

Enfermedad Vascular Cerebral

Concepto

Las Enfermedades Vasculares Cerebrales (EVC) o ictus son trastornos clínicos habitualmente súbitos derivados de un aporte insuficiente de sangre al SNC. Destaca por ser la principal causa de secuelas neurológicas. El EVC isquémico representa el 70% de todos los ictus, seguido en frecuencia por la hemorragia intraparenquimatosa (13%) y la hemorragia subaracnoidea (13%).

Se define como establecido cuando los síntomas duran más de 24 horas y como accidente isquémico transitorio (AIT), cuando los síntomas duran menos de este tiempo. Se considera progresivo o en evolución cuando los síntomas empeoran durante las horas iniciales. Por el contrario, es reversible si en un plazo de tiempo inferior a las 3 semanas la lesión no deja secuelas o éstas son mínimas.

Etiología

En función del síndrome clínico y del resultado de las pruebas complementarias el EVC isquémico se clasifica en los siguientes subtipos:

- arteriosclerótico de gran vaso,
- cardioembólico,
- arteriosclerótico de pequeño vaso,
- secundario a otras causas
- etiología incierta

EVC arteriosclerótico de gran vaso

Es el EVC asociado a una estenosis arterial superior al 50%, la cual está localizada habitualmente en puntos de ramificación arterial, tales como la unión de la arteria carótida común con la arteria carótida interna, o los 2 cm iniciales de la carótida interna. Otras localizaciones son el sifón carotídeo, el origen de arterias piales como la cerebral anterior, media y posterior, la arteria subclavia, el origen y porción intradural de la arteria vertebral, la unión de la arteria vertebral con la arteria basilar o cualquier segmento de la arteria basilar.

Las lesiones arteriales extracraneales predominan en la etnia caucasiana, mientras que las estenosis intracraneales son más frecuentes en los asiáticos y afroamericanos. Las estenosis arteriales pueden ser asintomáticas y su riesgo de transformarse en sintomáticas guarda relación con la composición del material estenosante y con el grado de reducción de la luz arterial.

Los síntomas se deben a la formación de trombos murales en la placa estenosante que al desprenderse ocluyen ramas distales de la circulación cerebral (embolia arterio-arterial). Raramente, los síntomas indican una hipoperfusión del territorio distal a la estenosis. Los infartos embólicos se circunscriben a un territorio pial; por el contrario, los infartos hemodinámicos se localizan entre dos o más territorios piales (infartos frontera).

EVC cardioembólico

El EVC cardioembólico representa un tercio aproximadamente de los EVC isquémicos y puede ser secundario enfermedades cardíacas cuyo riesgo embólico es, alto o medio. Este riesgo embólico individual debe ser tenido en cuenta a la hora de establecer el tratamiento más adecuado.

EVC arteriosclerótico de pequeño vaso (infarto lacunar)

Los infartos lacunares o lagunas son áreas necróticas de menos de 15 mm ubicadas en el territorio de arterias perforantes de 100 a 400 micras de diámetro que irrigan la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales, los núcleos grises subcorticales, el diencefalo o el tronco cerebral. Representan el 20% de EVC

isquémicos y la anomalía arterial subyacente más frecuente es una placa de microateroma asentada en el origen o tercio proximal del vaso perforante. En las arterias de menos de 200 micras predomina una alteración histológica denominada lipohialinosis. La hipertensión arterial y la diabetes mellitus son las causas de infarto lacunar más frecuentes, aunque de modo excepcional estas lesiones son secundarias a émbolos cardíacos y arteriales, enfermedades hematológicas o vasculopatías diversas.

EVC secundario a otras causas

El EVC isquémico puede asociarse especialmente en adultos jóvenes sin factores de riesgo vascular. Puede ser la primera manifestación de la enfermedad. Destacan por su relativa frecuencia la disección arterial, la displasia fibromuscular, la dolicoectasia y el síndrome antifosfolípido.

Una *disección* consiste en la formación traumática o espontánea de un hematoma subintimal o subadventicial que al estenotar la luz arterial facilita la estasis sanguínea y la embolia arterio-arterial. Puede afectar a cualquier arteria, aunque predomina en la porción extracraneal de las arterias carótida interna y vertebral.

La *displasia fibromuscular* es una entidad de causa desconocida marcada por la destrucción del tejido elástico arterial, adelgazamiento de la capa media, hiperplasia de la musculatura lisa y fibrosis medial y adventicial. Predomina en la porción extracraneal de las arterias carótida interna y vertebral. Los síntomas se originan por vasoconstricción, embolia plaquetar o disección.

La *dolicoectasia* consiste en la elongación y tortuosidad de una arteria, preferentemente la arteria basilar, que produce *síntomas* por embolia arterio-arterial o por compresión del tronco cerebral y/o de los pares craneales.

El *síndrome antifosfolípido* consiste en la presencia de anticuerpos generalmente del isotipo IgG que, dirigidos contra los fosfolípidos, facilitan la trombosis de la superficie de las válvulas cardíacas (cardioembolia) y/o de las paredes arteriales y venosas (trombosis *in situ*). Predomina en mujeres jóvenes, especialmente con historia de abortos de repetición (trombosis placentaria) o de trombopenia. El síndrome debe ser sospechado en pacientes con un alargamiento espontáneo del tiempo de tromboplastina parcial (TTP) o un test VDRL falsamente positivo.

EVC de etiología incierta

El 30-40% de los AVC isquémicos obedecen a una causa no identificada a pesar de realizar un estudio diagnóstico completo. La incerteza diagnóstica puede también deberse a la detección en el mismo paciente de más de una etiología.

