



ORIGINAL

Angiopatía mineralizante: una causa de ictus arterial isquémico en la infancia temprana tras traumatismo craneoencefálico leve



G. Prieto-Berchez^a, M.T. González-Campillo^{a,b}, J. Vicente-Rueda^c y E. López-Laso^{a,d,e,*}

^a Unidad de Neurología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^b Unidad de Neurología Pediátrica, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

^c Sección de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^d Instituto Maimónides de Investigación Biomédica de Córdoba (IMIBIC), Córdoba, España

^e Grupo clínico vinculado 07 al Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), España

Recibido el 21 de diciembre de 2022; aceptado el 5 de mayo de 2024

Accesible en línea el 22 de enero de 2025

PALABRAS CLAVE

Angiopatía mineralizante;
Arterias lenticuloestriadas;
Calcificaciones cerebrales;
Ictus arterial isquémico;
Traumatismo craneoencefálico

Resumen

Introducción: La angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas es una entidad reconocida como causa de ictus arterial isquémico de ganglios de la base, tras traumatismos craneoencefálicos leves en niños generalmente pequeños. Los pacientes afectados presentan un déficit neurológico focal (habitualmente hemiparesia), que comienza entre minutos y escasas horas después del traumatismo craneoencefálico. La clave para su diagnóstico es encontrar en el estudio de neuroimagen un ictus arterial isquémico en el área de los ganglios de la base junto al antecedente del traumatismo craneoencefálico menor y la identificación de calcificaciones puntiformes en los ganglios de la base.

Resultados: Presentamos el caso de un lactante de 21 meses con una hemiparesia aguda derecha precedida de un traumatismo craneoencefálico leve 8 h antes. Los estudios de neuroimagen revelaron una lesión compatible con un ictus arterial isquémico de las arterias lenticuloestriadas izquierdas junto a calcificaciones puntiformes en ganglios basales de ambos hemisferios cerebrales. El resto de exámenes complementarios no mostraron hallazgos patológicos. El paciente recibió tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico. El pronóstico fue excelente, con recuperación del déficit motor en semanas, sin recurrencias de ictus ni secuelas en el seguimiento tras 6 años del evento.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elolaso@gmail.com (E. López-Laso).

KEYWORDS

Mineralizing
angiopathy;
Lenticulostriatal
arteries;
Cerebral
calcifications;
Arterial ischemic
stroke;
Head trauma

Conclusiones: Es necesario un alto índice de sospecha para identificar a la angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas como causa de ictus arterial isquémico ante traumatismo craneoencefálico menor en la infancia temprana. Su pronóstico es variable respecto a las recurrencias.

© 2024 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Mineralizing angiopathy: A cause of arterial ischemic stroke in early childhood after mild head trauma

Abstract

Introduction: Mineralizing angiopathy of lenticulostriate arteries has been reported as etiology of acute arterial ischemic stroke of basal ganglia after minor head trauma, mostly in infants. Patients present with focal neurological deficit, commonly hemiparesis, minutes to hours after head trauma. Diagnostic clue is the finding of ischemic stroke of basal ganglia after minor head trauma together with basal ganglia calcifications.

Results: We present a 21-month-old infant with an acute right hemiparesis preceded by mild head trauma 8 hours before. Neuroimaging studies showed an ischemic stroke of left basal ganglia together with bilateral basal ganglia calcifications. Other ancillary studies were normal. The patient received treatment with acetylsalicylic acid for antiplatelet therapy. Prognosis was excellent, he recovered the focal neurological deficit, and no recurrences nor neurological sequelae were found after a 6 year follow-up.

Conclusions: A high index of suspicion is necessary to identify mineralizing angiopathy of lenticulostriate arteries as etiology of an acute arterial ischemic stroke of basal ganglia after minor head trauma in early infancy. Stroke recurrence is possible.

