



Reporte de Caso

Enfermedad Cerebrovascular en un Lactante de 6 Meses, Reporte de Caso y Breve Revisión de Literatura

Stroke in a Six Month Nursling, Case Report and Brief Literature Review

Laura Ximena Fernández¹; Emilce Beltrán Zúñiga¹; Juan Camilo Barrios Torres²; Ángela María Alarcón Vargas³

1. Residente de Tercer año de Pediatría, Universidad Surcolombiana, Neiva - Huila.

2. Médico en Servicio Social Obligatorio en la modalidad de Investigación, Universidad Surcolombiana, Neiva - Huila.

3. Estudiante de Medicina, Noveno Semestre, Fundación Universitaria Navarra - UNINAVARRA, Neiva - Huila.

Resumen

Se entiende por enfermedad cerebrovascular pediátrica, al evento que ocurre entre los 30 días de vida y los 18 años de edad. Aunque esta entidad es menos común en los niños que en los adultos, a largo plazo la morbilidad y el impacto social en los niños supera la de los adultos. La aterosclerosis y factores de riesgo modificables que dominan en adultos y el tratamiento son casi inexistentes en los pacientes pediátricos.

La enfermedad cerebrovascular isquémica pediátrica es la más común con aproximadamente el 51 a 78%, mientras que la hemorrágica se presenta del 12.7 al 41% de los casos y la trombosis de los senos venosos en 8.9 al 20% de los mismos. A continuación se describe el caso de un lactante de 6 meses que ingresa al servicio de urgencias por un cuadro de aproximadamente 30 minutos consistente en llanto no consolable con posterior fijación de mirada hacia la derecha, desconexión del medio y disminución global de tono muscular durante aproximadamente 15 minutos. En él se relata el manejo inicial, los estudios complementarios y el manejo ambulatorio una vez dada el alta. Adicionalmente se realizará una breve revisión de la literatura sobre la enfermedad cerebrovascular pediátrica.

Abstract

Pediatric stroke is known as the event that occurs between the 30 days after birth until 18 years old. Although this pathology is less common among children than adults, in the long term the morbidity and social impact is higher than the presented in adults. Atherosclerosis and modifiable risk factors which are predominant in adults are almost non-existent in pediatric ages. Ischemic stroke is the most common in children with approximately 51 to 78% of cases, while the hemorrhagic stroke occurs in 12.7 to 41% of cases and venous sinus thrombosis occurs in 8.9 to 20% of cases. It's described a case of a 6 months old infant who is received in the pediatric service because of symptomatology of inconsolable crying, deviation of the look to the right, unconsciousness and decrease of muscular tone for about 15 minutes. It's also described the initial management, complementary studies and home-care recommendations after discharge. In addition a brief literature revision is commented.

INTRODUCCION

Se entiende por ECV (enfermedad cerebrovascular) pediátrico, al evento que ocurre entre los 30 días de vida y los 18 años de edad.¹ Tiene una incidencia de 1.3 a 1.6, por cada 100.000 niños por año, con una morbilidad elevada, por lo cual es importante identificar niños que llegan al servicio de urgencias con nuevos déficits neurológicos.² Su etiología es diversa, ya sea isquémica, secundaria a trombosis de senos venosos o por hemorragia intracerebral o subaracnoidea.³

Los casos de ECV han incrementado en la población infantil debido al aumento de factores de riesgo como obesidad infantil, diabetes, dislipidemias, enfermedad cardiaca congénita, uso de cigarrillo, hipertensión y además por mejoría en diagnóstico a través de imágenes diagnósticas.¹ De todos el ECV isquémico es el más común con 51 a 78% de todos los casos.¹

Palabras Clave

Enfermedad Cerebrovascular, Lactante, Pediatría.

