

Evolución fatal tras infarto cerebeloso masivo por disección espontánea de arteria vertebral

J.L. Pérez Navero^a, C. Montero-Shiemann^a, M.J. Velasco Jabalquinto^a, I. Ibarra de la Rosa^a, M. Antón Gamero^a y J. Salas Molina^b

^aUnidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Facultad de Medicina. Córdoba. España.

El infarto cerebelar por isquemia vertebrobasilar originado por disección espontánea de la arteria vertebral es infrecuente en niños. El mecanismo más común del infarto cerebeloso es la oclusión arterial. Aunque el pronóstico suele ser favorable, en ocasiones la evolución puede ser fatal, como en la paciente que se presenta de 4 años de edad, previamente sana, que una semana antes de consultar en urgencias presentó un accidente cerebrovascular isquémico transitorio, que se resolvió espontáneamente.

Al ingreso en urgencias destaca a la exploración física una puntuación en la escala de Glasgow 10/15, polipnea con respiración irregular, pupilas anisocóricas y reactivas, reflejos exaltados, clonus en miembros inferiores y piramidismo bilateral.

En la tomografía computarizada craneal se objetiva hipodensidad marcada en ambos hemisferios cerebelosos y sustancia blanca supratentorial con obliteración de las cisternas cuadrigéminas. En la angiografía cerebral se observa disección de la arteria vertebral izquierda con dilatación pseudoaneurismática distal y estenosis marcada de la arteria basilar.

En la evolución, a pesar del tratamiento agresivo del edema cerebral y de la anticoagulación precoz con heparina sódica intravenosa, desarrolló infarto cerebeloso masivo bilateral e hidrocefalia supratentorial, que requirió derivación ventricular externa. Evolucionó a muerte encefálica en 48 h.

En el estudio anatomopatológico necrópsico se detectó trombo antiguo organizado en la arteria cerebelosa superior izquierda y obstrucción de la arteria basilar. Se discute la ausencia de factores predisponentes desencadenantes, a la vez que la presencia de isquemia cerebral transitoria una semana antes del infarto cerebelar masivo.

Palabras clave:

Infarto cerebelar. Disección arteria vertebral. Niños.

FATAL OUTCOME AFTER SEVERE CEREBELLAR INFARCTION DUE TO SPONTANEOUS DISSECTION OF THE VERTEBRAL ARTERY

Cerebellar infarction due to vertebrobasilar ischemia in spontaneous vertebrobasilar dissection is infrequent in children and adolescents. The commonest pathogenic mechanism of cerebellar infarction is arterial occlusion. Although usually favorable, outcome can be fatal, as in the present case. A previously healthy 4-year-old girl was admitted to the emergency room with sensory failure and trembling. The previous week she had suffered from a transitory ischemic attack that resolved spontaneously.

On admission to the emergency department, the Glasgow Coma Scale score was 10/15 and she presented irregular polypneic breathing, anisocoric reactive pupils, enhanced reflexes, lower limb clonus and bilateral pyramidal signs. Cranial computed tomography revealed marked hypodensity in both cerebellar hemispheres and white supratentorial substance with obliteration of the quadrigeminus cisterns. Cerebral angiography showed left vertebral artery dissection with distal pseudoaneurysm and marked basilar occlusion. Despite aggressive anti-edemic treatment and early instauration of intravenous continuous sodium heparin infusion, the patient developed a bilateral cerebellar infarction and supratentorial hydrocephalus. Brain death was diagnosed after 48 hours. Postmortem pathologic examination revealed previous thrombus in the superior left cerebellar artery and basilar artery occlusion. We discuss the absence of predisposing factors and the transitory ischemic attack in this patient 1 week before she developed massive cerebellar infarction.

Key words:

Cerebellar infarction. Vertebral artery dissection. Children.

Correspondencia: Dr. J.L. Pérez Navero.

Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba. España.

Correo electrónico: ucip@hrs.junta-andalucia.es.

Recibido en octubre de 2002.