© 2024 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas es una entidad infrecuente, y que se ha reconocido como causa de ictus arterial isquémico (IAI) de los ganglios de la base en relación con traumatismos craneoencefálicos (TCE) leves específicamente en la infancia^{1–8}. En el presente artículo presentamos el caso de un lactante de 21 meses que acudió a urgencias traído por sus padres por una hemiparesia aguda derecha aproximadamente 8 h tras una caída banal desde un sillón. Se objetivaron calcificaciones en los ganglios de la base en la tomografía computarizada (TC) craneal y posteriormente en la resonancia magnética (RM) cerebral una lesión compatible con un IAI de arterias lenticuloestriadas izquierdas.

La angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas supone menos del 2% de los casos de ictus en pediatría. Descrita en 2014 en pacientes procedentes de India y China en la franja de edad más allá del periodo neonatal y por debajo de los 18 meses de vida, su fisiopatología es aún poco conocida^{1–7,9}. El pronóstico de este tipo de IAI generalmente es bueno, aunque su recurrencia no es infrecuente^{2,4–6,9–11}.

Material y métodos

Presentamos el caso de un paciente con IAI diagnosticado a los 21 meses de edad de angiopatía mineralizante de las

arterias lenticuloestriadas por una hemiparesia tras un traumatismo craneoencefálico menor y seguido durante 6 años en nuestro centro. Realizamos una revisión de la literatura científica de la angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas como causa de IAI en la infancia. La familia dio su consentimiento para la publicación científica del caso.

Resultados

El paciente, de 21 meses de edad, fue traído a urgencias pediátricas de nuestro centro por hemiparesia aguda derecha. Como antecedente destacaba que había sufrido un traumatismo craneoencefálico banal por una caída desde un sillón, seguido de llanto sin pérdida de conciencia ni somnolencia ni vómitos, unas 8 h antes de comenzar con la hemiparesia. La anamnesis no evidenció antecedentes personales ni familiares de interés. El desarrollo psicomotor del paciente había sido normal y no había presentado patología prenatal ni perinatal destacable. En la valoración inicial se objetivó una hemiparesia derecha de predominio braquial que le impedía la prensión voluntaria con la mano derecha y la bipedestación, con signo de Babinski derecho y una hiporreflexia miotática en miembro superior derecho, siendo el resto de la exploración neurológica y física general normales.

Se realizó inicialmente un TC craneal sin apreciarse sangrado ni fracturas, objetivándose una lesión hipodensa en

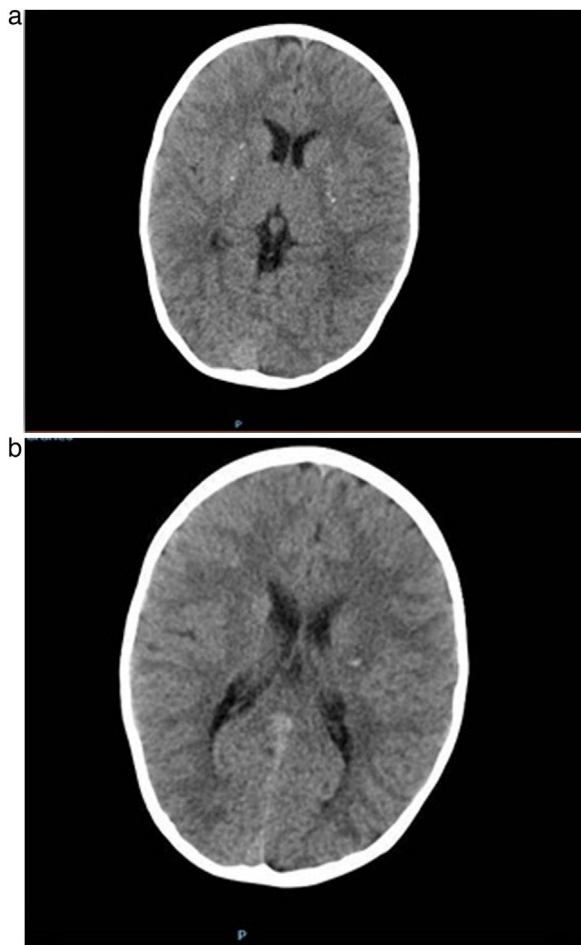


Figura 1 a) Imagen axial de la TC craneal con calcificaciones puntiformes en ganglios de la base de ambos hemisferios cerebrales; b) Imagen axial de la TC craneal, que muestra una lesión hipodensa en corona radiada izquierda con calcificaciones en su interior.