Keywords

Stroke, Infant, Pediatrics.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, lactante menor de 6 meses de edad cronológica, 4 meses de edad corregida quien ingresa al servicio de urgencias de pediatría de un Hospital de tercer nivel en el sur de Colombia traído por su madre, quien refiere cuadro clínico de aproximadamente 30 minutos previos al ingreso, consistente en llanto no consolable con posterior fijación de mirada hacia la derecha, desconexión del medio y disminución global de tono muscular durante aproximadamente 15 minutos. Como antecedentes se resaltan el nacimiento pretérmino a las 31 semanas de gestación por cesárea, producto de sexta gestación de madre de 36 años con STORCH negativo adaptación neonatal espontánea, con peso al nacer de 1700 gramos, quien posteriormente presenta displasia broncopulmonar y sepsis neonatal temprana y tardía. 3 meses previo al ingreso presentó cuadro clínico de sepsis de origen pulmonar con falla ventilatoria, se le practicó en aquella ocasión estudios de electroencefalograma (EEG) y tomografía cerebral los cuales fueron normales. Durante el examen físico neurológico de ingreso, se reportan como hallazgos positivos hemiparesia derecha con fijación de la mirada hacia la derecha, respuesta plantar extensora ipsilateral y parálisis de sexto par craneal izquierdo; por lo que se consideraron como diagnósticos de ingreso ECV isquémico versus ECV hemorrágico versus evento convulsivo con parálisis de Todd. Como parte de su estudio se realiza tomografía cerebral reportada en límites de normalidad, punción lumbar normal y electrolitos sin alteraciones. Posteriormente se realiza Resonancia Magnética Nuclear (RMN) cerebral simple donde se evidencia lesión isquémica gangliobasal izquierda en núcleo lenticular por lo que se realiza el diagnóstico definitivo de ECV isquémico (ver figuras 1 y 2). Una vez realizado el diagnóstico se inician terapias física y ocupacional, más estudios complementarios, entre los cuales se encuentran ecocardiograma transtorácico sin alteraciones, EKG con trazado normal, tiempos de coagulación normales y dímero D elevado; ante lo que se inician estudios de trombofilia y terapia de anticoagulación con enoxaparina a dosis plenas de 2mg /kg/día durante una semana y continúa con dosis de profilaxis por 3 meses. Los reportes de estudios de trombofilia fueron negativos para mutación de factor V de Leiden, antitrombina III, proteína C y S de coagulación normal. Adicional se realiza angiorrsoancia arterial que en la cual se encuentran hallazgos inespecíficos sobre las arterias carótidas internas que sugieren cambios locales con tortuosidad más evidente en el lado derecho. Durante la estancia hospitalaria

el paciente evoluciona hacia la mejoría clínica, con normalización de movimientos oculares y mejoría de hemiparesia derecha. Se da egreso para continuar con plan ambulatorio de rehabilitación con multiterapias y controles por neuropediatría y hematología pediátrica.

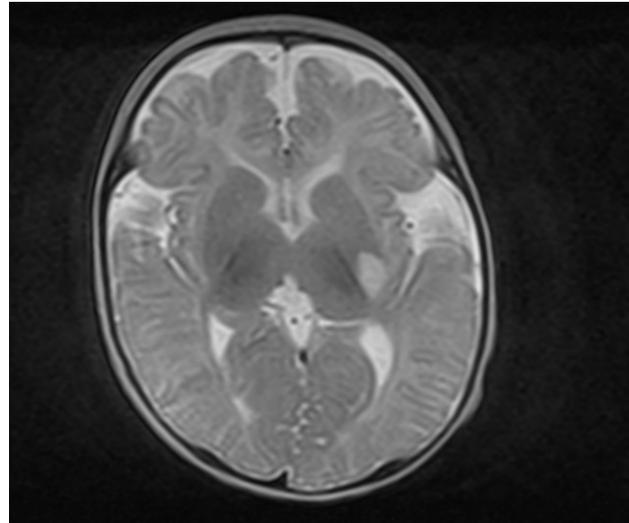


Figura 1. Resonancia Magnética Nuclear Simple de Cráneo en T2

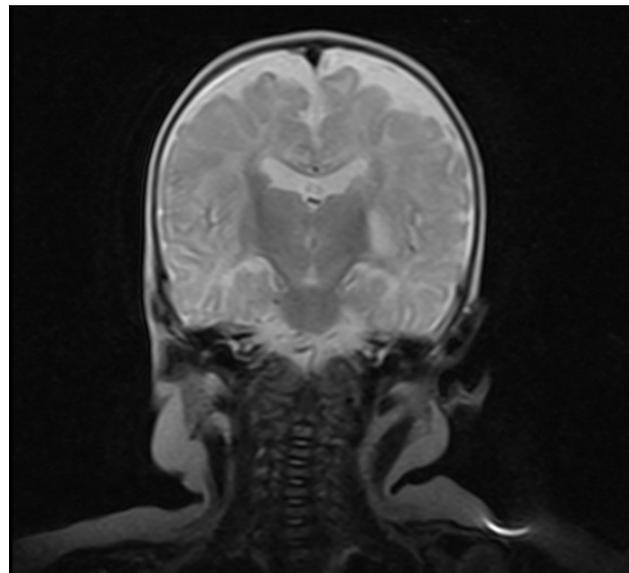


Figura 2. Resonancia Magnética Nuclear Simple de Cráneo en T2

Enfermedad Cerebrovascular Pediátrica

La ECV ocurre a lo largo de la vida tanto a niños como adultos, aunque probablemente existan similitudes importantes entre adultos jóvenes y el adolescente. Prácticamente todos los aspectos de la ECV en las personas mayores difieren a la de los niños. La aterosclerosis y factores de riesgo modificables que dominan



en adultos y el tratamiento son casi inexistentes en la ECV pediátrica.²

La ECV isquémica pediátrica es la más común con aproximadamente el 51 a 78%, mientras que la ECV hemorrágica se presenta del 12.7 al 41% de los casos y la trombosis de los senos venosos en 8.9 al 20% de los mismos, siendo esta última más común en neonatos.¹

La ECV perinatal tiene etiologías, abordaje y pronóstico diferente a la ECV en niños por lo cual no será tratada en esta revisión.

ETIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la ECV como un “síndrome clínico de rápido desarrollo focal o global de la función cerebral con duración de 24 horas o que conduce a la muerte sin causa no vascular obvia”; ésta definición no es la ideal para el caso de los pacientes pediátricos, por ejemplo, los infantes con síntomas compatibles con un Accidente Isquémico Transitorio (AIT), suelen tener un infarto cerebral mostrado por imágenes del cerebro a pesar de la naturaleza transitoria de sus síntomas, por otra parte, los niños con trombosis del seno cerebral comúnmente se presentan con dolor de cabeza o convulsiones.⁴

Aunque la ECV es menos común en los niños que en los adultos, a largo plazo la morbilidad y el impacto social en los niños supera la de los adultos.⁵ Aproximadamente la mitad de los casos agudos de accidente cerebrovascular isquémico ocurre en niños sin factores de riesgo conocidos³ y su etiología es en muchos casos es pobremente entendida, en gran parte debido a la baja incidencia de la enfermedad en la población pediátrica y la falta de suficientes datos sobre los factores causales;⁶ algunas revisiones muestran disparidades entre géneros y etnias.

Aunque se ha logrado establecer que el sexo masculino y la raza negra presentan un mayor riesgo de ECV (7). Los factores de riesgo modificables como hiperlipidemia, hipertensión y diabetes son menos comunes en población pediátrica.¹ Los factores de riesgo más frecuentes incluyen arteriopatías (53%), enfermedad cardíaca (31%) e infección (24%).^{1,6} Otros factores de riesgo comunes incluyen desordenes sanguíneos, condiciones genéticas y aproximadamente el 24% de los casos son clasificados como idiopáticos.^{7,8} La ECV por enfermedad de células falciformes está disminuyendo debido a un mejor reconocimiento de esta entidad y el tratamiento preventivo; sin embargo, los pacientes con ECV secundaria a enfermedad de células falciformes se ha identificado en alrededor del 8 al 17% de los casos.¹

formas se ha identificado en alrededor del 8 al 17% de los casos.¹

Enfermedad Cerebro Vascular Isquemico Arterial

En este grupo de trastornos se incluye disecciones no traumáticas (disección arterial cervicocefálica), vasculitis, moyamoya, arteriopatía postvaricella/vasculitis, Arteriopatía Cerebral Transitoria (ACT), trastorno vascular primario/vasculopatía mal definida, y la enfermedad de células falciformes.^{1,4}

El factor de riesgo más común para ECV isquémico es la arteriopatía, dentro de este espectro, la más común en ECV de la niñez es la arteriopatía intracraneal unilateral asociada a ictus de ganglios basales, reportada con el término de Arteriopatía Cerebral Transitoria (ACT).² La ACT tiene una fisiopatología incierta, es una enfermedad arterial monofásica caracterizada por una estenosis unilateral focal o segmentaria que implica la parte distal de la carótida interna y los segmentos iniciales y ramas de la cerebral anterior y/o de la arteria cerebral media con posterior resolución parcial o completa.³

La enfermedad de Moyamoya y síndrome Moyamoya se caracteriza por estenosis progresiva de la arteria carótida interna intracraneal distal (ACIID) y con menos frecuencia, la arteria cerebral anterior proximal (ACA), la arteria cerebral media (ACM), la arteria basilar (AB) y arteria cerebral posterior (ACP). El término Moyamoya es una palabra japonés que significa “nube de humo” y se refiere a la aparición de vasos colaterales delgados y profundos, vistos en la angiografía convencional (7). En el síndrome de Moyamoya se estima una presentación de 0.086 por 100.000 niños en los Estados Unidos.⁴ Se ha visto relacionado con neurofibromatosis, síndrome de Down, síndrome de Williams, la enfermedad de células falciformes, y posterior a la irradiación craneal.⁷

La enfermedad de células falciformes es una de la causa más común de ECV isquémica entre los individuos afroamericanos. La prevalencia de eventos cerebrovasculares en pacientes con esta patología es cercana al 4,0% y la incidencia de 0,6 por 100 pacientes/año. La mayoría de los casos se presentan entre las edades de 2 a 5 años y el riesgo de recurrencia es tan alta como 67%.⁸ La ECV isquémica secundaria a enfermedad de células falciformes está relacionada con la oclusión de grandes vasos, usualmente relacionados con la distribución distal de la Arteria Carótida Interna (ACI), ACM y la ACA, la cual es causada por una lesión en-

