

Ictus isquémico en mujer joven por displasia fibromuscular de la arteria basilar

V. Mateos, V.P. Colosía, J. Salas-Puig, O. Balboa* y C.H. Lahoz

Servicio de Neurología. * Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital General de Asturias. Oviedo.

Resumen

La displasia fibromuscular (DFM) es una vasculopatía de etiología desconocida, que se presenta, generalmente, en mujeres jóvenes y que asienta de forma preferente en las arterias renales. El segundo lugar en cuanto a la frecuencia de aparición corresponde a las arterias cervicocefálicas, y resultan excepcionales los casos que interesan vasos intracraneales.

Recientemente hemos tenido la oportunidad de estudiar en nuestro servicio a una paciente de 29 años de edad ingresada tras presentar un accidente cerebrovascular agudo progresivo. La tomografía computarizada (TC) craneal mostró múltiples lesiones isquémicas que afectaban de forma bilateral al territorio vertebrobasilar. El estudio angiográfico estableció el diagnóstico de DFM al evidenciarse lesiones «en cuenta de perlas» localizadas en la porción distal de la arteria basilar. Se instauró tratamiento con anticoagulantes y la paciente evolucionó de forma satisfactoria aunque con persistencia de algunos déficit neurológicos.

Insistimos en la necesidad de considerar a la DFM como una causa de ictus en pacientes jóvenes, especialmente del sexo femenino.

Palabras clave:

Displasia fibromuscular. Arteria basilar. Mujer joven. Ictus isquémico.

Ischemic *ictus* by fibromuscular dysplasia of the basilar artery in a young woman

Fibromuscular dysplasia (FMD) is a vasculopathy of unknown etiology generally presented in young women and preferentially found in the renal arteries. The second site of frequency of appearance corresponds to the cervical-cephalic arteries with cases of the intracranial vessels being exceptional.

We recently had the opportunity to study a female patient of 29 years of age admitted following an acute progressive cerebrovascular event. Cranial computerized tomography (CT) demonstrated multiple ischemic lesions bilaterally affecting the basilar-vertebral territory. Angiographic study established the diagnosis of FMD upon observing «pearl-like» lesions located in the distal part of the basilar artery. Anticoagulant treatment was initiated and the patient evolved satisfactorily although some neurologic deficits persisted.

The authors insist on the need to consider FMD as a cause of ictus in young, specially female, patients.

Key words:

Fibromuscular dysplasia. Basilar artery. Young women. Ischemic *ictus*.

La displasia fibromuscular (DFM) es una arteriopatía poco frecuente, de etiología desconocida y caracterizada por la presencia de lesiones estenosantes, segmentarias y no ateromatosas de las arterias de mediano y pequeño calibre¹. Puede presentarse de forma familiar y muestra una marcada predilección por el sexo femenino². La alteración más habitual, desde el punto de vista histológico, consiste en la presencia de hiperplasia muscular de la capa media y destrucción de las elásticas interna y

externa de los vasos afectados, aunque también pueden verse comprometidas otras estructuras de la pared vascular². Descrita inicialmente en las arterias renales, posteriormente se comprobó que podía interesar a otros territorios vasculares, incluido el cervicocefálico, aunque la afectación intracraneal es, sin embargo, excepcional²⁻¹².

Representa la segunda causa más frecuente, tras la arteriosclerosis, de estenosis arterial objetivada mediante angiografía³. En la mayor parte de las ocasiones, el diagnóstico es casual, al observarse las típicas lesiones de la DFM durante la realización de un estudio angiográfico¹³. Otras veces la afectación de vasos intra-extracraneales puede producir sintomatología neurológica, generalmente de tipo isquémico, representando una pequeña proporción de las causas de ictus en pacientes jóvenes^{2, 14-18}.

Correspondencia y solicitud de separatas: Dr. V. Mateos. Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias. 33006 Oviedo.

Recibido el 8-5-91.

Aceptado para su publicación el 31-5-91.

Presentamos un caso clínico de DFM de localización intracraneal (arteria basilar), en una paciente de 29 años de edad, ingresada tras sufrir un ictus isquémico del territorio vertebrobasilar. El diagnóstico se estableció por estudio angiográfico al observarse imágenes «en cuenta de perlas» altamente indicativas de DFM (tipo I). La evolución clínica fue satisfactoria bajo tratamiento con anticoagulantes.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 29 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Fumadora de 10 cigarrillos día. Sin hábito etílico ni historia de exposición a tóxicos, fármacos o contraceptivos esteroides.

