

Hemicraniectomía decompresiva en un paciente de 5 años con ataque cerebrovascular isquémico en el territorio de la arteria cerebral media derecha: presentación de caso clínico y revisión de la literatura

Decompressive hemicraniectomy in a 5 year old patient with middle cerebral artery ischemic stroke: case report

Marco Fabián García (1), Fabio Suárez (2), Jesús Rodríguez (3)

RESUMEN

El ataque cerebrovascular (ACV) isquémico en la infancia es una entidad poco común que se ha venido incrementando en frecuencia y representa una patología de alto riesgo de eventos adversos en los niños; adicionalmente, es una patología de difícil manejo y con múltiples recurrencias. Los pacientes pediátricos que presentan esta clase de patología y que llegan al servicio de urgencias pediátricas son difíciles para establecer un diagnóstico e instaurar un manejo rápido, ya que esta entidad presenta múltiples diagnósticos diferenciales y por su baja incidencia no se tienen algoritmos claros y terapias rápidas y seguras para contrarrestar el compromiso neurológico severo del paciente. Esto se debe a que existen pocos estudios realizados en ACV pediátrico que describan el manejo médico adecuado o las intervenciones necesarias en esta patología, por lo cual no se tienen pautas claras para contrarrestar el evento agudo. Por lo tanto, se tienen intervenciones como trombectomía y la hemicraniectomía decompresiva, lo que lleva al paciente pediátrico a un riesgo mayor, pero tienen respuesta favorable en la mortalidad, con una recuperación favorable. Presentamos el caso clínico de un paciente pediátrico con ACV de territorio de arteria cerebral media derecha, su diagnóstico y tratamiento definitivo, con revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: Hemicraniectomía decompresiva, ataque cerebrovascular pediátrico, arteria cerebral media, edema cerebral, trombectomía (DECS).

SUMMARY

Ischemic stroke (CVA) in childhood is a rare entity that has been increasing in frequency and pathology represents a high risk of adverse events in children, additionally it is a pathology difficult to handle and with multiple recurrences. Pediatric patients with this kind of pathology and reaching the pediatric emergency department are difficult to establish a diagnosis and a fast management, since this entity has multiple differential diagnoses and their low incidence does not have clear algorithms and therapies fast and safe to counteract the severe neurological compromise patient. Because there are few studies in pediatric stroke describing the appropriate medical management or interventions for this disease, for which there are no clear guidelines to counteract the acute event. Therefore, there are interventions such as thrombectomy and decompressive craniectomy, leading to pediatric patients at a higher risk, but they have a favorable response in mortality, with a favorable recovery. We report a case of a pediatric patient with stroke in the territory of the right middle cerebral artery, diagnosis and definitive treatment, with review of the literature.

KEY WORDS. Decompressive hemicraniectomy, pediatric stroke, middle cerebral artery, brain edema, thrombectomy (MeSH).

(1) Residente de Neurocirugía, Universidad del Rosario. Bogotá.

(2) Residente de Neurología, Universidad del Rosario. Bogotá.

(3) Jefe del Servicio de Neurología, Fundación Cardioinfantil. Bogotá.

INTRODUCCIÓN

Actualmente se ha observado un incremento significativo del ataque cerebrovascular isquémico (ACV) en niños, encontrándose entre las diez primeras causas de mortalidad y de morbilidad a largo plazo (1). No se consideraba una patología tan común en la población pediátrica teniendo en cuenta que en los niños, desde neonatos hasta la adolescencia, pueden sufrir ACV, con presentaciones atípicas (2). Por otra parte, el ACV en la mayoría de ocasiones se puede presentar de manera diferente en niños en comparación con los adultos. La Organización Mundial de la Salud define el ACV como un síndrome clínico rápidamente progresivo con déficit focal o generalizado de las funciones cerebrales que dura más de 24 horas o que conduce a la muerte tisular cerebral (2).

