

FIGURA 55E.4 Resonancia magnética (RM) de un niño de 8 años de edad con leucemia que presentó cefaleas y adormecimiento en la mano izquierda durante la quimioterapia de Inducción con L-asparaginasa. A, La RM de Inversión recuperación rápida de espín eco muestra infartos hemorrágicos bilaterales multifocales. B, La flebografía por RM muestra irregularidad del seno sagital superior compatible con trombosis (flecha). (Cortesía de Meredith Golomb, MD, Department of Radiology, Riley Hospital for Children, Indianapolis, Indiana.)

los primeros minutos u horas, posiblemente porque los padres no se dan cuenta de que los niños pueden tener un ictus.

Algunos niños no tienen síntomas o tienen sólo un retraso del desarrollo de inicio gradual. No están claras las tasas de infarto silente en otros trastornos vasculares cerebrales porque las exploraciones radiológicas normalmente no se inician si no hay manifestaciones clínicas.

ETIOLOGÍA

Cardíaca

La cardiopatía congénita compleja puede producir trombosis e ictus isquémico por varios mecanismos. La anatomía cardíaca anormal o las arritmias cardíacas asociadas pueden producir un flujo anómalo y predisponer a la formación de trombos intracardíacos. Los defectos septales pueden producir comunicaciones derecha a izquierda que hacen que los trombos venosos pasen al lado arterial y produzcan un infarto cerebral. La cirugía y la cateterización cardíaca pueden romper el endotelio y producir trombosis. La cirugía cardíaca puede provocar un estado protrombótico temporal (Petaja et al, 1996). Una válvula cardíaca anormal puede ser un nido de vegetaciones bacterianas que pueden producir un ictus cardioembólico. La hipoxemia crónica en casos graves de cardiopatía congénita puede producir policitemia y el aumento de la viscosidad sanguínea puede favorecer la trombosis. La persistencia del agujero oval se asocia a infarto arterial en niños y adultos, de nuevo por una supuesta comunicación derecha a izquierda.

Hematológica

Todo trastorno hematológico que altera la coagulación puede poner a un niño en riesgo de ictus hemorrágico. Los recién nacidos tienen niveles más bajos de los factores de coagulación y una caída de los factores dependientes de la vitamina K en los primeros días de vida. La hemorragia causada por una deficiencia de vitamina K era más común antes de extenderse su administración oral o intramuscular a los neonatos; Comelissen et al (1996) observaron que la administración de vitamina K disminuía la incidencia de hemorragia por defi-

ciencia de la vitamina K de 7 a 1,1 por 100.000 nacimientos al año. La ingesta accidental o la sobredosis de warfarina tiene el mismo efecto que una deficiencia de vitamina K, y puede producirse cuando un niño pequeño encuentra medicamentos de familiares mayores. Las más comunes son deficiencias de los factores de la coagulación VIII (hemofilia A), IX (hemofilia B) y del factor von Willebrand. La hemorragia intracranial sigue siendo la causa más común de muerte por hemorragia en pacientes con hemofilia.

La deficiencia de los factores que intervienen en la regulación de la coagulación puede poner al niño en riesgo de trombosis. El ictus isquémico pediátrico se asocia a deficiencias de proteína C, proteína S y antitrombina; resistencia de la proteína C activada causada por mutación del factor V de Leiden; mutación del gen 20210 de la protrombina, defecto del gen de la metilen-tetrahidrofolato reductasa (MTHFR) y elevación de la lipoproteína (a); anticuerpos antifosfolípidos elevados y anticoagulante lúpico; con niveles elevados de factor VIII y con plasminógeno bajo o fibrinógeno alto. La importancia del polimorfismo del promotor del inhibidor del activador del plasminógeno (PAI-1) en el ictus infantil es controvertida. Las alteraciones hematológicas temporales y la trombosis resultante pueden deberse a una enfermedad intercurrente; por ejemplo, el síndrome nefrótico idiopático se asocia a un descenso de antitrombina y TVC (Fluss et al, 2006).

Las alteraciones de las células sanguíneas o de la concentración de células sanguíneas pueden poner al niño en riesgo de ictus hemorrágico o isquémico. Un recuento plaquetario bajo por trombocitopenia autoinmunitaria o supresión de la médula ósea puede producir hemorragia. Todo aquello que aumente la viscosidad de la sangre, como células falciformes, policitemia o hipoxia crónica, puede predisponer al niño a infarto arterial o venoso. La deshidratación se asocia a ictus arteriales y TVC, posiblemente porque aumenta la viscosidad. La anemia es un factor de riesgo de infarto arterial isquémico y TVC, posiblemente por alteraciones en la hemodinámica o desequilibrios de las vías trombóticas.

Varios autores han observado la presencia de múltiples alteraciones protrombóticas en algunos niños con ictus isquémico. Los niños con una cardiopatía congénita o con leucemia pueden tener un riesgo más alto de desarrollar complicaciones trombóticas durante la hospitalización si también tienen una anomalía protrombótica.

Traumatismo

El traumatismo puede dañar los vasos directamente causando una hemorragia de los vasos desgarrados y trombosis en la íntima dañada (v. Fig. 55E.5, disponible en www.ncip.com). Las hemorragias subdurales y las subaracnoideas, además de los infartos isquémicos se producen en casos de traumatismo craneal. Es importante determinar la causa del traumatismo; el 95% de las lesiones intracraneales graves en niños menores de 1 año de edad son por malos tratos, y el 5% de los niños que vuelven con los padres maltratadores sin intervención son asesinados (Johnson, 2000). Las alteraciones óseas de las vértebras o las alteraciones de las paredes vasculares por conectivopatía o enfermedad metabólica pueden predisponer a una disección arterial cervicocéfálica después de un traumatismo leve. La disección arterial puede ser idiopática en niños por lo demás aparentemente normales (Rafay et al, 2006). Un estado protrombótico asociado a un traumatismo puede promover la trombosis y empeorar el resultado; los pacientes con un traumatismo que sufren una coagulación intravascular diseminada tienen peores resultados que los que no la sufren. A menudo las hemorragias en niños con hemofilia con frecuencia están desencadenadas por un traumatismo.

Infección

La meningitis bacteriana puede producir una coagulopatía intravascular diseminada e inflamación vascular, y la posterior trombosis arterial o venosa e infarto. La meningitis por estreptococo del grupo B es una causa importante de ictus en neonatos y puede transmitirse por vía materno-fetal u horizontalmente a través del personal de enfermería. Durante los primeros 2 meses de vida los lactantes son sensibles a las bacterias halladas en la flora materna o en el entorno local, que incluyen estreptococos del grupo B, bacilos entéricos gramnegativos y *Listeria monocytogenes*. Después de los 2 meses de edad *Streptococcus pneumoniae* y *Neisseria meningitidis* son las causas más comunes de meningitis bacteriana. La instauración de la vacunación de *Haemophilus influenzae* tipo B a los 2 meses de vida ha producido una caída importante de la meningitis por *H. influenzae* tipo B. En niños inmunodeprimidos con cáncer o síndrome de la inmunodeficiencia adquirida (sida), las especies de *Aspergillus* pueden producir vasculitis e infarto. Los pacientes con sida también pueden presentar una arteriopatía de vasos medios y pequeños o aneurismas, y, aunque la supuesta causa en la mayoría de casos es una infección directa o secundaria, la fisiopatología exacta no siempre está clara. La terapia antirretrovírica para el sida puede causar una lesión vascular (Mondal et al, 2004). La tuberculosis produce meningitis en el 1-2% de los casos, y también puede ocasionar vasculitis e infarto (Starke, 1999). Se han descrito varios casos de ictus en niños con neurobrucelosis (Salih et al, 2006c). La enfermedad de Lyme es una causa infrecuente de vasculitis infecciosa y formación de aneurismas. El virus de la varicela zóster puede producir vasculitis por infección directa de la pared arterial o por reacción inflamatoria postinfecciosa que se manifiesta semanas a meses después de la infección primaria.

Malformaciones vasculares/vasculopatía/migraña

Como se ha explicado en la sección anterior («Traumatismo») las malformaciones vasculares pueden manifestarse con una hemorragia intracerebral y el vasoespasmo resultante puede causar un infarto isquémico. Las alteraciones arteriales, como estenosis de grandes

arterias, son habituales en niños, por lo demás sanos, con ictus isquémico arterial (Ganesan et al, 2003).

Se han descrito casos de vasculitis primaria del sistema nervioso central en niños que puede ser mortal salvo que se trate con inmunosupresión agresiva. Se han descrito casos más frecuentes de vasculopatías menos virulentas en niños, con frecuencia después de una infección por varicela, que responden a aspirina sola y no requieren inmunosupresión (Chabrier et al, 1998; Lanthier et al, 2001).

Se han descrito muchos casos de ictus isquémico después de migraña, relacionados posiblemente con vasoespasmo arterial.

Drogas/fármacos/toxinas

El consumo materno de cocaína puede producir vasoespasmo e infarto cerebral en el feto, y el consumo de cocaína por los niños puede provocar una hemorragia intracraneal o un ictus isquémico. Fármacos como las anfetaminas, que pueden causar un aumento súbito de la presión arterial o vasoespasmo, también aumentan el riesgo de infarto. La ingesta accidental o la sobredosis de medicamentos utilizados para tratar la trombosis pueden producir hemorragia.

Metabólica

Las enfermedades mitocondriales pueden producir un infarto metabólico, especialmente durante épocas de estrés metabólico. La RM normalmente muestra infarto en territorios no vasculares (Fig. 55E.6).

Otras enfermedades metabólicas originan infarto cerebral al participar en el daño cerebral que provoca trombosis. La homocistinuria puede producir un infarto, supuestamente por aumento de los niveles de homocisteína y posterior lesión vascular. El defecto del gen *MTHFR* se ha asociado a ictus infantil, pero no está clara la importancia de su papel; al menos un 10% de los niños sanos son homocigotos a *MTHFR* 677T (Gunther et al. 2000; Koch et al, 1999; Nowak-Gottl et al, 1999). Los resultados del estudio varían en función del grado de riesgo asociado, y los portadores no siempre tienen un aumento de los niveles de homocisteína en el momento de producirse el infarto. La enfermedad de Fabry es una enfermedad de depósito lisosómico ligada al cromosoma X que produce una deficiencia de α -galactosidasa y la acumulación consiguiente de glucolípidos en la pared endotelial. Los hombres presentan parestesias en manos y pies y alteraciones cardíacas que pueden empezar en la infancia; la hipohidrosis y la disfunción renal tienden a producirse más adelante durante el curso de la enfermedad (Ries et al, 2005). Los hombres y mujeres heterocigotos son susceptibles de sufrir una trombosis cerebral, posiblemente por un aumento de la vasorreactividad en los vasos lesionados o una activación endotelial o leucocitaria. Los hombres pueden estar más gravemente afectados, y pocas veces muestran afectación vascular cerebral antes de los 23 años de edad (Schiffmann, 2001). La deficiencia de α -antitripsina puede producir un descenso de la integridad estructural de la pared arterial al romper el equilibrio de actividad entre proteasas y antiproteasas. La deficiencia de α -antitripsina se ha asociado a aneurismas y a cambios vasculares compatibles con una displasia fibromuscular. Las hiperlipidemias pueden producir cambios vasculares ateroscleróticos en niños similares a los observados en adultos mayores.