**Tabla 1.** Factores de riesgo para enfermedad cerebrovascular

Isquémico	Hemorrágico
ENFERMEDAD CARDÍACA	VASCULOPATÍA GENÉTICA
Enfermedad cardiaca congénita	Malformación arteriovascular
Enfermedad cardiaca reumática	Aneurisma intracraneano
Cardiomiopatía	Angioma cavernoso
Endocarditis, miocarditis	Desordenes neurocutaneos
Arritmias	Síndrome de Ehlers Danlos
	Síndrome de Moyamoya
DESORDENES HEMATOLÓGICOS	Displasia fibromuscular
Hemoglobinopatías	Enfermedad de Fabry
Policitemia	
Trombocitosis	DESORDENES HEMATOLÓGICOS
Leucemia - linfoma	Hemoglobinopatía
	Desordenes plaquetarios
COAGULOPATÍAS	Coagulopatía
Deficiencia de actividad proteína C y S	Hipofibrinogenemia
Deficiencia de antitrombina III	
Síndrome de anticuerpo antifosfolípido	TRAUMA
Mutación de factor V de Leiden	HIPERTENSIÓN
Coagulación intravascular diseminada	Hiperplasia adrenal congénita
Anticonceptivos orales	Uso de drogas estimulantes
	COARTACIÓN DE AORTA
METABÓLICOS	
Desordenes mitocondriales	
Homocistinuria - hiperhomocistinemia	
Enfermedad de Fabry	
Dislipidemias	
VASCULOPATÍA	
Síndrome de Moyamoya	
Displasia fibromuscular	
Desordenes neurocutaneos	
VASCULITIS	
Enfermedad de tejido conectivo	
Purpura de Henoch schonlein	
Poliarteritis nodosa	
Enfermedad de Kawasaki	
HIPERTENSIÓN	
INFECCIÓN	
Meningitis	
Varicela	
VIH	
Idiopática	

*Tabla elaborada por los autores

dotelial producida por los eritrocitos deformados.^{7,8}

La enfermedad cardíaca incluyendo la cardiopatía congénita es otro factor de riesgo importante, con tasas más altas después de cateterismo cardíaco o cirugía o en asociación con la infección sistémica. La ECV de origen cardíaco es más probable que tenga un origen vascular cardioembólico.¹ La enfermedad congénita del corazón, enfermedad cardíaca valvular, arritmias cardíacas y la miocardiopatía también son factores de riesgo para ECV isquémico. Las anomalías de las válvulas cardíacas, vasos mayores, y el miocardio pueden resultar en un flujo sanguíneo turbulento y la formación de un trombo que puede embolizar a los vasos cerebrales, que es particularmente un problema en los niños con un shunt de derecha a izquierda.⁸

La contribución de la infección como causa de ECV en los niños es incierta. La infección aguda con sepsis o meningitis ha sido implicado como un factor de riesgo para el accidente cerebrovascular en niños. Herpes y tuberculosis son patógenos agudos con frecuencia identificados, mientras que la varicela puede causar una vasculopatía que se presenta meses más tarde.¹

Entre las condiciones que generar hipercoagulabilidad y que contribuyen a la aparición de ECV encontramos: deficiencia de la enzima metilentetrahidrofolato reductasa, mutación del factor V Leiden, deficiencia de proteína C, deficiencia de la proteína S, deficiencia de antitrombina III, deficiencia de factor XII, deficiencia de factor VIII, mutaciones protrombina 20210A, anticuerpos antifosfolípidos y homocistinuria, están presentes sólo en una pequeña proporción de los casos (11,4 a 25,6 %). Generalmente no están presentes de forma aislada y se acompañan de otros factores nombrados anteriormente. Además se deben considerar los estados protrombóticos incluyendo tumores malignos (tumores del sistema nervioso central, linfoma de Hodgkin y leucemia linfoblástica aguda), anemia por deficiencia de hierro, anemia de células falciformes, el uso de anticonceptivos orales y las enfermedades autoinmunes.^{1,3,9}

Enfermedad Cerebro Vascular Hemorrágica

Los factores de riesgo de accidente cerebrovascular hemorrágico incluyen anomalías vasculares, los trastornos hematológicos como la hemofilia, sangrado de un tumor intracraneal, malformación venosa cavernosa, aneurismas intracraneales y disección de la arteria vertebral. En el 14 a 40% de los niños con ECV hemorrágico no se encuentran factores de riesgo.^{1,3}

Trombosis de Senos Venosos

Las condiciones asociadas en los niños fuera del período neonatal incluyen infección (otitis media y mastoiditis, meningitis), anemia, enfermedad cardíaca congénita, síndrome nefrótico, lupus eritematoso sistémico, tumores malignos, traumatismo craneal y cirugía intracraneal. Estados protrombóticos se han identificado de 24 % a 64% de los casos de niños con trombosis de senos venosos. La deshidratación es otro factor de riesgo importante, que puede ser causada por el aumento de la pérdida de líquidos o pobre ingesta oral.⁷

En la tabla 1 se resumen los factores de riesgo para la ECV de origen isquémico y hemorrágico.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de un ECV en los niños varía según la edad del niño, la causa, y la arteria involucrada.^{3,8,9} En general, los episodios embólicos tienden a ser súbitos, mientras que una estenosis o trombosis pueden tener un inicio más gradual.^{3,8} Los déficits neurológicos focales tales como la hemiplejía son la presentación más común de ECV isquémico. Otros signos y síntomas, como dolor de cabeza, dificultades de habla, trastornos del humor o del comportamiento y convulsiones, son menos específicos. En niños menores de 1 año de edad, las convulsiones y la encefalopatía son más comunes que los signos neurológicos focales. En la trombosis de senos venoso se suele presentar vómito, cefalea y rigidez de cuello en el 50% de los casos.¹

