

Hemiplejía aguda infantil

Por los Dres.:

JORGE GARCIA TIGERA*, JUAN E. BENDER DEL BUSTO**, OSCAR PEREZ PEREZ*,
NORBERTO SARDIÑAS HERNANDEZ*, EDELSIA ROJAS MASSIP***

García Tigera, J. y otros. *Hemiplejía aguda infantil*. Rev Cub Ped 55: 1, 1983.

Se analiza la casuística del Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana durante un período de 20 años; se encuentra que entre 24 799 pacientes ingresados de todas las edades, había 38, con 15 años de edad o menos, con el diagnóstico de hemiplejía aguda infantil (HAI) para una frecuencia del 0,15 %. Se adopta como criterio de selección y al mismo tiempo como definición de HAI el siguiente: un defecto motor de instalación súbita o en minutos u horas que puede ser total, directo y proporcional o bien parcial y no proporcional; con síndrome febril u otros síntomas y signos neurológicos acompañantes o no, que aparece en un niño aparentemente sano, de 15 años de edad o menos; de 1 semana o más de duración; de múltiples causas; de pronóstico generalmente favorable, aunque con un elevado porcentaje de secuelas neurológicas. Se excluye a la hemiplejía postraumática; la tumoral; la congénita o relacionada con lesiones perinatales; la migraña hemipléjica; los abscesos cerebrales y la hemiparesia posictal, bien transitoria o permanente. Se divide la casuística en 2 grupos: febril y afebril, atendiendo a la diferente causa que implica la presencia o ausencia de fiebre. Se analizan los siguientes datos: edad, sexo, raza, síntomas iniciales y al ingreso; signos neurológicos; secuelas; tiempo de recuperación; causas; métodos auxiliares de diagnóstico; y el tipo de tratamiento. Se encuentra elevada la frecuencia de pacientes con 5 años de edad o menos, 27 casos (71,1 %) y marcada preponderancia del sexo masculino, 21 casos (55,3%). El hemisferio izquierdo fue el más afectado, ya que se encontró en 21 casos (55,3%). Quedaron con secuelas neurológicas 29 pacientes (76,3 %), principalmente con defecto motor. De 22 pacientes, en quienes se pudo precisar la causa, 18 (81,8 %) tenían enfermedad vascular arterial oclusiva, y 4 de ellos (10,6 %), displasia fibromuscular. El electroencefalograma es de gran ayuda diagnóstica y, sobre todo pronóstica; durante la fase aguda predominan los ritmos lentos en el hemisferio afectado. La angiografía carotídea fue anormal en 16 pacientes (42,2 %), de 25 a los que se les realizó. El sitio de estenosis u oclusión vascular más frecuente fue en la arteria cerebral media, seguido de la carótida interna, en sus segmentos cervical y supraclinoideo. No se encontró diferencia significativa entre los grupos de comparación febril y afebril en los acápites anteriormente señalados, excepto en la causa u origen, y que en el grupo afebril el número de pacientes recuperados fue significativamente mayor que en el febril.

INTRODUCCION

La hemiplejía aguda infantil (HAI), conocida también con las denominaciones de: trastornos neurológicos agudos focales de la infancia y la

* Especialista de I grado en neurología. Jefe de sala del Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN).

** Residente de primer año de neurología.

*** Especialista de I grado en pediatría.

niñez;¹ hemisíndrome agudo en el niño;² hemiplejía adquirida infantil; encefalitis de Marie-Strümpell; parálisis cerebral infantil; y síndrome de hemiconvulsiones-hemiplejía,³ no es una enfermedad específica, sino un síndrome que tiene múltiples y variadas causas.

Haciendo un breve recuento histórico de este síndrome y sus causas u orígenes,¹⁻⁶ podemos decir que las primeras descripciones que se tienen sobre el mismo comienzan a partir de la segunda mitad del siglo XIX con *Cotard* (1868), un discípulo de *Charcot*, quien realiza un estudio anatómico-clínico en pacientes con HAI y atribuye éste, a disturbios en los vasos sanguíneos cerebrales. En ese mismo año, *Benedikt* (1868) señala cómo influyen las enfermedades agudas infecciosas en la causa de las "parálisis cerebrales del niño". *Kundrat* (1882), en un estudio anatomopatológico establece diferencia entre las causas congénitas, como la porencefalia, y las adquiridas después del nacimiento, y piensa que éstas pueden deberse a un trastorno circulatorio.

Tres años después, *Von Strümpell* (1885) postula que la poliomiелitis producía una verdadera poliencefalitis y era la causa de este síndrome. En ese propio año, *Jendrassik* y *Marie* (1885) realizan un estudio anatomopatológico en 2 niños con HAI fallecidos, y encuentran alteraciones histológicas atribuibles a una enfermedad infecciosa.

Gowers (1888) y *Osler* (1889) realizan magníficas descripciones de niños con este síndrome; el primero piensa que la causa principal era la deshidratación provocada por diarreas.

Hutchinson (1896) comunica un caso de trombosis de la arteria carótida y un año después, *Freud* (1897) en una de las más detalladas monografías de esa época, clasifica todas las formas de "parálisis cerebral infantil" en congénitas y adquiridas. Considera que el origen de las formas congénitas era debida a una encefalitis intrauterina o a una agenesia, y que en una mitad de los pacientes con parálisis cerebral adquirida la causa era infecciosa, traumática, epiléptica o por trastornos vasculares; y en la otra mitad, era idiopática. Cita este autor un número de pacientes con alteraciones vasculares demostradas en la necropsia, tales como: oclusión de la arteria cerebral media por embolismo o trombosis, y a la hemorragia cerebral.

Taylor (1905) en una revisión de 42 casos de HAI en los cuales excluye a las enfermedades infecciosas, destaca la importancia de las lesiones vasculares en la causa de ésta.

Ford y *Schaffer* (1927) comunican 16 casos de HAI, algunos observados personalmente, y otros, extraídos de la literatura médica, en los cuales las oclusiones vasculares espontáneas y las infecciosas eran las causas más frecuentes.

Grinker y *Stone* (1928) describen sus hallazgos anatomopatológicos en cerebros de niños con este síndrome, los que están caracterizados por edema, congestión, necrosis celular y proliferación endotelial de los pequeños vasos sin cambios inflamatorios. Otra forma anatomopatológica conocida como "encefalitis hemorrágica", y caracterizada por necrosis

perivascular y hemorragia fue descrita como posible causa de la HAI (*Wernicke*, 1881; *Von Strümpell*, 1890; *Alpers*, 1928; *Baker*, 1935; y *Hurst*, 1941). Otra forma histórica es la denominada "encefalomielitis perivenosa", con desmielinización y proliferación glial alrededor de las pequeñas venas de la sustancia blanca; este hallazgo es particularmente común en la encefalitis posvacunal y posarampionosa. Su naturaleza alérgica fue postulada por *Glanzmann* (1927), *Von Bogaert* (1932) y *Pette* (1942).

Winkelman y Eckel (1935) comunican los cambios arteriales en el cerebro de 7 niños fallecidos con el diagnóstico de HAI y descubren dos tipos de alteraciones vasculares principales: endarteritis con engrosamiento y proliferación de la íntima y degeneración de la capa muscular con sustitución por tejido conectivo.

Zimmerman (1938), *Spielmeyer* (1927) y *Scholz* (1951) hacen la descripción histórica del daño cerebral posconvulsivo. En ese propio año, *Lichfield* (1938) comunica los hallazgos patológicos de un niño que falleció por un absceso retrofaríngeo que envolvía directamente a la arteria carótida.

Field (1946), y posteriormente *Prior y Bergstrom* (1948) y *Janssen* (1957) describen cambios arterioscleróticos prematuros de los vasos cerebrales y coronarios en estos pacientes, y observaron calcificación de la lámina elástica interna y de la capa media, así como áreas de proliferación fibroblástica de la íntima con oclusión completa de la luz del vaso.