Diagnóstico diferencial

Los niños con ictus con frecuencia presentan convulsiones. En las primeras horas posteriores a una crisis, antes de realizar un estudio de

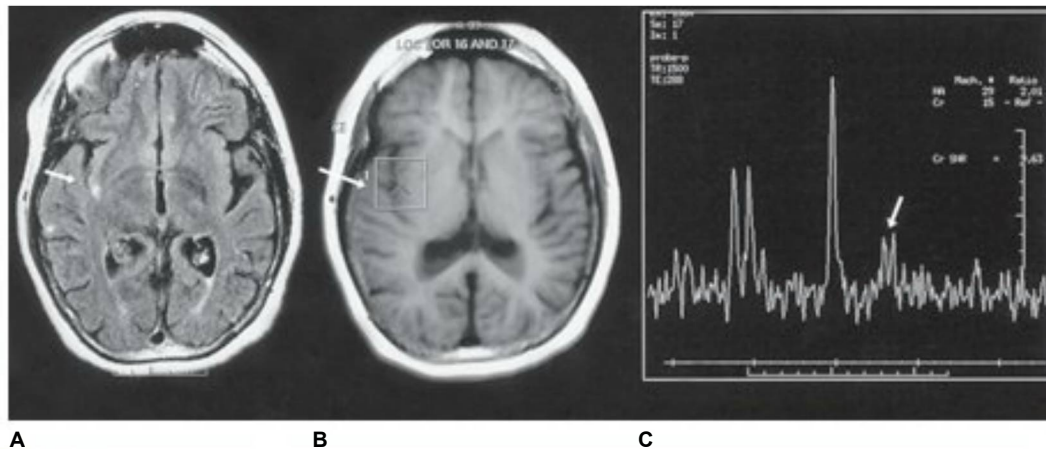


FIGURA 55E.6 Resonancia magnética (RM) de una chica de 18 años de edad que a los 12 años presentó cefaleas y continuó con incoordinación bilateral, disminución de la atención, disminución del rendimiento escolar y fatiga. A, La RM de Inversión recuperación de líquido de espín eco muestra múltiples lesiones bilaterales en territorios no vasculares. B, La sección A del área afectada se selecciona para evaluación con espectroscopia por RM. C, La espectroscopia por RM muestra un pico doble de lactato compatible con enfermedad mitocondrial en un área de anomalía de la señal (flechas).

imagen craneal puede ser difícil determinar si una nueva hemiparesia se debe a una paresia de Todd postictal transitoria o a un infarto. La paresia de Todd normalmente no dura más de 24 horas, aunque en casos infrecuentes puede persistir varios días. La migraña puede producir infarto y deterioro motor permanente, pero la migraña hemipléjica puede causar un deterioro motor temporal. Los antecedentes familiares de migraña hemipléjica o la documentación de una mutación de sentido erróneo del canal del calcio *CACNA1A* en el cromosoma 19p13 pueden ayudar a diferenciar (Terwindt et al, 2002), pero existe una variación de las mutaciones entre familias (v. Capítulo 73). La hemiplejía alternante de la infancia es un proceso neurodegenerativo progresivo. El origen generalmente no está claro, aunque pueden contribuir factores vasculares cerebrales y enfermedad mitocondrial. Los estudios de neuroimagen normalmente no demuestran la patología. El edema, la hemorragia o la intervención de un tumor cerebral pueden provocar la aparición súbita de signos neurológicos. La encefalitis o la meningoencefalitis pueden desencadenar la aparición súbita de síntomas neurológicos focales. Diversas enfermedades metabólicas, como aciduria glutárica y el síndrome de glucoproteínas con deficiencia de hidratos de carbono (v. Capítulo 66), pueden manifestarse con episodios similares a ictus y las pruebas de suero y orina y la RM pueden ayudar a hacer el diagnóstico. La encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM), la esclerosis múltiple y las vasculitis pueden provocar la aparición súbita de síntomas neurológicos focales o multifocales y causar lesiones múltiples brillantes en T2 en la RM.

EVALUACIÓN

Anamnesis y exploración física

En el paciente joven, la anamnesis debe incluir preguntas sobre el parto y el período perinatal, la preferencia manual y las bases del

desarrollo. El desarrollo de una preferencia de la mano antes del año de edad puede ser un signo de hemiparesia leve en la mano no dominante que podría deberse a lo que supuestamente es un infarto perinatal. Todo infarto precoz hemorrágico o isquémico puede producir un retraso del desarrollo. La historia clínica debe incluir preguntas sobre hemorragias, hematomas anormales, petequias o trombosis previas, y sobre otras patologías médicas que pueden aumentar el riesgo de ictus precoz, como cardiopatía congénita compleja, insuficiencia renal o drepanocitosis. Los antecedentes familiares deben incluir preguntas sobre sangrado anormal en otros familiares, ictus o ataques cardíacos antes de los 45 años de edad, arteriopatía periférica o trombosis venosa profunda. Una historia de abortos espontáneos repetidos puede ser indicativa de un síndrome antifosfolípido.

La exploración física debe incluir el examen de la cara en busca de signos dismórficos indicativos de síndrome genético. Se evaluará el perímetro cefálico. El ictus precoz puede producir una macrocefalia causada por hidrocefalia o microcefalia por pérdida hística y retraso del crecimiento cerebral por el infarto. El examen de la piel debe mostrar signos de hematomas o petequias; *livedo reticularis* indicativa de síndrome de Sneddon, lupus eritematoso sistémico u otros trastornos autoinmunitarios; manchas café con leche de la neurofibromatosis tipo 1; máculas hipopigmentadas en la esclerosis tuberosa; exceso de laxitud cutánea por una colagenosis como el síndrome de Ehlers-Danlos; cianosis por insuficiencia cardíaca y anoxia, y palidez por anemia. Se auscultarán la cabeza y el cuello en busca de soplos vasculares, y el corazón en busca de soplos y arritmias, se compararán los pulsos periféricos y se auscultará el abdomen en busca de soplos renales indicativos de un trastorno vascular más sistémico. La exploración neurológica servirá para detectar signos de alteraciones focales, con la salvedad de que los signos pueden no localizarse bien en un niño muy pequeño, o puede ser difícil evaluarlos en un niño asustado o no colaborador (Tabla 55E.1).

Pruebas de imagen

La ecografía (v. Capítulo 36D) es útil para evaluar la HIV o la leucomalacia periventricular en prematuros, o analizar el flujo carotídeo en cualquier niño, aunque su sensibilidad para detectar un ictus arterial en el neonato probablemente es inferior al 50% (Golomb et al, 2001). La ecografía Doppler puede ser útil para detectar la TVC en el neonato.

La tomografía computarizada (TC) craneal es mejor para evaluar la hemorragia en el niño mayor y el ictus isquémico en el neonato y el niño mayor, pero puede no detectar el ictus arterial hasta 24 horas o más después del episodio. Mediante la angiografía y la flebografía por TC (v. Capítulo 36B) se pueden obtener imágenes de la vasculatura cerebral.

La RM es la herramienta de elección para la mayoría de tipos de ictus infantil y la imagen por difusión (DWI) puede detectar la isquemia en horas (v. Capítulo 36A). La DWI se mantiene brillante duran-

te aproximadamente 2 semanas en el niño mayor o en el adulto, pero puede «normalizarse» (pseudonormalización) en días en el neonato (Mader et al, 2002). El estudio de imagen del ictus a cualquier edad debe incluir DWI, T2 e inversión recuperación con atenuación del líquido (FLAIR) para detectar áreas de infarto precoz. La angiografía por resonancia magnética puede ayudar en el diagnóstico de vasculitis y disección de vasos más grandes.

La espectroscopia de protones por resonancia magnética y la TC por emisión de fotón único muestran cambios en el flujo sanguíneo regional y pueden ser útiles para evaluar a pacientes con enfermedad moyamoya y vasculopatía de otras causas. La espectroscopia por resonancia magnética permite la detección más precoz de las lesiones isquémicas.

La angiografía convencional puede esclarecer la estructura de las malformaciones vasculares y es el método más preciso para detectar vasculitis y disección, pero no siempre es posible realizar una angio-

TABLA 55E. 1 Exploración física de un niño con ictus

HALLAZGO

PERÍMETRO CEFÁLICO

Macrocefalia

Microcefalia

OJOS

Externo/iris

Epicanto, manchas de Brushfield

Síndrome de Horner

Exoftalmos pulsátil

Subluxación del cristalino

Estrías angloides

Xantelasma en párpados, arco corneal

Opacidad corneal

Retina

Papiledema

Hemorragias

Vasculopatía

Estrías angloides

Angioma

PIEL

Hematoma

Petequias

Púrpura

Palidez

Eritema

Cianosis

Necrosis cutánea

Manchas café con leche

Máculas hipopigmentadas, parches de zapa (*shagreen*),

angiofibromas faciales

Pápulas amarillas

Envejecimiento prematuro

Erupción malar

Laxitud cutánea

Telangiectasias

Úlceras bucales/genitales

Angioqueratomas

Lentigos en áreas no expuestas al sol

Discromía de los dedos con el frío: blanco, azul, luego rojo

POSIBLE SIGNIFICACIÓN/INDICATIVO DE:

Hidrocefalia causada por HIV, HSD, HSA o malformación vascular

Insuficiencia de crecimiento cerebral por ictus o trastorno genético

Síndrome de Down

Disección carotídea (posgangliónica)/disección vertebral (central)

Fístula carótido-cavernosa

Síndrome de Marfan, homocistinuria

Seudoxantoma elástico

Hiperlipidemia

Enfermedad de Fabry

PIC aumentada por hidrocefalia, malformación vascular o edema agudo

Traumatismo (considerar malos tratos infantiles), diátesis hemorrágica, rotura de aneurisma, colagenosis, émbolos

Vasculitis sistémica

Seudoxantoma elástico, enfermedad de Paget, drepanocitosis

Angiomatosis cavernosa familiar, enfermedad de von Hippel-Lindau

Diátesis hemorrágica (considerar malos tratos infantiles)

Recuento bajo o disfunción plaquetaria; CID

Púrpura de Schofflein-Henoch

Anemia

Policitemia

Cardiopatía congénita compleja, otra causa de hipoxia

Meníngococemia

Neurofibromatosis tipo 1

Esclerosis tuberosa

Seudoxantoma elástico

Progeria

Lupus eritematoso sistémico

Síndrome de Ehler-Danlos tipo IV

Enfermedad de Rendu-Osler-Weber (telangiectasia hemorrágica hereditaria)

Enfermedad de Behcet

Enfermedad de Fabry

Predisposición a disección o auricular cardíaco, que puede producir un ictus cardioembólico

Fenómeno de Raynaud como signo de colagenosis o lupus eritematoso sistémico

TABLA 55E. I Exploración física de un niño con ictus (cont.)

