

P.J. Serrano-Castro, A. García Pérez,
P.P. Alcázar Romero*, F.J. Hernández
Ramos, R.M. Vilches Carrillo

An Esp Pediatr 1996;45:181-184.

Introducción

El espectro clínico y patológico de las lesiones traumáticas del árbol vascular carotídeo intracraneal está menos delimitado que las lesiones similares que afectan a carótida extracraneal. Sí parece claro que existe una diferencia de frecuencias relativas de ambas patologías en función de la edad. Así, las disecciones extracraneales son enfermedades típicas de adultos jóvenes⁽¹⁻⁴⁾, siendo infrecuentes en adolescentes y raras en niños, de cuyo rango de edad sólo se han referido algunos casos de forma esporádica⁽⁵⁻⁹⁾. Por contra, las lesiones vasculares intracraneales suelen afectar a pacientes mucho más jóvenes hasta el punto que aproximadamente la mitad de las disecciones de arterias intracraneales ocurren en las dos primeras décadas de la vida^(2,3). Esto convierte a las lesiones traumáticas de arterias intracraneales en causas relativamente importantes de patología vascular cerebral en niños. En los últimos tiempos estas afirmaciones están siendo corroboradas gracias al aumento del índice de sospecha diagnóstica de esta patología así como de la disponibilidad de procedimientos diagnósticos no cruentos como la resonancia magnética y el Doppler de carótidas.

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de patología vascular carotídea intracraneal atendidos en nuestro Servicio, analizar las características de las principales series publicadas y proponer una clasificación anatomoclínica de la patología vascular intracraneal postraumática en la infancia.

Casos clínicos

Caso 1

Se trata de un niño de 4 años de edad que 14 días antes de su ingreso sufrió un traumatismo sobre la parte derecha de la cabeza tras atropello por bicicleta que no provocó pérdida de conocimiento. Al cabo de 10 días, la madre notó que la saliva se le escapaba por la comisura bucal izquierda y 3 días después se instauró de forma brusca una disminución de fuerza y movilidad de los miembros izquierdos. Fue llevado al S. de Urgencias

Servicio de Neurología y Unidad de Neurorradiología* del Hospital "Virgen de las Nieves" de Granada. Carretera de Jaén s/n. 18013. Granada.

Correspondencia: Pedro Jesús Serrano Castro. Avda de Andalucía, nº 9. Edificio Venus, 5º-C. 18014. Granada.

Recibido: Septiembre 1995

Aceptado: Febrero 1996

Patología traumática del sistema vascular carotídeo intracraneal en la infancia: Presentación de dos casos y esbozo de una clasificación anatomoclínica



Figura 1. RM de encéfalo. Secuencias potenciadas en T2. Se aprecia la existencia de varias lesiones hiperintensas localizadas en territorio profundo del hemisferio cerebral derecho, con afectación preferente de sustancia blanca aunque alguna de ellas llega a corteza.

donde la exploración neurológica puso de manifiesto una hemiparesia facioabrahuiocural izquierda moderada y proporcional de predominio distal con hiperreflexia osteotendinosa y reflejo cutaneoplantar extensor ipsilateral. No se evidenciaron soplos en troncos supraaórticos. Se realizó una resonancia magnética (RM) de encéfalo que demostró varias lesiones hiperintensas en las secuencias potenciadas en T2 de localización profunda en hemisferio derecho (Fig. 1) así como una disminución del diámetro de la carótida interna derecha. Un ECO-Doppler de carótidas detectó una asimetría de pulsatilidad entre ambas carótidas internas (ACI) por disminución significativa de la diás-

Tabla I Principales características anatómicas de los tres tipos principales de lesiones vasculares intracraneales postraumáticas del sistema carotídeo