La paciente nos fue remitida desde otro Centro Hospitalario, donde había acudido 24 horas antes, por presentar, de forma brusca, un síndrome vertiginoso con posterior disminución del nivel de conciencia. Como estudios complementarios se habían realizado, aparte de los sistemáticos, una TC craneal y una punción lumbar, con resultados normales. En las horas siguientes, y de forma progresiva, aparecieron déficit motor, sensitivo y campimétrico izquierdos.

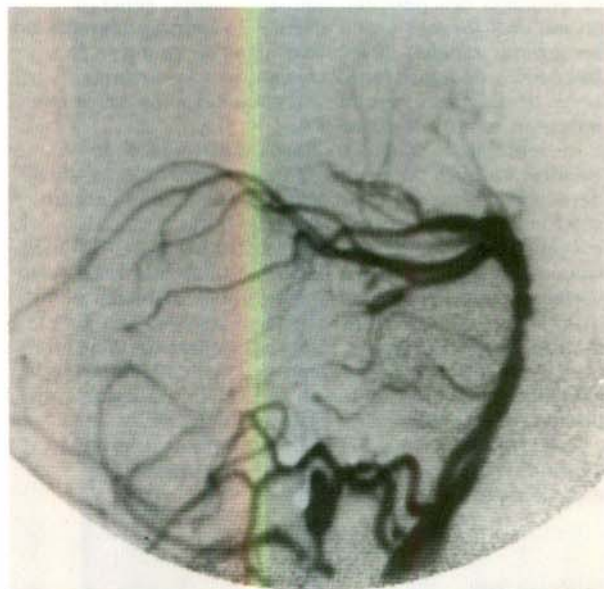
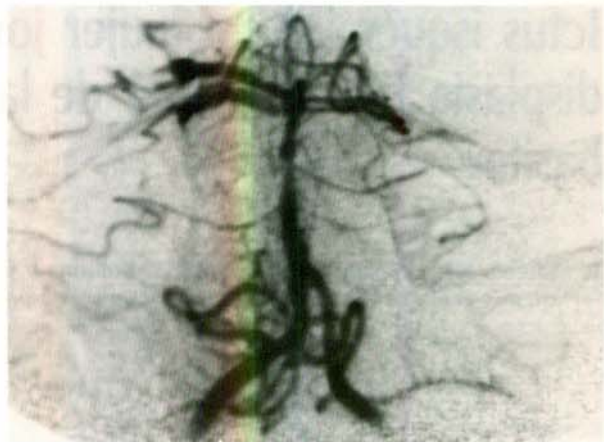
A su llegada a nuestro servicio, la paciente estaba consciente, desorientada temporoespacialmente y con marcada tendencia al sueño. El patrón respiratorio era regular y los signos meníngeos negativos. El fondo de ojo era normal. Existía un signo de Horner derecho. La motórica ocular extrínseca estaba conservada. Presentaba, además, hemianopsia homónima, hemihipoestesia y hemiarosognosia izquierdas así como una hemiparesia facioabduccional izquierda II-III/IV. Existía hipotonía generalizada. El reflejo cutaneoplantar izquierdo era extensor, siendo el derecho indiferente. Ocasionalmente, la paciente presentaba movimientos de naturaleza coreoatetósica que afectaban al miembro superior izquierdo. No había soplos cervicales. La tensión arterial fue, en todo momento, normal. No se evidenciaron signos de embolismos periféricos. La auscultación cardiopulmonar y el resto de la exploración no mostraron anomalías.

Como estudios complementarios se realizaron: hemograma, VSG, estudio de la coagulación, bioquímica de sangre, sedimento de orina, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide, serología de lúes, cuantificación de inmunoglobulinas y anticuerpos anticardiolipina siendo todos ellos normales o negativos. El ECG, ecocardiograma y la radiografía de tórax fueron normales.

Una nueva TC mostró múltiples imágenes hipodensas, que afectaban a ambos hemisferios cerebelosos, lóbulos occipitales y región talamocapsular derecha. El EEG mostró un trazado patológico con una actividad de fondo globalmente enlentecida y brotes de actividad theta a 5 Hz, difusos, aunque predominando en regiones anteriores del hemisferio derecho.

Se realizó estudio angiográfico que mostró lesiones estenosantes concéntricas a nivel del segmento terminal de la arteria basilar, de aspecto arrosariado o «en cuenta de perlas» (figs. 1a y b). Las arterias carótidas y vertebrales estaban indemnes y no se observaron aneurismas en el territorio vascular estudiado.