PIEL	
Nódulos subcutáneos en codos, frente, tendones	Fiebre reumática, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide
Máculas eritematosas que evolucionan a vesículas transparentes, líquidas	Varicela aguda; zóster si en distribución de dermatomas
Cicatrices múltiples redondas, blancas, arrugadas	Antigua infección por varicela
Marcas de agujas	Drogadicción i.v., con riesgo de endocarditis y VIH
BOCA	
Paladar alto, arqueado	Síndrome de Marfan
Hemorragias petequiales	Endocarditis infecciosa
PULSOS CARDÍACO Y PERIFÉRICO	
Soplo	Cardiopatía congénita compleja, alteraciones valvulares
Pulsos disminuidos	Arteritis de Takayasu
Pulsos aumentados	Hipertensión
ABDOMEN	
Hepatomegalia	Infección, cáncer, insuficiencia hepática
Soplo	Estenosis de arteria renal
ESPALDA	
Escoliosis, alteraciones vertebrales	Posible riesgo aumentado de disección
MANOS	
Dedos largos, afilados	Síndrome de Marfan
Otras alteraciones de los huesos de las manos	Puede verse en asociación con cardiopatía congénita
Dedos en palillo de tambor	Cardiopatía congénita
ARTICULACIONES	
Dolorosas, con restricción del movimiento	Artritis por enfermedad autoinmunitaria, hemorragia antigua (hemofilia)
Calientes	Enfermedad autoinmunitaria, infección
TALLA GLOBAL	
Alto	Síndrome de Marfan, homocistinuria
Bajo	Progeria, enfermedad mitocondrial, enanismo (riesgo de alteraciones vertebrales)

CID: coagulación intravascular diseminada; HIV: hemorragia intraventricular; HSA: hemorragia subaracnoidea; HSD: hematoma subdural; i.v.: intravenoso; PIC: presión intracraneal; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.
Hallazgos físicos obtenidos de: Hurst, J. W. 1983, *Cardiovascular Diagnosis; The Initial Examination*, Mosby-Year Book, St. Louis.
Información sobre lentigos de: Neau, J. P., Rosolacci, T., Pin, J. C., et al. 1993, «Cerebral infarction, cardiac myxoma and lentiginosis», *Rev Neurol* (Paris), vol. 149, págs. 289-291; y Schievink, W. I., Michels, V. V., Mokri, B., et al. 1995, «Brief report: a familial syndrome of arterial dissections with lentiginosis», *N Engl J Med*, vol. 332, págs. 576-579.

grafía en un niño con una enfermedad aguda. Deben utilizarse todas las formas de neuroimagen combinadas con otras pruebas de laboratorio y físicas, porque ninguna técnica tiene una sensibilidad o especificidad perfectas para detectar una vasculopatía.

Pruebas de coagulación

La evaluación básica de los trastornos protrombóticos puede incluir el tiempo de protrombina (cociente internacional normalizado) y el tiempo de tromboplastina parcial activada; un hemograma completo que incluya plaquetas, concentraciones de proteína C, proteína S y antitrombina III; resistencia de proteína C activada; concentraciones de plasminógeno, fibrinógeno y homocisteína; detección de anticuerpos antifosfolípido; concentración de lipoproteína a y de colesterol. Las pruebas genéticas pueden incluir la detección de la mutación del factor V de Leiden, gen 20210A de la protrombina y mutación MTHFR. Algunas mutaciones son muy habituales y la relación entre

portadores sintomáticos/asintomáticos puede ser muy alta en algunas poblaciones; más del 40% de los niños sanos de un estudio europeo eran homocigotos o heterocigotos a la mutación MTHFR (Koch et al, 1999). La frecuencia de diferentes factores de riesgo protrombótico varía entre poblaciones (Salih et al, 2006b). Por desgracia, la identificación de portadores asintomáticos de genes protrombóticos puede afectar negativamente más adelante la salud, la vida y el estado del seguro de discapacidad (Golomb et al, 2005).

Pruebas cardíacas

La evaluación cardíaca básica puede incluir un electrocardiograma con tira de ritmo y una ecocardiografía transtorácica con inyección de suero salino agitado para detectar la persistencia del agujero oval. Si se sospecha un episodio cardioembólico y las dos pruebas no son concluyentes, se realizarán una ecocardiografía transesofágica y un estudio de monitorización con Holter.

Otras pruebas

Las radiografías en flexión y extensión de la columna cervical pueden identificar alteraciones óseas que predisponen a la disección. El electroencefalograma puede ayudar a localizar la lesión en niños con crisis epilépticas y es útil para evaluar la función cerebral en un paciente que no responde, está enclaustrado, con un ictus del tronco encefálico (v. Capítulo 5). Los potenciales evocados visuales y los potenciales evocados auditivos del tronco encefálico pueden ser especialmente útiles en la evaluación de pacientes muy jóvenes o somnolientos (v. Capítulo 35A).

Los análisis de suero y plasma pueden ayudar a identificar la causa del ictus. La trombocitopenia, las deficiencias de factores I, VII, Vin, IX y XIII, y la deficiencia del factor de von Willebrand son factores de riesgo de hemorragia intracraneal, mientras que la policitemia, la trombocitopenia y la anemia son factores de riesgo de ictus isquémico. Las alteraciones del recuento plaquetario y del fibrinógeno pueden ser marcadores de la coagulación intravascular diseminada, que pueden producir trombosis e ictus isquémico. El lactato sérico elevado es un marcador de enfermedad mitocondrial, pero no todos los pacientes con enfermedad mitocondrial presentan un aumento del lactato sérico y puede ser necesario realizar pruebas genéticas para confirmar el diagnóstico. La biopsia muscular puede ayudar a confirmar la enfermedad mitocondrial (v. Capítulo 67). Los análisis en suero de α -galactosidasa plasmática identifican la enfermedad de Fabry. Las concentraciones de amoníaco, aminoácidos y ácidos orgánicos en suero pueden ayudar a identificar una enfermedad metabólica que puede producir un ictus, como hiperhomocisteinemia y enfermedades mitocondriales (Menkes, 2000). Con frecuencia es necesario hacer una biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico de una enfermedad del tejido conjuntivo (Kato et al, 2001; Roach y Riel, 1995).

TRATAMIENTOS

Período agudo e inicio del tratamiento crónico

Los niños con hemorragia intracraneal o ictus hemorrágico requieren una estrecha observación en las primeras horas. Los niños con hemofilia necesitan una sustitución inmediata del factor y pueden precisar una transfusión de sangre. Los niños con hematomas grandes con efecto masa significativo pueden necesitar cirugía (Johnson, 2000). En todo niño que presente una hemorragia intracraneal inexplicada o poco explicada también se evaluarán los malos tratos y otras zonas de lesión.

Existen pocos artículos que describan a niños con ictus isquémicos tratados con activador del plasminógeno hístico intraarterial o intravenoso (Cannon et al, 2001; Carlson et al, 2001; Noser et al, 2001; Roach 2000; Thirumalai y Shubin, 2000). Pocos niños presentan las 3 horas requeridas del inicio del infarto (Kwiatkowski et al, 1999). Actualmente no hay pautas claras sobre el uso de trombolíticos intravenosos o intraarteriales en niños. Esto puede no ser útil en neonatos, que tienen concentraciones de plasminógeno más bajas que los niños mayores.

Tampoco existen pautas claras sobre el uso de heparina en los pacientes con ictus arterial pediátrico y TVS. Algunos estudios piloto y series de casos han publicado buenos resultados con heparina y heparina de bajo peso molecular (deVeber et al, 1998; Massicotte et al, 1996). Estudios a gran escala con trombosis no craneal relacionada con el catéter han mostrado buenos resultados (Andrew et al, 2000).

Actualmente se están estudiando otros heparinoides de bajo peso molecular como danaparoides (Neuhaus et al, 2000; Ranze et al, 1999; Severin y Sutor 2001; Zohrer et al, 2001), y pueden ser buenas alternativas para pacientes con trombocitopenia inducida por heparina.

En la drepanocitosis, el ictus agudo normalmente se trata con exanguinotransfusión (Menkes et al, 2000). El Stroke Prevention in Sickle Cell Trial (STOP) demostró que en niños, que por ecografía Doppler tenían signos de vasculopatía, las transfusiones regulares para mantener la concentración de hemoglobina drepanocítica por debajo del 30% reducían el riesgo de ictus recurrente en un 90% (Adams, 2000). Sin embargo, las transfusiones crónicas comportan el riesgo de infección y producen un aumento de la ferritina sérica (Files et al, 2002). Algunos niños requieren tratamiento de quelación con deferoxamina para prevenir la sobrecarga de hierro (Wayne et al, 2000). La detención de la exanguinotransfusión aumenta la vasculopatía y el riesgo de ictus (Adams y Brambilla, 2005).

Se han hecho intentos para tratar y prevenir el ictus metabólico y la enfermedad vascular cerebral centrándose en los defectos patológicos de las vías metabólicas, usando coenzima Q10 y otras vitaminas antioxidantes (v. Capítulo 66). La L-arginina mejora la disfunción endotelial en niños con MELAS (encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica e ictus) y puede ayudar en el tratamiento de episodios similares a un ictus (Koga et al, 2006). El folato, la vitamina B₆ y la vitamina B₁₂ intervienen en el metabolismo de la homocisteína, que está alterada en la homocistinuria y en portadores del defecto del gen MTHFR. Diferentes alteraciones enzimáticas pueden producir homocistinuria y la enzima afectada determina si los suplementos de folato, vitamina B₆ o vitamina B₁₂ son útiles (Menkes, 2000). Los suplementos dietéticos de folato disminuyen los niveles séricos de homocisteína en adultos con defecto del gen MTHFR (Thuillier et al, 1998) y también pueden ser útiles en niños. La sustitución enzimática con α -galactosidasa disminuye los síntomas de la enfermedad de Fabry y normaliza la reactividad vascular cerebral, pero no suprime el riesgo de ictus recurrente (Schiffmann et al, 2006).

Se han intentado sustituir las proteínas deficientes de la vía de coagulación con concentrado de proteína C para tratar la deficiencia de proteína C (Ettingshausen et al, 1999). Se ha usado el concentrado de antitrombina para tratar la coagulopatía de consumo y la deficiencia de antitrombina III en el momento de producirse un ictus con buenos resultados, pero no parece prevenir la trombosis en pacientes con leucemia tratados con L-asparaginasa (Hongo et al, 2002).

Otros aspectos del tratamiento crónico

Los pacientes con hemofilia y hemorragia grave pueden necesitar profilaxis con transfusiones periódicas del factor. Los niños o jóvenes atáxicos con hemofilia pueden tener que llevar cascos protectores hasta que mejore su equilibrio.