Aceptado para su publicación en diciembre de 2002.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de accidentes cerebrovasculares en la infancia se sitúa alrededor de 2,5 casos/100.000 niños y año¹⁻⁴. La disección espontánea de la arteria vertebral es una causa poco frecuente de isquemia vertebrobasilar en niños y adultos jóvenes, siendo responsable del 4% de los casos de infarto isquémico en este grupo de edad^{5,6}. El mecanismo más común de infarto cerebral en pacientes jóvenes suele ser la oclusión arterial, como resultado de una disección intracraneal de la arteria vertebral, por desgarro primario de la íntima con extravasación de sangre desde la luz arterial hacia la media o la producción de un hematoma intramural primario por hemorragia primaria de los *vasa vasorum* dentro de la media que se rompe en la luz verdadera⁷. Hay una participación importante de la arteria cerebelar posteroinferior^{2,8,9}.

El pronóstico de las disecciones arteriales no complicadas con ictus generalmente es bueno^{10,11}. Sin embargo, el de las que presentan ictus depende principalmente de la gravedad de la isquemia, de la extensión y de la topografía de la lesión cerebral, más que del proceso arterial específico⁷. Así, cuando la disección de la arteria vertebral intracraneal origina, como en el caso que se presenta, isquemia de la circulación posterior e infarto cerebeloso masivo con efecto masa, la evolución puede ser fatal a pesar de la agresividad terapéutica.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 4 años de edad que consultó en urgencias por vómitos incoercibles de 48 h de evolución, acompañados de desorientación temporoespacial, fases de agitación/depresión del sensorio y temblor generalizado. Siete días antes la paciente había tenido parestesias y hemiparesia izquierda que desaparecieron a las pocas horas de su instauración.

En la exploración al ingreso en urgencias presentaba un regular estado general, frecuencia cardíaca (FC), 120 lat./min; presión arterial, 120/80 mmHg; coma con puntuación de 10/15 en la escala de Glasgow, respiración irregular, pupilas anisocóricas pero reactivas, movimientos incoordinados de tronco y miembros, respiración irregular con salvas de polipnea, reflejos osteotendinosos exaltados, clonus en extremidades inferiores y signo de Babinsky positivo bilateral. Examen de fondo de ojo normal. Resto de exploración clínica sin hallazgos de interés.

En tomografía computarizada (TC) craneal urgente (fig. 1A) se observaron lesiones hipodensas en ambos hemisferios cerebelosos compatibles con infarto isquémico, moderada compresión y/u obliteración de las cisternas cuadrigéminas e hipodensidad de la sustancia blanca a nivel supratentorial. Tras administración de contraste se observó importante captación a nivel de senos y meninges.

Se realizó radiografía de cráneo y columna cervical anteroposterior y lateral, electroencefalograma (EEG) y ecocardiografía que fueron normales. Entre los datos com-

plementarios el hemograma con fórmula, estudio de coagulación, antitrombina III, colesterol, triglicéridos, anticuerpos antinucleares (ANA) y complemento estaban dentro de la normalidad. El EEG fue compatible con sufrimiento neuronal difuso sin signos de focalidad. La TC craneal de control a las 24 h (fig. 1B) mostraba una imagen hipodensa de infarto cerebeloso bilateral, más evidente respecto al control previo. De igual modo, se detectó hipodensidad en el tálamo derecho e hidrocefalia supratentorial tetraventricular. Se indicó derivación ventricular externa y monitorización de la presión intracraneal (PIC). En la angiografía cerebral se detectó disección de la arteria vertebral izquierda a nivel de la segunda vértebra cervical, con dilatación pseudoaneurismática en dicha zona seguida de estenosis irregular marcada al inicio de la arteria basilar, a la salida de las arterias cerebelosas anteroinferiores, con ausencia de relleno de contraste en las arterias cerebelosas superiores (fig. 1C-D).

En la evolución la paciente sufrió un deterioro neurológico importante a las pocas horas del ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), por lo que precisó medidas agresivas antiedema cerebral: sedoanalgesia, hiperventilación moderada, manitol, diuréticos e inducción de coma barbitúrico. Se descartó tratamiento fibrinolítico con factor activador de plasminógeno tisular recombinante (rtPA) dado el tiempo transcurrido (12 h) desde la instauración del cuadro, indicándose anticoagulación con heparina sódica intravenosa.