Un episodio de ECV en la circulación posterior se puede presentar con vértigo, ataxia, y vómitos. En la infancia, una presentación típica incluye convulsiones, letargo, y/o apnea a menudo sin un déficit neurológico focal.^{8,9} La hemorragia cerebral en niños mayores se presenta al igual que en adultos, con dolor de cabeza agudo, vómito y rápido deterioro de la función neurológica. Sin embargo, la presentación puede ser más sutil en los niños más pequeños a menos que la hemorragia implique las vías motoras o del tronco cerebral.³

El síndrome de Horner suele ser inusual, pero se considera como signo patognomónico de la disección de carótida.¹ Cualquier deterioro clínico del paciente posterior de la admisión implica la realización de una neuroimagen urgente para descartar edema cerebral, la conversión hemorrágica de un ECV isquémico o ECV recurrente.⁵

La recurrencia clínica y radiológica de ECV isquémico se presenta en un 6% a 14% de los niños con un nuevo infarto, pero muchos más pueden tener ECV isquémico o reinfectos silenciosos. Hay datos que sugieren que una lesión asociada a factores de riesgo protrombóticos vasculares puede predecir el riesgo de recurrencia.³

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Son variadas las causas que pueden provocar un síndrome similar a un evento cerebrovascular agudo, para resumirlas se han escrito en la tabla número 2.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de la ECV

Diagnóstico diferencial de ECV en niños
Tumor cerebral
Lesiones cerebrales estructurales
Parálisis de Todd prolongada
Migraña
Hemiplejía familiar
ECV metabólico
Hipertensión intracraneana idiopática
Infección intracerebral (absceso cerebral, meningocelulitis, encefalomielitis aguda diseminada)
Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible
Cerebelitis postinfecciosa
Condiciones musculoesqueléticas

*Tabla elaborada por los autores

RESULTADOS Y REHABILITACIÓN

Después de un episodio de ECV en la niñez entre el 20% y el 40% de los niños mueren. La mortalidad es mayor para el hemorrágico (aproximadamente un tercio) en comparación con el isquémico (hasta 20%, con aproximadamente la mitad relacionada con enfermedad sistémica subyacente en lugar de ECV en sí). La muerte durante la fase aguda es predecida por el nivel de conciencia al momento de la admisión.³

La ECV recurrente se produce en 6% a 15%, y la mortalidad es mayor en este grupo. La hipertensión intracraneal intratable es un importante predictor de mal pronóstico en pacientes con gran hemorragia intracerebral o intracerebelar y con infarto cerebeloso o hemisférico masivo.³

Dos tercios de los niños que sufran un ECV isquémico necesitarán ayuda para sus labores de la vida diaria,

con un gran impacto familiar, además pueden presentarse dificultades en el lenguaje, memoria e inteligencia.⁸

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la ECV en la niñez es un reto y con frecuencia no incluido en el diagnóstico diferencial de un niño gravemente enfermo. El diagnóstico preciso y la identificación de factores de riesgo específicos del paciente permiten el pronto inicio de la terapia apropiada que pueden minimizar las complicaciones sistémicas y prevenir la ECV secundaria.³

El signo de presentación más común de ECV isquémica en todos los grupos de edad pediátrica es un déficit neurológico focal, por lo general hemiplejía aguda, que se produce en aproximadamente el 70% de los pacientes.¹ Otros signos pueden incluir parálisis de pares craneales y deterioro del habla (29-74%), las convulsiones se presentan en un tercio de los pacientes.¹ Se requiere una historia clínica completa y una alta sospecha diagnóstica para la identificación pronta y manejo oportuno. El examen físico minucioso puede ayudar a identificar el vaso comprometido.⁹

Análisis de Laboratorio

Los niños con ECV pueden tener más de 1 factor de riesgo y los estudios genéticos y bioquímicos deben individualizarse en función de factores de riesgo identificados y los antecedentes familiares.¹

Se deben realizar paraclínicos iniciales a todos los pacientes: hemograma completo, Velocidad de Sedimentación Glomerular (VSG), tiempos de coagulación, pruebas de función hepática, estudios de niveles de hierro, electrolitos, glucosa, dímero D, BUN, creatinina, Proteína C Reactiva (PCR) y fibrinógeno.^{1,9}

Un completo estudio de trombofilia es razonable para todos los niños y debe incluir: Niveles de proteína C y S, antitrombina III, cofactor II de heparina, plasminógeno, antígeno de Von Willebrand, factor VIII, factor XII, factor V de Leiden, resistencia a la proteína C activada, gen de la protrombina 20210, homocisteína sérica, metiltetrahidrofolato reductasa, lipoproteína y anticuerpos antifosfolípidos.³