Los pacientes con anomalías genéticas tromboticas crónicas, como deficiencia de proteína S o proteína C, o con anticoagulante lúpico, pueden necesitar tratamiento crónico con heparina de bajo peso molecular o warfarina (Andrew et al, 2000). En muchos pacientes no está claro cuál es el mejor tratamiento a largo plazo. La heparina de bajo peso molecular puede utilizarse durante 3-6 meses después de la disección arterial cervicocéfálica o CVT (Andrew y deVeber, 1999). Con mayor frecuencia se utiliza warfarina o aspirina como tratamiento crónico (Andrew et al, 2000). Las familias de niños tratados con warfarina deben recibir asesoramiento sobre la regulación de los niveles de vitamina K en la dieta, los cambios óseos, la posible teratogenicidad y los riesgos de un tratamiento excesivo

o deficitario. Las familias de niños tratados con aspirina están generalmente preocupadas por el síndrome de Reye, pero no se ha descrito ningún caso en niños tratados con aspirina como profilaxis del ictus (Roach, 2000). Strater et al (2001) realizaron un estudio de seguimiento prospectivo de 135 niños con un primer ictus isquémico. Los niños recibieron tratamiento profiláctico con dosis bajas de heparina de bajo peso molecular o ácido acetilsalicílico y fueron controlados durante 36 meses de media. La heparina de bajo peso molecular a dosis bajas no fue superior al ácido acetilsalicílico en la prevención de la repetición del ictus.

En niños con drepanocitosis, el tratamiento crónico con hidroxiaurea puede aumentar los niveles de hemoglobina fetal y disminuir las complicaciones de la drepanocitosis, pero debe controlarse estrechamente la citotoxicidad y la genotoxicidad en los pacientes (Khayat et al, 2006). En algunos niños, el trasplante de médula ósea con donantes compatibles puede ser una opción (Vermeylen, 2003).

La cirugía o los procedimientos intervencionistas son parte del tratamiento de algunos tipos de enfermedad vascular cerebral. Los procedimientos quirúrgicos como la encefalodurosinangiosis o la derivación arterial pueden utilizarse para tratar niños con enfermedad moyamoya. Para el tratamiento de los aneurismas o las malformaciones pueden utilizarse otros procedimientos quirúrgicos, como clips, muelles, radioablación o extirpación.

Otros aspectos

Los riesgos que acompañan al embarazo en la adolescente aumentan en mujeres con historia de ictus isquémico o hemorrágico (v. Capítulo 85).

Los anticonceptivos orales tienen un riesgo muy pequeño para la población general, pero el riesgo puede ser mayor en mujeres con trastornos protrombóticos (Glueck et al, 2001). El uso de anticonceptivos orales aumenta el riesgo de trombosis venosa cerebral y periférica. Estas cuestiones también se deben comentar con las pacientes y con sus familias, preferiblemente antes de la adolescencia, porque algunos anticonceptivos orales se utilizan para tratar el acné y los trastornos menstruales en las adolescentes.

RESULTADOS

Los niños con un ictus tienen un futuro riesgo de deterioro cognitivo, afectación motora y epilepsia. En recién nacidos a término, es difícil predecir el resultado a partir de las técnicas de imagen craneales iniciales y no está claro si el lado donde se producen los infartos altera el desarrollo del lenguaje. Las pruebas de degeneración de los tractos corticoespinales y la asimetría resultante en el mesencéfalo en la RM realizada durante los primeros 6 meses de vida no predicen la hemiplejía. Los niños con un ictus después del período perinatal parecen tener peores resultados motores que los que se produjeron en el período neonatal (Lee et al, 2005).

Los estudios en lactantes y niños mayores muestran que los infartos más grandes y los infartos múltiples tienen más probabilidades de causar deterioro cognitivo, además de afectación motora y epilepsia. En conjunto, la inteligencia de los niños con ictus está dentro del intervalo normal, pero algunos niños con ictus requieren una ayuda extra en el colegio.

El pronóstico en niños con enfermedades vasculares cerebrales progresivas es especialmente problemático. Los niños con formas graves de drepanocitosis o moyamoya que no se tratan o que no responden al tratamiento pueden desarrollar deterioro cognitivo y disca-

pacidades motoras significativas y epilepsia (Manceau et al, 1997; Miller et al, 2000; Ohene-Frempong et al, 1998).

Más del 20% de los niños que sobreviven a un ictus isquémico arterial en la infancia pueden tener ataques isquémicos transitorios o ictus recurrentes (Ganesan et al, 2002). Los trastornos trombóticos y las alteraciones en las imágenes vasculares aumentan el riesgo de recidiva (Strater et al, 2002).

Bibliografía

- Adams, R. J. 2000, Lessons from the Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP) study, *J Child Neurol*, vol. 15, pp. 344-349
- Adams, R. J., & Brambilla, D. 2005, Discontinuing prophylactic transfusions used to prevent stroke in sickle cell disease, *N Engl J Med*, vol. 353, pp. 2769-2778
- Andrew, M., & deVeber, G. 1999, *Pediatric Thromboembolism and Stroke Protocols*. B. C. Decker, Hamilton, Ontario, Canada
- Andrew, M., Monagle, P., Brooker, L. 2000, *Thromboembolic Complications During Infancy and Childhood*. B.C. Decker, London
- Barker, P. C., Nowak, C., King, K., et al. 2005, Risk factors for cerebrovascular events following Fontan palliation in patients with a functional single ventricle, *Am J Cardiol*, vol. 96, pp. 587-591
- Bowers, D. C., McNeil, D. E., Liu, Y., et al. 2005, Stroke as a late treatment effect of Hodgkin's disease: a report from the Childhood Cancer Survivor Study, *J Clin Oncol*, vol. 23, pp. 6508-6515
- Bowers, D. C., Mulne, A. F., Reisch, J. S., et al. 2002, Nonperioperative strokes in children with central nervous system tumors, *Cancer*, vol. 94, pp. 1094-1101
- Cannon, B. C., Kertesz, N. J., Friedman, R. A., Fenrich, A. L. 2001, Use of tissue plasminogen activator in a stroke after radiofrequency ablation of a left-sided accessory pathway, *J Cardiovasc Electrophysiol*, vol. 12, pp. 723-725
- Carlson, M. D., Leber, S., Devekis, J., Solverson, S. 2001, Successful use of rt-PA in pediatric stroke, *Neurology*, vol. 57, pp. 157-158
- Chabrier, S., Rodesch, G., Lasjaunias, P., et al. 1998, Transient cerebral arteriopathy: a disorder recognized by serial angiograms in children with stroke, *J Child Neurol*, vol. 13, pp. 27-32
- Cornelissen, E. A., Hirasings, R. A., Monnens, L. A. 1996, [Prevalence of hemorrhages due to vitamin K deficiency in The Netherlands, 1992-1994], *Ned Tijdschr Geneeskde*, vol. 140, pp. 935-937
- deVeber, G. 2002, Stroke and the child's brain: an overview of epidemiology, syndromes and risk factors, *Curr Opin Neurol*, vol. 15, pp. 133-138
- deVeber, G., Andrew, M., Adams, C., et al. 2001, Cerebral sinovenous thrombosis in children, *New Engl J Med*, vol. 345, pp. 417-423
- deVeber, G., Chan, A., Monagle, P., et al. 1998, Anticoagulation therapy in pediatric patients with sinovenous thrombosis: a cohort study, *Arch Neurol*, vol. 55, pp. 1533-1537
- Ettingshausen, C. E., Veldmann, A., Beeg, T., et al. 1999, Replacement therapy with protein C concentrate in infants and adolescents with meningococcal sepsis and purpura fulminans, *Semin Thromb Hemost*, vol. 25, pp. 537-541
- Files, B., Brambilla, D., Kutlar, A., et al. 2002, Longitudinal changes in ferritin during chronic transfusion: a report from the Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP), *J Pediatr Hematol Oncol*, vol. 24, pp. 284-290
- Fitzgerald, K. C., Williams, L. S., Garg, B. P., et al. 2006, Cerebral sinovenous thrombosis in the neonate, *Arch Neurol*, vol. 63, pp. 405-409
- Fluss, J., Geary, D., deVeber, G. 2006, Cerebral sinovenous thrombosis and idiopathic nephrotic syndrome in childhood: report of four new cases and review of the literature, *Eur J Pediatr*, vol. 165, pp. 709-716
- Fullerton, H. J., Adams, R. J., Zhao, S., Johnston, S. C. 2004, Declining stroke rates in Californian children with sickle cell disease, *Blood*, vol. 104, pp. 336-339
- Gabis, L. V., Yangala, R., Lenn, N. J. 2002, Time lag to diagnosis of stroke in children, *Pediatrics*, vol. 110, pp. 924-928
- Ganesan, V., Chong, W. K., Cox, T. C., et al. 2002, Posterior circulation stroke in childhood: risk factors and recurrence, *Neurology*, vol. 59, pp. 1552-1556
- Ganesan, V., Prengler, M., McShane, M. A., et al. 2003, Investigation of risk factors in children with arterial ischemic stroke, *Ann Neurol*, vol. 53, pp. 167-173