Anatomía patológica

Un infarto cerebral se caracteriza anatomopatológicamente por la necrosis de las neuronas, glia, vasos sanguíneos y fibras nerviosas mielínicas y amielínicas. Macroscópicamente, el infarto de pocas horas de evolución se ve como un área edematizada, hiperémica y blanda a la palpación, en la que pueden coexistir lesiones hemorrágicas (infarto hemorrágico). Microscópicamente, la zona infartada tiñe irregularmente, el citoplasma es eosinofílico (neurona roja), desaparece la sustancia de Nissl, se forman vacuolas, se condensa la cromatina nuclear (picnosis) y se edematiza el endotelio capilar. Pasadas las primeras 24 h, las lesiones extensas producen un efecto de masa que puede desplazar estructuras vecinas y causar herniaciones y hemorragias troncoencefálicas. En la fase crónica, los macrófagos reemplazan el tejido infartado por un material licuado y cavitado. Si la isquemia es difusa (parada cardíaca o hipotensión sistémica grave) las áreas más lesionadas son las zonas frontera entre las arterias piales, el área comprendida entre el estriado y la sustancia blanca periventricular, las células piramidales del hipocampo y las células cerebelosas de Purkinje.

Patogenia

La isquemia cerebral altera el metabolismo energético desencadenando la liberación de glutamato, una acumulación intracelular de calcio y la formación de ácido láctico y de radicales libres. Si la isquemia es incompleta o de corta duración el tejido isquémico puede ser viable y constituir la llamada penumbra

isquémica. Los mecanismos implicados en esta transformación son complejos e incluyen la formación de radicales libres, la expresión y liberación de citocinas, el daño microvascular, la síntesis de prostaglandinas y la muerte celular programada o apoptosis. Las citocinas estimulan la respuesta de fase aguda hepática incrementando la producción de factores de la coagulación. En el endotelio, las citocinas ponen en marcha mecanismos inflamatorios mediante la activación y atracción de los leucocitos polimorfonucleares. La interacción de los leucocitos con el endotelio está mediada por diversas moléculas de adhesión, como las selectinas, inmunoglobulinas e integrinas, y da como resultado la liberación de nuevas citocinas, la formación de trombos y la oclusión de los vasos de la microcirculación.

Accidente isquémico transitorio

El accidente isquémico transitorio (AIT) se define como un déficit vascular focal de menos de 24 h de duración, aunque su duración más habitual es de escasos minutos. Su comienzo es brusco y máximo desde el principio; el AIT no deja secuelas su importancia de poder ser el preludio de un AVC, riesgo cifrado en el 5% durante el primer año, especialmente durante el primer mes, y en el 35% durante los siguientes 5 años. Este riesgo es más elevado si el AIT obedece a una estenosis arterial grave, o si es reciente o múltiple. El 20-50% de los AVC arterioscleróticos de gran vaso se preceden de un AIT, al igual que el 11-30% de los AVC cardioembólicos y el 12% de los infartos arterioscleróticos de pequeño vaso. Ocasionalmente, el AIT es una manifestación de un estado protrombótico, una arteritis, una disección o la enfermedad de moya-moya.

EVC establecido

Síndromes carotídeos

Síndrome retiniano. La *neuropatía óptica isquémica* anterior es un síndrome isquémico de la cabeza del nervio óptico (irrigada por las arterias ciliares posteriores cortas), caracterizado por un déficit visual indoloro, irreversible y que afecta el ojo contralateral en el 30-40% de los casos. Comienza durante las primeras horas de la mañana debido a la hipotensión sistólica e hipertensión intraocular nocturnas. Predomina en hipertensos y diabéticos de 60 a 70 años. Fondo del ojo revela un nervio óptico edematizado y con hemorragias peripapilares. Existe una variante arterítica en pacientes de 70 a 80 años con síndrome polimiálgico en los que destacan la elevación de la VSG y la normalidad del examen oftalmoscópico. La biopsia de la arteria temporal superficial establece el diagnóstico. El infarto retiniano puede ser también secundario a un émbolo alojado en la arteria central de la retina o en una de sus ramas.

Síndrome de la arteria coroidea anterior. Se caracteriza por hemiparesia, hemihipoestesia y hemianopsia asociadas o no a alteraciones cognitivas y afasia. La afección visual más típica es una sectoranopsia horizontal homónima que respeta el meridiano visual horizontal, aunque la hemianopsia homónima es más frecuente. Son frecuentes los síndromes lacunares, tales como la hemiparesia pura, o la ataxia hemiparética con o sin síntomas sensitivos. La patogenia más frecuente es la ateromatosis o lipohialinosis arterial *in situ*.

Síndrome de la arteria cerebral anterior. Destaca una paresia/plejía crural contralateral asociada a una acinesia y/o hipocinesia del miembro superior. Mientras que la afección del miembro inferior es una manifestación piramidal, la afección del miembro superior refleja una disminución de la atención motora por lesión del área motora suplementaria (área 6 de Brodman). Otros hallazgos clínicos frecuentes son apraxia ideomotora, hipoestesia crural, incontinencia esfinteriana, afasia transcortical motora, abulia, reflejos de prensión o de búsqueda, conflictos intermanuales y el *síndrome de la mano extranjera*. En este último, el paciente refiere que su miembro superior actúa con vida propia. Pueden aparecer cambios de personalidad, como rigidez de conducta, falta de originalidad y creatividad, presunción, falta de respuesta al placer o al dolor y desinterés sexual. Por el contrario, la inteligencia no suele verse afectada. La lesión bilateral puede originar un mutismo aquinético. La embolia arterio-arterial es la causa más frecuente de este síndrome.