Análisis diagnósticos más extensivos como análisis de LCR, perfil lipídico o VIH pueden estar indicados en niños sin causa identificable de ECV.³ La electroforesis de hemoglobina y la detección de drogas en orina, en particular para los simpaticomiméticos pue-



den estar indicados (3,9). El dímero D se encuentra elevado con frecuencia en ECV isquémico de origen cardioembólico.^{1,8}

Estudios de Imágenes

La tomografía computarizada (TC) sin contraste se puede realizar en el servicio de urgencias de forma rápida y puede excluir de manera adecuada un ECV hemorrágico o anomalías de parénquima que causen efecto de masa y pueden revelar una lesión de baja intensidad en el ECV isquémico arterial y en trombosis de senos venosos.⁹ Sin embargo, la tomografía cerebral suele ser normal en las primeras 12 horas después de la aparición de los síntomas y pequeñas lesiones pueden pasar desapercibidas y presentar falsos negativos en el 12.5% de los casos.^{1,8,9}

La resonancia magnética (RM) es el mejor estudio para evaluar neonatos, lactantes y niños con sospecha de ECV y realizar diagnóstico.^{7,9} Las imágenes de resonancia magnética deben incluir secuencias para detectar hemorragia, delinear la anatomía, caracterizar lesiones focales, y determinar si un ECV es aguda, subaguda o crónica. Estos estudios pueden incluir T1, T2, recuperación de la inversión a los fluidos atenuada (FLAIR), y (DWI) secuencias de difusión ponderada de imágenes.⁷

La eficiencia diagnóstica de RM se puede mejorar aún más por técnicas de perfusión, que cuantifican el flujo relativo sanguíneo cerebral, volumen y el tiempo de tránsito por el uso de la administración en bolo de material de contraste a base de gadolinio.⁹

La angiografía por resonancia magnética es un procedimiento no invasivo que puede detectar grandes anomalías vasculares con efectividad similar a la angiografía cerebral.^{9,8}

Las imágenes vasculares de la circulación extracraneal, tales como angiografía de RM cervical o ultrasonido Doppler, también se deben realizar sobre todo si la historia es sugestiva de disección arterial cervical.⁹

La angiografía cerebral se debe considerar en los niños cuando se sospecha anomalía patológica de una pequeña arteria distal o la causa de un infarto o hemorragia permanece inexplicable y no puede determinarse por imágenes no invasivas.^{3,8}

Los niños que tienen implantes cocleares, marcapasos cardíacos u otras contraindicaciones para la RM son mejor evaluados con TC. La angiografía TC y venografía también se pueden realizar.⁷

La ecografía craneal se utiliza rutinariamente para neonatos y hasta el cierre de la fontanela anterior. Aunque la ecografía se utiliza a menudo para detectar hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular, es menos sensible que la TC y la RM en la detección de lesiones isquémicas cerebrales.⁷

La RM, la angiografía de RM y en algunos casos la angiografía convencional, deben repetirse en los que se identifique arteriopatías, de 3 a 6 meses después de la inicial y de nuevo de 6 a 12 meses en la mayoría de los pacientes y a la aparición de nuevas manifestaciones clínicas para evaluar infartos subclínicos adicionales y la progresión o regresión de la vasculopatía previamente identificada.³

Evaluación Cardíaca

Se consideran en estudios de segunda línea que pueden realizar a las 48 horas después del diagnóstico de ECV.⁹ El Electrocardiograma y ecocardiograma transtorácico o transesofágico son necesarios en todos los niños con cardiopatía congénita conocida o sospechada que han sufrido un evento cerebro vascular.⁹

Debido a que la enfermedad cardíaca congénita y adquirida es una causa común de accidente cerebrovascular en los niños, la ecocardiografía transtorácica está indicado en todos los niños con ECV. En casos raros, la ecocardiografía transesofágica puede detectar anomalías que no se ve en la transtorácica, especialmente vegetaciones y trombos auriculares. Además, la electrocardiografía se debe realizar para descartar arritmias.⁵

TRATAMIENTO

Siendo la ECV una causa importante de muertes en la población pediátrica y con impacto en la supervivencia a futuro su tratamiento reviste gran importancia, pero desafortunadamente no hay datos concluyentes. La falta de ensayos clínicos aleatorizados controlados hace difícil conocer el mejor curso y acción clínica en el manejo de la ECV pediátrica.¹⁰

En el servicio de urgencias el tratamiento se enfoca en minimizar el daño y prevenir las complicaciones tempranas.¹

Se recomienda mantener oxigenación adecuada, líquidos isotónicos con dextrosa dada en mantenimiento, para mantener la presión de perfusión cerebral y ningún objeto en la boca dado la posible sedación y evitar el riesgo de asfixia y aspiración.¹