Mitchell (1952)⁷ y *Dekaban* (1958)⁸ consideran que la trombosis de los senos duros o venosa debida a infecciones respiratorias, o a una infección local, tal como una mastoiditis o sinusitis es una de las causas más frecuentes de HAI.

Murphey y Shillito (1959) implican a la anemia por células falciformes en la causa de la HAI; y *Norman* (1962), a los aneurismas disecantes.

Bickestaff (1964)⁹ cita 2 casos de "daño por lápiz" en los cuales la carótida se había dañado al caer el niño con un lápiz u otro objeto en su boca. Considera, además, que la infección faringoamigdalárea es una de las causas más frecuentes, al producir una arteritis por extensión directa de la inflamación a la arteria carótida interna proximal.

En nuestro país, *Barroso y colaboradores* (1972)¹⁰ comunican 1 caso de HAI por ruptura de malformación arteriovenosa en un lactante.

Harker (1974) señala que la homocistinemia es capaz de producir daño vascular y trombosis arterial en niños.

Anderson (1975)¹¹ comunica un caso de HAI con pleocitosis eosinofílica del líquido cefalorraquídeo (LCR) debida a *Toxocara canis*.

Roden (1975)¹² y *Chalhob* (1977)¹³ comunican que el virus Coxsackie A₉ es capaz de producir HAI, bien por una arteritis o por destrucción celular directa.

Osborn (1977)¹⁴ considera que la displasia fibromuscular con sus tres tipos distintivos históricos: fibroplasia íntima; fibroplasia medial o hiper-

plasia fibromuscular e hiperplasia subadventicial, son una causa bastante frecuente de HAI.

A continuación vamos a proponer una clasificación —que consideramos de gran importancia clínica— de todas las causas que han sido señaladas en este síndrome:

I. *Causa vascular*

A. *Vascular oclusiva*

1. Arteritis específica e inespecífica
2. Trombosis venosa y de senos duros
3. Hiperplasia fibromuscular
4. Tromboembolismos (cardiopatía congénita, valvulopatías, endocarditis, arritmias cardíacas, mixoma cardíaco, embolismos gaseosos, grasos, fibrinoplaquetarios, etc.)
5. Aneurisma disecante
6. Vasoespasmo
7. Arteriosclerosis
8. Migraña hemipléjica

B. *Ruptura de malformaciones vasculares*

9. Malformación vascular arteriovenosa
10. Aneurisma arterial
11. Aneurisma cerebral venoso
12. Microangioma cerebral

II. *Causa no vascular*

13. Traumatismos craneales (contusión cerebral, hematoma epidural o subdural)
14. Traumatismos de la arteria carótida en el cuello
15. Tumores intracraneales primarios (sangramiento intratumoral)
16. Metástasis cerebrales
17. Infecciones del SNC (bacterianas, virales, micóticas, parasitarias)
18. Absceso cerebral
19. Enfermedades desmielinizantes (esclerosis múltiple, encefalitis posinfecciosa y posvacunal, etc.)
20. Hemiplejía ictal
21. Hemiplejía posictal
22. Enfermedades hemáticas (anemia por células falciformes, leucemia, hemofilia, púrpura trombocitopénica idiopática, púrpura trombocitopénica trombótica, policitemia)
23. Homocistinuria
24. Intoxicaciones

III. *Causa no precisada*

MATERIAL Y METODO

Se analiza la casuística del Instituto de Neurología y Neurocirugía desde su fundación en enero de 1962 hasta octubre de 1981, que comprende un período de 20 años; se encuentra que entre 24 799 pacientes ingresados de todas las edades había 38 con 15 años de edad o menos, con el diagnóstico de HAI para una frecuencia del 0,15%.

Hemos adoptado como criterio de selección de nuestra casuística y al mismo tiempo lo que consideramos como definición de HAI el siguiente: un defecto motor de inicio súbito o en minutos u horas que puede ser total, directo y proporcional o bien parcial y no proporcional; con síndrome febril u otros síntomas o signos neurológicos acompañantes o no; que aparece en un niño aparentemente sano, de 15 años de edad o menos; de 1 semana o más de duración: por múltiples causas; de pronóstico generalmente favorable, aunque con elevado porcentaje de secuelas neurológicas.

Se excluyeron las hemiplejías: postraumática; la tumoral; la congénita; o la relacionada con lesiones perinatales; la migraña hemipléjica; los abscesos cerebrales y la hemiparesia posictal, bien transitoria tipo Todd (por agotamiento neuronal) o permanente, por daño vascular secundario al edema cerebral que provocan las crisis (síndrome HHE de Gastaut).

Dividimos la casuística en 2 grupos: febril y afebril, atendiendo a las diferentes causas que implican la presencia o ausencia de fiebre.

En general, la ausencia de fiebre se relaciona mejor con un mecanismo vascular; mientras que la fiebre implica sepsis, o un sangramiento intracraneal.

El propósito de este trabajo es determinar la frecuencia de la enfermedad cerebrovascular en la causa de la HAI, así como su frecuencia en nuestro medio; precisar sus características clínicas más sobresalientes; su pronóstico; las secuelas que produce; los métodos auxiliares de mayor ayuda diagnóstica; el tipo de tratamiento más eficaz, de acuerdo con la causa, y derivar experiencia para futuros trabajos prospectivos de investigación.

Se aplicó el test de Chi cuadrado para determinar la asociación existente entre los grupos de comparación. Se trabajó con un nivel de significación del 5%.

RESULTADOS

Como podemos observar en el cuadro I, el mayor número de pacientes estaba comprendido entre los 2 a 3 años de edad, y fueron 10 (26,3%); es necesario destacar que con 5 años de edad o menos, había 22 (57,8%); pertenecían al sexo masculino, 21 (55,3%) y al femenino, 17 (44,7%); a la raza blanca, 24 (63,2%); a la mestiza, 12 (31,6%); y a la negra, 2 (5,2%).

Encontramos mayor frecuencia en los años 1967 (6 casos) y 1972 (5 casos); en el resto, el promedio fue de 1 a 2 casos por año. Para lo primero no tenemos una explicación satisfactoria.

En el cuadro II observamos que el defecto motor fue el síntoma inicial más frecuente: en 22 pacientes (57,8%); seguido de la cefalea, en 6

(15,8%); la fiebre, en 4 (10,6%); y los trastornos de conciencia, en 4 (10,6%). Se incluyó un paciente cuyo síntoma inicial fueron las crisis convulsivas focales, ya que las mismas fueron de escasa duración e intensidad con defecto motor acompañante, y cuya causa fue una enfermedad vascular oclusiva bien definida (tromboembolismo).

CUADRO I

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN GRUPOS DE EDAD Y SEXO

Grupos de edad	Sexo				Total	
	Masculino		Femenino		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%
0-1	5	13,2	—	—	5	13,2
2-3	3	7,9	7	18,4	10	26,3
4-5	5	13,2	2	5,2	7	18,4
6-7	1	2,6	4	10,6	5	13,2
8-9	—	—	3	7,9	3	7,9
10-11	4	10,5	—	—	4	10,5
12-13	2	5,3	1	2,6	3	7,9
14-15	1	2,6	—	—	1	2,6
Total	21	55,3	17	44,7	38	100

Fuente: historias clínicas.

CUADRO II

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN SINTOMA INICIAL Y GRUPOS DE COMPARACION

Síntoma inicial	Grupos de comparación				Total	
	Febriles		Afebriles		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%
Defecto motor	7	18,4	15	39,4	22	57,8
Cefalea	1	2,6	5	13,2	6	15,8
Fiebre	4	10,6	—	—	4	10,6
Trastornos de conciencia	—	—	4	10,6	4	10,6
Crisis convulsiva focal	—	—	1	2,6	1	2,6
Disartria	—	—	1	2,6	1	2,6
Total	12	31,6	26	68,4	38	100

Fuente: historias clínicas.