A las 48 h del ingreso presentó midriasis arreactiva bilateral, trastornos del ritmo cardíaco, diabetes insípida central e hipotermia, y evolucionó a muerte encefálica. Las pruebas clínicas fueron concluyentes, observándose electroencefalograma (EEG) isoeléctrico e interrupción del flujo cerebral en la angiogramografía cerebral con ^{99m}Tc HM-PAO. En el estudio anatomopatológico se observó hemorragia con trombo organizado *ante mortem* en el tronco basilar, a nivel de la bifurcación de las arterias cerebrales posteriores, e infarto necrótico masivo en ambos hemisferios cerebelosos con autólisis. Microscópicamente, se detectó un trombo antiguo organizado en la arteria cerebelosa superior izquierda (fig. 2A), sobre el que se superponía un trombo rojo reciente, que progresaba retrógradamente hacia la arteria cerebelosa superior derecha, cerebrales posteriores y tronco basilar, obstruyendo completamente la luz (fig. 2B). No se detectaron alteraciones de la pared de los vasos a este nivel.

DISCUSIÓN

Las causas de accidentes cerebrovasculares en niños y adultos difieren notablemente, siendo la disección de la arteria vertebral la responsable de algunos casos en la infancia y adolescencia^{2-4,9-11}. Por otro lado, el infarto cerebelar masivo puede tener diferentes etiologías en función del territorio arterial afectado, como vasculopatías no ateroscleróticas (disección vertebral, vasculitis primaria