Síndrome de la arteria cerebral media. El síndrome hemisférico izquierdo completo consiste en hemiplejía contralateral, hemihipoestesia, hemianopsia o negligencia visual, apraxia del miembro superior izquierdo, desviación conjugada de la cabeza y ojos hacia la izquierda y afasia global. El síndrome hemisférico derecho completo destaca por anosognosia, extinción y/o inatención visual, táctil o auditiva, alestesia táctil, impersistencia motora, asomatognosia, apraxia constructiva o del vestido, desorientación

topográfica, amusia, indiferencia emocional, confabulación y aprosodia. Las lesiones extensas de cualquier hemisferio pueden disminuir el nivel de conciencia por herniación de los lóbulos cerebrales sobre el tronco cerebral. La hemiplejía es el patrón motor habitual de las lesiones profundas o superficiales extensas. Por el contrario, si el infarto es superficial e incompleto, puede haber una hemiparesia proporcionada, una paresia facioabraquial de predominio distal, una paresia faciolingual o, más raramente, una monoparesia braquial o crural. El síndrome afásico tiene valor localizador. En la forma clásica de afasia de Broca el paciente está mudo y comprende mal el lenguaje verbal y escrito (alexia frontal) y presenta alteraciones motoras y sensitivas. Este síndrome obedece a lesiones frontoparietales extensas. Por el contrario, una lesión restringida al área de Broca (parte posterior de la tercera circunvolución frontal) se traduce en una afasia transitoria en la que la comprensión del lenguaje está conservada, predomina la dispraxia bucolinguofacial sobre la agramaticalidad, y los déficit motores son leves o están ausentes. La lesión restringida al opérculo frontal se manifiesta en forma de disartria. La oclusión de la división inferior de la cerebral media izquierda se caracteriza por una afasia de Wernicke y la ausencia de alteraciones motoras. La depresión es habitual en los pacientes con afasia de Broca, mientras que aquellos con afasia de Wernicke tienden a la agresión y la paranoia. Lesiones parciales de la división inferior pueden originar sordera pura para las palabras, alexia con agrafia o afasia de conducción. Para ciertos autores estos síndromes son formas incompletas o en fase de recuperación de la afasia de Wernicke. La oclusión de la arteria cerebral media obedece sobre todo a embolias arterio-arteriales o cardíacas. La ateromatosis *in situ*, la disección y la dolicoectasia son raras.

Síndromes vertebrobasilares

Síndrome del robo de la arteria subclavia. Este síndrome se caracteriza por la aparición de síntomas vertebrobasilares debido a la inversión del flujo basilar como resultado de una estenosis proximal de la arteria subclavia. La mayoría de estas estenosis son asintomáticas, aunque algunos pacientes presentan ataxia, inestabilidad de breve duración, visión borrosa o diplopía, al mover el brazo ipsilateral a la lesión arterial. A la exploración existe una asimetría de los pulsos radiales, una caída de la presión arterial de unos 45 mm Hg en el lado afecto o un soplo supraclavicular. En la mayoría de las ocasiones coexisten lesiones arterioscleróticas difusas que incluyen el árbol coronario. Más raramente, el síndrome se asocia a arteritis de Takayasu, radioterapia cervical, costilla cervical, displasia fibromuscular o una coartación de aorta.

Síndrome de la arteria vertebral. La mayoría de las lesiones del segmento V1 son arterioscleróticas y no dan síntomas a no ser que coexistan lesiones contralaterales o en los segmentos distales. En los segmentos V2 y V3 predomina la disección y la compresión arterial secundaria a posturas cervicales forzadas mantenidas. La disección vertebral cursa con dolor cervical irradiado al hombro y puede acompañarse de cefalea occipital o retromastoidea. Horas, días o semanas después de la disección pueden aparecer síntomas isquémicos vertebrobasilares por la formación y progresión de un trombo o por una embolia arterio-arterial al cerebelo, troncoencéfalo, tálamo o corteza occipital. Si la disección afecta a la adventicia del vaso puede formarse un falso aneurisma que comprime las raíces cervicales. En el segmento V4 predomina la ateromatosis, seguida de embolia de origen cardíaco, la embolia arterio-arterial, la disección y la dolicoectasia. La lesión del segmento V4 se precede con frecuencia de uno o más EIT. Los síndromes establecidos incluyen el síndrome de Wallenberg, el síndrome bulbar medial y el síndrome cerebeloso. El síndrome de Wallenberg se debe a la lesión del área posterolateral del bulbo, con afección de los núcleos vestibulares y de sus conexiones oculomotoras, el pedúnculo cerebeloso inferior, el haz espinotalámico lateral, la vía simpática y los núcleos espinal del V par, ambiguo, dorsal del vago y del tracto solitario. Los síntomas incluyen ataxia, vértigo, náuseas, vómitos, hipo, nistagmo horizonte-rotatorio, lateropulsión ocular, visión borrosa, oscilopsia, diplopía, abolición del reflejo corneal ipsilateral, cefalea, dolor hemifacial ipsilateral, termoanalgesia facial ipsilateral, termoanalgesia hemicorporal contralateral, síndrome de Horner incompleto, afonía y disfagia. Puede alterarse la respiración automática (*mal de Ondina*) y las funciones autónomas, aunque destaca la ausencia de déficits motores. La lesión arterial más frecuente no afecta a la propia arteria vertebral, sino a las pequeñas ramas que nutren la región bulbar. El *síndrome de Opalski* es una variante que combina elementos del síndrome de Wallenberg con una hemiplejía ipsilateral. Si la hemiplejía es contralateral la variante clínica recibe el nombre de síndrome de Babinski-Nageotte. El síndrome bulbar medial se debe a la oclusión de las arterias vertebral o espinal anterior y consiste en hemiplejía contralateral (pirámide bulbar), parálisis lingual ipsilateral (fascículo hipogloso) y parestesias contralaterales (lemnisco medio). El síndrome cerebeloso se caracteriza por vértigo, nistagmo, cefalea occipital, ataxia, disdiadococinesia y dismetría. Los infartos extensos pueden tener un comportamiento seudotumoral que debe ser sospechado si disminuye el nivel de conciencia, se incrementa la cefalea o aparecen vómitos, parálisis oculomotoras o un signo de Babinski bilateral. La causa más frecuente es la oclusión embólica de la arteria vertebral.

