

Accidente cerebrovascular isquémico en mujer de 15 años como consecuencia de una displasia fibromuscular

E. Ché-Hidalgo^a y P. Requejo-Brita-Paja^b

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Condado de Treviño. Treviño. Burgos. España.

^bMédico de Familia. Centro de Salud de Condado de Treviño. Treviño. Burgos. España.

La displasia fibromuscular es una enfermedad vascular poco frecuente, de etiología desconocida, que afecta a arterias de pequeño y mediano calibre. Frecuentemente afecta a las arterias renales y cervicocraneales, en especial a la arteria carótida interna. Consiste en cambios histológicos heterogéneos en la pared vascular que originan un estrechamiento arterial. Las manifestaciones clínicas son variables y dependen del vaso afectado, siendo las más comunes la hipertensión arterial (si se afectan las arterias renales) y el accidente cerebrovascular (arterias carótidas).

Presentamos el caso de una adolescente de 15 años que acudió a nuestra consulta por presentar cefalea, mareo e inestabilidad como manifestación inicial. Ante la persistencia de la sintomatología y la detección de una hemihipoestesia izquierda en la exploración neurológica, se le realizó una angiorresonancia, diagnosticándose de displasia fibromuscular.

Palabras clave: displasia fibromuscular, enfermedad vascular, angiorresonancia.

Fibromuscular dysplasia is an uncommon vascular disease of unknown etiology that affects the small and medium sized arteries. It frequently affects the renal and cervicocranial arteries, especially the internal carotid. It consists in heterogeneous histological changes in the vascular wall that cause arterial narrowing. Its clinical manifestations vary, depending on the vessel involved. The most common ones are high blood pressure (renal artery involvement) and stroke (carotid artery involvement).

We present the case of a 15-year old woman who consulted due to headache, dizziness and instability as initial manifestation. As the symptoms persisted and left hemihypoesthesia was detected in the neurological examination, an angioresonance was performing and she was diagnosed with dysplasia fibromuscular.

Key words: fibromuscular dysplasia, vascular disease, angioresonance.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibromuscular (DF) es una enfermedad vascular, de etiología no inflamatoria ni aterosclerótica, que afecta a arterias de pequeño y mediano calibre, con mayor frecuencia a las arterias renales y cervicocraneales, siendo la arteria carótida interna el vaso más comúnmente afectado (95%), a menudo bilateralmente (60-85%), pudiendo coexistir con la afectación de las arterias vertebrales, aunque también se ha descrito DF en otros lechos vasculares de nuestro organismo (arterias lumbares, mesentéricas, celiacas, hepáticas, ilíacas)¹⁻³. Las causas de la

DF son aún desconocidas, se habla de desórdenes congénitos o hereditarios, alteraciones inmunológicas, injurias mecánicas o infecciones virales. Esta patología es más frecuente en mujeres en una proporción de 3 a 1 con respecto a los hombres, y la edad media de presentación está alrededor de los 50 años⁴.

Histológicamente la DF se ha clasificado en tres tipos distintos: fibroplasia íntima, fibroplasia media y la fibroplasia periadventicial; la más común es la fibroplasia media, en la que se observa una proliferación celular irregular en la capa media de las arterias, que da lugar a lesiones estenosantes en serie intercaladas con aneurismas murales, que son áreas de adelgazamiento de la pared vascular, lo que produce una imagen característica de "collar de cuentas" o tipo arrosariada^{2,5,6}.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, incluyen: cefalea, tinnitus, vértigo, síncope y síndromes neurológicos más específicos como accidente isquémico transi-

Correspondencia: E. Ché Hidalgo.
Centro de Salud de Treviño.
Calle Salcedo s/n.
09215 Treviño. Burgos. España.

Recibido el 18-03-08; aceptado para su publicación el 30-10-08.



Figura 1. Angiorresonancia magnética: estenosis en arterias cerebrales posteriores, de mayor importancia en el lado derecho, y aneurisma en arteria vertebral derecha.

torio, amaurosis fugax, síndrome de Horner o parálisis del nervio craneal. Sin embargo, la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos, siendo la angiografía la prueba diagnóstica de elección¹.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 15 años con antecedentes de cefaleas leves relacionadas con el estrés, que acudió a nuestra consulta por referir cefalea en zonas parietales de dos días de evolución, acompañada de náuseas, mareo e inestabilidad, que habían mejorado sin llegar a desaparecer. La mujer no era fumadora, no consumía ningún tipo de fármacos ni otras drogas, tampoco refería antecedentes de traumatismos craneoencefálicos. Los antecedentes familiares no revelaron ningún dato de interés.

El resultado de la exploración cardiopulmonar y abdominal fue normal, las extremidades inferiores no presentaban edemas, los pulsos pedios estaban presentes y simétricos y en la exploración neurológica no se encontró rigidez de nuca ni alteración de pares craneales, no había signos de focalidad y la fuerza y sensibilidad eran normales. Se evaluó la marcha, que también era normal, con Romberg negativo. La tensión arterial fue 110/70 mmHg, frecuencia cardiaca de 75 pulsaciones por minuto y una temperatura de 36,2 °C. Tras esta primera valoración se derivó a la paciente a su domicilio con un tratamiento analgésico. Al cabo de 12 horas la paciente volvió por continuar con sus

molestias. En esta ocasión, en la exploración neurológica se descubrió una hemihipoestesia izquierda, por lo que se deriva al hospital, donde se le practica una analítica general con resultados dentro de los parámetros normales y un estudio de resonancia magnética nuclear, en el que se observaron múltiples accidentes cerebrovasculares isquémicos (frontal izquierdo, talámico derecho, temporal posterior, occipital izquierdo y en ambos hemisferios cerebelosos). La angiografía y la angiorresonancia mostraron estenosis en segmento P1 de arterias cerebrales posteriores, de mayor importancia en el lado derecho, y un aneurisma en segmento V2 distal y mínima dilatación de la arteria vertebral en el segmento P2 contralateral, con muy leves irregularidades parietales en segmento V2 distal (figs. 1 y 2). Árbol carotídeo sin hallazgos. Es diagnóstica de DF.