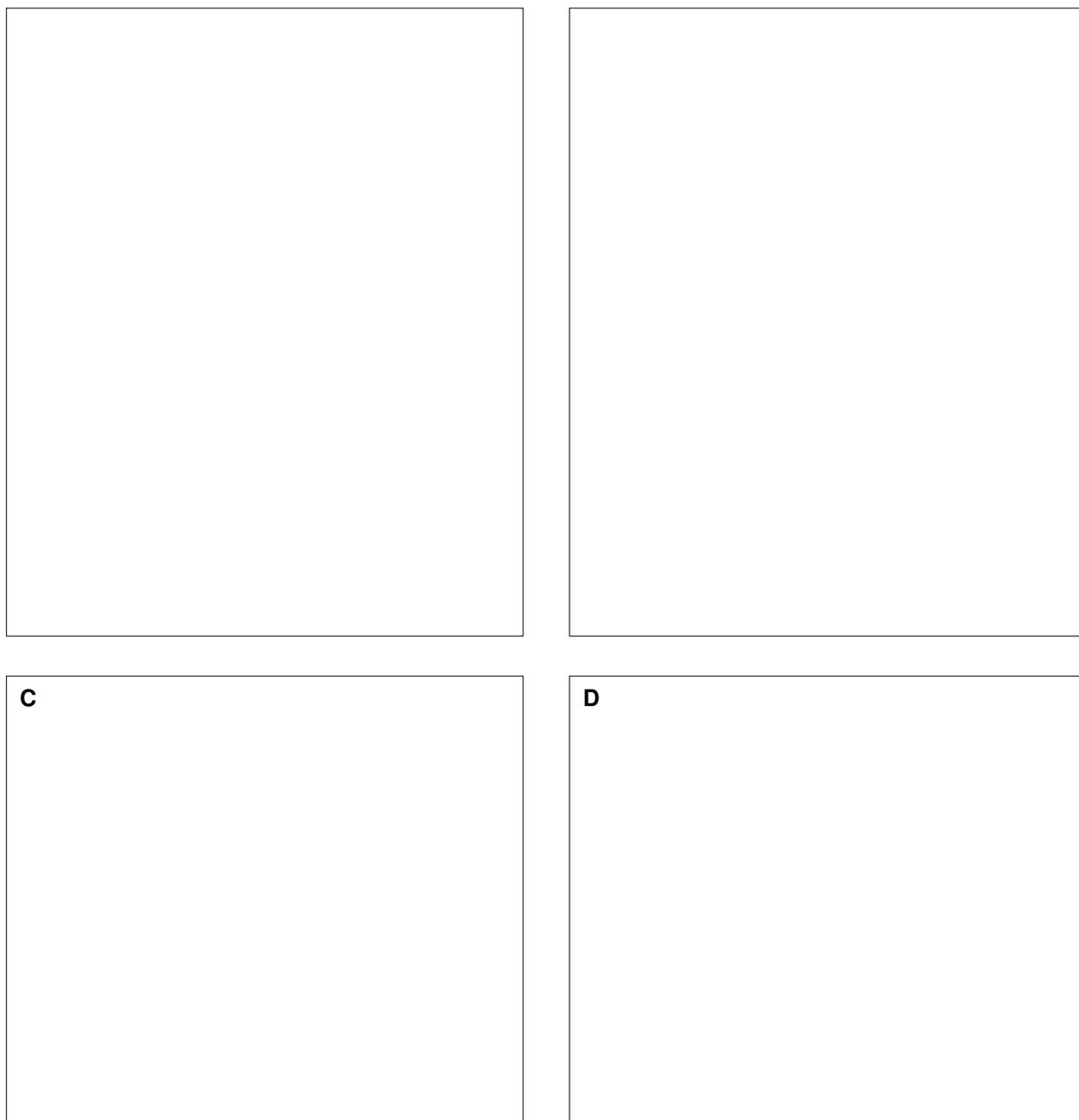


Figura 1. *A) TC craneal con contraste: lesión hipodensa en ambos hemisferios cerebelosos compatible con infarto; B) TC craneal a distinto nivel del anterior a las 24 h de evolución: infarto cerebeloso bilateral e hidrocefalia supratentorial tetra ventricular; C) angiografía cerebral: arteria vertebral izquierda irregular con imagen sugestiva de disección a nivel de C2, dilatación pseudoaneurismática y marcado estrechamiento al inicio de la arteria basilar (AB); D) angiografía cerebral con obstrucción de arteria basilar a la salida de la arteria cerebelosa anteroinferior (ACAI).*

del sistema nervioso central [SNC], displasia fibromuscular, neurofibromatosis), embolismos cardíacos (foramen oval permeable, enfermedad reumática valvular, valvulopatía mitral) enfermedades hematológicas (déficit de proteína S, síndrome antifosfolípidos) migraña e hipertensión arterial. Independientemente de la etiología, el inicio puede ser un desgarro de la íntima o un hematoma intramu-

ral primario, que puede progresar y extenderse comprometiendo la luz arterial^{7-9,12}.

En la bibliografía revisada, no hemos encontrado paciente con edad igual o inferior a la del caso presente. Tohgi et al¹³ analizaron 293 pacientes con infarto cerebelar y concluyeron que en la patogénesis no sólo influye la trombosis *in situ* sino también el embolismo cardiogénico