Datos/Tipo	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Estructuras vasculares lesionadas	Íntima	Íntima y media	Transección completa de la pared
Lesión resultante	1. Estenosis u oclusión de la luz 2. Nido trombótico 3. A largo plazo, Moya-Moya	1. Aneurismas intracraneales “verdaderos”	1. Aneurismas intracraneales “falsos” 2. Fístulas carotidocavernosas 3. Hemorragias masivas
Expresión clínica	1. Ictus isquémicos precedidos de cefalea ipsilateral	1. Ictus isquémicos 2. Hemorragia subaracnoidea	1. Ictus hemorrágicos masivos 2. Síndrome del seno cavernoso
Frecuencia relativa en niños	Alta	Baja	Intermedia

tole en el lado derecho, sugestiva de alta resistencia distal al flujo y la angiografía de carótidas (Fig. 2) confirmó la existencia de una oclusión de la porción supraclinoidea de la ACI en forma de “pico” (*String sign*) sugerente de disección arterial. También se realizó una punción lumbar que fue normal. La evolución, con tratamiento exclusivamente sintomático fue estacionaria, quedando una moderada hemiparesia facio-braquiocrural izquierda como secuela.

Caso 2

Paciente de 14 años sin antecedentes de interés que a los 3 días de un traumatismo facial con fractura de cóndilo mandibular izquierdo y de piezas dentarias del maxilar superior, sin pérdida de conocimiento, comenzó a desarrollar una proptosis ocular izquierda progresiva, con congestión conjuntival, diplopía máxima en la mirada lateral a la izquierda y tinnitus pulsátil objetivo. La exploración evidenció la existencia de un soplo temporal y mastoideo así como en globo ocular izquierdo, y una limitación de la abducción de dicho globo ocular en la mirada lateral a la izquierda. La agudeza visual y la campimetría por confrontación fueron normales.

Se realizó una TC cerebral, que puso de manifiesto la proptosis ocular izquierda sin evidencia de lesión estructural orbitaria retroocular; tras la administración de contraste se comprobó la existencia de un drenaje venoso prominente a través de la vena oftálmica superior izquierda. Una arteriografía evidenció una estenosis moderada de la arteria carótida interna izquierda en su segmento cervical que podría corresponder a una disección arterial traumática y una opacificación precoz del seno cavernoso izquierdo con llenado retrógrado de las venas oftálmicas superior e inferior, de la vena cerebral media superficial y de las venas faciales superficiales. Estos hallazgos condujeron al diagnóstico angiográfico de fístula carotidocavernosa izquierda de alto flujo (Fig. 3)

Se inició un tratamiento conservador por compresiones carotídeas homolaterales periódicas que no fue efectivo, por lo que se llevó a cabo una embolización de la fístula que originó una mejoría considerable de la proptosis ocular así como de la sintomatología local.

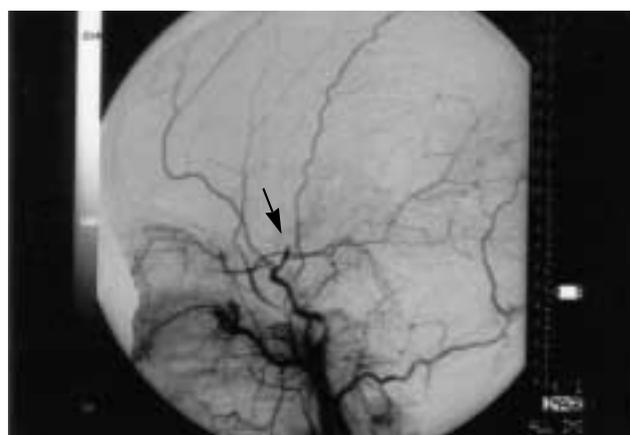


Figura 2. Angiografía no selectiva de carótida derecha; proyección lateral; fase arterial. La flecha indica la zona en la que se puede apreciar la oclusión de la arteria carótida interna a nivel supraclinoideo con morfología en pico (*String sign*) precedida de una pequeña dilatación preoclusiva que asienta en el territorio correspondiente al segmento intracavernoso.

matología local.