CUADRO III

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN SINTOMAS AL INGRESO

Síntomas	Grupos de comparación				Total	
	Febriles		Afebriles		No.	%*
	No.	%	No.	%	No.	%*
Defecto motor	12	31,6	26	68,4	38	100
Fiebre	12	31,6	—	—	12	31,6
Cefalea	1	2,6	9	23,7	10	26,4
Crisis convulsivas:	4	10,5	4	10,5	8	21,1
Focales	2	5,3	3	7,9	5	13,2
Generalizadas	2	5,3	1	2,6	3	7,9
Disartria	1	2,6	7	18,4	8	21,1
Vómitos	1	2,6	5	13,2	6	15,8
Mareos	—	—	5	13,2	5	13,2
Disestesias	—	—	4	10,5	4	10,5
Inconsciencia momentánea	1	2,5	2	5,3	3	7,9
Somnolencia	1	2,6	1	2,6	2	5,3
Náuseas	—	—	2	5,3	2	5,3
Temblor	—	—	1	2,6	1	2,6
Trastornos de conducta	1	2,6	—	—	1	2,6
Brote eruptivo de varicela	1	2,6	—	—	1	2,6
Dolor de oído	1	2,6	—	—	1	2,6
Síndrome gripal	1	2,6	—	—	1	2,6
Lenguaje incoherente	—	—	1	2,6	1	2,6

* Porcentaje referido al total de enfermos estudiados.

Fuente: historias clínicas.

El síntoma al ingreso, más frecuente, como era de esperar, fue el defecto motor, en los 38 pacientes (100%) (cuadro III); seguido de la fiebre, en 12 (31,6%); la cefalea, en 10 (26,3%); y las crisis convulsivas, en 8 (21,1%), de las cuales, 5 (13,2%) eran focales y 3 (7,9%) generalizadas. El resto de los síntomas podemos observarlos en dicho cuadro.

En el cuadro IV se observa que el defecto motor lo encontramos en los 38 pacientes (100%), y que está más afectado el hemisferio izquierdo, en 21 enfermos (55,3%); el derecho, en 15 (39,5%) y en 2 pacientes (5,3%) encontramos paresia en miembro superior y facial solamente; en uno fue derecha y en el otro izquierda. El resto de los signos podemos observarlos en dicho cuadro.

CUADRO IV

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN SIGNOS AL INGRESO

Signos	Grupos de comparación				Total	
	Febriles		Afebriles		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%
Defecto motor:	12	31,6	26	68,4	38	100
Hemiparesia izquierda	10	26,4	11	28,9	21	55,3
Hemiparesia derecha	1	2,6	14	36,9	15	39,5
Paresia M. Sup. y Facial D.	—	—	1	2,6	1	2,6
Paresia M. Sup. y Facial I.	1	2,6	—	—	1	2,6
Signo de Babinski	8	21,1	18	47,3	26	68,4
Hiperreflexia osteotendinosa	9	23,7	16	42,1	25	65,8
Hipertonía	6	15,8	9	23,7	15	39,5
Reflejos cut. Abd. Disminuidos	3	7,9	11	28,9	14	36,8
Clonus del pie	3	7,9	7	18,4	10	26,3
Hipotonía	2	5,3	6	15,8	8	21,1
Trastornos mentales	3	7,9	3	7,9	6	15,8
Hiporreflexia osteotendinosa	2	5,3	4	10,5	6	15,8
Disartría	1	2,6	5	13,2	6	15,8
Papiledema	—	—	5	13,2	5	13,2
Anisocoria	1	2,6	2	5,3	3	7,9
Trastornos de conciencia:	1	2,6	3	7,9	4	10,5
Somnolencia	1	2,6	1	2,6	2	5,3
Estupor	—	—	2	5,3	2	5,3
Faringoamigdalitis	3	7,9	—	—	3	7,9
Desviación mirada conjugada	1	2,6	2	5,3	3	7,9
Defecto en campo visual	—	—	2	5,3	2	5,3
Alteraciones sensitivas	—	—	2	5,3	2	5,3
Signo de Hoffman	—	—	2	5,3	2	5,3
Afasia motora	—	—	2	5,3	2	5,3
Discalculia	—	—	1	2,6	1	2,6
Paresia completa III Par	1	2,6	—	—	1	2,6
Bronconeumonía	1	2,6	—	—	1	2,6

* Porcentaje referido al total de enfermos estudiados.

Fuente: historias clínicas.

En el cuadro V, vemos que el tiempo de evolución clínica, comprendido desde el comienzo de los síntomas, al ingreso, fue dentro de las 24 horas, en 7 pacientes (18,4%); y dentro de las 3 semanas, en 29 (76,3%); solamente en 5 (13,2%) fue de 4 días o más.

En el cuadro VI observamos que iniciaron la recuperación clínica entre 1 y 3 días, 7 pacientes (23,3%), todos dentro del grupo afebril; y dentro de la semana, 12 (39,9%); solamente 1 del grupo febril. Se recuperaron

CUADRO V

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN TIEMPO DE EVOLUCION CLINICA Y GRUPOS DE COMPARACION

Tiempo de evolución (días)	Grupos de comparación				Total	
	Febriles		Afebriles		No.	%
	No.	%	No.	%		
1	1	2,6	6	15,8	7	18,4
2- 7	4	10,5	7	18,4	11	28,9
8-14	2	5,3	4	10,5	6	15,8
15-21	1	2,6	4	10,5	5	13,2
22-28	1	2,6	—	—	1	2,6
29-35	—	—	2	5,3	2	5,3
36-42	1	2,6	—	—	1	2,6
43 o más	2	5,3	3	7,9	5	13,2
Total	12	31,6	26	68,4	38	100

Fuente: historias clínicas.

parcialmente, 24 pacientes (63,2%); 20 (52,7%) del grupo afebril y 4 (10,5%) del grupo febril. Se recuperaron totalmente, 6 (15,8%), 3 de cada grupo; y no se recuperaron, 5 (13,1), 4 en el grupo febril y uno en el afebril. Se ignora la evolución en tres pacientes (7,9).

Quedaron con secuelas neurológicas, 29 pacientes (76,3%) (cuadro VII); todos tenían defecto motor (100%); alteraciones de la inteligencia, 14 (36,8%), de los cuales, en 8 (21,1%) fue ligera y en 6 (15,8%) media. Con crisis epilépticas, 9 (23,6%), de los cuales, en 7 (18,4%) eran focales y en 2 (5,3%), generalizadas; con defectos del lenguaje, 5 (13,2%): en forma de disprosodia, en 3; disfasia motora, en 1; y retraso del lenguaje, en 1.

Con atrofas corporales y deformidades, en 4 (10,5%); con movimientos involuntarios, en 3 (7,9%); en forma de temblor en 2 (5,3%); y movimientos distónico, en uno (2,6%). Con trastornos de conducta, 3 (7,9%); en forma de hiperquinesia, en 2 (5,3%); uno de ellos con agresividad asociada; y en el restante, negativismo. Con defecto de los campos visuales (hemianopsia): en uno (2,6%); con anisocoria, en otro (2,6%); y con hidrocefalia, en el restante.

El tiempo de seguimiento (cuadro VIII) fue de 1 año o menos, en 12 pacientes (31,6%); de 2 a 5 años, en 12 (31,6%); de 6 a 10 años, en 6 (15,8%); y de 11 años o más, en 2 (5,2%). El promedio total fue de 3,7 años. En pacientes (15,8%) se ignora la evolución.