- Giroud, M., Lemesle, M., Gouyon, J. B., et al. 1995, Cerebrovascular disease in children under 16 years of age in the city of Dijon, France: a study of incidence and clinical features from 1985 to 1993, *J Clin Epidemiol*, vol. 48, pp. 1343-1348
- Glueck, C. J., Fontaine, R. N., Wang, P. 2001, Interaction of heritable and estrogen-induced thrombophilia: possible etiologies for ischemic optic neuropathy and ischemic stroke, *Thromb Haemost*, vol. 85, pp. 256-259
- Golomb, M. R., Dick, R. T., MacGregor, D. L., et al. 2001, Cranial ultrasound has a low sensitivity for detecting acute infarct in term neonates (abstract) *Ann Neurol*, vol. 50, pp. S120
- Golomb, M. R., Garg, B. R., Walsh, L. E., Williams, L. S. 2005, Perinatal stroke in baby, prothrombotic gene in mom: does this affect maternal health insurance? *Neurology* vol. 65, pp. 13-16
- Gradnitzer, E., Urlesberger, B., Maurer, U., Riccabona, M., et al. 2002, [Cerebral hemorrhage in term newborn infants—an analysis of 10 years (1989-1999)], *Wien Med Wochenschr*, vol. 152, pp. 9-13
- Gunther, G., Junker, R., Strater, R., et al. 2000, Symptomatic ischemic stroke in full-term neonates: role of acquired and genetic prothrombotic risk factors, [erratum appears in *Stroke* 2001 vol. 32, p. 279], *Stroke*, vol. 31, pp. 2437-2441
- Hongo, T., Okada, S., Ohzeki, Z., et al. 2002, Low plasma levels of hemostatic proteins during the induction phase in children with acute lymphoblastic leukemia: A retrospective study by the JACLS. Japan Association of Childhood Leukemia Study, *Pediatr Int*, vol. 44, pp. 293-299
- Humphreys, R. P., Hoffman, H. J., Drake, J. M., Rutka, J. T. 1996, Choices in the 1990s for the management of pediatric cerebral arteriovenous malformations, *Pediatr Neurosurg*, vol. 25, pp. 277-285
- Johnson, C. F. 2000, Abuse and neglect of children, in *Nelson Textbook of Pediatrics*, edited by R. E. Behrman, R. M. Kliegman, and H. Jenson. New York, W. B. Saunders Company, p. 2414
- Kato, T., Hattori, H., Yoriyugi, T., et al. 2001, Intracranial aneurysms in Ehlers-Danlos syndrome type IV in early childhood, *Pediatr Neurol*, vol. 25, pp. 336-339
- Khayat, A. S., Antunes, L. M., Guimaraes, A. C., et al. 2006, Cytotoxic and genotoxic monitoring of sickle cell anaemia patients treated with hydroxyurea, *Clin Exp Med*, vol. 6, pp. 33-37
- Klinge, J., Auberger, K., Auerswald, G., et al. 1999, Prevalence and outcome of intracranial haemorrhage in haemophilias—a survey of the paediatric group of the German Society of Thrombosis and Haemostasis (GTH), *Eur J Pediatr* vol. 158, pp. S162-S165
- Koch, H. G., Nabel, P., Junker, R., et al. 1999, The 677T genotype of the common MTHFR thermolabile variant and fasting homocysteine in childhood venous thrombosis, *Eur J Pediatr*, vol. 158, pp. S113-S116
- Koga, Y., Akita, Y., Junko, N., et al. 2006, Endothelial dysfunction in MELAS improved by L-arginine supplementation, *Neurology*, vol. 66, pp. 1766-1769
- Kwiatkowski, T. G., Libman, R. B., Frankel, M., et al. 1999, Effects of tissue plasminogen activator for acute ischemic stroke at one year. National Institute of Neurological Disorders and Stroke Recombinant Tissue Plasminogen Activator Stroke Study Group, *N Engl J Med*, vol. 340, pp. 1781-1787
- Labauge, P., Brunereau, L., Levy, C., et al. 2000, The natural history of familial cerebral cavernomas: a retrospective MRI study of 40 patients, *Neuroradiology*, vol. 42, pp. 327-332
- Labauge, P., Brunereau, L., Laberge, S., Houtteville, J. P. 2001, Prospective follow-up of 33 asymptomatic patients with familial cerebral cavernous malformations, *Neurology*, vol. 57, pp. 1825-1828
- Lanthier, S., Lortie, A., Michaud, J., et al. 2001, Isolated angitis of the CNS in children, *Neurology*, vol. 56, pp. 837-842
- Lee, J., Croen, L. A., Lindan, C., et al. 2005, Predictors of outcome in perinatal arterial stroke: a population-based study, *Ann Neurol*, vol. 58, pp. 303-308
- Lynch, J. K., & Nelson, K. B. 2001, Epidemiology of perinatal stroke, *Curr Opin Pediatr*, vol. 13, pp. 499-505
- Mader, I., Schoning, M., Klose, U., Kluker, W. 2002, Neonatal cerebral infarction diagnosed by diffusion-weighted MRI: pseudonormalization occurs early, *Stroke* vol. 33, pp. 1142-1145
- Manceau, E., Giroud, M., Dumas, R. 1997, Moyamoya disease in children. A review of the clinical and radiological features and current treatment, *Childs Nerv Syst*, vol. 13, pp. 595-600
- Massicotte, P., Adams, M., Marzinotto, V., et al. 1996, Low-molecular-weight heparin in pediatric patients with thrombotic disease: a dose finding study, *J Pediatr*, vol. 128, pp. 313-318
- Mayer, T. O., Biller, J., O'Donnell, J., et al. 2002, Contrasting the neurologic complications of cardiac transplantation in adults and children, *J Child Neurol*, vol. 17, pp. 195-199
- Menkes, J. 2000, Metabolic diseases of the nervous system in *Child Neurology*, edited by J. Menkes and H. Samat. New York, Lippincott Williams & Wilkins, p. 1280
- Menkes, J., Fink, B., Hurvitz, C. C. H. et al. 2000, Neurologic manifestations of systemic disease, in *Child Neurology*, edited by J. Menkes, & H. Samat, New York, Lippincott Williams & Wilkins
- Menkes, J. H. 2000, Metabolic diseases of the nervous system, in *Child Neurology*, edited by J. Menkes, & H. Samat, New York, Lippincott Williams & Wilkins, p. 1280
- Menkes, J. H., & Samat, H. B. 2000, Cerebrovascular disorders, in *Child Neurology* edited by J. Menkes, & H. Samat, New York, Lippincott Williams & Wilkins
- Miller, S. T., Sleeper, L. A., Pegelow, C. H., et al. 2000, Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease, *N Engl J Med*, vol. 342, pp. 83-89
- Mondal, D., Pradhan, L., Ali, M., Agrawal, K. C. 2004, HAART drugs induce oxidative stress in human endothelial cells and increase endothelial recruitment of mononuclear cells: exacerbation by inflammatory cytokines and amelioration by antioxidants, *Cardiovasc Toxicol*, vol. 4, pp. 287-302
- Neuhaus, T. J., Goetschel, P., Schmugge, M., Leumann, E. 2000, Heparin-induced thrombocytopenia type II on hemodialysis: switch to danaparoid, *Pediatr Nephrol*, vol. 14, pp. 713-716
- Noser, E. A., Felberg, R. A., Alexandrov, A. V. 2001, Thrombolytic therapy in an adolescent ischemic stroke, *J Child Neurol*, vol. 16, pp. 286-288
- Nowak-Gottl, U., Strater, R., Heinicke, A., et al. 1999, Lipoprotein (a) and genetic polymorphisms of clotting factor V, prothrombin, and methylenetetrahydrofolate reductase are risk factors of spontaneous ischemic stroke in childhood, *Blood*, vol. 94, pp. 3678-3682
- Ohene-Frempong, K., Weiner, S. J., Sleeper, L. A., et al. 1998, Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: rates and risk factors, *Blood*, vol. 91, pp. 288-294
- Pegelow, C. H. 2001, Stroke in children with sickle cell anaemia: aetiology and treatment, *Paediatr Drugs*, vol. 3, pp. 421-432
- Pegelow, C. H., Macklin, E. A., Moser, F. G., et al. 2002, Longitudinal changes in brain magnetic resonance imaging findings in children with sickle cell disease, *Blood*, vol. 99, pp. 3014-3018
- Petaja, J., Peltola, K., Sairanen, H., et al. 1996, Fibrinolysis, antithrombin III, and protein C in neonates during cardiac operations, *J Thorac Cardiovasc Surg*, vol. 112, pp. 665-671
- Rafay, M. F., Armstrong, D., Deveber, G., et al. 2006, Craniocervical arterial dissection in children: clinical and radiographic presentation and outcome, *J Child Neurol*, vol. 21, pp. 8-16
- Ranze, O., Ranze, P., Magnani, H. N., Greinacher, A. 1999, Heparin-induced thrombocytopenia in paediatric patients—a review of the literature and a new case treated with danaparoid sodium, *Eur J Pediatr*, vol. 158, pp. S130-S133
- Ries, M., Gupta, S., Moore, D. F., et al. 2005, Pediatric Fabry disease, *Pediatrics*, vol. 115, pp. e344-355
- Roach, E. S. 2000, Stroke in children, *Curr Treat Options Neurol*, vol. 2, pp. 295-304
- Roach, E. S., & Riela, A. R. 1995, *Pediatric Cerebrovascular Disorders*, Futura Publishing, London
- Salih, M. A., Abdel-Gader, A. G., Al-Jarallah, A. A., et al. 2006a, Stroke in Saudi children. Epidemiology, clinical features and risk factors, *Saudi Med J*, vol. 27, pp. S12-S20
- Salih, M. A., Abdel-Gader, A. G., Al-Jarallah, A. A., et al. 2006b, Hematologic risk factors for stroke in Saudi children, *Saudi Med J*, vol. 27, pp. S21-S34
- Salih, M. A., Abdel-Gader, A. G., Al-Jarallah, A. A., et al. 2006c, Infectious and inflammatory disorders of the circulatory system as risk factors for stroke in Saudi children, *Saudi Med J*, vol. 27, pp. S41-S52
- Schiffmann, R. 2001, Natural history of Fabry disease in males: preliminary observations, *J Inher Metab Dis*, vol. 24, pp. 15-17; discussion pp. 11-12
- Schiffmann, R., Ries, M., Timmons, M., et al. 2006, Long-term therapy with agalsidase alfa for Fabry disease: safety and effects on renal function in a home infusion setting, *Nephrol Dial Transplant*, vol. 21, pp. 345-354

- Severin, T. & Sutor, A. H. 2001, Heparin-induced thrombocytopenia in pediatrics, *Semin Thromb Hemost*, vol. 27, pp. 293-299
- Starke, J. R. 1999, Tuberculosis of the central nervous system in children, *Semin Pediatr Neurol*, vol. 6, pp. 318-331
- Strater, R., Becker, S., von Eckhardstein, A., et al. 2002, Prospective assessment of risk factors for recurrent stroke during childhood—a 5-year follow-up study, *Lancet*, vol. 360, pp. 1540-1545
- Strater, R., Kurnik, K., Heller, C., et al. 2001, Aspirin versus low-dose low-molecular-weight heparin: antithrombotic therapy in pediatric ischemic stroke patients: a prospective follow-up study, *Stroke*, vol. 32, pp. 2554-2558
- Terwindt, G., Kors, E., Haan, J., et al. 2002, Mutation analysis of the CACNA1A calcium channel subunit gene in 27 patients with sporadic hemiplegic migraine, *Arch Neurol*, vol. 59, pp. 1016-1018
- Thirumalai, S. S., & Shubin, R. A. 2000, Successful treatment for stroke in a child using recombinant tissue plasminogen activator, *J Child Neurol*, vol. 15, pp. 558
- Thuillier, L., Chadeaux-Vekemans, B., Bonnefont, J. P., et al. 1998, Does the polymorphism 677C-T of the 5,10-methylenetetrahydrofolate reductase gene contribute to homocysteine-related vascular disease? *J Inherit Metab Dis*, vol. 21, pp. 812-822
- Vermuyen, C. 2003, Hematopoietic stem cell transplantation in sickle cell disease, *Blood Rev*, vol. 17, pp. 163-166
- Volpe, J. J. 2001, *Neurology of the Newborn*. Philadelphia, W. B. Saunders
- Wayne, A. S., Schoenike, S. E., Pegelow, C. H. 2000, Financial analysis of chronic transfusion for stroke prevention in sickle cell disease, *Blood*, vol. 96, pp. 2369-2372
- Zohrer, B., Zenz, W., Rettenbacher, A., et al. 2001, Danaparoid sodium (Orgaran) in four children with heparin-induced thrombocytopenia type II, *Acta Paediatr*, vol. 90, pp. 765-771

Se puede encontrar una lista de **lecturas recomendadas** para este capítulo en www.nicp.com.

capítulo **M** ENFERMEDADES VASCULARES

F DEL SISTEMA NERVIOSO

ENFERMEDAD VASCULAR

DE LA MÉDULA ESPINAL

David S. Geldmacher y Brian C. Bowen

Anatomía vascular de la médula espinal 1293

Isquemia medular 1294

Presentación y curso clínico 1294

Resultados de la exploración 1295

Exploraciones complementarias 1295

Curso 1295

Pronóstico 1296

Causas de isquemia medular 1296

Tratamiento 1297

Malformaciones vasculares de la médula 1297

Distribución y prevalencia 1297

Presentación clínica y evolución 1297

Exploraciones complementarias 1298

Tratamiento 1298

Hemorragia espinal 1299

Hemorragia subaracnoidea 1299

Hematomielia 1300

Hemorragia espinal epidural y subdural 1300

La médula espinal está sometida a muchas de las enfermedades vasculares que también afectan al cerebro, aunque su anatomía y embriología la hacen más susceptible a síndromes que no tienen un equivalente intracraneal.