El ACV pediátrico clínicamente se manifiesta como un déficit neurológico súbito focal o generalizado como resultado de una perturbación de la circulación cerebral, que puede ser isquémico o hemorrágico, frecuentemente entre las edades de 28 días hasta los 18 años, aunque también se puede presentar a cualquier edad (3). La incidencia anual del ACV en niños no es muy alta, ya que oscila entre 2 a 13 por cada 100.000 niños (1-4). Algunos casos ocurren en los periodos perinatal y neonatal, y representan una incidencia de 1 en 4.000 nacimientos (1). El ACV en niños presenta déficit neurológico y síndrome convulsivo hasta en el 75% de los casos, con una recurrencia del 20% y una tasa de mortalidad en no más del 10% de los afectados (3, 4). Los casos de ACV hemorrágicos representan casi el 50% de los casos en niños y la trombosis de senos venosos es rara, equivale a 0,67 casos por cada 100.000 niños al año (2), se afectan con más frecuencia el género masculino y los niños afrodescendientes (1, 2, 4).

El ACV en niños difiere de los adultos en varios puntos. Primero, el ACV en niños son más raros, en la mayoría de ocasiones tienen una presentación clínica muy sutil y un diagnóstico diferencial muy amplio, al punto que en muchas ocasiones se evidencia demora en la realización del diagnóstico y en el inicio del tratamiento, lo que da lugar a secuelas importantes en los pacientes. Segundo, el sistema cardiovascular, de coagulación y los componentes adaptativos del sistema neurológico tienen múltiples diferencias, lo cual representa mayor riesgo de compromisos isquémicos y trombóticos. Tercero, los factores de riesgo son numerosos, dependen de la edad y requieren de un manejo multidisciplinario a largo plazo. Cuarto, hay escasez de datos sólidos sobre esta etiología en niños, de su recurrencia y la morbilidad a largo plazo; por lo tanto, el apoyo terapéutico a esta entidad todavía se encuentra en estudio,

por lo que se difiere en el inicio de prevención secundaria, de anticoagulación, del manejo endovascular o del manejo quirúrgico inicial oportuno. Finalmente, se describe que en los niños la recuperación neurológica y la supervivencia es más satisfactoria que la del adulto (1).

A continuación se presenta un caso clínico de ACV pediátrico en nuestra institución, con el objetivo de referenciar el manejo quirúrgico que se llevó a cabo, y con el objetivo adicional de brindar una revisión de la literatura respecto a este tema.

Presentación del caso

Se firma consentimiento informado por parte de la madre, que autoriza la publicación del caso clínico: paciente masculino de 5 años de edad, quien ingresa al servicio de urgencias pediátricas traído por sus padres debido a presentar cuadro de tres horas de evolución dado por cefalea intensa frontal derecha, calificada por el paciente 8/10 en la escala análoga de dolor, intermitente sin irradiación, asociado a alteración del estado de conciencia dado por somnolencia. Al examen físico se evidencia hemiparesia izquierda con deterioro del estado de conciencia dado por somnolencia; se decide tomar medidas de neuroprotección y realizar intubación orotraqueal. En tomografía cerebral simple de ingreso se evidencia área de hipodensidad en el territorio de ACM derecha con signo de la cuerda, por lo cual se considera que cursa con ataque isquémico hiperagudo (Figura 1) con aspect de 7; en resonancia magnética con secuencias de difusión se confirma el diagnóstico inicial de ACV ACM derecha hiperagudo (Figura 2). Paciente con antecedente quirúrgico de diez días, dado por cierre quirúrgico con parche de Goretex de comunicación interauricular (CIA) tipo Ostium Secundum (OS) grande con evidencia de repercusión hemodinámica dado a dilatación de cavidades derechas sin hipertensión pulmonar ni deterioro de clase funcional. Con un ecocardiograma transesofágico previo procedimiento con CIA tipo Ostium Secundum de 17 mm de diámetro, localización anterior, hacia el borde atrioventricular izquierdo de 4,5 mm, superior 5 mm, hacia VCS 8,6 mm, hacia VCI 2,5 mm, corto circuito de izquierda a derecha y dilatación moderada de aurícula y ventrículo derecho, con función global preservada, por lo cual se realizó procedimiento quirúrgico sin complicaciones por parte del servicio de cirugía cardiovascular. Con ecocardiograma transtorácico (posoperatorio) no evidencia comunicación interauricular residual ni trombos en cavidades cardíacas con FEVI de 63%.

El paciente presentó adecuado desarrollo motor, social y de lenguaje. Se le dio egreso a los cuatro días posoperatorios con adecuada evolución clínica y posoperatoria.

