

Accidente vascular cerebral isquémico secundario a displasia fibromuscular: a propósito de un caso

J. Ortiz-Fandiño, R. Terré-Boliart, F. Orient-López,
D. Guevara-Espinosa, S. Ramón-Rona, M. Bernabeu-Guitart

ISCHEMIC STROKE, SECONDARY TO FIBROMUSCULAR DYSPLASIA: A CASE REPORT

Summary. Introduction. Fibromuscular dysplasia is an infrequent angiopathy that occurs more often in young women. It consists in a series of heterogeneous histological changes that finally lead to the narrowing of arteries. Clinical manifestations depend on the vessel involved, but high blood pressure (renal artery involvement) and stroke (carotid artery involvement) are the most common. Little has been published about this process in recent years. Case report. A 30-year-old female with extensive infarction of the right middle cerebral artery caused by obstruction of the internal carotid artery. Arteriographical examination revealed the dissection of the four supra-aortic trunks together with alterations to the renal artery. The patient's age and the involvement of the four cerebral arteries with irregular stenoses led us to consider a fibromuscular dysplasia (FMD) as the first diagnostic option. A conservative attitude was adopted towards the vascular lesions and therapy was carried out with a view to rehabilitating the neurological deficits. Discussion. Brain FMD can be asymptomatic and is often diagnosed by chance. The usual clinical presentation is a stenosis-related ischemic stroke, arterial obstruction or arterio-arterial thromboembolism. Arteriography or magnetic resonance angiography are useful for diagnosis; the involvement of different supra-aortic vessels is characteristic. Despite the good results shown by percutaneous transluminal angioplasty, there is still a need for prospective studies that determine the optimal treatment for this pathology. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 505-11]

Key words. Arteriography. Carotid artery dissection. Cervical artery dissection. Fibromuscular dysplasia. Multivascular involvement. Stroke.

Unidad de Daño Cerebral.
Institut Guttmann. Badalona, Barcelona, España.

Correspondencia:

Dra. Rosa Terré Boliart.
Institut Guttmann. Hospital de Neurorehabilitació. Camí de Can Ruti, s/n.
E-08916 Badalona (Barcelona). Fax: +34 934 977 707. E-mail: metges@guttmann.com

© 2004, ANGIOLOGÍA

Introducción

La displasia fibromuscular (DFM) es una vasculopatía cuya etiología no es inflamatoria ni aterosclerótica, que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, de manera segmentaria y multifocal. Consiste en cambios histológicos

heterogéneos en la pared vascular, que, finalmente, llevan a un estrechamiento arterial; su etiología es desconocida. Las manifestaciones clínicas dependen del vaso afectado; entre ellas, la hipertensión (arterias renales) y el accidente vasculocerebral (arterias carótidas) son las más comunes [1].

La DFM de las arterias cefálicas es un proceso poco común que se presenta predominantemente en mujeres adultas jóvenes (85% de los casos). La arteria carótida interna (ACI) es el vaso que queda afectado con mayor frecuencia (95%), a menudo bilateralmente (60-85%), y puede coexistir con la afectación de las arterias vertebrales [1,2]. La angiografía constituye la prueba diagnóstica de elección [3]. Existe poca bibliografía publicada en los últimos años acerca de este proceso.

Presentamos el caso de una paciente adulta afectada de DFM cefálica y realizamos una revisión de esta patología.

Caso clínico

Mujer de 30 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, en estado de lactancia tras un parto eutócico dos meses atrás, que presentó de forma brusca una disminución de la fuerza en el hemicuerpo izquierdo y cefalea.

Diez días antes del ingreso, la paciente refirió una cefalea progresiva en la región temporoccipital derecha, de carácter pulsátil, junto a fotopsias, sonofobia y náuseas, y a las 72 horas aparecieron episodios autolimitados de sensación de pérdida de fuerza y parestesias en la mano izquierda. El día previo al ingreso, esta sensación se instauró en todo el hemicuerpo izquierdo. El examen neurológico mostró hemianopsia homónima izquierda por confrontación, parálisis del VII par craneal supranuclear izquierdo, hemiparesia braquiocrural