Ante la situación de ictus en progresión se inició tratamiento con heparina sódica endovenosa que fue sustitui-



Figs. 1a y b. Arteriografía vertebral derecha con sustracción digital en la que se aprecian múltiples estenosis concéntricas a nivel de la porción superior de la arteria basilar, con aspecto arrosariado o «en cuenta de perlas», y que se corresponden con el tipo I de distrofia fibromuscular según la clasificación de Osborn y Anderson; a) Proyección posteroanterior, y b) proyección lateral.

da posteriormente por anticoagulantes orales, medicación que continúa recibiendo en la actualidad.

La evolución ha sido satisfactoria, especialmente en el plano motor, aunque persisten 9 meses más tarde, hemianopsia homónima, ligera hemihipoestesia y discreta hiperreflexia izquierdas.

DISCUSIÓN

La localización cefálica, fundamentalmente carotídea, de la DFM, es la segunda en frecuencia tras

la renal, y representa hasta un 30 % del total en algunas series⁸, con una frecuencia de aproximadamente entre el 0,5 y el 1 % de todas las angiografías cerebrales^{5,9,13}. El lugar más habitual de asiento de las lesiones corresponde al segmento adyacente al espacio intervertebral C1-C2^{3,7,8} y en el 65-85 % de los casos la afectación es bilateral^{9,19}. La presencia concomitante de lesiones en las arterias vertebrales se produce en el 12-43 % de los casos². La incidencia de aneurismas asociados a la DFM, que puede llegar a ser del 20 %, es para algunos autores, parte integrante de la alteración morfológica que representa la DFM y no el efecto de la hipertensión arterial que puede estar asociada³. En los pacientes con DFM cervicocéfálica a quienes se ha realizado angiografía de las arterias renales se ha comprobado que éstas estaban alteradas en la mitad de los casos²⁰.

Independientemente del tipo histológico, la apariencia de las lesiones en la arteriografía carotídea fue clasificada en tres grupos por Osborn y Anderson²⁰: el tipo I (89 %) que se caracteriza por presentar múltiples estenosis de la luz vascular afectando a un segmento concreto, de forma irregular y con una luz normal o ligeramente aumentada entre las estenosis y que se corresponde con el conocido aspecto en «collar de perlas» o «pila de monedas» que es considerado patognomónico de DFM por algunos autores. El patrón histológico encontrado con mayor asiduidad es la fibroplasia de la media. El tipo II (7 %) consiste en la presencia de una estenosis tubular que puede estar asociada o no a otras estenosis (tipo IIA), o a dilatación aneurismática en el segmento estenótico (tipo IIB). En el tipo III (4 %), o DFM atípica, sólo se afecta una pared arterial del segmento vascular implicado, mostrando una imagen pseudodiverticular, que puede crecer progresivamente hasta convertirse en un auténtico saco aneurismático.

La etiopatogenia de la DFM no está aclarada, aunque se ha apuntado a una base genética sobre la que actuarían factores exógenos (tóxicos, hormonales, metabólicos, traumáticos, etc) que desencadenarían la enfermedad²⁻⁴.

Son escasas las publicaciones que hacen referencia a la localización de DFM en vasos intracraneales^{3, 6, 20} y excepcionalmente en la arteria basilar^{10, 11}.

Desde el punto de vista clínico, la DFM puede ser un hallazgo casual durante la realización de un estudio angiográfico^{11,13}, o ser diagnosticada a raíz del descubrimiento de un soplo cervical⁴. Cuando se produce clínica neurológica, ésta puede ser debida tanto a lesiones isquémicas como a hemorrágicas. En el primer caso se invocan, como mecanismos responsables, la embolización de agregados plaquetarios de áreas aneurismáticas o la hipoperfusión secundaria a la presencia de lesiones estenosantes²¹. Las hemorragias, por su parte, son debidas a la rotura de aneurismas intracraneales^{4, 5, 8, 20}.

El estudio de los accidentes cerebrovasculares en individuos jóvenes deberá incluir la realización de un estudio angiográfico extenso para descartar, entre otras, a esta entidad como responsable de los

mismos, cifrándose su incidencia entre el 0,5 y el 0,9 %^{2, 16}.

El tratamiento de la DFM no se encuentra bien estandarizado. Por una parte implica el tratamiento oportuno del episodio cerebrovascular agudo. Por otra, se intentará una terapéutica preventiva de nuevos cuadros ictales. Este tratamiento profiláctico puede realizarse desde una doble vertiente, médica o quirúrgica. La primera, mediante antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes orales, aunque no está bien precisado cuándo debe utilizarse cada uno de ellos^{2, 4, 7, 9}. La segunda, mediante la actuación quirúrgica sobre lesiones accesibles, por medio de la resección o la dilatación transluminal del segmento afectado²¹. Así mismo, se recomienda, para estos pacientes, el control de factores que pudieran elevar el riesgo de ictus, tales como la hipertensión arterial, el uso de contraceptivos hormonales o la toma de preparados ergóticos².