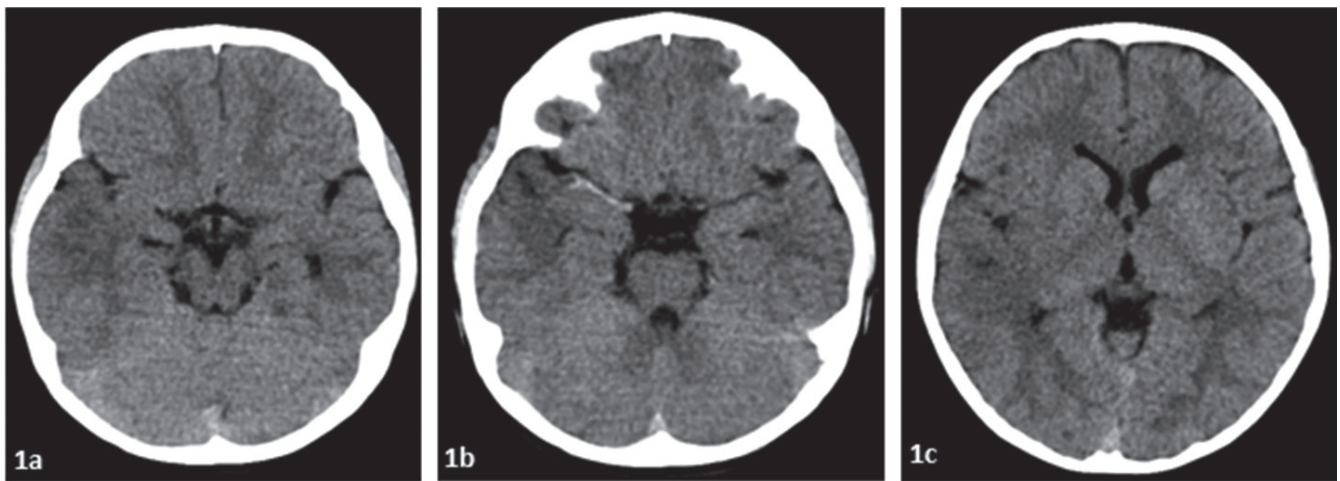


Figura 1. TAC cráneo simple a las cuatro horas del evento agudo, cortes axiales. 1a: se evidencia hipodensidad en región temporal derecha con pérdida de relación córtico-subcortical. 1b: signo de la cuerda en territorio de arteria cerebral media derecha. 1c: leve asimetría en cuerno anterior del ventrículo lateral derecho, hipodensidad gangliobasal derecha, asimetría insular.