corona radiada izquierda junto a calcificaciones puntiformes en ganglios basales de ambos hemisferios cerebrales (figs. 1a y b). Al día siguiente la RM craneal evidenció una lesión compatible con IAI de arterias lenticuloestriadas izquierdas (fig. 2). Se realizaron como estudios complementarios encaminados a buscar la etiología del ictus: hemograma, coagulación, bioquímica sérica completa incluyendo metabolismo fosforocálcico, determinación de homocisteína sérica, estudio de enfermedad tromboembólica en el que se midió la actividad de la antitrombina III, proteína C, proteína S, se descartó mutación del gen de la protrombina y del factor V de Leiden y se analizó el anticoagulante lúpico, siendo todos los estudios normales. También se solicitaron serologías de toxoplasma, citomegalovirus, *treponema palidum*, rubéola y VHS, tóxicos en orina, angiorresonancia magnética cerebral, electrocardiograma, ecocardiograma y electroencefalograma, sin mostrar hallazgos de significado patológico en ninguno de estos estudios.

Durante el ingreso en planta de hospitalización el paciente evolucionó favorablemente, mostrando una mejoría progresiva del déficit neurológico focal, se inició tratamiento de rehabilitación y antiagregación con ácido

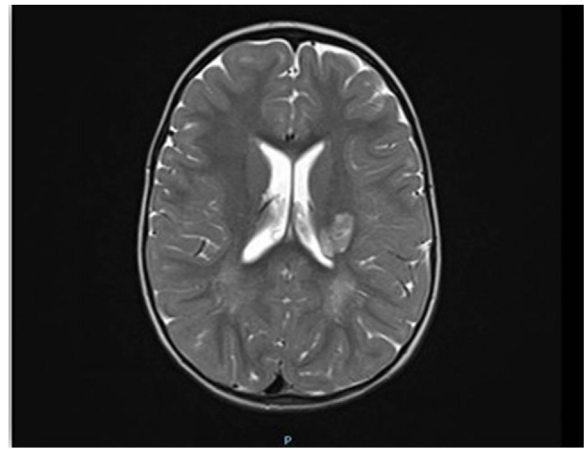


Figura 2 Imagen axial de la RM craneal potenciada en T2 en la que se objetiva un área de incremento de la intensidad de la señal compatible con un ictus arterial isquémico en cuerpo/cola de núcleo caudado, brazo posterior de la cápsula interna y porción posterior del núcleo lenticular izquierdo.

acetilsalicílico (AAS). Al alta del ingreso la hemiparesia derecha había mejorado, aunque persistían dificultades de manipulación con la mano derecha y precisaba apoyo para caminar. Fue revisado en consulta externa al mes del alta, mostrando una recuperación completa de la hemiparesia. El paciente ha sido seguido durante los siguientes 6 años con revisiones cada 6 meses, sin presentar recurrencias del ictus, ni secuelas de este, con un desarrollo psicomotor y una exploración neurológica normales en todo momento. A los 5 años del IAI se realizó un control de RM craneal que no mostró lesiones isquémicas adicionales (fig. 3) ni otro tipo de hallazgo patológico. Tras dicho estudio, se decidió suspender el tratamiento con AAS.