En nuestra paciente se instauró tratamiento médico con anticoagulantes en base a la situación clínica de ictus progresivo^{14, 22}.

Señalamos, como conclusiones, que la DFM debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los accidentes cerebrovasculares en adultos jóvenes y que su hallazgo implica realizar un estudio angiográfico extenso encaminado a descartar la presencia de lesiones asociadas, especialmente aneurismas intracraneales.

BIBLIOGRAFÍA

- Martí-Vila ta JL, Matías-Guío J, Arboix A, Vázquez Cruz J. Enfermedades vasculares. En: Acarín N, Álvarez J, Peres J, eds. Glosario de Neurología. Barcelona, Sociedad Española de Neurología, 1989; 145-183.
- Diez-Tejedor E, Viñals M, Frank A, Barreiro P. Displasias arteriales cervicocéfálicas. Displasia fibromuscular. En: Yaya R, Sancho J, Lairaz JM, eds. Accidentes cerebrovasculares isquémicos en adultos jóvenes. Barcelona, MCR, 1987; 87-117.
- Mettinger KL. Fibromuscular dysplasia and the brain. Current concept of the disease. Stroke 1982; 13: 53-58.
- Rebollo M, Berciano JA, Combarros O, Vaquero A. Displasia fibromuscular de arterias cervico-cefálicas. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Med Clin 1980; 74: 98-103.
- Houser OW, Baker HL, Sandok BA, Holley KE. Cephalic arterial fibromuscular dysplasia. Radiology 1971; 101: 605-611.
- Iosue A, Kier L, Ostrow D. Fibromuscular dysplasia involving the intracranial vessels. J Neurosurg 1972; 37: 749-752.
- Moreno MJ, Gobernado JM. Displasia fibromuscular, diseciones y ectasias cerebrovasculares. Rev Esp Neurol 1989; 4: 563-579.
- Mettinger KL, Ericson K. Fibromuscular dysplasia and the brain. Observations on angiographic, clinical and genetic characteristics. Stroke 1982; 13: 46-52.
- So EL, Tocke JF, Dalal P, Moody DM. Cephalic fibromuscular dysplasia in 32 patients. Clinical findings and radiologic features. Arch Neurol 1981; 38: 619-622.
- Hill LD, Ar tonius JI. Arterial dysplasia. An important surgical lesion. Arch Surg 1965; 90: 585-595.
- Hegedüs I, Németh G. Fibromuscular dysplasia of the basilar artery. Arch Neurol 1984; 41: 440-442.
- Rebollo M, Hernández Echebarria L. Clínica de los infartos cerebrales no arteriosclerosos. En: Matías-Guío J, Martínez

Vila E, Martí-Vilalta JL, eds. Isquemia cerebral. Barcelona, MCR, 1990; 159-172.

13. Corrin LS, Sandok BA, Houser OW. Cerebral ischemic events in patients with carotid artery fibromuscular dysplasia. Arch Neurol 1981; 38: 616-618.

14. Hachinski V, Norris JW. Ictus agudo. Barcelona: Espaxs, 1987.

15. Hart RG, Miller VT. Cerebral infarction in young adults: a practical approach. Stroke 1983; 14: 110-114.

16. Adams HP, Butler MJ, Biller J, Toffol GJ. Nonhemorrhagic cerebral infarction in young adults. Arch Neurol 1986; 43: 793-796.

17. Gautier JC, Pradat-Diehl P, Loron Ph, Lechat Ph, Lascault G, Juillard JB, Grosgeat Y. Accidents vasculaires cérébraux des sujets jeunes. Rev Neurol 1989; 145: 437-442.

18. Yaya R, Sancho J, Lainez JM, eds. Accidentes cerebrovasculares isquémicos en adultos jóvenes. Barcelona, MCR, 1987.

19. Hasso AN, Bird CR. Fibromuscular dysplasia of the internal carotid artery: percutaneous transluminal angioplasty. AJR 1981; 136: 955-960.

20. Osborn AG, Anderson RE. Angiographic spectrum of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia. Stroke 1977; 8: 617-626.

21. Starr DS, Lawrie GM, Morris GC. Fibromuscular disease of carotid arteries: long term results of graduated internal dilatation. Stroke 1981; 12: 196-199.

22. Pou A, Soler L, Pastor E. Tratamiento de los accidentes isquémicos vertebrobasilares. En: Pou Serradell A, eds. El sistema vertebrobasilar. Barcelona, MCR, 1988; 279-319.