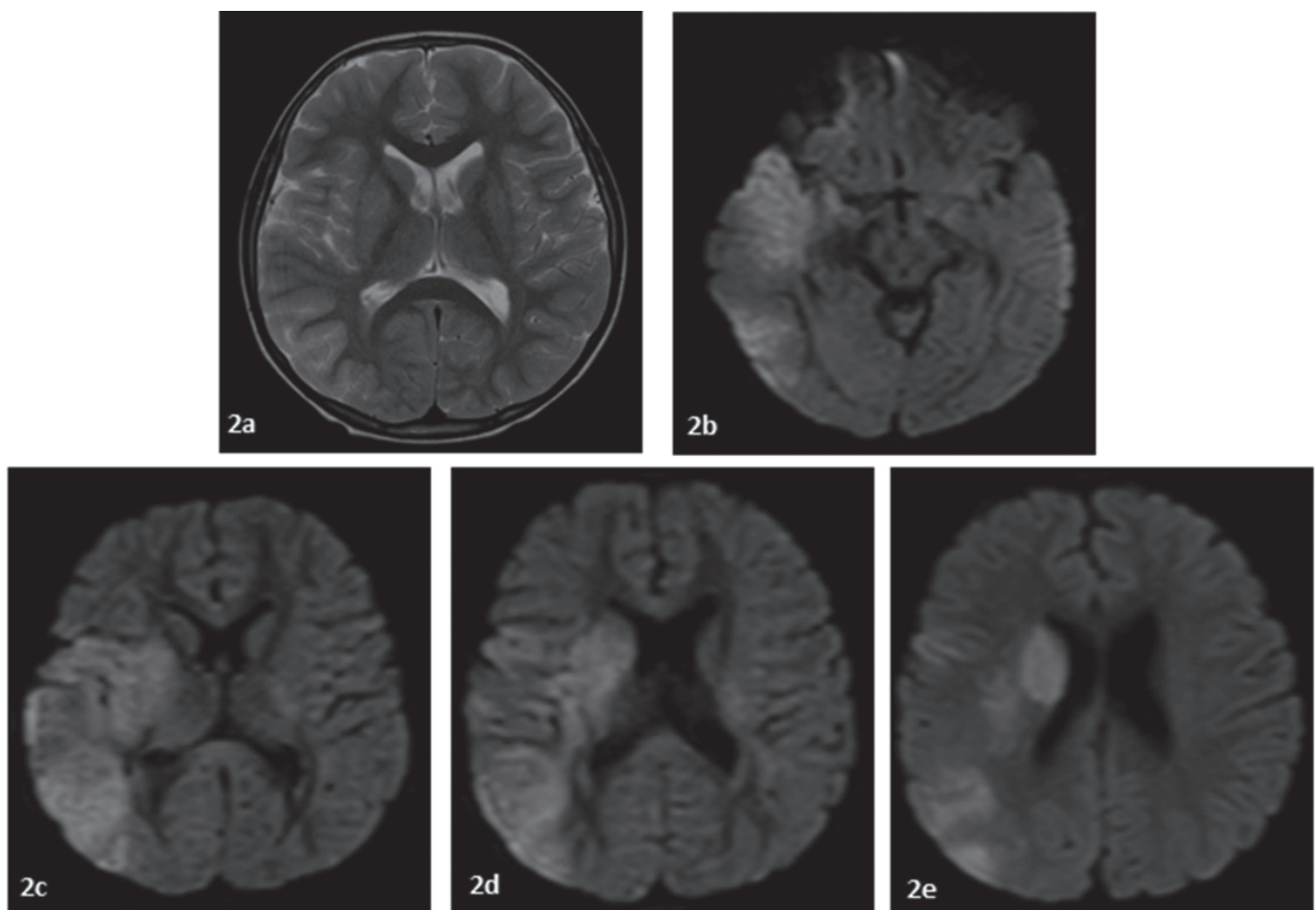


Figura 2. Cortes axiales de IRM cerebral simple tras cinco horas del evento agudo. 2a: imagen en T2 que evidencia edema cerebral con hiperintensidad córtico-subcortical insular y temporal derecho, edema gangliobasal derecho. 2b-c-d-e: se observan cortes en secuencia de difusión de hiperintensidad en territorio vascular de arteria cerebral media derecha

El paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos con soporte ventilatorio y bajo vigilancia neurológica, se realizó TAC de cráneo simple a las 15 horas de evolución del inicio del cuadro clínico, en que se evidencia edema cerebral citotóxico en territorio de la arteria cerebral media derecha, inicio de herniación sulfalcina y cambios de densidad en territorio uncal (Figura 3). Se le hizo arteriografía para posible trombectomía endovascular, la cual no fue exitosa, por lo tanto se decide llevarlo a hemicraniectomía decompresiva derecha, 36 horas después del evento agudo. En TAC de cráneo simple posoperatorio se evidencia ACV

instaurado con edema cerebral importante en territorio de arteria cerebral media derecha (Figura 4).

Adecuada evolución neurológica posoperatoria, se manejó inicialmente bajo sedación en la unidad de cuidados intensivos pediátrica, se realizó extubación programada a las 72 horas posoperatorias sin complicaciones, observándose apertura palpebral espontánea y movilización de hemicuerpo derecho espontáneo sin compromiso de hemicuerpo izquierdo. Se inició rehabilitación física, terapia ocupacional, fonoaudiología y respiratoria. Presentó pico febril a las 48 horas posoperatoria, por lo cual se inició manejo con anti-