Discusión

La angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas es una entidad reconocida como causa de IAI de ganglios de la base tras TCE leves en niños pequeños¹⁻⁹. Los pacientes afectados presentan un déficit neurológico focal (generalmente hemiparesia) o hemidistonia transitoria^{6,12} que comienza entre minutos y horas después del TCE. Con menor frecuencia pueden aparecer crisis epilépticas como manifestación del ictus^{2,3,6}. El TCE característicamente es leve, como resultado de caídas menores, muy comunes a esa edad¹⁻¹⁵. La clave para su diagnóstico es encontrar en los estudios de neuroimagen un IAI de las arterias lenticuloestriadas y la identificación de calcificaciones puntiformes en los ganglios de la base que suelen identificarse en el TC craneal y no ser visibles en la RM, junto al antecedente del TCE menor^{1-5,7,15}. Aunque su fisiopatología aún no es bien conocida, se especula que la angiopatía mineralizante confiere rigidez a la arteria, lo que junto a la estrecha angulación en el origen de las arterias lenticuloestriadas a partir de la arteria cerebral media y la mayor movilidad del segmento extracerebral de estas arterias lenticuloestriadas, que son características de la infancia temprana, favorecen que movimientos bruscos, como los originados por un TCE

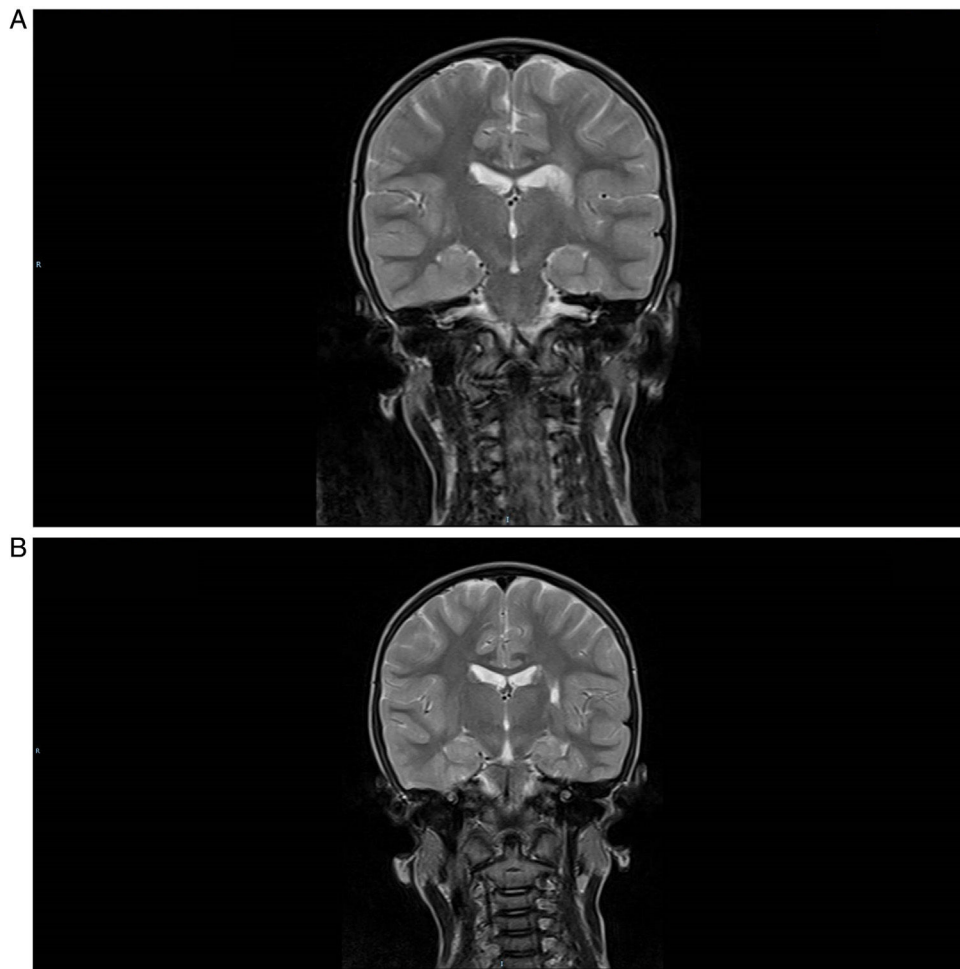


Figura 3 A y B) Imagen coronal y axial de la RM craneal potenciada en T2 realizada a los 5 años de la presentación del ictus arterial isquémico que muestra áreas hiperintensas en núcleos caudado y lenticular del hemisferio cerebral izquierdo con afectación de la cápsula interna.