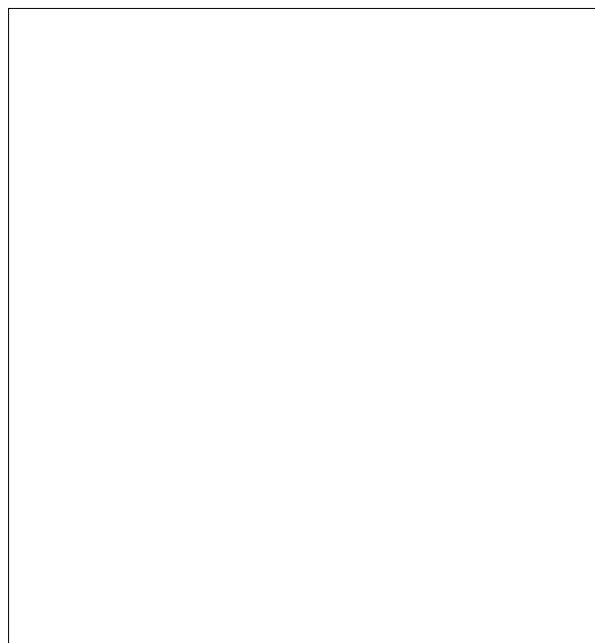


Figura 1. RM cerebral: imagen de un infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha.

izquierda, Babinsky izquierdo e hipoestesia faciobraquiocrural izquierda.

Dentro de las exploraciones complementarias que se efectuaron, en la analítica general no mostró alteraciones del hemograma ni de la coagulación, déficit de α -1 antitripsina o enfermedades del colágeno; La VSG fue de 33 mm, y la concentración de proteína C reactiva, 14,6 mg/L. El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), no reveló alteraciones. La resonancia magnética (RM) craneal (Fig. 1) mostró imágenes compatibles con un infarto del territorio de la arteria cerebral media derecha. En la angiorresonancia magnética se observó una disminución del calibre de las arterias carótidas internas izquierda y derecha, así como ausencia de visualización de señal de flujo en las ramas operculares y lenticoestriada de la arteria cerebral media

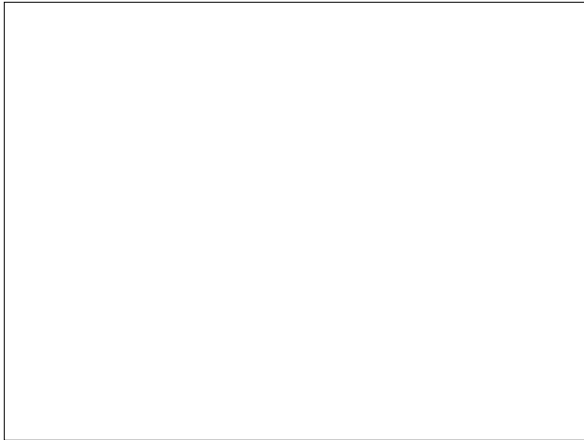


Figura 2. Arteria vertebral derecha: zona de estenosis > 80%.

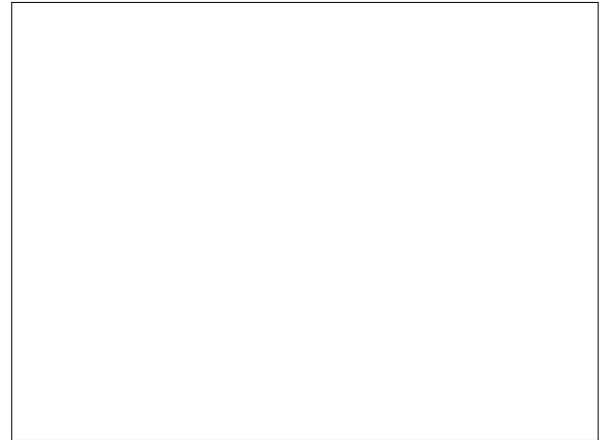


Figura 3. Arteria vertebral izquierda: zona de estenosis.

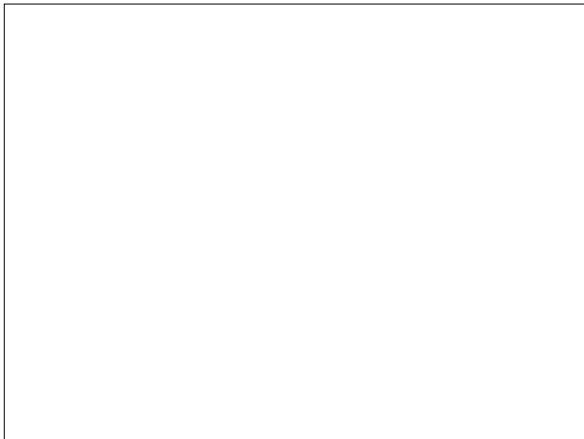


Figura 4. Arteria carótida derecha: oclusión en el origen de la carótida interna derecha.