La paciente fue dada de alta con tratamiento médico antiagregante, sin secuelas neurológicas. Al cabo de 11 meses volvió a padecer un nuevo episodio, esta vez con pérdida de consciencia, mostrando nuevas zonas de infarto cerebral y apreciándose en la nueva angiorresonancia una estenosis en la carótida derecha interna. Como resultado de este nuevo episodio la paciente padeció hemiparesia izquierda y disartria, que precisaron tratamiento rehabilitador; actualmente está recuperada.

DISCUSIÓN

La incidencia de la DF es de alrededor de un 1% en las autopsias de rutina y de la DF cefálica entre 0,25 a 0,77%; en las series angiográficas es también baja. En una revisión de 13.955 angiogramas cerebrales, la incidencia de DF fue de un 0,6%, sólo 82 casos, y el 14%, 13 casos de estos pacientes, sufrió ataques de isquemia o apoplejía.

En la DF media, la arteria carótida interna está afectada en el 95% de los casos, siendo menos frecuente la afectación de las arterias vertebrales. En nuestro caso la región afectada fueron las arterias cerebrales posteriores y vertebral, y no se detectó afectación de la arteria carótida interna en el primer episodio, aunque sí en el nuevo estudio realizado tras sufrir un segundo accidente cerebrovascular.

La DF cerebrovascular puede ser asintomática y diagnosticarse de manera casual. Aunque no existen síntomas específicos, la presentación de inicio habitual es la de un ictus isquémico relacionado con la estenosis u oclusión arterial, tromboembolismos arteriales o la ruptura de algún aneurisma intracraneal^{4,5}.

La DF debe diferenciarse de la arteriosclerosis, la arteritis de Takayasu, la angitis granulomatosa, la disección arterial o la arteriopatía medial segmentaria^{1,2}.

Las imágenes angiográficas, y el estudio histológico en su caso, determinan el diagnóstico^{1,2,3,7}.

La referida ausencia de síntomas y la necesidad de estudios de imagen complejos y fuera del ámbito de la Atención Primaria hacen difícil su abordaje en un primer momento, aunque se deberá sospechar ante la aparición de alteraciones neurológicas en pacientes jóvenes con o sin presencia de cefalea. Debemos indagar sobre la posible existencia de antecedentes familiares y buscar posi-



Figura 2. Angiografía: estenosis de las arterias cerebrales posteriores.

bles episodios anteriores en la historia del paciente. En las cefaleas siempre hay que realizar una buena anamnesis que incluya antecedentes personales, familiares y una exhaustiva exploración física, incluida la neurológica, estando atentos a la evolución de la sintomatología. Una vez diagnosticado, ante la inexistencia de medidas preventivas

específicas, nos centraremos en la prevención de las complicaciones cerebrales, evitando o controlando factores de riesgo como la hipertensión, la fibrilación auricular, el tabaquismo o la anticoncepción oral.

El tratamiento de esta patología varía desde el tratamiento farmacológico con antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes en aquellos pacientes que, como en nuestro caso, presentan déficits neurológicos atribuibles a la DF o aneurismas sintomáticos o asintomáticos, hasta el tratamiento quirúrgico como la endarterectomía, la angioplastia transluminal percutánea, o *stent* en casos seleccionados. Los tratamientos deben ser individualizados, teniendo en cuenta el mecanismo etiopatogénico, el pronóstico natural y la localización de la lesión^{1,3,7,8}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med.* 2004;350:1862-71.
2. Ortiz-Fandiño J, Terré Boliart R, Orient López F, Guevara-Espinosa D. Accidente vascular cerebral isquémico secundario a displasia fibromuscular: a propósito de un caso. *Angiología.* 2004;56:505-11.
3. Savitz SI, Caplan LR. Vertebrobasilar disease. *N Engl J Med.* 2005;352:2618-26.
4. Finsterer J, Strassegger J, Haymerle A, Hagmüller G. Bilateral stenting of symptomatic and asymptomatic internal carotid artery stenosis due to fibromuscular dysplasia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;69:683-6.
5. Perren F, Urbano L, Rossetti AO, Ruchat P, Uské A. Ultrasound image of a single symptomatic carotid stenosis disclosed as fibromuscular dysplasia. *Neurology.* 2004;62:1023-4.
6. Demirkayab S, Topcuoglu MA, Vural O. Fibromuscular dysplasia of the basilar artery: a case presenting with vertebrobasilar TIAs. *Eur J Neurol.* 2001;8:89-90.
7. Chiche L, Bahnini A, Koskas F, Kieffer E. Occlusive fibromuscular disease of arteries supplying the brain: results of surgical treatment. From the Service de Chirurgie Vasculaire, Group Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris France. *Ann Vasc Surg.* 1997;11:496-504.
8. Ricart Colomé C, Leno Camarero C, Rebollo Álvarez-Amandi M, Martínez Martínez MA. Accidente isquémico transitorio. *Medicine.* 2003;8:4918-24.