ANATOMÍA VASCULAR DE LA MÉDULA ESPINAL

El aporte arterial embrionario de la médula espinal procede de arterias radiculares que entran en cada nivel medular y se dividen para seguir las raíces dorsales y ventrales. Las ramas radiculares ventrales se juntan a lo largo de la línea media para formar la arteria espinal anterior. Las anastomosis irregulares entre las raíces dorsales, a medida que entran en la médula en cada lado, forman las arterias espinales posteriores apareadas. Las arterias espinales anteriores y posteriores forman los plexos arteriales longitudinales. Los vasos circunflejos (arterias coronales) conectan los sistemas arteriales anteriores y posteriores alrededor de los bordes laterales de la médula (Fig. 55F.1).

Durante el desarrollo, algunas arterias radiculares se vuelven predominantes y aportan gran parte del flujo a la médula espinal a través de la arteria espinal anterior. Se conocen como vasos medulares o radiculomedulares. Por desgracia, los términos *radicular*, *medular* y *radiculomedular* con frecuencia se usan de forma indistinta en la bibliografía. Normalmente en los adultos se mantienen de cinco a ocho de estos vasos. El vaso anterior más grande y más frecuentemente identificado es la *arteria radicular magna* o *gran arteria de Adamkiewicz*, que circula junto a una de las raíces anteriores torácicas inferiores o lumbares superiores para unirse a la arteria espinal anterior. Aporta la mayor parte del flujo sanguíneo a la médula torácica

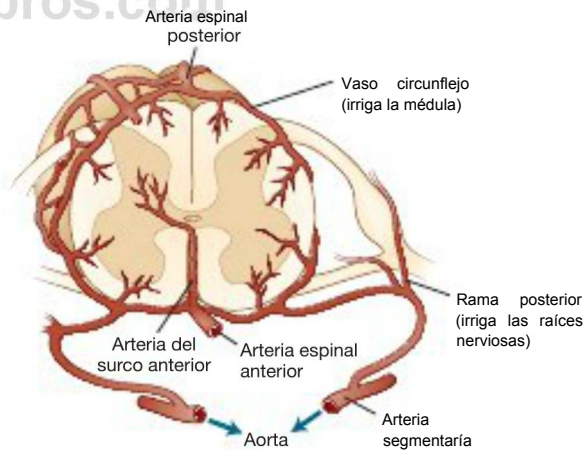


FIGURA 55F. 1 Irrigación arterial de la médula espinal y de las raíces nerviosas a nivel de una arteria radicular. (Adaptado de: Henson, R. A., Parsons, M. 1967, «Ischaemic lesions of the spinal cord: An illustrated review,» *QJ Med*, vol. 36, págs. 205-222.)

inferior y a la intumescencia lumbosacra. Pequeñas arterias segmentarias inferiores irrigan la médula sacra, el cono medular y la cauda equina. En general, un mayor número de vasos más pequeños abastece a la arteria espinal posterior. La médula cervical y torácica superior está muy irrigada por un plexo que surge de las ramas de las arterias cervical ascendente y vertebral.

A diferencia de las regiones lumbares y cervicales, la irrigación de la médula mediotorácica es relativamente débil y con frecuencia consta de un único vaso radicular importante. A niveles torácicos, la red anastomótica es menos intrincada y la arteria espinal anterior puede llegar a ser discontinua. Tradicionalmente se ha considerado que la región mediotorácica de la médula espinal es la más vulnerable a una hipoperfusión, pero datos más recientes indican que el mayor riesgo se produce en la médula torácica inferior (Cheshire et al, 1996; Duggal y Lach, 2002) (Fig. 55F.2).

El principal aporte sanguíneo de la sustancia gris medular, además de los cordones anteriores y laterales, tiene su origen en las arterias del surco anterior. Proceden de la arteria espinal anterior en la línea media y van hacia la cisura media ventral. Cada arteria del surco anterior distribuye sangre sólo a la mitad derecha o izquierda de la médula espinal. La mayor distancia entre las arterias del surco se encuentra en los segmentos torácicos; la vascularización es proporcional al número de neuronas localizadas en la médula a ese nivel. Las columnas dorsales y las astas dorsales extremas (aproximadamente un tercio de la sección cruzada de la médula) se irrigan por ramas pene-

trantes de las arterias espinales posteriores. La sustancia blanca superficial también se irriga a través de vasos anastomóticos circunflejos. Esta disposición lleva a una zona límite clínicamente relevante entre los territorios de las distribuciones arteriales superficial y del surco. En consecuencia, no todos los infartos de la médula espinal siguen los límites convencionales entre las distribuciones arterial anterior y posterior (Ishizawa et al, 2005).

El sistema venoso de la médula espinal es paralelo a la irrigación arterial. Un grupo de venas radiales fluye hacia la superficie de la médula, finalizando en un plexo coronal, y las venas parenquimatosas profundas drenan en las venas del surco centrales en la cisura media. Sin embargo, a diferencia de las arterias, cada vena parenquimatosa drena los lados derecho e izquierdo de la médula. Existen pocas anastomosis venosas en la sustancia medular, aunque las venas del surco con frecuencia tienen anastomosis intersegmentarias. La vena espinal anterior mediana, externa a su arteria correspondiente, se llena a partir de venas del surco. Igual que sucede con otras venas espinales, la vena espinal mediana es más irregular que la arteria correspondiente y puede estar duplicada. Los conductos venosos extramedulares también son prominentes a lo largo de la médula dorsal y el vaso dominante normalmente es la vena espinal posterior mediana. No existe una arteria correspondiente en la línea media. Las venas paramedianas y posterolaterales se observan de forma variable. Las venas posterolaterales pueden tener segmentos que circulan adyacentes a las arterias espinales posteriores. De la vena espinal anterior mediana nacen de 8 a 12 venas radicales anteriores mayores. Se unen a anastomosis anterolaterales del plexo venoso coronal en las raíces nerviosas antes de pasar a través de la duramadre. Generalmente existe una gran vena que drena los niveles de la intumescencia lumbosacra (*vena radicular magna*). Se encuentran venas radicales posteriores por todas partes, aunque predominan especialmente en la región cervical. La sangre venosa de toda la médula va hacia los plexos venosos epidurales y paravertebrales, formando un gran sistema avalvular desde el sacro hasta el occipucio, conocido como plexo venoso vertebral de Batson. La ausencia de válvulas para resistir el flujo retrógrado en esta red venosa continua puede ser un factor que interviene en la patogénesis de algunas enfermedades vasculares de la médula espinal.

ISQUEMIA MEDULAR

La paraplejía que complica la cirugía aórtica ya se identificó en 1825, aunque no se atribuyó a la isquemia de la médula espinal hasta 1880. A principios del siglo xx, también se describieron como causas de paraplejía atribuible a la isquemia medular la embolia cardíaca, la enfermedad ateromatosa y la enfermedad por descompresión. Se desconoce la prevalencia real de infarto medular, aunque se suele decir que representa del 1 al 2% de todos los episodios neurovasculares centrales y del 5 al 8% de todas las mielopatías agudas. En el Capítulo 26 se describe con mayor detalle la presentación clínica de los síndromes de médula espinal.

Presentación y curso clínico

La debilidad (100%), la pérdida sensitiva (89%), el dolor dorsal o lumbar al inicio (82%) y molestias urinarias que requirieron sondaje (75%) fueron los síntomas más habituales de la isquemia medular en el momento de la presentación en una serie recogida prospectivamente (Masson et al, 2004). En series retrospectivas, se observan los mismos síntomas mayores, aunque con diferencias menores en la frecuencia observada (Cheshi-

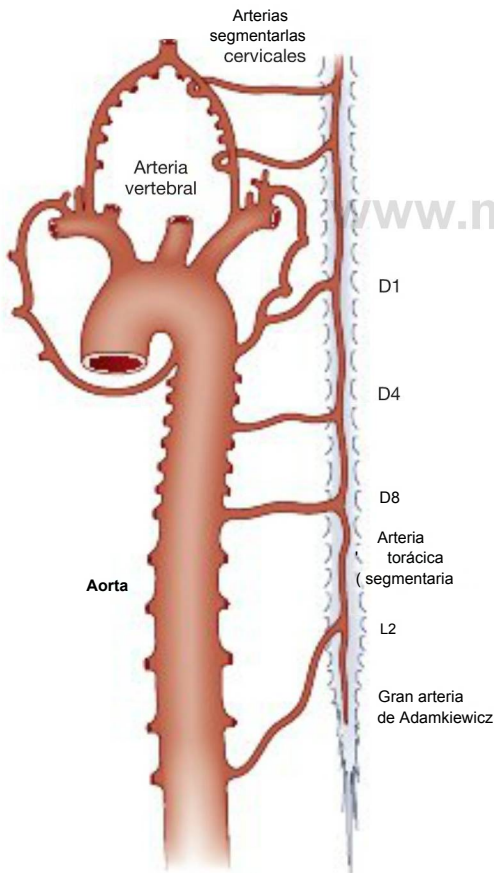


FIGURA 55F.2 Relación de arterias radicales anteriores características y segmentos de la médula espinal. Los niveles torácicos inferiores tienen un mayor riesgo de isquemia durante la hipoperfusión.

re et al, 1996; Nedeltchev et al, 2004). La localización afectada con mayor frecuencia es la columna torácica media a inferior, más que los niveles mediotorácicos predichos por la anatomía vascular. Las lesiones cervicales inferiores son menos habituales y los infartos medulares torácicos superiores son infrecuentes. Por tanto, se observa una tetraparesia en sólo el 20-25% de todos los casos de infarto medular.

En la mayoría de casos se producen primero cambios sensitivos, seguidos de debilidad en minutos u horas. Se observa una discapacidad máxima en las 12 horas siguientes al inicio en la mayoría de pacientes, con una tendencia de intervalos más largos cuando la disfunción es menos grave. El dolor lumbar con frecuencia sigue un patrón radicular, aunque en casos de enfermedad aórtica aguda, el dolor puede ser más visceral. La retención urinaria es característica de la fase aguda, pero la micción o defecación involuntarias pueden asociarse con el inicio de la lesión isquémica.

Resultados de la exploración

La debilidad afecta a las dos piernas con mayor frecuencia. La exploración suele mostrar paresia flácida acompañada de un descenso de los reflejos superficiales y profundos por debajo del nivel de la lesión. La conservación de la fuerza y los reflejos sugiere el síndrome infrecuente de infarto en el territorio de la arteria espinal posterior. Los cambios sensitivos casi siempre afectan a las modalidades espinotalámicas cuando existen y los cambios de propiocepción con frecuencia los acompañan. La pérdida propioceptiva aislada es infrecuente.