En lo que respecta a la causa (cuadro IX) podemos decir: que no se pudo precisar ésta, en 16 pacientes (42,1%); fue la displasia fibromuscular,

CUADRO VI

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN RECUPERACION CLINICA Y GRUPOS DE COMPARACION

Recuperación clínica	Grupos de comparación				Total	
	Febriles		Afebriles		No.	%
	No.	%	No.	%	No.	%
1- 3 (días)	—	—	7	23,3	7	23,3
4- 7	1	3,3	4	13,3	5	16,6
8-14	4	13,3	4	13,3	8	26,7
15-21	1	3,3	1	3,3	2	6,7
22-28	—	—	2	6,7	2	6,7
29-35	1	3,3	1	3,3	2	6,7
36-42	—	—	3	10,0	3	10,0
43 o más	—	—	1	3,3	1	3,3
Subtotal	7	23,3	23	76,7	30	100
Recuperados parcialmente	4	10,5	20	52,7	24	63,2
Recuperados totalmente	3	7,9	3	7,9	6	15,8
No recuperados	4	10,5	1	2,6	5	13,1
Se ignora	1	2,6	2	5,3	3	7,9
Total	12	31,6	26	68,4	38	100

Fuente: historias clínicas.

en 4 (10,6%) la ruptura de malformación vascular arteriovenosa, en 3 (7,8%); la arteritis (estenosis) de las arterias del polígono de Willis, de causa inespecífica, en 3 (7,8%); el tromboembolismo cerebral por anomalía cardíaca congénita, en 2 (5,3%); una probable arteritis de la carótida interna extracraneal por foco séptico amigdalár vecino, en 2 (5,3%); arteritis en la evolución de meningoencefalitis viral, en 2 (5,3%); variólica, en uno; virus no precisado, en otro; un probable embolismo cerebral séptico en el desarrollo de la bronconeumonía, en 2 (5,3%); por arteritis (estenosis) de la carótida interna extracraneal de causa inespecífica, en 2 (5,3%); posencefalítica (sarampionosa), en uno (2,6%); y embolismo cerebral por fibroelastosis subendocárdica, en otro (2,6%).

Se realizaron electroencefalogramas a 37 pacientes (97,4%), de los cuales, fueron: patológicos, 21 (55,3%); por orden de frecuencia fueron detectadas las siguientes alteraciones electroencefalográficas: lento focalizado, en 14 (66,6%); lento generalizado, asimétrico, en 5 (13,2%); lento gene-

CUADRO VII

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN SECUELAS NEUROLOGICAS
Y GRUPOS DE COMPARACION

Secuelas neurológicas	Grupos de comparación					
	Febriles		Afebriles		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%*
Defecto motor	8	21,1	21	55,2	29	76,3
Alteraciones de Inteligencia	4	10,5	10	26,3	14	36,8
Ligera	—	—	8	21,1	8	21,1
Media	4	10,5	2	5,3	6	15,8
Epilepsia:	4	10,5	5	13,1	9	23,6
Focal	3	7,9	4	10,5	7	18,4
Generalizada	1	2,6	1	2,6	2	5,3
Defectos del lenguaje	3	7,9	2	5,3	5	13,2
Atrofias corporales y deformidades	2	5,3	2	5,3	4	10,5
Movimientos involuntarios	—	—	3	7,9	3	7,9
Trastornos de conducta	—	—	3	7,9	3	7,9
Defectos de los campos visuales	—	—	1	2,6	1	2,6
Anisocoria	1	2,6	—	—	1	2,6
Hidrocefalia	1	2,6	—	—	1	2,6

* Porcentaje referido al total de enfermos estudiados.

Fuente: historias clínicas.

realizado, en uno (2,6%); y lento paroxístico focal, en otro (2,6%). Fue normal, en 16 pacientes (42,1%). Se realizaron de 2 a 6 estudios evolutivos, a 12 pacientes. En 2 pacientes, cuyo estudio inicial fue normal, evolutivamente apareció un foco lento; y en otros con trazados lentos de inicio, posteriormente aparecieron elementos paroxísticos.

Se les realizó angiografía carotídea a 25 pacientes (65,8%) (cuadro X), de las cuales, 16 (42,2%) fueron anormales y 9 (23,6%) normales. Las alteraciones angiográficas encontradas podemos observarlas en dicho cuadro.

En lo que respecta a otros medios auxiliares de diagnóstico podemos decir que se les realizó neuromiogramas, a 7 pacientes (18,4%); y neuromiogramas, a 2 (5,2%), generalmente ante la anormalidad de los estudios angiográficos o bien evolutivamente para precisar secuelas o diagnósticos. Cuatro de ellos mostraron signos de atrofia cerebral localizada: uno, por encefalia frontal; otro, una posible lesión ocupativa, debida

CUADRO VIII

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN TIEMPO DE SEGUIMIENTO
Y GRUPOS DE COMPARACION

Tiempo de seguimiento (años)	Grupos de comparación					
	Febriles		Afebriles		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
1 o menos	3	7,9	9	23,7	12	31,6
2 — 5	5	13,2	7	18,4	12	31,6
6 — 10	—	—	6	15,8	6	15,8
11 o más	1	2,6	1	2,6	2	5,2
Se ignora	3	7,9	3	7,9	6	15,8
Total	12	31,6	26	68,4	38	100

Fuente: historias clínicas.

al edema cerebral; y en el resto normal o no útil para diagnóstico. Radiografía simple de cráneo, a 34 pacientes (89,2%): el estudio fue normal, en 30 (88,2%); anormal, en 4 (11,8%): en dos de ellos se encontró diastasis de la sutura coronal; en otro, signos de microcefalia; y en el restante, una macrocránea; se trataba de un paciente con una hidrocefalia obstructiva por estenosis acueductal debida a una malformación vascular de la vena de Galeno que había sangrado.

El líquido cefalorraquídeo se estudió en 27 pacientes (71,1%): fue normal, en 22 (81,4%) y anormal, en 5 (18,6%): en 3 de ellos fue hemorrágico por ruptura de malformación vascular arteriovenosa; y en 2, compatible con meningoencefalitis viral.

La gammagrafía cerebral se le realizó a 5 pacientes (13,2%): en 4, mostró acúmulo de radiofármaco de aspecto vascular; y en el restante, fue normal.

La eritrosedimentación se mostró ligeramente elevada en 6 pacientes (15,9%), todos pertenecientes al grupo febril.

Se realizó estudio neuropsicológico, a 10 pacientes (26,3%); fue normal en 2 (20%): uno de ellos tenía un cociente de inteligencia superior; los 8 restantes fueron anormales, ya que mostró un defecto mental ligero en 7; y medio, en uno.

Con respecto al tratamiento, llevaron tratamiento anticonvulsivo, 8 pacientes; manitol o furosemida, 4; ACTH y corticoides, 4; antibióticos, 7; heparina, uno; y tratamiento sintomático, 10. A 4 pacientes se les intervino quirúrgicamente: a uno se le realizó trepanación frontal bilateral y craneotomía parietotemporal derecha con biopsia; y a otro, trepanopunción y biopsia por la sospecha de proceso expansivo; a los 2 restantes: craneotomía y exéresis total de malformación vascular arteriovenosa.