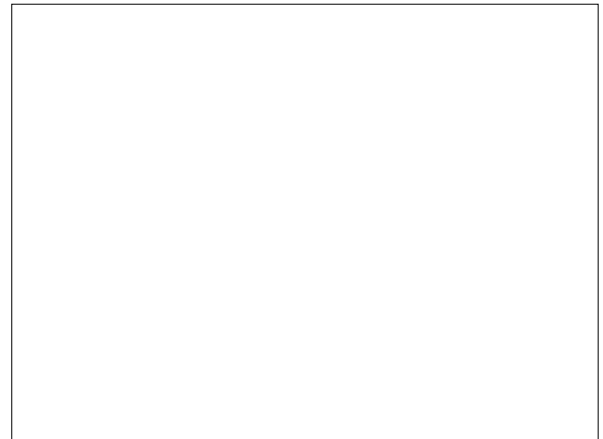


Figura 5. Arteria carótida izquierda: irregularidad con estenosis superior al 90%.

derecha. La arteriografía mostró una oclusión en el origen de la arteria carótida interna derecha (Fig. 2), irregularidad con estenosis superior al 90% en la arteria carótida interna cervical izquierda (Fig. 3), que presentaba un bucle inmediatamente tras la estenosis, irregularidad con estenosis superior al 80% en los segmentos V₃ y V₄ de la arteria vertebral derecha (Fig. 4) y en la izquierda (Fig. 5); aproximadamente en la misma localización y extensión muestra una estenosis significativa. El estudio de la

aorta descendente denotó pequeñas irregularidades en las arterias renales. La edad de la paciente y la afectación de las cuatro arterias cerebrales con estenosis irregulares hicieron pensar como primera opción diagnóstica en una DFM; la afectación concomitante de las arterias renales hacía todavía más probable este diagnóstico.

La actitud terapéutica respecto a las lesiones vasculares fue conservadora, mediante antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes. La paciente ingresó en

Tabla. Clasificación de la displasia fibromuscular, anatomía patológica y características angiográficas.

	Frecuencia	Patología	Aspecto angiográfico
Displasia medial			
Fibroplasia medial	75-80%	Áreas alternas de capa media adelgazada y gruesos haces fibromusculares que contienen colágeno. La membrana elástica interna puede desaparecer en algunas zonas	Imagen en 'pila de monedas', donde el diámetro de la 'moneda' es mayor que el diámetro de la arteria
Fibroplasia perimedial	10-15%	Depósitos extensos de colágeno en la mitad externa	La 'moneda' es más pequeña que el diámetro de la arteria
Hiperplasia medial	1-2%	Hiperplasia de células musculares lisas sin fibrosis	Estenosis lisas concéntricas
Fibroplasia íntima	<10%	Depósitos de colágeno circunferenciales en la íntima. Sin componentes inflamatorios o lipídicos. Lámina elástica interna fragmentada o duplicada	Bandas focales concéntricas. Largos estrechamientos lisos
Fibroplasia adventicia (periarterial)	<1%	Colágeno denso reemplaza el tejido fibroso de la adventicia y puede extenderse a tejidos de alrededor	

nuestro centro para un tratamiento neurorrehabilitador, con el objetivo de conseguir la máxima independencia funcional partiendo de sus déficit neurológicos.

La situación actual es la siguiente: hemiparesia braquiocrural izquierda, con sinergia flexora en la ES y movilidad analítica en la cadera y la rodilla. Nivel funcional: precisa ayuda media para el calzado, y es independiente para el resto de las actividades de la vida diaria. Control voluntario de los esfínteres. Capacidad de marcha con férula antiequino y bastón inglés. Su puntuación en la escala FIM [4] al ingreso en rehabilitación era de 26, y al alta, de 59.

Discusión

Pese a que el primer caso de disección de la ACI descrito en la literatura data de 1954, el desarrollo de las técnicas de

imagen conlleva que en las dos últimas décadas se hayan publicado con relativa frecuencia nuevos casos y series [5]. La disección de este vaso representa una de las mayores causas de accidente vascular isquémico en pacientes adultos jóvenes, y se estima la incidencia anual de disecciones sintomáticas de la ACI en 2,6-2,9 casos por cada 100.000 habitantes [6,7].