Discusión

La patología traumática de las arterias intracraneales, aunque inhabitual, es relativamente más frecuente en la edad pediátrica que en adultos⁽¹⁰⁾, lo que le confiere relevancia como factor etiológico en la patología cerebrovascular en niños. Sobre la base de la clasificación patológica propuesta por Morgan⁽¹¹⁾, se pueden diferenciar tres grandes tipos anatómicos de lesiones arteriales intracraneales:

Tipo I

Si el daño asienta exclusivamente en la íntima se producirá una disección arterial con el resultado de una estenosis u oclusión de la luz vascular y, secundariamente un nido trombótico con capacidad de embolización. Este tipo de lesión es más frecuente en pacientes menores de 18 años (20% del total de disecciones arteriales intracraneales)⁽¹⁰⁾ y los trayectos arteriales



Figura 3. Angiografía no selectiva de carótida izquierda. **A:** Obsérvese la opacificación precoz del seno cavernoso (flecha) con llenado retrógrado de las venas oftálmicas superior e inferior en fase arterial precoz. **B:** En esta imagen se puede apreciar el llenado precoz de la vena cerebral media superficial así como de sus venas corticales tributarias hasta desembocar con flujo invertido en el seno longitudinal superior.

más habitualmente involucrados son la ACI supraclinoidea (como nuestro caso 1) y la arteria cerebral media (ACM)⁽¹⁰⁾. La expresión clínica habitual son episodios isquémicos precedidos de cefalea ipsilateral⁽¹²⁾ cuya patogenia puede ser un estrechamiento difuso de la luz arterial intracraneal⁽¹³⁾ o un embolismo arterioarterial⁽¹⁰⁾. La presentación de los síntomas deficitarios ocurre en un 33% en el momento del traumatismo, en un 33% dejando un intervalo libre de menos de 24 h y en el 33% restante dejando un intervalo de más de 24 h⁽¹¹⁾. En estos últimos casos se han referido presentaciones tan retardadas como 6 semanas⁽¹⁴⁾. Es posible que buena parte de las disecciones arteriales no den síntomas isquémicos y pasen desapercibidas. Yamashita en 1983⁽¹⁵⁾ propuso que estas disecciones no diagnosticadas podrían ser la base etiológica de algunos de los casos de enfermedad de moyamoya como consecuencia del desarrollo de circulación colateral tras la oclusión de la ACI intracraneal.

Tipo II

Si la estructura lesionada incluye íntima y media, la consecuencia es la formación de aneurismas intracraneales verdaderos subsidiarios de apertura al espacio subaracnoideo, sobre todo si tenemos en cuenta que adventicia y la capa muscular de las arterias intracraneales son mucho más delgadas que las de los vasos extracraneales⁽¹²⁾. Este tipo es poco frecuente en niños. La expresión clínica preferente será la hemorragia subaracnoidea (HSA), si bien no se pueden excluir episodios isquémicos⁽¹²⁾.

Tipo III

Una transección completa de pared arterial dará lugar a la formación de aneurismas “falsos”, de fístulas carotidocavernosas o de hemorragias intraparenquimatosas dependiendo del sitio de la rotura. Estas circunstancias suelen ser fácilmente identificables por la clínica.

En la tabla I se resumen las principales características diferenciadoras de cada uno de los tipos anatomoclínicos.

Llama la atención que, sobre todo en los dos primeros ti-

pos, el traumatismo desencadenante puede ser trivial (tos, ejercicio físico, vómitos) o nulo (disecciones espontáneas). Esto, junto a la existencia de disecciones recurrentes o múltiples⁽¹⁶⁾, hizo pensar en estos casos en una arteriopatía intracraneal subyacente del tipo de la displasia fibromuscular, necrosis quística de la media, síndrome de Marfan, homocistinuria, síndrome de Ehlers-Danlos, sífilis o incluso migraña. En la práctica, no en todas las ocasiones en las que se ha dispuesto de estudio necrópsico, se ha podido concluir la existencia de alguna de estas patologías^(16,17).