CUADRO IX

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN LA CAUSA Y GRUPOS DE COMPARACION

Etiología	Grupos de comparación					
	Febriles		Afebriles		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Causa no precisada	3	7,8	13	34,3	16	42,1
Displasia fibromuscular	—	—	4	10,6	4	10,6
Ruptura de malformación vascular arteriovenosa	1	2,6	2	5,3	3	7,8
Arteritis (estenosis) de las arterias del polígono de Willis	1	2,6	2	5,3	3	7,8
Tromboembolismo cerebral por anomalía cardíaca congénita	—	—	2	5,3	2	5,3
Probable arteritis de carótida interna extracraneal por foco séptico amigdalario	2	5,3	—	—	2	5,3
Arteritis en el desarrollo de meningoencefalitis viral	2	5,3	—	—	2	5,3
Probable embolismo cerebral séptico en el desarrollo de bronconeumonía	2	5,3	—	—	2	5,3
Arteritis (estenosis) de la carótida interna extracraneal	1	2,6	1	2,6	2	5,3
Posencefalítica (sarampionosa)	—	—	1	2,6	1	2,6
Embolismo cerebral por fibroelastosis subendocárdica	—	—	1	2,6	1	2,6
Total	12	31,6	26	68,4	38	100

Fuente: historias clínicas.

DISCUSION Y COMENTARIOS

Los síntomas y signos de la enfermedad cerebrovascular en el niño ha sido objeto de numerosos artículos en los años precedentes.¹⁵⁻²¹ Stevens ha señalado que los síntomas en el niño son similares a los que se presentan en los adultos. La incidencia general de la enfermedad cerebrovascular en niños aparentemente sanos es más bien baja,¹⁷⁻¹⁹ sin embargo, con el aumento del empleo de los estudios angiográficos se ha demostrado que son más comunes de lo que se había sospechado.^{18,20,22,23}

Wisoff¹⁸ y Teng¹⁹ encuentran una marcada preponderancia en el sexo masculino, lo que coincide con nuestros hallazgos, sin que se tenga una explicación satisfactoria para la misma. Consideramos necesario destacar la gran frecuencia en nuestra serie de pacientes con 5 años de edad o menos: 22 (57,8%).

CUADRO X

HEMIPLEJIA AGUDA INFANTIL. CASOS ESTUDIADOS SEGUN HALLAZGOS ANGIOGRAFICOS Y GRUPOS DE COMPARACION

Hallazgos angiográficos	Grupos de comparación					
	Febriles		Afebriles		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%*
Estudios anormales	4	10,5	12	31,7	16	42,2
Estenosis carótida interna	2	12,5	6	37,5	8	50,0
Cervical	1	6,3	3	18,8	4	25,0
Sifón	1	6,3	—	—	1	6,3
Supraclinoidea	—	—	3	18,8	3	18,8
Estenosis cerebral media	—	—	5	31,3	5	31,3
Estenosis ramas distales cerebrales medias	—	—	2	12,5	2	12,1
Oclusión ramas distales cerebrales medias	—	—	4	25,0	4	25,0
Estenosis cerebral anterior	1	6,3	2	12,5	3	18,8
Oclusión cerebral anterior	—	—	1	6,3	1	6,3
Hernia cingulada	—	—	5	31,3	5	31,3
Perfusión de lujo	—	—	4	25,0	4	25,0
Retardo circulatorio	—	—	3	18,8	3	18,8
Area avascular	1	6,3	2	12,5	3	18,8
Circulación colateral	—	—	2	12,5	2	12,5
Malformación vascular arteriovenosa	1	6,3	1	6,3	2	12,5
Telangiectasias de ganglios basales	—	—	2	12,5	2	12,5

* Porcentajes referidos al total de casos y al total de estudios anormales.

Fuente: historias clínicas.

La hemiparesia es flácida en el comienzo, para luego tornarse espástica al cabo de los días o semanas. En los pacientes que presentaron defecto motor secuelar, siempre fue mayor en la extremidad superior; este defecto nunca fue grave, y sí de ligera a moderada intensidad, lo que permitió al paciente caminar y realizar distintas actividades con mayor o menor dificultad. Encontramos que el hemicuerpo izquierdo fue el más frecuentemente afectado, ya que se vio en 21 pacientes (55,3%), lo que coincide con los hallazgos de otros autores,¹⁶⁻¹⁸ sin que se tenga una explicación adecuada a este predominio. Consideramos al igual que Gold,³ que el defecto motor persistente sin señales de recuperación durante 2 a 3 semanas, suele indicar secuelas motoras permanentes, graves.

El temblor, los movimientos distónicos, la atetosis y la corea, que indican afectación de los ganglios basales, cuando aparecen en estos pacientes complican o dificultan la función motora.

La cefalea fue referida en 10 pacientes (26,3%), y constituyó el síntoma inicial, en 6 (15,8%); generalmente fue de predominio frontal, aunque estuvo lateralizada al sitio de la lesión vascular, en 2 enfermos, lo que consideramos tiene importancia como valor diagnóstico lateralizador de la lesión.

Steven⁶ señala al síndrome de Horner ipsilateral, como un signo de gran valor diagnóstico de trombosis de la arteria carótida interna. Recomienda, además, que nunca sea pasado por alto la palpación y auscultación de las arterias carótidas de estos pacientes.

La fiebre siempre es evidencia presuntiva de infección o inflamación, aunque no necesariamente del sistema nervioso central (SNC); sin embargo, cuando es acompañada o seguida de un defecto neurológico, una relación causal directa está implicada. Fue significativamente elevada la frecuencia de antecedentes de infección fuera del SNC antes del comienzo del defecto neurológico, en el grupo febril; 5 de 12 pacientes (faringoamigdalitis, 2; bronconeumonía, 2; otitis media, uno). Casi como una regla, podemos decir, que la hemiplejía súbita que ocurre sin fiebre, sin convulsiones, sin rigidez nuchal y sin pérdida de conciencia, indica una causa vascular oclusiva.

Presentaron crisis epilépticas acompañando el defecto motor, o siguiendo al mismo, 8 pacientes (21,1%); las crisis focales motoras fueron las más frecuentes, y en un paciente fueron referidas crisis con marcha jacksoniana. Las crisis generalizadas fueron todas de tipo gran mal. Quedaron con secuelas epilépticas 9 pacientes (23,6%) y con franco predominio focal, 7 de ellos. Dos de los pacientes que en el comienzo tuvieron crisis convulsivas; después no las presentaron más. Consideramos que todos los niños con HAI deben ser considerados como susceptibles de padecer crisis epilépticas en algún momento de su enfermedad, y cuando aparezcan las crisis debe imponérseles tratamiento anticonvulsivo precoz y eficaz.

Los trastornos del lenguaje los encontramos en 8 pacientes (21,1%), tales como: disartria, en 6 y en los 2 restantes, disfasia motora; en uno de ellos, de 8 años, con lesión del hemisferio dominante, la disfasia persistió, aunque mejorada. Gold³ considera que la disfasia es poco común en niños menores de 4 años de edad, y que el retraso mental se produce, generalmente, en la lesión del hemisferio dominante; es la lesión de este hemisferio la explicación más probable de que el niño no desarrolle bien la función expresiva del lenguaje, especialmente la relacionada con la articulación, lo que coincide con nuestros hallazgos.

Los problemas de conducta son comunes en estos niños; en su forma más típica son: hiperquinéticos, agresivos con fácil distractibilidad, impulsividad, y un umbral bajo a la frustración.

En lo que respecta a la mortalidad y pronóstico, podemos decir que en nuestra serie no tuvimos fallecidos; en cambio, Wisoff¹⁸ señala que en su

serie de 29 pacientes, fallecieron 8 (27,6%), directamente por las consecuencias neurológicas de la oclusión vascular y considera que la verdadera mortalidad es, indudablemente, mucho más baja, ya que muchos casos no fatales, no son diagnosticados.