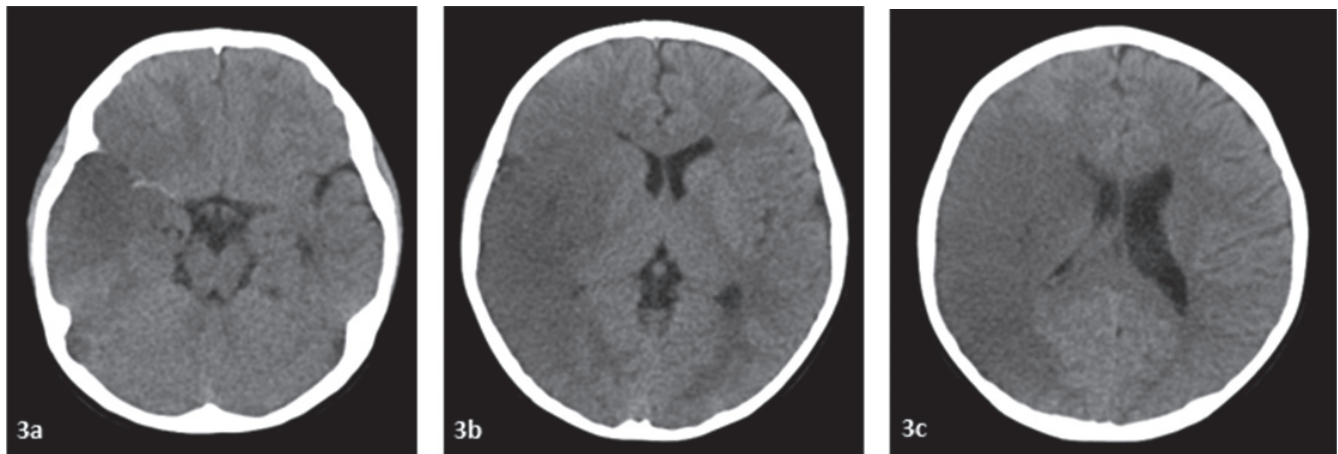


Figura 3. TAC de cráneo simple, control a las quince horas de evento agudo, cortes axiales. 3a: se observa compromiso isquémico temporal derecho con leve desviación de línea media uncal. 3b: incremento del edema cerebral citotóxico y pérdida de la región de la insular. 3c: edema cerebral con desviación de línea media con herniación sulfalcina y pérdida de surcos cerebrales

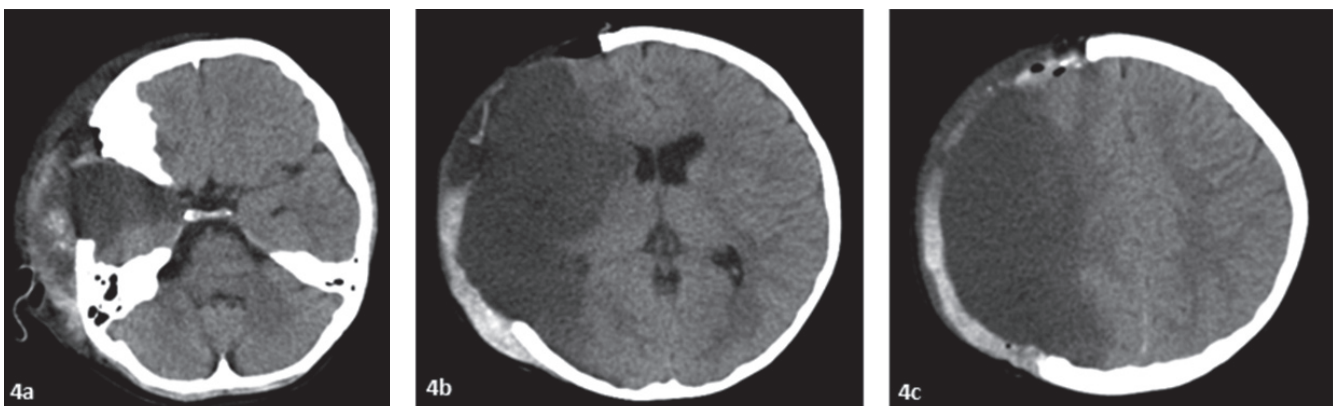


Figura 4. Cortes axiales de TAC de cráneo simple posoperatorio. 4a: se observa región temporal con herniación por craniectomía, se restablece la región uncal. 4b: edema cerebral importante con herniación por defecto de hemicraniectomía decompresiva. 4c: edema cerebral instaurado comprometiendo solo territorio de arteria cerebral media derecha con herniación por defecto de hemicraniectomía decompresiva amplia

biótico de amplio espectro, se policultivó sin crecimiento de gérmenes y se completaron 7 días de manejo antibiótico, sin picos febriles adicionales, adecuada evolución clínica y neurológica; se trasladó a cama en piso, con examen neurológico favorable, colaborador, tolerando vía oral, lenguaje de comprensión, nominación, repetición y fluidez conservados, realiza asociaciones sin alteración, obedece órdenes sencillas, fuerza 2/5 hiperreflexia y Babinski en hemicuerpo izquierdo. Se da egreso con plan de prevención secundaria, rehabilitación física integral y seguimiento por fisioterapia, neurocirugía para posible realización de craneoplastia.