El instrumento diagnóstico de mayor utilidad hasta el momento ha sido la arteriografía, válida en el 100% de los casos de fístulas carotidocavernosas y que proporciona signos muy sugerentes en los casos de disección, si bien no es capaz de diferenciar entre los dos primeros tipos. Los signos angiográficos que deben ser tenidos en cuenta son:

- 1.- Doble luz arterial: Es el único signo definitivo pero pocas veces descubierto⁽¹⁸⁾.
- 2.- Estrechamiento progresivo con “forma de pico” de la luz arterial (“String sign”⁽¹²⁾). Ver figura 2.
- 3.- En niños, en los cuales la patología arteriosclerótica no es frecuente, el hallazgo de signos más sutiles como un estrechamiento focal de la luz vascular puede ser el signo inicial de una elevación de la íntima.

En un futuro próximo el diagnóstico de las disecciones arteriales, sin duda debe recaer en métodos no invasivos entre los que cabe destacar la RM y la TC dinámica. El patrón de RM considerado típico de las disecciones arteriales es el que muestra, en el trayecto arterial implicado, un vacío de señal de localización excéntrica (que corresponde a la luz residual) rodeado por una formación semilunar de señal hiperintensa (que corresponde al hematoma intraluminal)⁽²¹⁾. En cualquier caso, Zuber et al⁽²²⁾, en 1994 analizaron de forma prospectiva la utilidad de la RM (0,5 teslas) en el diagnóstico de las disecciones arteriales cervicales, utilizando el patrón radiológico citado y encontraron que entre los casos con disección angiográficamente demostrada, la sensibilidad diagnóstica de la RM sólo llegó al 68%.

Mientras la mejoría tecnológica no consiga incrementar este porcentaje, los procedimientos diagnósticos no invasivos no pueden considerarse sustitutivos de la angiografía. Sí es aceptable su utilidad como instrumentos capaces de sugerir el diagnóstico y, sobre todo para el seguimiento de enfermos ya diagnosticados. Esta aseveración es especialmente cierta en el caso de las disecciones intracraneales que nos ocupan, en las que la experiencia es aún más reducida.

El tratamiento médico de las disecciones intracraneales permanece sometido a amplio debate. Si consideramos que el mecanismo patogénico más aceptado para explicar las complicaciones isquémicas es el tromboembólico, parece razonable deducir que la anticoagulación debe estar indicada en pacientes con síntomas isquémicos en ausencia de hemorragia intracraneal. Esta medida, sin embargo, obliga a asumir el riesgo de una posible HSA (sobre todo en los enfermos del tipo II)⁽¹⁰⁾ y aún no se ha demostrado en la literatura la inferioridad de la simple antiagregación frente a la anticoagulación. En la actualidad el tratamiento quirúrgico se reserva para pacientes con HSA por aneurisma disecante intracraneal o con disección residual trombosada⁽¹⁰⁾ y para aquellos casos de progresión angiográfica de las lesiones disecantes.

Clásicamente se ha considerado la disección intracraneal como una patología de pronóstico infausto, sin embargo las recientes series publicadas^(10,11) desmienten este dato como expresión tal vez, de una mejoría del índice de sospecha diagnóstica. Algunos autores sugieren la existencia de un mejor pronóstico en los pacientes más jóvenes^(19,20). Se han comunicado varios casos de recurrencia de las disecciones arteriales intracraneales, desde 5 semanas a 14 meses tras la disección inicial.

Nuestros dos enfermos son ejemplos de los tipos I (aunque no hay confirmación histológica) y III respectivamente. En el caso I llama la atención la utilidad de estudios no agresivos del tipo de la RM y el ECO-Doppler de carótidas para sugerir el diagnóstico y cabe destacar la buena evolución con tratamiento sintomático.