Exploraciones complementarias

La resonancia magnética (RM) es la técnica de imagen de elección para detectar la isquemia medular, aunque los resultados pueden ser normales incluso en presencia de síntomas significativos. El patrón de cambios clínicos y su evolución son similares a los del infarto cerebral (Rovira et al, 1998). Después de un infarto medular, los hallaz-

gos característicos de la RM de espín eco son dilatación de la médula y señal hiperintensa en imágenes potenciadas en T2 inicialmente (de 8 horas a varios días), con o sin realce de gadolinio, seguida de atrofia medular meses después. La señal anormal y el realce pueden demostrar un patrón de doble mancha («ojos de búho») en la región anterior de las astas anteriores, un patrón en forma de H que afecta a la sustancia gris central, o un patrón más difuso que afecta a la sustancia blanca y gris (Fig. 55F.3). Puede ser difícil distinguir el patrón difuso del infarto venoso. Cuando el infarto medular se debe a la afectación de una arteria segmentaria, también pueden afectarse las ramas que irrigan la mitad ipsolateral del cuerpo vertebral. El infarto del cuerpo vertebral se detecta mejor en imágenes sagitales potenciadas en T2, que normalmente aparecen como un área triangular de señal aumentada próxima al disco vertebral y/o la porción medular profunda del cuerpo vertebral o ambos. Otros estudios de laboratorio y radiográficos no son diagnósticos en la isquemia medular no compresiva. La mielografía suele ser normal. En muchos casos existe un aumento de proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR), pero la leucocitosis del LCR es rara. La causa exacta de la isquemia medular con frecuencia queda oculta y no se puede averiguar en más de la mitad de los casos observados prospectivamente (Masson, 2004).

Curso

El curso de los síndromes isquémicos medulares es variable. Pueden producirse episodios isquémicos transitorios de la médula, aunque no son habituales. El infarto medular suele manifestarse como una paresia minutos después de los síntomas iniciales o del episodio desencadenante. Sin embargo, se observan intervalos de muchas horas desde el inicio del dolor. El dolor con frecuencia es persistente y contribuye de forma importante a la discapacidad a largo plazo en los síndromes vasculares de la médula espinal. Se ha sugerido, aunque no se ha establecido, una mielopatía lentamente progresiva atribuida a una constricción crónica de las arterias radiculomedulares.



FIGURA 55F.3 Infarto arterial subagudo del cono medular. Un hombre de 69 años de edad presentó súbitamente paraparesia y pérdida de la función intestinal y vesical 8 días antes de realizar la RM. A, La imagen potenciada en T2 rápida de espín eco muestra dilatación focal y señal hiperintensa en el cono medular. B, La imagen axial potenciada en T1 poscontraste (nivel T12) muestra un realce anormal en un patrón en forma de H que afecta la sustancia gris central. (De: Bowen, B. C. y Saraf-Lavi, E. 2005, «Magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography of spinal vascular lesions», en *Imaging of the Nervous System, Diagnostic and Therapeutic Applications*, vol. 2, eds. R. E. Latchaw, J. Kucharczyk y M. E. Moseley, Mosby, Philadelphia, págs. 1707-1722. Con permiso.)

Pronóstico

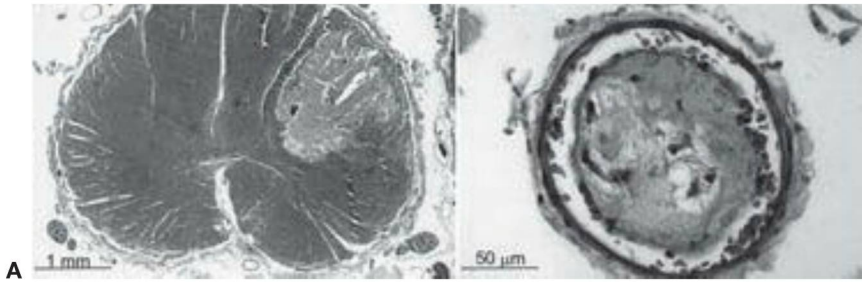
Las tasas de recuperación varían ampliamente entre las series de casos, recogidas con diferentes métodos. En una serie recogida prospectivamente, aproximadamente la mitad de los pacientes tuvieron un resultado favorable definido como la capacidad de caminar con un dispositivo de ayuda (o ninguno) y sin necesidad de cateterización de la orina (Masson et al, 2004). La probabilidad de recuperación es más alta cuando los déficits son menos graves a la presentación. Durante un período de seguimiento medio de 4 años, más del 90% de los pacientes con un déficit más leve durante la fase aguda pudieron caminar independientemente o con ayuda; por el contrario, casi un tercio de los pacientes más gravemente afectados necesitaron una silla de ruedas (Nedeltchev, 2004). El mal resultado se predice cuando existe pérdida propioceptiva, alteración de la marcha o disfunción urinaria en el momento de la presentación. El dolor crónico puede ser una consecuencia discapacitante de la isquemia medular, pero tiende a producirse sólo en individuos con una afectación sensitiva espino-talámica al inicio del proceso. La duración de la disfunción es útil para determinar el pronóstico. Salvo que se produzca una recuperación motora significativa en las primeras 24 horas, la probabilidad de una mejoría notable es baja.

Causas de isquemia medular

En la Tabla 55F. 1 se resumen las causas típicas de isquemia medular. Las patologías aórticas con afectación hemodinámica regional son la causa más común de infarto de la médula espinal, que explica el 30-40% de los casos. Las complicaciones del aneurisma aórtico representan la mayor proporción de estos casos. El pinzamiento prolongado de la aorta por encima de las arterias renales (durante más de 20-30 minutos) o la ligadura quirúrgica de los vasos intercostales torácicos inferiores pone a la médula en riesgo de isquemia e infarto. Las reparaciones de los aneurismas aórticos toracoabdominales se asocian a un riesgo del 5-20% de déficits neurológicos significativos y, aunque las técnicas de reparación aneurismática endovascular parecen más seguras, no eliminan los riesgos de isquemia de la médula espinal. Existen indicios crecientes que indican que las intervenciones intraoperatorias, como la perfusión aórtica distal y el drenaje de LCR, pueden influir en una menor frecuencia de complicaciones (Estrera et al, 2001). La hipotensión sistémica también produce isquemia medular, pero debido a que la encefalopatía es común después de la reanimación, los síndromes medulares aislados son infrecuentes. Los niveles

torácicos inferiores son especialmente susceptibles a hipoperfusión. Sin embargo, en caso de hipoxemia prolongada, las lesiones patológicas se distribuyen de forma difusa a través de la sustancia gris medular. La isquemia localizada de la médula torácica puede ser consecuencia de la alteración de la autorregulación después de una rizotomía medular percutánea por radiofrecuencia. Las placas ateroscleróticas de la aorta pueden recubrir el origen de las ramas hacia la médula espinal y disminuir su flujo sanguíneo o ser una fuente de embolia. La ecocardiografía transesofágica puede identificar estas placas en la aorta descendente. Los vasos de la médula espinal tienen un tamaño que generalmente no se afecta por la enfermedad ateromatosa oclusiva, pero la hialinización arteriosclerótica tiende a estrechar su luz. Estos procesos pueden producir claudicación intermitente de la médula espinal manifestada por síntomas transitorios de mielopatía inducidos por actividad. Igual que en la enfermedad vascular cerebral, estos episodios isquémicos transitorios pueden preceder al infarto medular. La claudicación intermitente medular puede responder positivamente a la derivación aortobifemoral. La radioterapia puede producir mielopatía en parte por cambios oclusivos en las arteriolas parenquimatosas de la médula. El grado de mielopatía depende de la dosis total de irradiación, la dosis por fracción y la longitud del segmento medular irradiado. El tromboembolismo causa una disfunción medular aguda y gradual. Los émbolos procedentes de la válvula mitral en la cardiopatía reumática y de endocarditis bacteriana aguda pueden producir una paraplejía aguda. De forma similar, el tromboembolismo de un mixoma auricular puede causar infartos medulares múltiples. La mielopatía asociada a enfermedad por descompresión (enfermedad de Caisson) (v. Capítulo 55A) se debe a las burbujas circulantes de nitrógeno que bloquean las pequeñas arterias espinales. La isquemia medular también puede complicar las embolizaciones terapéuticas de las arterias renales o bronquiales. Los émbolos fibrocartilaginosos de los discos intervertebrales son ocasionalmente la causa de un síndrome isquémico único medular. La porción anterior de la médula cervical es el lugar de producción de múltiples microémbolos arteriales y venosos de un disco intervertebral roto en hasta el 70% de estos casos. Las mujeres están afectadas con una frecuencia doble que los hombres. Los fragmentos de los discos se ven forzados traumáticamente hacia los sinusoides de la médula ósea por fractura local y el aumento de la presión hística puede introducir los émbolos en el plexo vertebral medular y los conductos arteriales dando lugar a un infarto medular (Fig. 55F.4). Aproximadamente la mitad de estos acontecimientos son puramente arteriales; en el resto la afectación es mixta, arterial y venosa. Se conocen bien las causas vasculíticas y trombóticas de la isquemia medular. Antes de la era antibiótica, la sífilis meningovascular era una causa habitual de síndromes isquémicos de la arteria espinal anterior y la meningitis medular sigue asociándose ocasionalmente a una paraplejía de origen vascular. Las patologías inflamatorias sistémicas como la enfermedad de Crohn, la poliarteritis nodosa y la arteritis de células gigantes también pueden producir mielopatía. La drepanocitosis, los irritantes químicos intratecales, el material de contraste angiográfico, el puerperio y la invasión neoplásica intravascular predisponen a trombosis e infarto medular. El infarto venoso sin hemorragia es clínicamente indistinguible de los síndromes isquémicos arteriales. Puede asociarse una tromboflebitis isquémica que se propaga hacia el conducto medular a través del plexo venoso. Puede producirse una mielitis necrosante subaguda (síndrome de Foix-Alajouanine), que causa una disfunción medular gradual con tromboflebitis extensa de la médula y sin focos sistémi-

TABLA 55F.1	
Causas de síndromes isquémicos de la médula espinal	
Afectación hemodinámica regional	
Hipotensión sistémica	
Enfermedad vascular oclusiva	
Tromboembolismo	
Procedimientos endovasculares	
Embolismo fibrocartilaginoso (disco intervertebral)	
Vasculitis	
Diseccción arterial	
Trombosis	
Oclusión venosa	

**FIGURA 55F.4**

Cortes anatomopatológicos de un paciente de 19 años que falleció por embolia fibrocartilaginosa cervical. A, Infarto segmentario en la médula posterolateral. B, Material fibrocartilaginoso intraluminal en la región infartada. (De: Freyaldenhoven, T. E. y Mrak, R. E. 2001, «Fibrocartilaginous embolization», *Neurology*, vol. 56, pág. 1354. Con permiso.)

cos de inflamación venosa o asociarse a una enfermedad pulmonar obstructiva crónica o a una neoplasia (normalmente pulmonar). Esta patología también puede ser la fase final de una hipertensión venosa crónica y congestión secundaria a una fistula venosa de la duramadre. La policitemia rubra vera puede asociarse a trombosis venosa medular no inflamatoria que origina isquemia medular.