Síndrome de la arteria basilar. La arteriosclerosis es la causa más frecuente, seguida por la embolia y la dolicoectasia. La disección, las arteritis inflamatorias y la migraña basilar son poco frecuentes. La repercusión clínica depende de la localización de la lesión arterial (proximal o medial frente a distal), la velocidad de instauración de la lesión (embolia frente a trombosis) y la capacidad de circulación colateral. Contrariamente a lo que ocurre en la aterosclerosis basilar, la embolia basilar raramente se precede de AIT. Las lesiones del tercio proximal y medial de la arteria cursan con un déficit motor por una lesión frecuentemente bilateral de la vía piramidal. Puede haber ataxia bilateral y debilidad de la musculatura bulbar, esta última manifestada en forma de paresia facial, disfonía, disartria y disfagia. La máxima expresión lesional es el síndrome de enclaustramiento en el que el paciente está tetrapléjico, consciente y con los movimientos oculares verticales preservados. El infarto pontino se traduce en anomalías oculomotoras como la parálisis del VI par, la parálisis de la mirada conjugada, la oftalmoplejía internuclear, el síndrome del uno y medio, el nistagmo vertical, la desviación vertical de la mirada y el "balanceo ocular". Las pupilas son puntiformes y el reflejo fotomotor está conservado. El paciente puede referir una sensación "de sal y pimienta" facial por lesión de las fibras quintotalámicas y tener disminuido el nivel de conciencia por lesión del sistema reticular activador. El síndrome de la punta basilar puede afectar el mesencéfalo, tálamo y corteza occipitotemporal ocasionando una parálisis de la mirada vertical y de la convergencia, junto a fenómenos oculares como el nistagmo retractor, la seudoparálisis del VI par y la abolición del reflejo fotomotor pupilar. El paciente puede estar somnoliento, apático y referir alucinaciones visuales (alucinaciones pedunculares). Si la lesión afecta al tálamo puede aparecer amnesia anterógrada y retrógrada. La gravedad del cuadro clínico contrasta con la pobreza de síntomas motores y sensitivos.

Síndromes talámicos. La afección de las arterias talámicas puede cursar con una alteración transitoria de la conciencia, alteraciones cognitivas (afasia, negligencia, apatía, amnesia) limitación de la mirada vertical superior y movimientos anormales (ataxia, temblor, distonía, corea). La afección bilateral puede cursar con demencia o con el *síndrome del robot*, caracterizado por una gran inercia motora y mental que se diferencia del mutismo aquinético por ser vencidas cuando el paciente es estimulado.

Síndrome de la arteria cerebral posterior. Incluye diversas alteraciones de la percepción visual y sensitiva junto a alteraciones del lenguaje, de la memoria y del comportamiento. El déficit visual más frecuente es una hemianopsia homónima que incluirá a la visión macular si se afecta el polo occipital. Las lesiones menos extensas del área occipitotemporal cursan con una cuadrantanopsia homónima. Durante la fase de regresión de la hemianopsia puede aparecer palinopsia, hemiacromatopsia, poliopsia, alestesia visual, ilusiones y alucinaciones visuales. Si la lesión afecta la porción lateral del tálamo puede haber hipoestesia contralateral y ataxia. Raramente, el cuadro clínico se acompaña de hemiplejía por afección del pedúnculo cerebral. Las lesiones unilaterales izquierdas pueden cursar con alexia sin agrafia, agnosia y/o anomia para los colores, agnosia visual, afasia transcortical sensitiva, afasia anómica y delirio agitado. Por su lado, las lesiones unilaterales derechas pueden acompañarse de negligencia visual izquierda, desorientación, delirio agitado, amnesia y paramnesia reduplicativa. La afección bilateral puede cursar con ceguera cortical, prosopagnosia (falta de reconocimiento de caras familiares) o el síndrome de Balint. Este último síndrome incluye la tríada de asimultagnosia (falta de visión panorámica), ataxia óptica (mala coordinación visuomanual) y apraxia de la mirada (dificultad para fijar la mirada en un punto del espacio). Los accidentes embólicos son la causa principal del síndrome de la arteria cerebral posterior.

Síndromes lacunares clásicos

Si bien los *infartos lacunares* pueden ser asintomáticos, también pueden ocasionar diversos síndromes clásicos que incluyen el síndrome de hemiplejía motora pura, el síndrome sensitivo puro, el síndrome sensitivomotor, el síndrome de disartria mano torpe y el síndrome de hemiparesia atáxica. Predominan en varones de edad avanzada, hipertensos, diabéticos, fumadores o con historia de cardiopatía isquémica o de AIT. Otros factores posiblemente relacionados con estos síndromes son la dislipemia, el hematócrito elevado y la claudicación intermitente. Por el contrario, es muy inusual su relación con una cardiopatía embolígena o con la arteriosclerosis carotídea. Los síndromes lacunares clásicos destacan por la preservación del nivel de conciencia y por la ausencia de convulsiones o de alteraciones neuropsicológicas (afasia, apraxia, agnosia, amnesia, negligencia) y oculomotoras.