Tuvimos un elevado porcentaje de secuelas neurológicas (76,3%), principalmente de defecto motor, alteraciones de la inteligencia y crisis epilépticas. *Solomon*¹⁵ encuentra que el 65% de sus 86 pacientes quedaron con hemiparesia, y el 30% con epilepsia; destaca que el retraso mental y los trastornos de conducta fueron menos frecuentes. Considera este autor que en su experiencia hay dos características que confiablemente indican el pronóstico: la presencia o ausencia de convulsiones al comienzo de la enfermedad y la edad de comienzo, ya que los niños menores de 2 años tuvieron un pronóstico más pobre, y la mayoría de los que tenían crisis convulsivas focales o generalizadas al comienzo, tuvieron epilepsia después; defectos motores significativos y un elevado porcentaje, retraso mental y conducta hiperquinética. En la serie de *Greer*,¹ de 65 pacientes: 37 (56,9%) tuvieron como secuela defecto motor; 36 (55,3%), epilepsia; y 22 (33,8%), retraso mental, que en 8 fue moderado; mínimo, en 7; y grave, en 7.

La HAI es un síndrome bien definido clínicamente y fácilmente reconocible y que tiene múltiples causas, con una sola característica en común: la capacidad de producir hemiplejía en el niño (*Bickerstaff*).⁹

De todas las posibles causas que hemos señalado anteriormente, sólo 3 se señalan en la literatura médica revisada^{2, 4, 9} como las causas más frecuentes de la HAI; estas son: a) oclusión arterial debida a trombosis, arteritis, embolismo o aneurisma disecante; b) trombosis venosa y de senos duros; c) infecciones del SNC.

Nosotros encontramos elevada frecuencia de enfermedad vascular arterial oclusiva en nuestros pacientes; 18 (81,8%) de 22 enfermos, en quienes se pudo precisar la causa. Es necesario destacar la elevada frecuencia de displasia fibromuscular (DFM), con típicas imágenes angiográficas, que encontramos, en 4 pacientes (10,6%), cuando se compara con otras series de la literatura médica revisada, donde no se encuentra^{1, 4, 9, 15} o sólo muy raramente en las arterias cerebrales y todavía menos común en niños.^{14, 24-26} Nuestro paciente más joven con DFM tenía 1½ año y tenía afectada la arteria cerebral media derecha; consideramos que hasta donde hemos podido revisar, acerca de esta enfermedad, es el más joven que se describe en la literatura médica mundial.

La DFM fue identificada por primera vez angiográficamente, por *Palubinskas* (1964)¹⁴ en las arterias renales de mujeres jóvenes, y actualmente es reconocida como causa bastante común de estenosis no arteriosclerótica de las arterias cerebrales.^{14, 26} Hasta ahora el hallazgo angiográfico más común, considerado patognomónico de la DFM por muchos investigadores es la apariencia en "rosario o collar de cuentas", la cual es vista en el 80% de los pacientes.¹⁴ Nosotros la observamos en todos nuestros pacientes; esta apariencia angiográfica es creada por múltiples cons-

tricciones concéntricas irregulares, que alternan con segmentos dilatados o normales del vaso comprometido; estos cambios característicamente respetan los segmentos proximales de las arterias carótidas internas cervicales, y en el 85% el compromiso es bilateral.²⁷ La causa de la DFM es desconocida, y se describen alteraciones hísticas típicas en la forma denominada hiperplasia fibromuscular, que consiste en áreas con aumento del tejido fibroso y muscular, alternando con áreas de pérdida del tejido medial con fragmentación de la lámina elástica interna, que dan origen a los denominados aneurismas murales.²⁷ Otros patrones angiográficos descritos,¹⁷ aunque menos comunes, son la estenosis tubular unifocal o multifocal, la cual aparece en el 7% de los casos comunicados en la literatura médica, y se asocian con cualquier tipo hístico de DFM. Otro tipo es el denominado "atípico" donde solamente una pared del segmento afectado está comprometido, y muestra una forma semejante a un divertículo, el cual puede agrandarse progresivamente y convertirse en un verdadero aneurisma sacular del vaso afectado.

La significación clínica de la DFM va cada día en aumento; mientras que en los primeros tiempos se consideraba como un hallazgo angiográfico accidental, actualmente se describen signos bastante frecuentes como son: *dolor en el trayecto de la arteria carótida (carotidinia)*, debido posiblemente a la distensión o irritación de los receptores carotídeos locales, o a la vasodilatación en cualquier parte del trayecto del vaso; *soplos localizados*; *ataques de isquemia transitorios o infartos cerebrales en niños o sujetos jóvenes*, principalmente en el sexo femenino. Es frecuente la asociación con lesión de las arterias renales, y los síntomas y signos característicos de ésta, principalmente la hipertensión arterial. La DFM es una enfermedad que progresa muy lentamente y puede originar embolismos cerebrales.²⁶⁻²⁷ La cirugía vascular mediante resección o dilatación del segmento afectado; las anastomosis arteriales entre las ramas temporales de la arteria carótida externa y la cerebral media; y el empleo de anticoagulantes, se recomiendan como los tratamientos de elección en estos pacientes.

De la revisión de la literatura médica mundial de los últimos 30 años, referente a la enfermedad vascular oclusiva en el niño, podemos señalar: *Petit-Dutaillis y colaboradores* (1949) (citado por Davie)⁴ comunican el caso de un niño de 13 años con una hemiplejía, derecha de comienzo súbito, y afasia; la angiografía mostró una total oclusión de la arteria carótida interna izquierda a 4 cm de su bifurcación; se exploró quirúrgicamente y se encontró un ganglio linfático de gran tamaño adherido a la arteria.

Cabieses y Saldias (1956)¹⁷ comunican el caso de un niño de 9 años, al que le realizaron angiografía con visualización directa de la arteria, 2 días después del comienzo de una hemiparesia derecha, que mostró oclusión total de la arteria carótida interna, sin que se determinara la causa.

Duffy (1957)²¹ comunica el caso de un niño de 16 meses de nacido, con una hemiplejía izquierda de 2 días de evolución, seguida de coma profundo, quien falleció a los 5 días del comienzo. El examen de las arterias mostró un trombo reciente en la porción intracraneal de la carótida interna derecha, el cual se extendía dentro de las arterias cerebrales anterior y

media. Había depósito de calcio en la arteria con infiltración de tejido conectivo, sin cambios inflamatorios. Se encontró, además, un aneurisma de la arteria axilar derecha, con ruptura de la lámina elástica y afinamiento de la media e hipoplasia de la arteria ilíaca externa derecha.

Ponyanne (1957) (citado por *Davie*)¹ comunica los casos de 2 niños con oclusión espontánea de la arteria carótida interna cervical. El primero después de una pérdida momentánea de la conciencia, presentó hemiplejía derecha con afasia mixta; la angiografía mostró oclusión completa de la carótida interna a 2 cm por encima de su origen; en la intervención quirúrgica se encontró un ganglio linfático agrandado vecino, y la arteria estaba indurada y aplanada; se realizó endarterectomía y trombectomía. El segundo paciente después de una faringitis presentó hemiplejía derecha con afasia motora y trastornos de conciencia; la angiografía mostró oclusión total de la arteria carótida interna izquierda encima de su origen; se le realizó endarterectomía y trombectomía, con mejoría de sus síntomas y signos. El autor tiene el criterio de que ambos procesos oclusivos estaban relacionados con una arteritis infecciosa, con daño intimal y formación de un trombo local.

Wolman (1959) (citado por *Davie*)⁴ comunica el caso de un paciente de 16 años, que súbitamente presentó una hemiplejía derecha; la angiografía mostró oclusión completa de la carótida interna izquierda al nivel supraclinoideo. El examen hístico demostró un defecto congénito en la pared de la porción terminal de la arteria carótida interna; en este sitio había un pequeño aneurisma intramural, cubierto solamente por la adventicia, el cual se había roto, produciendo un aneurisma disecante con oclusión total de la luz. Hace una revisión de esta entidad y encuentra 17 casos de aneurismas disecantes de las arterias cerebrales: con compromiso de la arteria cerebral media, en 10; de la arteria basilar, en 5; de la vertebral, en uno; y de la carótida interna, en otro.