DISCUSIÓN

Pese a que el ACV en niños es una entidad poco frecuente, se ha incrementado en la última década (1). El evento hemorrágico representa el 50% de los casos y la trombosis de senos venosos un porcentaje mínimo. El déficit neurológico y el síndrome convulsivo secundario se observan en más del 75% de los casos, con una recurrencia del 20% (2). La mortalidad en la población pediátrica se presenta en más del 10%, con una morbilidad mayor del 70%, lo que referencia la importancia del manejo oportuno de los pacientes (1, 2); en el género masculino y en las personas afrodescendientes ocurren más casos que en el género femenino y en las demás razas (3, 4).

Al contrario del adulto, el ACV en niños es de difícil diagnóstico por ser una patología poco frecuente, con clínica de comienzo insidioso, y múltiples diagnósticos diferenciales (1, 2). La etiología es diversa, involucra el sistema cardiovascular principalmente, seguido de enfermedades hematológicas, infecciones virales y compromiso autoinmune que se expresan en la Tabla 1 (1, 2). En revisiones sistemáticas se han evidenciado algunas patologías más frecuentes tanto en la etiología isquémica como en la hemorrágica (Tabla 2) (3).

En el adulto los factores de riesgo frecuentemente asociados con enfermedad cerebrovascular hacen referencia a malos hábitos de vida, como consumo de cigarrillo, dietas ricas en calorías, enfermedades como la hipertensión arterial, diabetes mellitus y la hipercolesterolemia, por lo cual se evidencia que la etiología de la enfermedad cerebrovascular en niños difiere de manera importante de la población adulta (5).

Los signos y síntomas de ACV en niños es variable, puede presentarse a cualquier edad y verse acompañada en un 30% con cefalea; en 70-80% de los casos se presenta hemiparesia acompañada o no por parálisis facial; la disfasia no es tan frecuente, ya que la dominancia del lenguaje no es exacta por la inmadurez cerebral (6).

Para un adecuado diagnóstico es mandatorio tener una imagen diagnóstica. Inicialmente se debe tomar una tomografía de cráneo simple, la cual se propone por la facilidad de

Tabla 1. Factores de riesgo para ACV en niños

Cardiovasculares	Hematológicas	Infecciosas
Defectos congénitos	Anemia	Meningitis/Encefalitis
Valvulopatías	Plaqueta pegajosa	Mastoiditis
Cardiomiopatía	Deshidratación severa	HIV
Endocarditis	Púrpura trombocitopénica idiopática	Varicela
Arritmias	Síndrome hemolítico urémico	Sífilis
tumores	Trombocitosis y policitemia	Tuberculosis
Vasculitis	Coagulación intravascular diseminada	Sepsis
Enfermedad de Moya - Moya	Leucemia	
Enfermedad de Sturge-Weber		
Cirugía cardiaca		
Enfermedades Metabólicas	Drogas	Otros
Homocistenuria	Cocaína	Trauma cervical
Enfermedad de Fabry	Anfetaminas	Tumores
Hiperlipidemia	Anticonceptivos orales	Migraña
Encefalopatía mitocondrial		Diseccción carotídea
Enfermedad de Menke		

Tabla 2. Etiología isquémica y hemorrágica en orden de frecuencia, en niños

Isquémica	Hemorrágica
Arteriopatía estenótica - oclusiva	Malformación arteriovenosa
Síndrome de Moya	Malformación cavernosa
Disección arterial	Aneurismas
Fenómeno cardioembólico	Iatrogénica
Enf. plaqueta pegajosa	Tumores cerebrales
Trombosis venosa	Trauma cervical
Criptogénica	

acceso y su gran rendimiento en diagnósticos de hemorragia intra- o extraaxial). La resonancia magnética cerebral simple es el examen imagenológico considerado pertinente a fin de evaluar compromiso isquémico cerebral; con la secuencia de difusión (DWI) se evidencia el evento isquémico minutos después de instaurarse los síntomas, mientras que la secuencia Flair se evidencia tres horas después de los síntomas, por lo cual nos direcciona rápidamente a manejo con ACV en niños (7).

Se sugiere que los pacientes pediátricos con eventos isquémicos cerebrales deben ser manejados en unidades de cuidado crítico pediátrico, ya que en los niños se puede desarrollar rápidamente una transformación hemorrágica, ocasionando un efecto de masa que lleva a un desenlace fatal en poco tiempo por el gran volumen cerebral (8).