El *síndrome hemimotor puro* es el más frecuente y adopta un patrón motor de hemiparesia o hemiplejía facio-braquio-crurol con o sin disartria, o más raramente de monoparesia. Aunque el paciente puede referir

parestias la exploración sensitiva es normal. La lesión responsable puede localizarse en el brazo posterior de la cápsula interna, en la corona radiata o en la base de la protuberancia.

El *síndrome sensitivo puro* obedece a una lesión del núcleo ventroposterolateral del tálamo y está caracterizado por hipoestesia o parestias de la cara, brazo, tronco y pierna contralaterales. Puede estar afectada la sensibilidad superficial, la profunda o ambas.

El *síndrome sensitivo-motriz* es el menos específico ya que frecuentemente obedece a causas no lacunares. Clínicamente es una combinación de los dos síndromes anteriores y la lesión suele estar localizada en el brazo posterior de la cápsula interna.

El *síndrome de disartria mano torpe* consiste en disartria, paresia facial central, hiperreflexia y signo de Babinski homolaterales junto a lentitud y torpeza de la mano. La lesión es pontina o capsular interna.

El *síndrome de hemiparesia atáxica* consiste en una paresia de predominio crural asociada a ataxia homolateral. Comparte la topografía lesional del síndrome anterior. Los infartos lacunares bilaterales pueden ocasionar un síndromeseudobulbar, caracterizado por disartria, disfagia y risa o llanto espasmódicos a los que frecuentemente se añade una marcha "a pequeños pasos" y una micción imperiosa.

Otros síndromes asociados a los infartos lacunares. La *enfermedad de Binswanger*, también denominada *encefalopatía subcortical arteriosclerótica*, afecta a pacientes hipertensos en la sexta década de la vida con historia de infartos lacunares múltiples. Se caracteriza por un déficit cognitivo fluctuante o progresivo marcado por bradipsiquia, falta de atención y signos motores focales. La RM cerebral muestra anomalías difusas de los centros ovoides y de la región periventricular que corresponden a áreas de desmielinización y gliosis astrocitaria. La afección vascular es una fibrohiyalinosis difusa de las arterias medulares largas, con necrosis fibrinoide de las arteriolas penetrantes y arteriosclerosis de los grandes vasos de la base cerebral. La enfermedad carece de tratamiento específico. Algunos pacientes sin las alteraciones clínicas descritas pueden presentar cambios radiológicos similares que reciben el nombre de *leucoaraiosis*.

El *síndrome CADASIL* (arteriopatía cerebral autosómico dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía) afecta a sujetos en la tercera o cuarta décadas de la vida. Los pacientes presentan infartos lacunares y/o AIT de repetición y con frecuencia tienen una historia de migraña con aura o antecedentes de depresión. La enfermedad ocasiona la muerte en 20 años, que habitualmente se precede de un síndromeseudobulbar, con demencia subcortical y semiología cerebelosa. El gen responsable de esta enfermedad es el Notch 3 del cromosoma 19 en una región próxima a la de la migraña hemipléjica familiar.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico del EVC y del AIT se debe establecer la naturaleza isquémica o hemorrágica de los síntomas, definir su localización, extensión y tiempo de evolución y que, por último, identifiquen su etiología.

En el caso del AIT, este diagnóstico etiológico debe ser realizado en un plazo inferior a 7 días con el fin de prevenir la instauración de un EVC. Por tanto, está justificado hospitalizar al paciente si ello permite un diagnóstico más rápido. La urgencia diagnóstica en el caso del EVC es inversamente proporcional a la duración de los síntomas. Aunque pueden existir diferencias individuales en la duración de la ventana terapéutica se considera que ésta es de alrededor de 6 h desde el inicio clínico. Por ello, si los síntomas clínicos están dentro de la ventana terapéutica la urgencia es similar a la de un infarto de miocardio. Si la duración del EVC supera las 6 h el inicio del tratamiento se hará lo antes posible. El diagnóstico etiológico de un EVC se inicia con una historia clínica que determine la hora y forma de presentación de los síntomas.

El EVC cardioembólico raramente comienza durante el sueño, los síntomas tienden a ser máximos desde su presentación y en ocasiones regresan de manera espectacular pasadas las primeras horas.

El EVC aterotrombótico tenga un inicio nocturno, se preceda de uno o varios AIT y los síntomas tengan un patrón de instauración más gradual. La presencia de cefalea y crisis comiciales es más frecuente en el EVC embólico.

En el adulto joven debe interrogarse sobre el consumo de drogas, historia de abortos, migraña, infecciones recientes o traumatismos leves. La exploración incluirá la toma de la presión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria, la palpación de los pulsos distales, la auscultación de soplos cardíacos, carotídeos o supraclaviculares y el examen del fondo de ojo. El examen neurológico se puntuará siguiendo escalas como la Canadiense, que en pocos minutos permite estimar la gravedad de la situación clínica. Esta evaluación es especialmente importante si el EVC es de corta evolución y se plantea el uso de fármacos trombolíticos, ya que el riesgo de complicaciones hemorrágicas está en relación con la extensión del infarto.

Un déficit del nivel de conciencia, la desviación forzada de la mirada, la hemiplejía densa acompañada de afasia global, o la irregularidad del patrón respiratorio, son algunos síntomas sugerentes de lesiones extensas. Todos los pacientes precisan sin excepción una TC o RM cerebral que determine la topografía y número de lesiones, la presencia de arterias calcificadas o hiperdensas, la coexistencia de lesiones silentes o la presencia de sangre en el área isquémica. Estas técnicas pueden mostrar desde fases muy precoces signos sutiles de valor pronóstico.