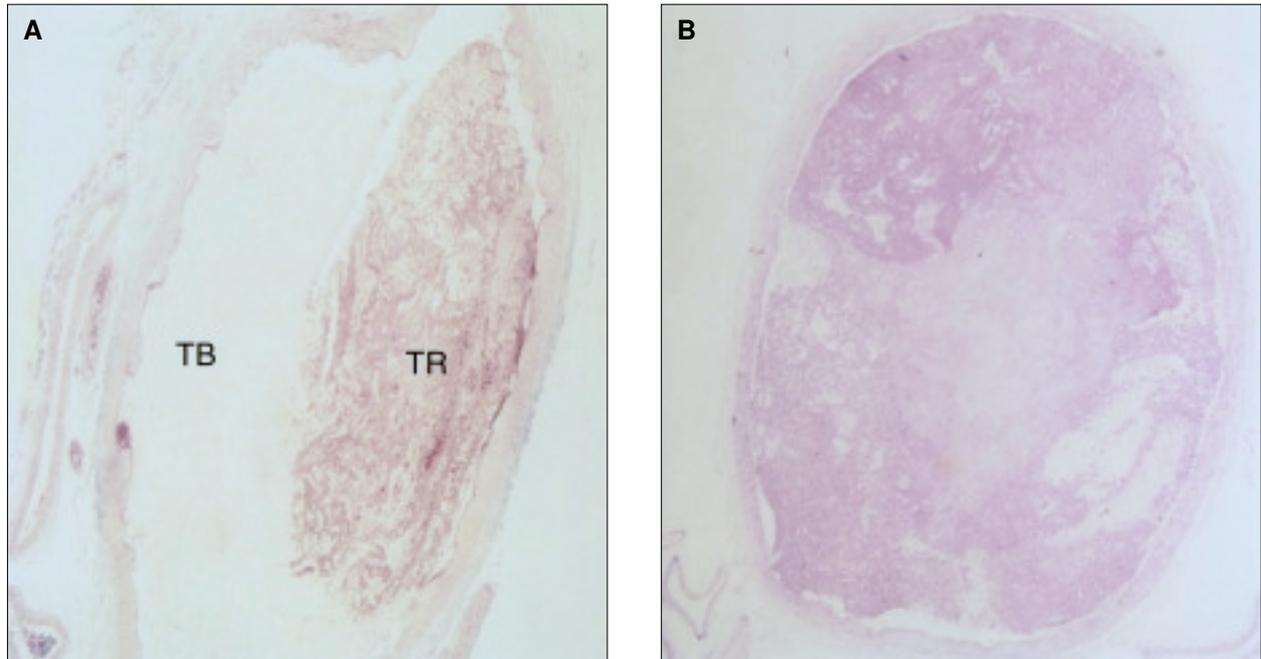


Figura 2. *A) Estudio anatomopatológico: trombo antiguo blanco organizado (formado principalmente de plaquetas) (TB) en arteria cerebelosa superior izquierda con superposición de trombo rojo reciente (TR) (producto de la activación de la cascada de coagulación); B) estudio anatomopatológico: oclusión de la luz del trombo basilar por trombos en diferentes estadios evolutivos.*

y arterioarterial y la insuficiencia circulatoria colateral, sin objetivarse disección arterial, que es más frecuente en el adulto^{7,14,15}.

Entre los estudios complementarios realizados y los datos derivados de la historia clínica de nuestra paciente, no se ha encontrado ningún factor predisponente de los anteriormente revisados, aunque la localización en C1 y C2, donde el factor mecánico es máximo, hace posible que un traumatismo trivial inaparente fuese el factor precipitante de la formación de un hematoma intramural disecante¹⁶.

Sin embargo, el episodio referido por la familia, la semana previa al ingreso y compatible con isquemia cerebral transitoria, sugiere retrospectivamente un proceso vascular primario responsable del cuadro.

Los hallazgos de la angiografía cerebral con disección de la arteria vertebral izquierda, con estrechamiento irregular y oclusión del flujo cerebral (v. fig. 1C y D), podrían ser secundarios a la disección de la pared arterial, donde se originó una trombosis, que se manifestó una semana antes de su ingreso mediante accidente isquémico transitorio, probablemente por embolización. Se habría originado entonces una trombosis al nivel de la arteria cerebelosa superior izquierda, como se demuestra por la presencia de un trombo antiguo organizado (fig. 2A), con formación retrógrada de trombos en territorio de la arteria basilar. No obstante, estos trombos también podrían haberse originado por la propia disección progresiva de las paredes arteriales, con trombosis masiva en el territo-

rio basilar, lo que justificaría el cuadro clínico de instauración brusca.

En la revisión bibliográfica efectuada, sólo Tekin et al¹ y Lotze y Paolicchi³, hacen referencia a trombosis distal de la arteria basilar con obstrucción vascular completa. En el resto de casos revisados, la sintomatología predominante era la de un síndrome vestibular, hemiparesia, alteraciones visuales y episodios de isquemia cerebral transitoria^{4,7,17-19}. Salvo la corta edad de la paciente, con un menor calibre vascular, no existe en nuestro caso ninguna causa que justifique la evolución a una obstrucción completa de la circulación cerebral posterior, pues el estudio de los factores de la coagulación fue normal y en la anatomía patológica no se evidenciaron datos indicativos de enfermedad vascular local o generalizada.

En el momento actual no se ha determinado cuál es la mejor estrategia terapéutica. Diferentes autores recomiendan anticoagulación con heparina para evitar una potencial segunda embolia, como hicimos en nuestro caso, seguida de cumarínicos por vía oral, salvo que exista hemorragia subaracnoidea u otras contraindicaciones para su uso^{7,10,19,20}. Respecto a la indicación como fibrinolítico del rtPA en la disección vertebrobasilar, para recuperar el cerebro afectado por la isquemia, su principal riesgo es la hemorragia cerebral y no evita embolias recurrentes como en el caso de los anticoagulantes²⁰⁻²². En nuestra paciente estaría contraindicado, ya que el tiempo límite para emplearlo es de 3 h (ventana terapéutica), transcurrido este plazo es ineficaz. Algunos autores han propuesto anticoa-

gulación con heparina e inhibidores plaquetarios (ácido acetilsalicílico, clopidogrel) cuando el déficit isquémico es progresivo; otros en cambio abogan únicamente por el empleo de inhibidores plaquetarios^{3,5,19}.