El costo del tratamiento en Estados Unidos en el primer año del ACV es de aproximadamente US\$31.678. El manejo incluye la rehabilitación integral que se debe tener con los pacientes con compromiso neurológico severo. En 2008 la Asociación Americana del Corazón realizó las guías de manejo de ACV en la población pediátrica, en las que el manejo intravenoso con RtPA para trombolisis no es recomendado en niños, excepto en trabajos de investigación. El manejo endovascular del ACV en niños todavía está limitado a solo unos casos reportados, pero se convierte en una herramienta para el manejo de los casos de isquemia cerebral (9).

El edema cerebral severo secundario a un AVC maligno causa efecto de masa y signos de herniación cerebral que pueden llevar a la muerte. Se tienen pocas herramientas de manejo médico para el edema cerebral, pero el más efectivo es la craniectomía decompresiva. Se describió inicialmente por Harvey Cushing para accesibilidad a tumores cerebrales. Después se describió como manejo en el trauma craneo-

encefálico severo que no mejora con manejo médico, y recientemente los estudios realizados en adultos con ACV a quienes se les practicó la hemicraniectomía decompresiva hasta 48 horas después de instaurado el cuadro clínico redujo significativamente la mortalidad, por lo cual se inició el manejo en los niños, con adecuados resultados, razón por la que se debe tener en cuenta para el manejo definitivo de esta patología (10). Así pues, la hemicraniectomía decompresiva en la población pediátrica se debe tener en cuenta hasta 48 horas después del evento isquémico, sin importar la lateralidad ni la etiología, pues representa una reducción significativa de la mortalidad en los niños y representa su recuperación favorable, además de que se puede efectuar la craneoplastia para colocar nuevamente el colgajo óseo o el injerto heterólogo y así mejorar su evolución. La craneoplastia representa un procedimiento con riesgos comunes que no excluyen de realizarla (10-12).

CONCLUSIÓN

La craniectomía decompresiva se debe considerar un procedimiento potencialmente salvavidas en niños con ACV, edema cerebral severo y compromiso neurológico focal. Se debe contar con más estudios que establezcan esta terapia quirúrgica en los niños como primera medida. La evolución clínica neurológica hasta el momento ha demostrado ser favorable en la recuperación del déficit neurológico, por lo cual se debe tener en cuenta al momento de tratar el ACV en niños.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. MAHENDRA MMF, GABRIELLE M. Pediatric Arterial Ischemic Stroke. *Continuum journal* 2014, Abril; 20(2).
2. CHARISE L. Freundlich Mamcam. Pediatric Stroke. *Emergency Medicine Clinics of North America* 2012; 30.
3. LINDSEY BG. MMDVMaSAM. Strokes in Children: A Systematic Review. *Pediatric Emergency Care* 2014, Septiembre; 30(9).
4. ILONA BSH. The role of genetic risk factors in arterial ischemic stroke in pediatric and adult patients: a critical review. *Molecular Biology Reports* 2014, Marzo; 41.
5. ADAML, NUMIS CKF. Arterial Ischemic Stroke in Children: Risk Factors. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014; 14.
6. STEINLIN M. A Clinical Approach to Arterial Ischemic Childhood Stroke: Increasing Knowledge over the Last Decade. *Neuropediatrics* 2012, Febrero; 43.
7. LAUREN M, NENTWICH WV. Neuroimaging in Acute Stroke. *Emerg Med Clin N Am.* 2012; 30.
8. CHRISTINE K, FOX SCJ. High critical care usage due to pediatric stroke. *Neurology* 2012, Julio; 79.
9. CHUGHYCH&C. Modern endovascular treatments of occlusive pediatric acute ischemic strokes: case series and review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2014; 30.
10. Omay SB. Decompressive hemicraniectomy for ischemic stroke in the pediatric population. *Neurosurg Rev.* 2013; 36.
11. RUTIGLIANO D. Decompressive craniectomy in pediatric patients with traumatic brain injury with intractable elevated intracranial pressure. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41.
12. SHAH S. Decompressive Hemicraniectomy in Pediatric Patients with Malignant Middle Cerebral Artery Infarction: Case Series and Review of the Literature. *World Neurosurgery* 2013, Julio/Agosto; 80.