Otra técnica de gran interés es la RM por difusión-perfusión, que detecta áreas de isquemia y alteraciones del flujo cerebral que permiten diferenciar entre tejido cerebral viable o irreversible desde una fase clínica precoz.

La tomografía computarizada de emisión de fotón único (SPECT) es una técnica de medición del flujo cerebral poco invasiva que requiere la administración intravenosa de sustancias marcadas con isótopos, tales como el ^{99m}TcHMPAO. Puede ser útil para detectar áreas de hipoperfusión, diasquisis o de perfusión de lujo.

La tomografía por emisión de positrones (PET) es una técnica de gran valor para determinar el estado metabólico cerebral, aunque su elevado coste restringe su uso en la práctica diaria.

El eco-Doppler de troncos supraórticos es indispensable en todos los pacientes ya que establece de manera incruenta el estado de permeabilidad de los grandes troncos arteriales y determina las características ecogénicas de las placas de ateroma. También es la técnica de elección para estudiar un soplo carotídeo asintomático o monitorizar la permeabilidad arterial después de una endarterectomía carotídea. Esta técnica ultrasónica puede complementarse con el Doppler transcraneal, que a través de la calota craneal permite determinar la velocidad del flujo cerebral en las arterias del círculo de Willis y establecer la presencia de estenosis, oclusiones o vasospasmo. También es útil para detectar señales embólicas, tanto cardíacas como arteriales. La exploración puede completarse con la administración de acetazolamida o de microburbujas que miden la reserva hemodinámica de la microcirculación cerebral o la existencia de un *shunt* derecha izquierda, respectivamente. El Doppler transcraneal y la angio-RM pueden reemplazar en ocasiones a la arteriografía cerebral, la cual está especialmente indicada para valorar si una lesión arterial es subsidiaria de tratamiento quirúrgico, estudiar la circulación venosa y las características de las malformaciones arteriovenosas. El estudio diagnóstico puede incluir la ecocardiografía transtorácica, la cual debe ser realizada siempre que se sospeche un infarto cardioembólico. No obstante, esta técnica proporciona información de utilidad en todos los pacientes. Si la sospecha es de embolia paradójica, por ejemplo cuando un AVC debuta en un adulto joven tras una maniobra de Valsalva, la ecografía debe realizarse por vía transesofágica tras la inyección de un medio de contraste gaseoso. En casos seleccionados el estudio diagnóstico debe descartar la coexistencia de un trastorno arterial en los miembros inferiores o en el corazón.

Pronóstico

El 25% de los pacientes con EVC sufre un empeoramiento clínico precoz y el 8-20% fallecen durante el primer mes. La mortalidad a los 5 años es del 40-60%. Durante la primera semana, la mortalidad obedece generalmente a causas neurológicas, siendo las causas médicas las que predominan en la mortalidad tardía. El 14% de los supervivientes está institucionalizado a los 3 meses del ictus y un 13% necesita algún tipo de prestación social. Factores clínicos con valor pronóstico incluyen la gravedad de la afección neurológica inicial, el tamaño de la lesión y la edad, respectivamente. Un déficit clínico temprano, un aumento de la VSG, la aparición de fiebre o la hiperglucemia se asocian también a un mal pronóstico. El 3-4% de los AVC recurren durante el primer mes, el 4-14% durante el primer año y el 25-30% durante los 5 años siguientes. Las consecuencias principales de las recurrencias son un empeoramiento de la situación neurológica, una mayor mortalidad y un alargamiento del tiempo de hospitalización. La edad avanzada, la historia de diabetes mellitus y una VSG elevada se han relacionado con un mayor riesgo de recurrencias. El pronóstico del AVC mejora si el tratamiento se inicia lo antes posible, especialmente si se lleva a cabo en una unidad de ictus. Se

ha estimado que respecto a la eficacia terapéutica obtenida en una sala hospitalaria convencional tan sólo es necesario tratar a 14 pacientes en una unidad de ictus para evitar la muerte o dependencia funcional de un paciente adicional. El ingreso de los pacientes en una unidad de ictus disminuye también el coste global del tratamiento y previene la aparición de complicaciones.

Factores de riesgo

Los factores de riesgo de EVC el más importante es la edad, pues a partir de los 55 años se dobla el riesgo de EVC por cada década transcurrida, ser varón, la hipertensión representa el factor de riesgo modificable más importante. La diabetes es un factor relativo, dislipemia y el EVC es menos clara que la que se ha establecido con la enfermedad coronaria, si bien es probable el papel deletéreo de las cifras elevadas de lipoproteínas de baja densidad (LDL) y bajas de lipoproteínas de alta densidad (HDL).

El tabaco duplica el riesgo de EVC, mientras que el consumo moderado de alcohol pudiera tener un efecto protector. Por el contrario, el consumo excesivo de alcohol incrementa el riesgo de EVC tanto isquémico como hemorrágico. Otros tóxicos, como la heroína, el hidrocloreto de cocaína, el alcaloide de la cocaína (*crack*) y la fenciclidina (polvo de ángel), son una causa de ictus isquémico o hemorrágico cada vez más frecuente entre los jóvenes. Fármacos como la anfetamina, la efedrina, el metilfenidato y la fenilpropanolamina pueden también complicarse con un EVC. La migraña con y sin aura puede asociarse infrecuentemente a infartos cerebrales. Estudios recientes sugieren que los anticonceptivos con menos de 50 mg de estrógenos no incrementan el riesgo de AVC. La prevalencia de soplos carotídeos es del 4% en los mayores de 45 años y su riesgo anual de AVC es del 1-2%. Las estenosis arteriales asintomáticas tienen un riesgo anual de AVC del 2%.