Mymin (1960) (citado por *Davie*)¹ comunica el caso de un niño de 2½ años, que presentó una hemiparesia izquierda súbita y falleció pocas semanas después; la necropsia mostró marcada hipertrofia ventricular izquierda, un ductus arterioso grande, patente y coartación del arco aórtico. Había trombosis de ambas arterias carótidas internas con extensión del trombo más allá de su bifurcación y de la arteria subclavia derecha. El examen microscópico no mostró lesión en las paredes de los vasos.

Banker (1961)²⁰ comunica que de un total de 555 niños necropsiados en un período de 9 años, había 48 con enfermedad vascular oclusiva que afectaba al SNC para una frecuencia del 8,7%, y la divide en: arterial, 16 (embólica, 10 y trombótica, 6); venosa, 28 (flebotrombosis, 19 y tromboflebitis, 9); y arteriola, capilar o venula, 4.

Wisoff (1961)¹⁸ comunica 2 casos de trombosis arterial cerebral en niños aparentemente sanos, ambos con estudios angiográficos. El primero falleció y se encontró una encefalomalacia masiva, con extensa enfermedad degenerativa de las capas media e íntima de las arterias cerebrales y sistémicas con oclusión de la carótida interna derecha y cerebrales media y anterior por un aneurisma disecante. En el otro, con una hemiparesia

derecha y disfasia, no se encontró causa alguna. Hace una revisión de la literatura médica y encuentra otros 27 pacientes con enfermedad vascular oclusiva; dentro de éstos había 11 a quienes se les realizó necropsias o fueron operados; 4 tenían aneurismas disecantes; 2, enfermedad arterial degenerativa no arteriosclerótica; y en el resto no se encontró causa alguna.

Bickerstaff (1964)⁹ discute también este problema y revisa las arteriografías bilaterales de 15 niños; considera que en una elevada proporción de éstos había estenosis inflamatoria de la arteria carótida en el cuello, con daño intimal, embolización periférica y lesiones cerebrales, secundaria a un proceso séptico vecino. Concluye que la HAI tiene más de una causa, pero la lesión oclusiva en alguna parte del árbol arterial es la lesión más frecuente.

Shillito (1964),²² en una revisión de 14 años (1948 hasta 1962), encuentra 25 niños con HAI, de los cuales 20 tenían una lesión oclusiva de la arteria carótida interna o sus ramas, bien definida en la angiografía. En 2 de ellos el examen histico *postmortem* no pudo demostrar alteración de la pared arterial en el sitio de la oclusión; en cambio, en otro pudo mostrar un proceso inflamatorio que comprometía a las capas externas de la arteria carótida en la base del cráneo y un trombo que ocluía la luz del vaso próximo al área de arteritis. Un aspecto interesante que destaca el autor era la presencia de una infección respiratoria superior, otitis o sinusitis, que precedía al proceso oclusivo en 18 de los 25 niños.

Mellick y Phelan (1965) (citado por *Davie*)⁴ comunican el caso de un niño de 5 años de edad que presentó una hemiplejía izquierda súbita con afasia motora, sin pérdida de conciencia; la angiografía mostró oclusión total de la carótida interna derecha inmediatamente después de su origen; se le realizó arteriotomía que mostró una placa ateromatosa en la pared. El paciente continuó presentando episodios de debilidad en ese hemicuerpo, aunque menos severos y crisis convulsivas focales.

Greer (1965),¹ en una revisión de 8 años, de la casuística de la Clínica Mayo, de pacientes con 18 años de edad o menos con "trastornos neurológicos agudos", encuentra 65, pacientes a quienes divide en 4 grupos atendiendo a la presencia o ausencia de fiebre o de crisis convulsivas al comienzo de su enfermedad; efectuó 21 estudios angiográficos, 3 de los cuales fueron anormales: uno mostró oclusión de la arteria carótida interna en el cuello; otro, oclusión de la arteria cerebral media derecha; y el restante, estenosis congénita de la arteria carótida. Considera que la causa más frecuente es la vascular oclusiva en el grupo de pacientes sin fiebre ni convulsiones al comienzo de su enfermedad.

Davie y Coxe (1967)⁴ comunican el caso de un niño de 2 años de edad que presentó una hemiplejía derecha súbita y afasia motora; en los días precedentes había tenido fiebre y una infección respiratoria superior; la angiografía mostró total oclusión de la arteria carótida interna izquierda en su origen; se realizó arteriotomía y tromboectomía. Se encontró, además, en la intervención quirúrgica, un gran nódulo linfático en la vena

de la arteria, que no estaba adherido a la adventicia y no había evidencia macroscópica de inflamación. El paciente mejoró ligeramente. Hacen una extensa revisión, en la literatura médica mundial, hasta ese momento, de la enfermedad vascular oclusiva del niño y encuentran otros 19 casos.

Aicardi (1969)¹⁶ comunica los casos de 122 niños con HAI vistos en 17 años; 89 tenían crisis convulsivas al comienzo de su enfermedad y 33 no las tenían. Había una distribución parecida de fiebre en los dos grupos. La hemiplejía posconvulsiva tenía un pronóstico peor, con epilepsia residual frecuente y retraso mental. En el grupo con convulsiones no pudieron demostrar oclusión vascular en la angiografía; en cambio, en el grupo sin convulsiones, 8 de 24 pacientes tenían oclusiones vasculares. Considera que un mecanismo vascular influye prominentemente en aquellos casos que no se asocian con convulsiones al inicio del cuadro clínico.

Solomon (1970)¹⁵ comunica los casos de 86 niños con HAI vistos en 21 años; 16 de los cuales tenían enfermedad vascular oclusiva demostrada angiográficamente. Realiza una clasificación angiográfica de la enfermedad vascular oclusiva: a) enfermedad vascular oclusiva basal con telangiectasia (5 casos); b) enfermedad vascular oclusiva basal sin telangiectasia (5 casos); c) estenosis no traumática en el origen de la arteria carótida interna (3 casos); d) oclusión de ramas distales en la convexidad cerebral (2 casos); e) enfermedad de arterias muy pequeñas (un caso).

Hilal (1971)²⁸ comunica los casos de 87 niños con HAI. 17 de los cuales tenían enfermedad arterial oclusiva demostrada angiográficamente; utiliza la clasificación anterior de *Solomon*, la cual considera útil para propósitos descriptivos y como guía pronóstica. Considera que la arteritis y los aneurismas disecantes son factores causales importantes.

Tibbles (1975)²⁹ comunica los casos de 28 niños con HAI; 13 de ellos tenían crisis convulsivas prolongadas y fiebre alta. Considera las crisis convulsivas como la causa directa del daño cerebral. Otros 5 de sus pacientes tenían crisis breves, febrícula y disminución del nivel de conciencia, y los 10 restantes no tenían fiebre ni convulsiones al comienzo de la enfermedad y se encontró que tenían alteraciones vasculares. Considera, además, que la estenosis y la oclusión arterial indican que la hemiplejía puede persistir.

Zilkha (1976)³⁰ comunica los casos de 3 niños con HAI después de una infección respiratoria superior; la angiografía en uno, mostró estenosis de la arteria carótida interna y de una rama distal de la cerebral media, con enlentecimiento del flujo sanguíneo, y en los 2 restantes fue normal. Considera que una arteritis infecciosa de la carótida interna cervical es presumiblemente el sitio de formación de los émbolos cerebrales.

Hatten (1979)⁵ hace una revisión de las distintas causas de la HAI y considera que la angiografía cerebral y la tomografía axial computarizada son las investigaciones complementarias de mayor valor en el diagnóstico de estos pacientes.

