predicen un ictus con un riesgo relativo de 56 (95% intervalo de confianza ). Todo niño que presente un ATI debe ser adecuadamente estudiado en busca de la causa que lo ocasionó.

Las oclusiones senovenosas pueden ocurrir en el curso por ejemplo de infecciones (de la cara, oído y senos perinasales), cardiopatías congénitas cianóticas y deshidrataciones; producen un cuadro clínico que puede ser agudo

o subagudo, más bien inespecífico, dado por cefalea, crisis epilépticas, toma de conciencia y abombamiento de fontanela. Cuando ocurre la oclusión de un gran seno dural, se produce una insuficiencia importante del drenaje venoso intracraneal con la consiguiente hipertensión en este compartimento. La oclusión más frecuentemente diagnosticada es la del seno longitudinal superior y la más grave la trombosis de la tórcula o prensa de Herófilo.

Castroviejo (1) reporta en su serie que el 85% de los niños con ictus isquémicos debutaron con hemiplejía y el 44% lo hicieron a través de crisis epilépticas, generalizadas (26%) y focales (18%).

#### Diagnóstico y Tratamiento

Las causas más frecuentes de los ictus isquémicos en la infancia son las cardiopatías congénitas y la anemia de células falciformes. Los niños pueden presentarse con o sin hemiparesia y pueden tener fiebre, dolor de cabeza y afectación del nivel de conciencia. A pesar de que los estudios de ictus infantiles aún son escasos, el diagnóstico rápido y el tratamiento especializado que incluya, una adecuada oxigenación y ventilación, la prevención de la hipertermia y las convulsiones, así como el mantener la presión arterial dentro de valores normales y un correcto balance metabólico, resultan importante y favorece la evolución de estos pacientes. Algunos niños bien seleccionados pueden beneficiarse de tratamiento anticoagulante así como otros pueden hacerlo con la terapia trombolítica. En los enfermos de Anemia de Células Falciformes además, el uso de transfusiones de sangre lo suficientemente frecuente para mantener los niveles de Hemoglobina S por debajo de un 30%, reduce los riesgos de recurrencia de los mismos desde un 67% a un 10%. Los niños con ictus agudos deben ser rápidamente atendidos en unidades especializadas en ictus e incluidos en protocolos diseñados para el manejo y estudio de los ictus

infantiles. (11 )

En la medida que las diferentes técnicas de estudio se han ido perfeccionando y cada vez resulten menos invasivas, unido al mayor conocimiento y entrenamiento de los profesionales que atienden a estos pacientes, el número de casos sin diagnóstico específico irá progresivamente disminuyendo. (10, 16)

Se necesitan estudios multicéntricos que permitan conocer cada vez mejor la verdadera significación de cada uno de los factores de riesgo de los ictus infantiles, así como de protocolos de diagnóstico y manejo de los mismos, para poder lograr enfrentar cada vez con más éxito los ictus infantiles. (17-22)

Si lamentable y discapacitante resultan estos eventos en los adultos, no es necesario hacer énfasis en lo que significa para el paciente, la familia y la sociedad, que un niño o un adolescente presente un accidente cerebrovascular.

#### Bibliografía

- 1- Pascual Castroviejo I., Pascual Pascual S.I. Patología vascular en la infancia. En: Enfermedades Vasculares Cerebrales. Editorial MCR. 1993; 463-87.
- 2- Kirkham FJ, Hogan AM. Risk factors for arterial ischemic stroke in childhood. CNS Spectr. 2004 Jun;9(6):451-64
- 3- Schoenberg B.S. et al Cerebrovascular disease in infants and children: A study of incidence, clinical features and survival. Neurol 1978; 28:763-8.
- 4- Kirkham FJ. Stroke in childhood. Curr Pediatrics 1994; 208-15.
- 5- DeVeber G, Monagle P, Chan A, MacGregor D, Curtis R, Lee S, et al. Prothrombotic disorders in infants and children with cerebral thromboembolism. Arch Neurol 1998; 55: 1539-43.
- 6-Pascual Pascual SI. Pascual Castroviejo I, Vélez A. Accidentes isquémicos cerebrovasculares en la infancia. An Esp Pediatr 1988; 28: 279-85
- 7- Dusser A, Goutieres F, Aicardi J. Ischemic strokes in children. J Child Neurol 1986; 1: 131-6.

- 8- Alvarez Sabín J. Ictus en Adolescentes. *Rev Neurol* 1997; 255(142): 919-23.
- 9- Riikonen R, Santavuori P. Hereditary and acquired risk factors for childhood stroke. *Neuropediatrics* 1994; 25: 227-33.
- 10- Arroyo HA, Tamer I. Enfermedad cerebrovascular en la Infancia y Adolescencia. Accidente Isquémico Cerebral. *Rev Neurol*. 2002; 34: 133-44
- 11- Adams RJ, Nichols FT, Figueroa R, Mckie V, Lott T. Transcranial Doppler correlation with angiography in sickle cell disease. *Stroke* 1992; 23: 1073-7.
- 12- Russell MO, Goldberg HL, Hodson AH, Kim HC, Halus J, Reivich M, et al. Effect of transfusion therapy on arteriographic abnormalities and recurrence of stroke in sickle cell disease. *Blood* 1984; 63: 162-9.
- 13- Raybaut CA, Livet MO, Jiddane M, et al. Radiology of ischemic stroke in children. *Neuroradiology* 1985; 27: 567-578.
- 14- Chabrier S, Rodesch G, Lasjaunias P, Tardieu M, Landrieu P, Sebire G. Transient cerebral arteriopathy: a disorder recognized by serial angiograms in children with stroke. *J Child Neurology* 1998; 13: 27-32.
- 15- Wiznitzer M, Masaryk TJ. Cerebrovascular abnormalities in pediatric stroke: assessment using parenchymal and angiographic magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1991; 29: 585-9.
- 16- Shirane R, Sato S, Yoshimoto T. Angiographic findings of ischemic stroke in children. *Child Nerv Syst* 1992; 8: 432-6.
- 17- Belman AL, Roque CT, Ancona R, Anand AK, Davis RP. Cerebral venous thrombosis in a child with iron deficiency anemia and thrombocytosis. *Stroke* 1990; 21: 488-93.
- 18- Moore PM. Diagnosis and management of isolated angiitis of the central nervous system. *Neurology* 1998; 39: 167-73.
- 19- Barnett HJM, Eliasziw M, Meldrum HE. Drugs and surgery in the prevention of ischemic stroke. *N Engl J Med* 1995; 332: 238-48.
- 20- Sandercock P, for the international Stroke Trial Collaborative Group. The International Stroke Trial: Preliminary results. Part 1. Effects of aspirin and heparin separately and in combination. *Cerebrovasc Dis* 1996; 6 (Suppl 2): S23.

21- The NINDS rt-PA Stroke Study Group. Tissue plasminogen activator for acute ischemic stroke. *N Engl J Med* 1989; 333: 1581-7.

22- Hutchison JS, Ichord R, Guerguerian AM, Deveber G. Cerebrovascular disorders. *Semin Pediatr Neurol*. 2004 Jun;11(2):139-46