Accidentes vasculares hemorrágicos

Las hemorragias intracraneanas se dividen en hemorragia intracerebral (HIC) o intraparenquimatosa y hemorragia subaracnoidea. En la primera, el mecanismo de hemorragia es la ruptura de un vaso, generalmente arterial, en la sustancia misma del encéfalo, mientras que en el caso de la hemorragia subaracnoidea la ruptura vascular ocurre en una arteria del espacio subaracnoideo, afecta por la presencia de una malformación vascular, comúnmente un aneurisma, más raramente una malformación arteriovenosa. Ya que la patogenia, manifestaciones clínicas y tratamiento de estas dos formas de hemorragia intracraneana difieren sustancialmente, es habitual el tratarlas de forma separada.

Patogenia

La mayoría de los casos de HIC (45-65%) ocurren como resultado de los efectos de la *hipertensión arterial*. La hipertensión arterial crónica da lugar a la formación de lesiones en las pequeñas arterias de la sustancia cerebral (arterias perforantes), las cuales pueden romperse, coincidiendo con elevaciones agudas de la presión arterial. Estas lesiones vasculares son los microaneurismas de Charcot y Bouchard y áreas de degeneración hialina de la pared arterial. Tales cambios vasculares tienden a ocurrir en arterias de las zonas profundas de los hemisferios cerebrales, cerebelo y tronco cerebral; de ahí la localización preferencial de la HIC en estas áreas.

Diagnóstico clínico

El diagnóstico clínico de la HIC se basa en la presencia de un cuadro focal de comienzo brusco, virtualmente siempre en actividad (el comienzo durante el sueño es excepcional), asociado a cefalea, vómitos y compromiso del nivel de conciencia entre el 50 y el 60% de los casos. Este último síntoma es particularmente útil para el diagnóstico, especialmente si existe un trastorno gradual del nivel de conciencia en minutos o unas pocas horas, que coincide con un aumento de la gravedad del compromiso neurológico focal. Este curso es característico de la HIC y refleja la acumulación gradual del hematoma en el parénquima cerebral, produciendo empeoramiento del déficit neurológico junto a aumento de presión intracraneana; este último causa cefalea, vómitos y agravamiento del trastorno de conciencia. Las convulsiones ocurren en aproximadamente del 10 al 15% de los casos y se ven con mayor frecuencia en hematomas lobares más que en los localizados en los núcleos basales o tálamo. Estas características generales de la presentación de la HIC se aplican a todas sus variedades anatómicas. Los hallazgos del examen neurológico son los que permiten establecer la localización anatómica de la HIC.

Hemorragia del putamen

Su presentación clínica se caracteriza por una hemiplejía contralateral que afecta el brazo, pierna y cara en forma similar, junto a déficit sensitivo acentuado en esos segmentos. El examen de pares craneales evidencia una desviación conjugada de los ojos hacia el hemisferio afecto por la hemorragia. La simetría y reacción de las pupilas no se ven afectas, a no ser que la hemorragia sea masiva y produzca herniación de tejido cerebral con compresión ipsilateral del tercer par craneal (con midriasis no reactiva).

Hemorragia lobular

En éstas el cuadro clínico va a depender del lóbulo afecto por la HIC. En hemorragias frontales, el examen objetivo hemiparesia contralateral, que es generalmente menos acentuada que en casos de hemorragias putaminales, y si la lesión es de localización medial en el lóbulo frontal el compromiso de la pierna puede predominar sobre el del brazo.

Las lesiones temporales causan afasia de predominio posterior (sensitiva) o amnésica cuando comprometen el hemisferio dominante, frecuentemente asociadas a una hemianopsia contralateral, que puede ser el único signo focal en hemorragias del lóbulo temporal no dominante. Las hemorragias parietales se acompañan de síndromes sensitivo-motores combinados, que se asocian frecuentemente a signos de heminegligencia espacial en lesiones del hemisferio no dominante. Las lesiones occipitales se presentan frecuentemente en forma de una hemianopsia homónima contralateral aislada, sin otras manifestaciones focales.

Hemorragia talámica

Sus manifestaciones clínicas son similares a las de la hemorragia putaminal, ya que ambas afectan la cápsula interna (produciendo una hemiplejía contralateral) y el tálamo o sus conexiones corticales (produciendo un síndrome sensitivo contralateral). El diagnóstico diferencial entre estos dos tipos de hemorragia lo da la presencia de cambios oftalmológicos característicos en la hemorragia talámica: paresia de mirada vertical hacia arriba, lo cual produce una desviación de la mirada hacia abajo en reposo (los ojos "miran hacia la punta de la nariz"), y pupilas de tamaño medio (3 a 4 mm) o pequeño (2 a 3 mm), sin reacción a la luz. Estos cambios se deben a la compresión que la hemorragia del tálamo ejerce sobre el techo del mesencéfalo, ubicado inmediatamente por debajo de la hemorragia.

Hemorragia cerebelosa

Clínicamente se presenta con manifestaciones bruscas de vértigo, cefalea y dificultad para mantenerse en pie o caminar, en ausencia de hemiparesia o hemiplejía. El examen neurológico muestra ataxia de los miembros ipsilaterales, junto a compromiso de pares craneales también del mismo lado, especialmente paresia de la mirada lateral conjugada, paresia facial periférica e hipoestesia trigeminal. Otros signos frecuentes son ataxia de la marcha y nistagmo. La fuerza de los miembros afectados es normal.