(incluso banal), sean el origen de un vasoespasmio o de una trombosis arterial *in situ* a partir de una lesión de la íntima, y ello genere el IAI^{1–7,9,10}. Se desconoce si existen factores genéticos que puedan favorecer la aparición de ictus en la infancia temprana en esta entidad y si ello pueda contribuir a que se haya descrito con mayor frecuencia en el sur de Asia^{3,6,8,12}. El déficit de hierro se ha mostrado que es un factor contribuyente^{2,12} y se ha encontrado en las series una mayor proporción de varones frente a mujeres^{2,6,9}.

En una serie de 14 pacientes pediátricos con IAI debido a angiopatía mineralizante perteneciente a un único centro de América del Norte se encontraron⁷: edad media a la presentación de 2 años, comienzo del ictus por encima de la edad de 18 meses en 8 casos, hemorragia en ganglios basales en 4 pacientes, infartos multifocales en ganglios basales en 3 niños, presencia de calcificaciones cerebrales fuera del área de los ganglios basales (parietales o talámicas) en 3 pacientes, otros 3 pacientes mostraron infartos silentes previos de ganglios basales detectados en el momento de la presentación clínica, 3 pacientes eran de etnias procedentes del sur de Asia y en 3 de los niños no existía el antecedente de TCE. Presentaron crisis focales agudas sintomáticas 5 pacientes. No hubo recurrencias

de ictus sintomáticos con un seguimiento medio de 3 años y medio, aunque 7 niños presentaron como secuelas déficits neurológicos moderados a graves (hemiparesia, distonía y dificultades de aprendizaje). Diferentes estudios han comunicado un pronóstico variable, con secuelas en alrededor de la mitad de los casos, aunque el seguimiento no fue prolongado^{2,4–6,13}. En la bibliografía, la mayor parte de pacientes recibieron tratamiento con AAS y/o heparina. La recurrencia no es infrecuente, suele asociarse a nuevos traumatismos y se ha descrito hasta 6 años después del primer IAI independientemente del tratamiento^{2,12}. Cuando se produce, la recuperación completa es menos probable^{2,10,11}. Se ha descrito aparición de hemiparesia o distonía en 2 pacientes a los 3-4 años de la presentación⁷. No se ha descrito mortalidad en esta entidad^{1–15}.

En la literatura se ha planteado la posibilidad de una relación existente entre esta angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas con la vasculopatía lenticuloestriada detectada por ecografías en el periodo neonatal, ya que se han descrito casos que tenían este antecedente en el periodo neonatal^{1–3,6,8}. La vasculopatía lenticuloestriada es una entidad bien conocida en el periodo neonatal y hace referencia a la presencia de hiperecogenicidades lineales

les transitorias detectadas mediante esta técnica de imagen con un patrón en «candelabro» en los troncos arteriales de la región de los ganglios basales o el tálamo. Inicialmente se describió la asociación de esta entidad con infecciones congénitas y con cromosopatías, sin embargo, generalmente se la considera como un hallazgo benigno y transitorio^{3,7}. No obstante, hay escasos estudios prospectivos que evalúen la presencia, el significado y el pronóstico de esta vasculopatía lenticuloestriada y sus resultados son heterogéneos. También ha sido considerada un marcador inespecífico de daño cerebral perinatal o posnatal asociado a una gran variedad de etiologías (infecciones, anormalidades metabólicas, hipoxemia, cromosopatías, abuso de alcohol y/o droga materna, y prematuridad). Entre un 0,4 y un 7,4% de los recién nacidos sanos a los que se le realiza de forma rutinaria una ecografía transfontanelar tienen una imagen compatible con esta vasculopatía lenticuloestriada^{2,3}. Se ha planteado si la angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas podría ser una persistencia patológica de la vasculopatía lenticuloestriada detectada por ecografías en el periodo neonatal⁶.