Tratamiento

El tratamiento médico de la isquemia medular generalmente es de apoyo y se centra en reducir el riesgo de recurrencia. Ello incluye el mantener una presión arterial adecuada, el reposo en cama precoz y revertir las causas inmediatas como hipovolemia o arritmias. No se ha estudiado sistemáticamente el tratamiento agudo trombolítico y an ti trombótico (p. ej., heparina). Seguirá siendo difícil continuar estudiando estas intervenciones por la baja incidencia de infarto medular y la variabilidad de su evolución natural. A más largo plazo, la atención se dirige hacia la minimización de las complicaciones de la disfunción autónoma y la inmovilidad. La fisioterapia y la terapia ocupacional son útiles para mejorar la recuperación funcional. Mason et al (2004) describieron un buen resultado en más de la mitad de sus pacientes. Los signos de mal pronóstico fueron la incapacidad de caminar al inicio, la disfunción vesical o la pérdida propioceptiva.

MALFORMACIONES VASCULARES DE LA MÉDULA

Las malformaciones vasculares medulares están formadas por arterias de tamaño normal o dilatado y venas tortuosas dilatadas sin una red capilar intermedia. Una clasificación comúnmente aceptada divide las malformaciones vasculares medulares en cuatro tipos:

1. Tipo I: fistula arteriovenosa de la duramadre (FAV); subtipos IA (una arteria nutricia) y IB (múltiples arterias nutricias).
2. Tipo II: malformación arteriovenosa (MAV) intramedular tipo glomus.
3. Tipo III: MAV intramedular tipo juvenil, que es más amplia que la MAV tipo glomus y frecuentemente tiene un componente extramedular y, a veces, extradural.
4. Tipo IV: FAV intradural, extramedular (perimedular): los subtipos IVA, IVB y IVC se corresponden con lesiones con comunicaciones arteriovenosas progresivamente aumentadas que se manifiestan por un incremento del número, tamaño y tortuosidad de las arterias nutricias.

Las malformaciones vasculares medulares que no se incluyen en esta clasificación radiológico-patológica comprenden los angiomas cavernosos (o malformaciones cavernosas), los angiomas venosos (o preferiblemente «alteraciones venosas congénitas») y las MAV epidurales/paraespinas. Otras clasificaciones se basan en si las malformaciones son susceptibles de intervención quirúrgica endovascular (Caragine et al, 2002).

Distribución y prevalencia

Antes de que se extendiera el uso de la angiografía por sustracción digital medular selectiva (ASD), los pacientes con malformaciones vasculares con frecuencia se incluían en un subgrupo de pacientes con manifestaciones de tumores medulares. La frecuencia descrita de malformaciones vasculares como subgrupo de los tumores medulares oscilaba entre el 3 y el 11%. La frecuencia podría ser más alta porque podían pasarse por alto los pacientes con lesiones pequeñas, asintomáticas o diagnosticadas erróneamente. La FAV medular de la duramadre, que es el tipo más común de malformación vascular medular en la clasificación anterior, generalmente se encuentra en hombres adultos mayores, con una prevalencia de hasta 9 a 1 malformaciones vasculares en hombres en comparación con las mujeres. Por la misma razón, el diagnóstico de la malformación vascular se realiza más frecuentemente entre los 30 y 70 años de edad. Cuando los síntomas se desarrollan durante la infancia, es más probable que la malformación vascular sea una MAV (malformación vascular de tipo II o III). Las localizaciones predominantes de las malformaciones vasculares son las regiones medulares torácicas inferiores y lumbares, de nuevo porque son las localizaciones preferidas de las FAV de la duramadre. Normalmente drenan en la superficie dorsal de la médula.

Presentación clínica y evolución

Las malformaciones vasculares medulares, especialmente las FAV, frecuentemente se diagnostican de forma errónea. Las manifestaciones pueden tener un inicio agudo o insidioso y la evolución puede incluir remisiones y recaídas. Las molestias más comunes al inicio son dolor, debilidad y síntomas sensitivos. La predilección de las malformaciones vasculares medulares por las regiones torácicas inferiores y lumbares producen molestias relacionadas con estos niveles. Más tarde, los signos y síntomas iniciales persisten y se unen a molestias intestinales y vesicales. El inicio de los síntomas frecuentemente se asocia a traumatismo, ejercicio, embarazo o menstruación. Antes de la RM medular era frecuente realizar un diagnóstico erróneo, especialmente el de enfermedad desmielinizante. Sin embargo, el intervalo entre el inicio de

los síntomas y el diagnóstico preciso puede ser de años. Se desarrolla una discapacidad locomotora grave en aproximadamente el 20% de los casos a los 6 meses del inicio de los síntomas y en el 50% a los 3 años. La debilidad de las piernas o la dificultad para andar, una vez empiezan, tienden a progresar rápidamente.

Las manifestaciones de las malformaciones vasculares medulares se atribuyen a un efecto masa e isquemia. Aunque no es habitual que una MAV medular no rota cause un efecto masa suficiente para producir una disfunción medular, puede producirse una hemorragia epidural, subdural e intramedular y causar compresión medular. La FAV de la duramadre raras veces produce hemorragia y normalmente se presenta como una mielopatía lentamente progresiva, que se ha atribuido a hipertensión venosa y congestión venosa intramedular, que finalmente puede evolucionar a un infarto.

El dolor puede ser local, radicular, difuso o una combinación de éstos. Puede haber debilidad de la motoneurona superior y/o de la motoneurona inferior. Un soplo medular es un hallazgo altamente específico, aunque infrecuente, que es diagnóstico de una MAV medular. Pueden coexistir malformaciones vasculares en la piel o los músculos paravertebrales. En la angiomasia cutánea meningoespinal (síndrome de Cobbs) puede coexistir un angioma de la duramadre con un angioma cutáneo en el dermatoma correspondiente. El síndrome de Foix-Alajouanine (véase Causas de isquemia medular anteriormente en este capítulo) se ha asociado a FAV de la duramadre en fase terminal con trombosis e infarto venoso. La hemorragia espinal normalmente tiene un inicio súbito y puede asociarse a los síntomas característicos de la hemorragia subaracnoidea (HSA) medular, como cefalea, meningitis y lesión de raíces nerviosas y medulares. Incluso en ausencia de una HSA, el LCR puede estar alterado, con pleocitosis leve y aumento de proteínas.

Las malformaciones vasculares (MAV y FAV de la duramadre) pueden producir el aumento de la presión venosa local, el descenso de la presión de perfusión, el descenso de la perfusión hística y, por último, isquemia hística. Ello explica la coexistencia de déficit en más de un territorio arterial y la mejoría sintomática derivada de la ligadura de los vasos nutricios. La presentación a veces confusa y ampliamente variable de las malformaciones vasculares medulares se traduce en un amplio diagnóstico diferencial, que incluye neoplasias, hernias de disco, esclerosis múltiples, HSA intracraneal, degeneración combinada subaguda, sífilis meningovascular y mielitis transversa (v. Capítulo 26).

Exploraciones complementarias

La angiografía por resonancia magnética (ARM) tridimensional realzada con contraste (v. Capítulo 36B) es el procedimiento diagnóstico de elección en la evaluación inicial ante la sospecha de malformaciones vasculares medulares. La RM puede discriminar lesiones extra-medulares e intramedulares, documentar trombosis de la malformación después de la ligadura o embolización de los vasos nutricios, y mostrar cambios en la médula espinal (edema, hemorragia) diferentes de (aunque causadas por) la malformación vascular.

La RM ordinaria es sensible en la detección de MAV intramedulares (malformaciones vasculares de tipos TI y ITT). Los hallazgos incluyen una baja señal intramedular con tejido medular circundante normal, dilatación focal de la médula a nivel del nido y ausencias de señales en serpentina en el espacio subaracnoideo en la región del nido (Fig. 55F.5). La ARM mejora el estudio de RM al confirmar la localización del nido y mejorar la visualización del drenaje de la MAV en el plexo venoso coronal (venas perimedulares) en la superficie

de la médula espinal. Algunos estudios preliminares con técnicas de ARM dinámicas más nuevas con realce de contraste han mejorado la detección de arterias nutricias de las MAV en comparación con las técnicas más antiguas.

En casos de FAV de la duramadre (Fig. 55F.6), con frecuencia variable se han observado alteraciones de la RM con afectación medular: leve dilatación medular; hipointensidad medular en imágenes potenciadas en T1 e hiperintensidad en imágenes potenciadas en T2 que afectan a la región central de la médula y se extienden a diversos niveles; festoneado de los contornos medulares en imágenes sagitales y realce de la médula en imágenes potenciadas en T1 poscontraste. De estos hallazgos, el más constantemente observado es la hiperintensidad en el centro de la médula en imágenes potenciadas en T2. Sin embargo, estos hallazgos en general no son específicos e, igual que los hallazgos clínicos, pueden parecerse a una neoplasia, una infección o una isquemia medular por enfermedad oclusiva arterial. Por tanto, es crucial detectar el flujo sanguíneo relacionado con alteraciones de la señal en el espacio subaracnoideo para obtener una alta precisión diagnóstica de FAV de la duramadre. Como observaron Saraf-Lavi et al (2002), la detección de ausencia de flujo intradural en imágenes potenciadas en T2 y la detección de realce intradural en serpentina en imágenes potenciadas en T1, que se extienden en más de tres niveles vertebrales contiguos, se asocian a la presencia de FAV de la duramadre. La ARM medular tridimensional con realce de contraste proporciona una visualización más directa y amplia de los vasos intradurales anormales (venas), y cuando se añade a la RM estándar puede mejorar la detección de fistulas de la duramadre. El principal beneficio de la ARM es la mejor localización del nivel vertebral de la fistula, que potencialmente acelera el estudio ASD posterior invasivo con catéter. Por tanto, Luetmer et al (2005) hallaron que los estudios de ASD realizados después de la ARM requirieron menos del 50% del tiempo de fluoroscopia y del volumen de contraste yodado cuando se identificaron el nivel y el lado de la fistula en la ARM previa a la ASD.

En la evaluación previa al tratamiento de las malformaciones vasculares, la radiografía simple es útil en escasas ocasiones. La mielografía supina, que con una técnica cuidadosa puede detectar defectos de llenado en serpentina causados por vasos intradurales anormales (aunque pueden confundirse con raíces nerviosas de la región lumbar), se ha sustituido por la ARM. El procedimiento radiológico definitivo en la evaluación previa al tratamiento de las malformaciones vasculares es la angiografía medular selectiva (catéter) con técnicas de sustracción digital. Muchas instituciones realizan este procedimiento durante la intubación del paciente y bajo anestesia general. La angiografía medular selectiva es pesada y normalmente requiere inyectar todas las arterias segmentarias de la región que se está explorando. Aún debe evaluarse a fondo el efecto de la ARM medular no invasiva en las indicaciones y el rendimiento de la angiografía con catéter (Luetmer et al, 2005). La angiografía con catéter sigue siendo la prueba de referencia para caracterizar malformaciones vasculares en cuanto a localización, tamaño, configuración, flujo sanguíneo, arterias nutricias y venas de drenaje (v. Figura 55F.6).

Tratamiento

El tratamiento de las malformaciones vasculares medulares es la resección quirúrgica o la embolización de la malformación dirigida angiográficamente. Una vez alojados en los vasos anormales, estos émbolos iatrogénicos producen trombosis y disminuyen el flujo sanguíneo. Es común realizar un abordaje secuencial mediante embolización, seguido del tratamiento quirúrgico definitivo.