Hemorragia de la protuberancia

Su presentación clínica se caracteriza por la presencia de déficit neurológicos que frecuentemente son contralaterales desde el comienzo, con compromiso de tractos motores y sensitivos, además de afección bilateral de pares craneales y disminución acentuada del nivel de conciencia. Este conjunto de signos da lugar a un coma con cuadriplejía y déficit sensitivo bilateral, parálisis bilateral de mirada horizontal voluntaria y refleja, "balanceo ocular" (un movimiento espontáneo de desviación ocular conjugada hacia abajo, seguida por un movimiento más lento de vuelta a la horizontal), ausencia de reflejos corneales, pupilas puntiformes (1 mm) con reacción preservada a la luz, movimientos espontáneos de extensión y pronación de los brazos y extensión de las piernas (sinergia de "descerebración") y, frecuentemente, hipertermia de origen central.

Hemorragia en otros sitios del tronco cerebral

Su diagnóstico clínico se basa en la presencia de signos de afección de pares craneales anatómicamente relacionados con la zona del tronco cerebral afecto: hematomas unilaterales del mesencéfalo producen parálisis del nervio oculomotor (tercer par) y hemiplejía contralateral, mientras que si se afecta el bulbo

aparece vértigo, disartria, disfagia, ataxia de los miembros, síndrome de Horner, hipoestesia facial, paresia del velo palatino del mismo lado e hipoestesia de los miembros contralaterales.

Diagnóstico radiológico

La TC confirma la HIC en prácticamente el 100% de los casos. Además, esta técnica permite demostrar otras características de la HIC que inciden en su pronóstico, como el volumen del hematoma, efecto de masa con desviación de línea media, extensión intraventricular e hidrocefalia.

La RM es de utilidad en el diagnóstico de la HIC, ya que complementa la información obtenida por TC, en especial respecto a la determinación de la etapa evolutiva del hematoma y la presencia de lesiones subyacentes, como tumores o malformaciones vasculares. La edad del hematoma se puede determinar a través de la detección de los cambios bioquímicos que experimenta la hemoglobina del hematoma con el paso del tiempo.

Tratamiento

El tratamiento de la HIC incluye: 1) el tratamiento de la causa; 2) el tratamiento de la hipertensión intracraneana, y 3) la decisión acerca de tratamiento quirúrgico o conservador.

Hemorragia subaracnoidea

La hemorragia subaracnoidea (HSA) alcanza aproximadamente el 5% de los accidentes vasculares cerebrales, con 6 a 16 episodios por 100.000 habitantes. Su frecuencia aumenta con la edad y es más frecuente en mujeres que en varones. Su importancia radica, por un lado, en la gravedad de su presentación clínica, mientras que, por otro, existe la posibilidad de alterar su grave pronóstico con el uso de determinadas medidas terapéuticas.

Patogenia

El mecanismo de la HSA no traumática se relaciona primariamente con la rotura de un aneurisma cerebral, la mayor parte de las veces congénito, raramente adquirido (como los aneurismas infecciosos, o llamados "micóticos", asociados a un cuadro séptico bacteriano). La localización de los aneurismas congénitos es el polígono de Willis, donde ocurren predominantemente en las arterias carótida interna (30%), arterias comunicante anterior (30%), cerebral media (20%) y basilar (10%); el 10% restante afecta otras localizaciones, como las arterias cerebelosas. Un 20% de los aneurismas congénitos son múltiples. Los aneurismas infecciosos ocurren en pacientes con endocarditis bacteriana subaguda u otras infecciones bacterianas sistémicas y se localizan frecuentemente en arterias más pequeñas y superficiales (corticales) que los aneurismas congénitos; a menudo son múltiples.

Diagnóstico radiológico

La prueba de elección para el diagnóstico de HSA es una TC sin contraste, que muestra la hiperdensidad de la sangre en el espacio subaracnoideo en el 92% de los casos en la etapa aguda. La positividad de la TC desciende al 50% cuando el estudio se hace después de 7 días del comienzo. En el paciente con historia sugestiva de HSA y TC negativa es obligatorio llevar a cabo una punción lumbar, con el objeto de diagnosticar adecuadamente el 8% de las HSA con TC normal debido presumiblemente a que la hemorragia es de muy escasa cuantía.

El valor de la RM en la HSA aguda es inferior al de la TC. Una vez pasadas las primeras 24 h, la detección del signo anormal en las meninges con RM aumenta a niveles comparables con los de la TC. Tanto una como otra pueden demostrar la presencia de un hematoma intracerebral asociado, hemorragia intraventricular y una hidrocefalia.

La prueba diagnóstica fundamental es la angiografía cerebral con contraste, que evidencia la presencia y características del aneurisma, así como también otros hallazgos de importancia pronóstica y terapéutica, como el vasospasmo cerebral. En aproximadamente un 10 a 20% de los casos de HSA la angiografía

cerebral es normal. En estos casos es prudente repetirla en los días siguientes; en caso de ser nuevamente negativa, el pronóstico de estos pacientes es mejor que el de aquellos con aneurisma documentado.

Un grupo especial de HSA es la llamada *hemorragia "perimesencefálica"*, en la cual la hemorragia en la TC se limita a las cisternas dorsales del tronco cerebral, sin objetivarse sangre en el espacio subaracnoideo de la base o en su convexidad del cerebro. En estos casos las medidas diagnósticas iniciales (angiografía cerebral) deben descartar una hemorragia secundaria a rotura de un aneurisma de la arteria basilar. Si este estudio es negativo, la presencia de la hemorragia en posición perimesencefálica certifica un carácter benigno sin necesidad de repetir la angiografía. El riesgo de recurrencia es prácticamente nulo, ya que el origen de estas hemorragias es probablemente venoso.

Complicaciones:

- Re-rotura del aneurisma
- Vasoespasmo con isquemia cerebral
- Hidrocefalia