Como conclusiones, destacamos que es necesario un alto índice de sospecha para identificar a la angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas como causa de IAI ante un TCE menor en la infancia temprana. La realización de TC complementando a la RM, o como alternativa, la ecografía cerebral en caso de fontanela anterior abierta, es fundamental para llegar a este diagnóstico en casos de IAI infantil idiopático dado que las calcificaciones no son habitualmente visibles en los estudios de RM. La angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas es probablemente causa de IAI específicamente en la edad pediátrica temprana, y su fisiopatología aún no es bien conocida. Su pronóstico es variable, se han descrito recurrencias no infrecuentes en algunas series, y un elevado porcentaje de secuelas tras el episodio inicial. Son necesarios estudios adicionales para mejorar el conocimiento de la naturaleza de la angiopatía mineralizante de las arterias lenticuloestriadas y su posible asociación a la vasculopatía lenticuloestriada del periodo neonatal.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Bibliografía

1. Kasinathan A, Senthilkumaran R, Chandramohan A, Saravanan V, Soundararajan P. Infantile stroke: Consider minor head trauma. *Child's Nervous System*. 2018;34:2141–2.
2. Toelle SP, Avetisyan T, Kuyumjian N, Sukhudyan B, Boltshausen E, Hackenberg A. Infantile basal ganglia stroke after mild head trauma associated with mineralizing angiopathy of lenticulostriate arteries: An under recognized entity. *Neuropediatrics*. 2018;49:262–8.
3. Goraya JS, Berry S, Saggar K, Ahluwalia A. Stroke after minor head trauma in infants and young children with basal ganglia calcification: A lenticulostriate vasculopathy? *J Child Neurol*. 2018;33:146–52.
4. Fidan E, Cummings DD, Manole MD. A case of lenticulostriate stroke due to minor Closed Head Injury in a 2-year-old child: Role of mineralizing angiopathy. *Pediatr Emerg Care*. 2018;34:233–5.
5. Jauhari P, Sankhyani N, Khandelwal N, Singhi P. Childhood basal ganglia stroke and its association with trivial head trauma. *J Child Neurol*. 2016;31:738–42.
6. Lingappa L, Varma RD, Siddaiahgari S, Konanki R. Mineralizing angiopathy with infantile basal ganglia stroke after minor trauma. *Dev Med Child Neurol*. 2014;56:78–84.
7. Gorodetsky C, Pulcine E, Krishnan P, Singh J, Moharir M, MacGregor D, et al. Childhood arterial ischemic stroke due to mineralizing angiopathy: An 18-year single-center experience. *Dev Med Child Neurol*. 2021;63:1123–6.
8. Yang ST, Lee WT, Hung KLCC. Infantile basal ganglia stroke after mild head trauma. *Neurology*. 2015;84:2381–2.
9. Yang FH, Wang H, Zhang JM, Liang HY. Clinical features and risk factors of cerebral infarction after mild head trauma under 18 months of age. *Pediatr Neurol*. 2013;48:220–6.
10. Brincan-García FJ, López-Pequeño J, Ruiz-Martín Y, Chacón-Pascual A, Vázquez-López M. Mineralizing angiopathy as a rare cause of pediatric stroke: Review and report of two cases. *Childs Nerv Syst*. 2024;40:3499–504.
11. Bhardwaj H, Swami M, Singh A, Kaushik JS. Mineralizing angiopathy presenting with recurrence of basal ganglia stroke following minor head trauma. *J Postgr Med*. 2019;65:116–8.
12. Bahri R, Sharma RS, Jain V. Mineralizing angiopathy with basal ganglia stroke after minor head trauma; A clinical profile and follow up study of a large series of paediatric patients from North India. *Eur J Paediatr Neurol*. 2021 Jul;33:61–7.
13. Yang FH, Wang H, Zhang J-M, Liang H-Y. Cerebral infarction after mild head trauma in children. *Indian Pediatr*. 2013;50:875–8.
14. Arora AJ, Bolla H, Arora R, Kaul S, Yarlagaadda J. Basal ganglia infarction due to mild head trauma in a case of mineralizing angiopathy: A rare entity. *Neurol India*. 2015;63:771–2.
15. Das SDS. Mineralizing Angiopathy: A Rare and Benign Etiology of Stroke in Childhood. *Neurol India*. 2023;71:620–1.