Monitorizar la glucosa cada 6 a 8 horas, hasta que sea estable (80-180 mg/dL).¹

No existen pautas definidas para bajar la presión arterial y es aceptable tener hipertensión leve hasta un 20% por encima del percentil 95 para la edad. Fármacos reductores de la presión sanguínea deben ser evitados cuando esta se mantiene entre el percentil 50 y 95 para la edad y la altura.¹ Los pacientes con hemorragia subaracnoidea requieren intubación hasta un 19% de los casos y deben tener valoración por neurocirugía de emergencia.¹

El tratamiento actual para la mayoría de los niños con ECV isquémico agudo se realiza con ASA o anticoagulación, prevención secundaria del ictus, y rehabilitación.¹⁰ Sólo recientemente los tratamientos para el ECV isquémico en niños se han centrado en el tratamiento trombolítico y restablecer o mejorar la perfusión a la zona isquémica.^{1,10} Las actuales recomendaciones incluyen el uso de heparina de bajo peso molecular o heparina no fraccionada por una semana después del evento.¹

Medidas de Soporte

El tratamiento agudo de los niños con ECV incluye el soporte de la respiración y del estado cardiovascular; tratamiento agresivo de la infección en caso que el ECV sea secundario a esta, convulsiones, fiebre, mantenimiento de la normoglucemia y normovolemia. La presión arterial adecuada debe mantenerse, sin embargo, no hay datos clínicos para apoyar un rango particular. Hipertensión intracraneal puede requerir manitol y la hiperventilación para prevenir la herniación cerebral.³

Anticoagulación

La anticoagulación con heparina se puede considerar en algunos niños con ECV isquémico, particularmente aquellos con disección arterial o déficits neurológicos progresivos que se cree ser el resultado de una embolia recurrente o trombosis. El uso de anticoagulación en la embolia cardíaca es controvertido y se debe discutir entre los servicios de cardiología y neurología pediátrica por cada caso en particular. Como consecuencia la hemorragia, puede ocurrir la transformación hemorrágica de la isquemia cerebral.³

Los nuevos anticoagulantes orales (dabigatrán, rivaroxaban y apixaban) no se han estudiado en la ECV de la niñez.¹

La trombocitopenia inducida por heparina mediada por inmunoglobulina G es una complicación grave del tratamiento con heparina y puede resultar en severas complicaciones trombóticas. Ocurre más comúnmente con heparina no fraccionada que con heparina de bajo peso molecular (HBPM) y generalmente dentro de 5 a los 10 días del inicio de la terapia, por lo cual se recomiendan recuentos frecuentes al inicio de la terapia.¹¹

La HBPM se da en los niños mayores de 12 meses a dosis terapéutica inicial de 1 mg/kg por vía subcutánea dos veces al día y para la profilaxis de 1 mg/kg al día.^{4,11}

La anticoagulación es raramente indicada durante más de 3 a 6 meses en los pacientes con ECV, pero en ocasiones se justifica en pacientes con riesgo significativo de trombosis recurrente, por lo general a causa de la enfermedad cardíaca congénita. No hay evidencia que la presencia de un solo factor de riesgo trombofílico es una indicación de anticoagulación a largo plazo.¹¹ Existen estudios que indican que la warfarina puede ser una opción en aquellos pacientes que requieren anticoagulación a largo termino.¹¹

Agentes Antiplaquetarios

La aspirina (ASA) y el dipiridamol son los agentes antiplaquetarios más comunes utilizados para la prevención secundaria de ECV isquémico en los niños con alto riesgo de recurrencia, como los pacientes con estenosis arterial cerebral severa y estado de hipercoagulabilidad, en los que se descarte etiología hemorrágica (1,3). La dosis óptima de la aspirina es desconocida; sin embargo, la recomendación es de 3-5 mg/kg por día con una dosis reducida de 1-3 mg/kg por día si presenta efectos secundarios.^{3,1}

La terapia con aspirina se continua durante 3 a 5 años o indefinidamente. Si se encuentra la disección, la aspirina se da por un tiempo medio de 12 meses.¹

Terapia Trombolítica

Las recomendaciones empleadas en los adultos no se pueden extrapolar a los niños debido a las diferencias relacionadas con la edad en el sistema neurológico, vascular cerebral y la coagulación, además de la diferencia en la fisiopatología.³

Hay datos limitados sobre el uso de activador tisular recombinante de plasminogeno (rt-PA) para el tratamiento de la ECV isquémico agudo en neonatos,



lactantes o niños, dado que convencionalmente los menores de 18 años no están inscritos en los ensayos clínicos. Datos actuales sugieren que solo el 2% de los casos han usado el rt-PA, además por lo infrecuente de la enfermedad, los niños suelen ser diagnosticados tardíamente.¹⁰

Desordenes Específicos

En pacientes con enfermedad de células falciformes y ECV, el tratamiento es la hidratación intravenosa y la transfusión para mantener la hemoglobina de las células falciformes menos de 0,3 (30 %) y Hb entre 10-12,5 g / dL, lo cual puede reducir el riesgo en un 90%.^{3,11}