Una de las causas de disección de la ACI en adultos jóvenes es la DFM, que Lead-Better y Buckland describieron inicialmente en las arterias renales. La presencia de ésta en las arterias cefálicas la documentaron por primera vez Palubinskas y Ripley en 1964, y la confirmaron histológicamente Connet y Lausche en el año 1965 [6]. Harrison y McCormack, en 1971, establecieron una clasificación uniforme de los posibles cambios histológicos que se habían observado en esta enfermedad, basándose en la capa de la

pared arterial afectada: íntima, media o adventicia. A su vez, los hallazgos histológicos se correlacionan con imágenes angiográficas determinadas (Tabla), por lo que esta técnica es la prueba diagnóstica de mayor validez. Es importante señalar que las disecciones, que inicialmente se habían descrito como un subgrupo de la afectación de la capa media, hoy en día se reconocen como una complicación de esta enfermedad [1-3].

La DFM cefálica puede ser asintomática, y diagnosticarse de manera casual. La presentación clínica habitual es la de un ictus isquémico en relación con estenosis u obstrucción arterial o tromboembolismo arterioarterial. En nuestro caso, la región afectada es la de la arteria cerebral media derecha, como consecuencia de una oclusión en la ACI derecha. La angiografía muestra la disección de los cuatro troncos supraaórticos, con una oclusión completa de la ACI derecha y estenosis irregulares en el resto de los vasos afectados. En la DFM, la ACI está afectada en el 95% de los casos. Menos frecuente es la afectación de las arterias vertebrales, la cual suele coexistir con la carótidea. Aunque el patrón angiográfico característico es el de 'pila de monedas' (Tabla), la angiografía también puede mostrar estenosis u obstrucciones de los diversos vasos extra e intracraneales y anastomosis vasculares, como ocurre en nuestro caso [1-3]. Se considera frecuente la presencia de aneurismas saculares intracraneales asociados en estos pacientes [8,9]; sin embargo, un reciente metaanálisis cifra esta relación en un 7% de los casos [10].

El diagnóstico angiográfico de la

DFM debe diferenciarse de las vasculitis, especialmente de la arteritis de Takayasu. La DFM no suele afectar a los vasos intracraneales (excepto en las formas infantiles) [2,5]. La ausencia de alteraciones inflamatorias en exámenes analíticos (anemia, trombocitopenia) puede orientar el diagnóstico, pese a que en la fase aguda del ictus pueden aparecer marcadores de fase inflamatoria aguda [1].

El tratamiento de esta patología está sujeto a discusión, atendiendo a la sintomatología y a la localización de la lesión, así como a la experiencia en su tratamiento. Se está de acuerdo en tratar de manera conservadora los casos de DFM asintomática, puesto que no se conoce con exactitud la evolución natural de este proceso. En pacientes sintomáticos se han aplicado variedad de tratamientos quirúrgicos como conservadores, y faltan estudios que comparen los diversos métodos terapéuticos [1,2,11].

En nuestro caso, se trata de una mujer de 30 años de edad que presenta un infarto de la arteria cerebral media derecha secundario a una oclusión de la ACI derecha. Los estudios que se realizaron durante su ingreso evidencian la presencia de disección de los cuatro troncos supraaórticos, junto con alteraciones en la pared de las arterias renales. Se opta por un tratamiento conservador de las lesiones vasculares, mediante un tratamiento anticoagulante y antiagregante plaquetario, y se observa una mejoría del déficit neurológico.

Ante un cuadro de AVC en una mujer joven, con imágenes de afectación de diversos vasos supraaórticos, se

debe sospechar de la presencia de DFM como causa del proceso. Los cambios característicos en la angiografía o angiorresonancia magnética se han mos-

trado útiles para su diagnóstico. Se requieren estudios prospectivos que determinen el tratamiento adecuado de esta patología.

Bibliografía

1. Begelman SM, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 41-7.
2. Romero J, Moreno MJ, Escribe D. Displasia fibromuscular cefálica e ictus en la infancia: caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 1996; 24: 650-2.
3. Furie DM, Tien RD. Fibromuscular dysplasia of arteries of the head and neck: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162: 1205-9.
4. Granger C, Hamilton B, Sherwin F. Guide for the use of the uniform data set for Medical Rehabilitation. Buffalo: Buffalo General Hospital; 1986.
5. Nomura S, Yamashita K, Kato S, Fujii Y, Uchida T, Urakawa M. Childhood subarachnoid hemorrhage associated with fibromuscular dysplasia. *Child Nerv Syst* 2001; 17: 419-22.
6. Atkinson JL, Piepgras DG, Huston J, Mokri B. Cervical artery dissection: evidence for redissection in previously dissected arteries: report of three cases. *Neurosurgery* 2002; 51: 797-803.
7. Schievink WI, Mokri B, Whisnant JP. Internal carotid artery dissection in a community. *Stroke* 1993; 24: 1678-80.
8. Bordanelli S, Vettoreto N, Guido A, Tiberio M, Nodari F, Teardanico R. Right subclavian artery aneurysm of fibrodysplastic origin: two cases reports and review of the literature. *J Vasc Surg* 2001; 33: 174-7.
9. Luque MP, Rodríguez A, Alcaraz A. Aneurismas múltiples en paciente joven. Consideraciones etiológicas. *Annals d'Urologia* 1997; 1: 265-8.
10. Cloft HJ, Kallmes D, Kallmes M, Goldstein J, Jensen M, Dion J. Prevalence of cerebral aneurysm in patients with fibromuscular dysplasia: a reassessment. *J Neurosurg* 1998; 88: 436-40.
11. Fisicaro M, Tonizzo M, Pozzi-Mucelli R, Pinchetti E, Casagrande S, Carraro N. Fibromuscular dysplasia: a case report with multivessel vascular involvement. *Int Angiol* 1995; 13: 347-50.

ACCIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO SECUNDARIO A DISPLASIA FIBROMUSCULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Resumen. Introducción. La displasia fibromuscular es una angiopatía poco común, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes de mediana edad. Consiste en cambios histológicos heterogéneos que conducen finalmente a un estrechamiento arterial. Las manifestaciones clínicas dependen del vaso afectado; la hipertensión (afectación de las arterias renales) y el accidente vascular cerebral (afectación de las carótidas) son las más comunes. Se ha publicado poco en los últimos años acerca de este proceso. Caso clínico. Mujer de 30 años, con un infarto extenso de la arteria cerebral media derecha por oclusión de la carótida interna. La arteriografía evidenció la disección de los cuatro troncos supraaórticos, junto con alteraciones de la arteria renal. La edad de la paciente y la afectación de las cuatro arterias cerebrales con estenosis irregulares hicieron pensar, como

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO, SECUNDÁRIO A DISPLASIA FIBROMUSCULAR: A PROPÓSITO DE UM CASO

Resumo. Introdução. A displasia fibromuscular é uma angiopatia pouco comum que ocorre com maior frequência em mulheres jovens de meia-idade. Consiste em alterações histológicas heterogêneas que conduzem finalmente a um estreitamento arterial. As manifestações clínicas atendem ao vaso envolvido; a hipertensão (envolvimento das artérias renais) e o acidente vascular cerebral (envolvimento das carótidas) são as mais comuns. Tem-se publicado pouco nos últimos anos acerca deste processo. Caso clínico. Mulher de 30 anos, com enfarte extenso da artéria cerebral média direita por oclusão da carótida interna. A arteriografia evidenciou a presença de dissecação dos quatro troncos supra-aórticos acompanhada de alterações da artéria renal. A idade da doente e o envolvimento das quatro artérias cerebrais com estenoses irregulares fizeram pen-

primera opción diagnóstica, en una displasia fibromuscular (DFM). Se adoptó una actitud conservadora ante las lesiones vasculares y se realizó un tratamiento rehabilitador de los déficit neurológicos. **Discusión.** La DFM cefálica puede ser asintomática, y se diagnostica de manera casual. La presentación clínica habitual es la de un ictus isquémico en relación con la estenosis u obstrucción arterial o un tromboembolismo arterioarterial. La arteriografía o la angiorresonancia magnética son útiles para el diagnóstico; es característica la afectación de diversos vasos supraaórticos. Pese a los buenos resultados que muestra la angioplastia transluminal percutánea, se requieren estudios prospectivos que determinen el tratamiento óptimo de esta patología. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 505-11]

Palabras clave. Accidente vascular cerebral. Afectación multivascular. Arteriografía. Displasia fibromuscular. Disección de la arteria carótida. Disección de la arteria cervical.

sar como primeira hipótese diagnóstica a displasia fibromuscular (DFM). Adoptou-se uma atitude conservadora das lesões vasculares e realizou-se um tratamento de reabilitação dos défices neurológicos. **Discussão.** A DFM cefálica pode ser assintomática, e diagnostica-se por acaso. A apresentação clínica habitual é a de um AVC isquémico em relação à estenose ou obstrução arterial ou um tromboembolismo artério-arterial. A arteriografia ou angio-RM são úteis para o diagnóstico: é característico o envolvimento de diversos vasos supra-aórticos. Apesar dos bons resultados que mostra a angioplastia transluminal percutânea, requerem-se estudos prospectivos que determinem o tratamento óptimo desta patologia. [ANGIOLOGÍA 2004; 56: 505-11]

Palavras chave. Acidente vascular cerebral. Arteriografia. Displasia fibromuscular. Diseção da artéria carótida. Diseção da artéria cervical. Envolvimento multivascular.