Bibliografía

- 1 Fisher, CM; Ojemann, RG; Roberson, GH: "Spontaneous dissection of cervico-cerebral arteries". *Can J Neurol Sci* 1978;**5**:9-19.
- 2 Saver, JL; Easton, JD; Hart, RG: "Dissection and trauma of cervico-cerebral arteries". In: Barnett HJM, Stein BM, Mohr JP, Yatsu FM, eds. "Stroke: pathophysiology, diagnosis and management". 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1992:671-688.
- 3 Mokri, B; Sundt, TM Jr; Houser, OW et al: "Spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery". *Ann Neurol* 1986;**19**:126-138.
- 4 Schievink, WI; Mokri, B; O'Fallon, WM: "Recurrent spontaneous cervical artery dissection". *N Engl J Med* 1994;**330**:393-397.
- 5 Hart, RG; Easton, JD: "Dissection of cervical and cerebral arteries". *Neurol Clin* 1983;**1**:155-182.
- 6 Luken, MG III; Ascheri, GF Jr; Correl, JW et al: "Spontaneous dissecting aneurysm of the cervical internal carotid artery". *Clin Neurosurg* 1979;**26**:353-375.
- 7 Vles, JSH; Hendriks, JJE; Lodder, J; Janevski, B: "Multiple vertebro-basilar infarctions from fibromuscular dysplasia related dissecting aneurysm of the vertebral artery in a child". *Neuropediatrics* 1990;**21**:104-105.
- 8 d'Anglejan-Chatillon, J; Ribeiro, V; Mas, JL et al: "Dissection de l'artère carotide interne extracranienne: soixante-deux observations". *Presse Med* 1990;**19**:661-667.
- 9 Ishikawa, T; Sasaki, H; Makino, K et al: "Pediatric brain stem infarction caused by a basilar and vertebral artery occlusion: case reports". *Neurosurgery* 1992;**31**:365-368.
- 10 Schievink, WI; Mokri, B and Piepgras, DG: "Spontaneous dissections of cervicocephalic arteries in childhood and adolescence". *Neurology* 1994;**44**:1607-1612.
- 11 Morgan, MK; Besser, M; Johnston, I and Chaseling, R: "Intracranial carotid artery injury in closed head trauma". *J Neurosurg* 1987;**66**:192-197.
- 12 Yonas, H; Agamanolis, D; Takaoka, Y and White, RJ: "Dissecting intracranial aneurysms". *Surg Neurol* 1977;**8**:407-415.
- 13 O'Sullivan, RM; Robertson, WD; Nugent, RA; Berry, K and Turnbull, IM: "Supraclinoid carotid artery dissection following unusual trauma". *AJNR* 1990;**11**:1150-1152.
- 14 Pozzati, E; Giuliani, G; Poppi, M and Faenza, A: "Blunt traumatic carotid dissection with delayed symptoms". *Stroke* 1989;**20**:412-416.
- 15 Yamashita, M; Tanaka, K; Matsuo, T; Yokoyama, K; Fujii, T and Sakamoto, H: "Cerebral dissecting aneurysms in patients with moyama-moya disease". *J Neurosurg* 1983;**58**:120-125.
- 16 Rothrock, JF; Lim, V; Press, G and Grosink, B: "Serial magnetic resonance and carotid duplex examinations in the management of carotid dissection". *Neurology* 1989;**39**:686-692.
- 17 Pessin, MS; Adelman, LS and Barbas, NR: "Spontaneous intracranial carotid artery dissection". *Stroke* 1989;**20**:1100-1103.
- 18 Kunze, ST and Schiefer, W: "Angiographic demonstration of a dissecting aneurysm of the middle cerebral artery". *Neuroradiology* 1971;**2**:201-206.
- 19 Nass, R; Hays, A and Chutorian, A: "Intracranial dissecting aneurysms in childhood". *Stroke* 1982;**13**:204-207.
- 20 Wolman, L: "Cerebral dissecting aneurysm". *Brain* 1959;**82**:276-291.
- 21 Gelbert, F; Assouline, E; Hodes, JE et al: "MRI in spontaneous dissection of vertebral and carotid arteries. 15 cases studied at 0.5 tesla". *Neuroradiology* 1991;**33**:111-113.
- 22 Zuber, M; Meary, E; Meder, F et al: "Magnetic resonance imaging and dynamic CT scan in cervical artery dissections". *Stroke* 1994;**25**:576-581.