La hidroxiurea es un antimetabolito que induce un aumento en la hemoglobina total y una disminución en la hemólisis. Puede estar asociado con toxicidad hematológica, incluyendo neutropenia, trombocitopenia y anemia severa. En la actualidad se está probando para la prevención de la ECV en la anemia de células falciformes en la infancia.¹¹

Si la terapia médica falla, la hemicraniectomía descompresiva puede ser de beneficio en la ECV hemisférica.³

La enfermedad de Moyamoya se beneficia del manejo con ASA por largos periodos, si el riesgo de oclusión es bajo y no ha requerido revascularización, además también se puede continuar a largo plazo en pacientes que han sido sometidos a revascularización y el riesgo de embolia de los vasos estenóticos proximales persiste.¹¹

En cardiopatías las guías actuales de la AHA recomiendan que los niños con una embolia cardíaca sin relación con un foramen oval permeable que están en alto riesgo de embolia recurrente, es razonable comenzar heparina no fraccionada o HBPM mientras se inicia el tratamiento con warfarina y se ajusta. Alternativamente, la HBPM podría continuar más largo término. La duración óptima del tratamiento es desconocida. Se considera 1 año o hasta que se corrija la lesión cardíaca o indefinidamente si la corrección no es posible. En los niños con una embolia cardíaca no relacionadas con un foramen oval que tienen bajo riesgo o riesgo desconocido de ECV, se recomienda la ASA por al menos 1 año.^{4,11}

Prevención Secundaria

Hay información limitada sobre las estrategias de prevención secundaria en la ECV pediátrica. El ácido

acetil salicílico (ASA) es ampliamente usado, excepto en los pacientes con anemia de células falciformes y aquellos con alto riesgo de recurrencia y estado de hipercoagulabilidad grave.³ La dosis profiláctica ideal no está definida, aunque las dosis entre 1-5 mg / kg de peso al día han sido eficaces.³ Cuando la terapia de ASA está contraindicada o no es tolerada, una alternativa de manejo es clopidogrel.

La anticoagulación a largo plazo con heparina o warfarina puede estar indicada en pacientes con enfermedad cardíaca congénita o adquirida, disección arterial, estados hipercoagulable seleccionados o la repetición del ECV isquémico a pesar del tratamiento con ASA.³

Hay poca evidencia que la administración de fármacos antiepilépticos es beneficioso para los niños con accidente cerebrovascular isquémico en ausencia de convulsiones clínicas o electroencefalográfica.⁴

CONCLUSIÓN

La enfermedad cerebrovascular entre los niños es una enfermedad poco frecuente, que afecta niños y niñas de todas las edades. Sin embargo, la morbilidad y mortalidad son significativas. Es muy importante que se incluya en el diagnóstico diferencial de cualquier niño que presente déficit neurológico de nueva aparición o con alteración de lenguaje, esto requiere que el niño sea minuciosamente investigado. Las técnicas avanzadas de imagen han mejorado el diagnóstico y la comprensión de ECV pediátrica. Los estudios para determinar el tratamiento agudo óptimo, la prevención secundaria, valoración especializada y modificación de los factores de riesgo son críticamente necesarios.^{1,3}

BIBLIOGRAFÍA

1. Morgan L. Evaluation and Management of the Child With Suspected Acute Stroke. *Clin Pediatr Emerg Med.* 2015;16(1):29–36.
2. Kirton A, deVeber G. Paediatric stroke: pressing issues and promising directions. *Lancet Neurol.* 2015;14(1):92–102.
3. Lopez-Vicente M, Ortega-Gutiérrez S, Amlie-Lefond C, Torbey MT. Diagnosis and Management of Pediatric Arterial Ischemic Stroke. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2010;19(3):175–83.
4. Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, Deveber G, et al. Management of stroke in infants and children: A scientific statement from a special writing group of the American



heart association stroke council and the council on cardiovascular disease in the young. *Stroke*. 2008;39(9):2644–91.

5. Elbers J, Wainwright MS, Amlie-Lefond C. The Pediatric Stroke Code: Early Management of the Child with Stroke. *J Pediatr*. 2015;167(1):19-24. e1-4
6. Bernard TJ, Goldenberg N. Pediatric Arterial Ischemic Stroke. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2010;24(1):167–80.
7. Freundlich CL, Cervantes-Arslanian AM, Dorfman DH. Pediatric Stroke. *Emerg Med Clin North Am*; 2012;30(3):805–28.
8. Gemmete JJ, Davagnanam I, Toma AK, Brew S, Ganesan V. Arterial ischemic stroke in children. *Neuroimaging Clin N Am*; 2013;23(4):781–98.
9. Ciccone S, Cappella M, Borgna-Pignatti C. Ischemic stroke in infants and children: practical management in emergency. *Stroke Res Treat*. 2011;2011:736965.
10. Grunwald IQ, Khn AL. Current pediatric stroke treatment. *World Neurosurg* .2011;76(6 SUP-PL.):S80–4.
11. Amlie-Lefond C, Gill JC. Pharmacology in childhood arterial ischemic stroke. *Semin Pediatr Neurol*. 2010;17(4):237-44