Una técnica que debe tenerse en cuenta en los infartos cerebelosos con efecto masa pseudotumoral es la craneotomía de la fosa posterior, que puede o no asociarse a infartectomía cerebelosa y/o drenaje ventricular.

Finalmente, un tratamiento de las lesiones estenosantes de la arteria vertebral que está por desarrollar en los niños mayores y adolescentes es la angioplastia transluminal percutánea e inserción de endoprótesis (*stent*) como en el adulto^{15,21}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tekin S, Aykut-Bingol C, Aktan S. Case of intracranial vertebral artery dissection in young age. *Pediatr Neurol* 1997;16:67-70.
2. Schievink WI, Mokri B, Piepgras DG. Spontaneous dissection of cervicocephalic arteries in childhood and adolescence. *Neurology* 1994;44:1607-12.
3. Lotze TE, Paolicchi J. Vertebral artery dissection and migraine headaches in children. *J Child Neurol* 2000;15:694-6.
4. Silverboard G, Tart R. Cerebrovascular arterial dissection in children and young adults. *Semin Pediatr Neurol* 2000;7:289-300.
5. Plaza I, Díez Tejedor E, Lara M, Barreiro P. Spontaneous dissection of the vertebral artery. *Rev Neurol* 1996;24:163-71.
6. Youl BD, Coutellier A, Dubois B. Three cases of spontaneous extracranial vertebral artery dissection. *Stroke* 1990;21:618-25.
7. Álvarez Sabin J. Disección arterial vertebrobasilar. *Rev Neurol* 1988;26:148-53.
8. Barinagarrementeria F, Amaya LE, Cantú C. Causes and mechanisms of cerebellar infarction in young patients. *Stroke* 1997;28:2400-4.
9. Leys D, Lucas C, Gobert M, Deklunder G, Pruvo JP. Cervical artery dissection. *Eur Neurol* 1997;37:3-12.
10. Stahmer SA, Raps EC, Mines DI. Carotid and vertebral artery dissection. *Emerg Med Clin North Am* 1997;15:677-98.
11. Kim SH, Kosnik E, Madden C, Rusin J, Wack D, Bartkowski H. Cerebellar infarction from a traumatic vertebral artery dissection in a child. *Pediatr Neurosurg* 1997;27:71-7.
12. Kitanara C, Sasaki T, Eguchi T. Intracranial vertebral artery dissection: Clinical, radiological features and surgical considerations. *Neurosurgery* 1994;34:620-7.
13. Tohgi H, Takahashi S, Chiba k, Hirata Y. Cerebellar infarction. Clinical and neuroimaging analysis in 293 patients. *Stroke* 1993;24:1697-701.
14. Horowitz IN, Niparko NA. Vertebral artery dissection with bilateral hemiparesis. *Pediatr Neurol* 1994;11:252-4.
15. Lylyk P, Ceratto R, Hurvitz D, Basso A. Treatment of a vertebral dissecting aneurysm with stents and coils: Technical case report. *Neurosurgery* 1998;43:385-8.
16. DeBehnke DJ, Brady W. Vertebral artery dissection due to minor neck trauma. *J Emerg Med* 1994;12:27-31.
17. Taylor MW, Senkoski CK. Bilateral vertebral artery dissection after blunt cervical trauma: Case report and review of the literature. *J Trauma* 2002;52:1186-88.
18. Logason K, Hardemark HG, Barlin T, Bergqvist D, Ahistom H, Karacagil S. Duplex scan findings in patients with spontaneous cervical artery dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2002;23:295-8.
19. Biffi WL, Ray CE, Moore EE, Franciose RJ, Aly S, Heyrosa MG, et al. Treatment-related outcomes from blunt cerebrovascular injuries: Importance of routine follow-up arteriography. *Ann Surg* 2002;235:699-706.
20. Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995;45:1517-22.
21. Castaño-Duque CH, De Juan-Delago M, Ruscalleda-Nadal J, Martí-Fàbregas J, Cacho-Calderón D, Gironell-Carrero A, et al. Estenosis preoclusiva de la arteria vertebral extracraneal. Tratamiento mediante angioplastia transluminal percutánea y colocación de endoprótesis. *Rev Neurol* 2001;32:430-6.
22. Derex L, Nighoghossian N, Turjman F. Intravenous rtPA in acute ischemic stroke related to internal carotid artery dissection. *Neurology* 2000;54:2159-61.