En lo que respecta a los medios auxiliares de diagnóstico podemos decir que el electroencefalograma es de gran ayuda diagnóstica y, sobre todo,

pronóstica. Durante la fase aguda predominan los ritmos lentos en el hemisferio afectado y más frecuentemente los localizados en los lóbulos cerebrales (lentos focales), 14 casos (36,9%). En los trazados evolutivos pudimos observar gran correlación entre la mejoría clínica del paciente y la mejoría en los trazados, con desaparición de los ritmos lentos y tendencia hacia la normalización. A las 2 ó 3 semanas, en 2 de nuestros pacientes, coincidiendo con la aparición de crisis epilépticas, encontramos elementos paroxísticos en los trazados, que persistieron. Los elementos paroxísticos aparecieron asociados a los signos de sufrimiento el mismo día de instalado el defecto motor y del comienzo de crisis convulsivas, en 1 paciente. Los trazados con signos de sufrimiento generalizado, aunque generalmente con cierta lateralización hemisférica, indican una lesión difusa, tal como una encefalitis o una hemorragia, más bien que una lesión cerebral vascular localizada.

Las dificultades técnicas y los riesgos de la angiografía son de referencia común en todos los grupos de edades, pero mayormente en niños, aunque éstos se ven reducidos en las manos de un especialista experimentado, con un buen equipo de anestesiólogos; así en ninguno de nuestros pacientes se refirieron complicaciones. La angiografía carotídea ha pasado a ser la investigación de elección en todos estos pacientes, ya que la experiencia derivada de nuestra casuística y de la revisión de la literatura médica mundial^{15, 22, 28} es la que más datos aporta para el diagnóstico y, en consecuencia, permite determinar la conducta terapéutica que se va a seguir.

Hay autores^{15,18,28} como hemos visto, que consideran que los hallazgos angiográficos son útiles también para determinar el pronóstico, ya que las oclusiones vasculares de la bifurcación intracraneal de la carótida interna, de la arteria cerebral media proximal y cerebral anterior producen infartos cerebrales extensos y a veces la muerte; en cambio, las oclusiones más proximales suelen ser más benignas, ya que tienen mayor posibilidad de circulación colateral a través del polígono de Willis; esto no siempre pudimos comprobarlo en nuestros pacientes.

La angiografía carotídea fue anormal en 16 pacientes (42,2%), de 25 a quienes se les realizó. El sitio de estenosis u oclusión vascular más frecuente fue la arteria cerebral media (11 veces); seguido de la carótida interna (8 veces); los más afectados fueron: el segmento cervical, en 4 y el supraclinoideo, en 3; esto último coincide con los hallazgos de *Wisoff*.¹⁸

Queremos destacar que en aquellos niños sintomáticos, el hallazgo de una angiografía cerebral aparentemente normal puede ser debida a que un émbolo haya producido la oclusión y después se fragmente, y estos fragmentos se alojen en vasos distales demasiado pequeños para ser detectados por la angiografía. Otra explicación alternativa es una arteritis focal que rápidamente regrese o que produzca émbolos y ninguna estenosis.

La gammagrafía cerebral, consideramos es un estudio no invasivo de extraordinaria utilidad en estos pacientes, ya que sin riesgo alguno es capaz de dar un diagnóstico de la causa u origen, aunque no de locali-

zación del sitio de la oclusión vascular, ni de las características de la misma. En los casos de duda diagnóstica en los estudios iniciales, los estudios evolutivos generalmente permiten despejarla, ya que el acúmulo del radiofármaco de origen vascular va desapareciendo en el transcurso de 2 a 3 semanas.

El examen del líquido cefalorraquídeo es también de gran utilidad, ya que orienta con gran fidelidad hacia el diagnóstico, sobre todo cuando hay sepsis o hemorragia, y en los casos en que es normal orienta, generalmente, hacia una causa vascular oclusiva.

La tomografía axial computarizada permite hacer fácilmente el diagnóstico de las lesiones vasculares hemorrágicas, aun de pequeño tamaño y cuando es normal orienta hacia una lesión vascular oclusiva. La ultrasonografía y la termografía son otros medios diagnósticos no invasivos de gran utilidad, pero que no fueron empleados en nuestros pacientes.

Una relativamente simple y a veces útil técnica, como señala *Steven*,⁶ para verificar oclusión de la arteria carótida interna es la oftalmodinamometría. La menor presión se encuentra en los vasos retinianos en el ojo ipsilateral, al sitio de la oclusión de la arteria carótida. Es necesario destacar que su realización resulta de gran dificultad en el niño por la falta de cooperación, sobre todo de los más pequeños.

En lo que respecta al tratamiento, éste va a estar en dependencia de la causa, y cada paciente requiere una valoración e indicación precisa; ya cuando se instala el defecto motor es poco lo que se puede hacer, solamente tratamiento antiedema cerebral, si éste se presenta (hiperventilación betametazona, furosemida o manitol); proteger el área marginal de infarto con el uso del dextrán-40, cuando esté indicado, o anticoagulantes si se detecta foco embolígeno o enfermedad embolizante, como en algunos pacientes con enfermedad cardíaca o displasia fibromuscular. (Valorar muy cuidadosamente su empleo en la primera semana de un infarto cerebral embólico por el peligro de hemorragia en la zona infartada).

El empleo de anticoagulantes por tiempo prolongado ofrece grandes peligros en el niño, por lo frecuente de los traumatismos.

Deben utilizarse anticonvulsivos precozmente, cuando hay crisis convulsivas o elementos paroxísticos en el electroencefalograma y durante 1 año como mínimo. Algunos han ensayado la hipotermia en la fase aguda, con escasos resultados.

Nuevas vertientes terapéuticas se abren con el empleo de las anastomosis entre las ramas temporales de la carótida externa y las ramas de la cerebral media en las estenosis y oclusiones de la arteria carótida interna o de las ramas que integran el polígono de Willis. Se han ensayado, además, algunos otros procedimientos quirúrgicos con mayor o menor éxito, como la arteriotomía y tromboectomía; la arterioectomía y parche de Dacrón y la resección del segmento trombosado.

Y para finalizar queremos señalar que no se encontró diferencia significativa entre los grupos de comparación febril y afebril y los acápites ante-

riormente señalados, excepto en la causa u origen, y que en el grupo afebril el número de pacientes recuperados fue significativamente mayor que en el febril.

SUMMARY

García Tigera, J. et al. *Acute infantile hemiplegia*. Rev Cub Ped 55: 1, 1983.

For a period of 20 years, casuistical of the Institute of Neurology and Neurosurgery of Havana, is analyzed; it is found that among 24 799 hospitalized patients of all ages, there was 38 aged 15 years or younger, with diagnosis of acute infantile hemiplegia (AIH), for 0,15% frequency. As selection criterium and at the same time as AIH definition the following one is adopted: a motor defect that a outbreaks suddenly or in minutes or hours which may be total, direct and proportional or either partial and no proportional; with febrile syndrome or other accompanying or not accompanying neurologic signs and symptoms, that appear in an apparently healthy child, aged 15 years or younger, during one week or more; by multiple causes, generally, with favourable prognosis, although with high percentage of neurologic sequelae. Post-traumatic, tumoral and congenital hemiplegia, or that related to perinatal lesions, and also hemiplegic migraine, cerebral abscess and postictal hemiparesis, either transitory or permanent, are excluded. Casuistical is divided in two groups: febrile and afebrile, according to different causes involving presence or absence of fever. The following data are analyzed: age, sex, race, neurologic signs; sequelae; time of rehabilitation; causes; auxillar methods for diagnosis; and type of treatment. A high frequency of patients aged 5 years or younger, 27 cases (71,1%), and markedly male sex preponderance, 21 cases (55,3%), is found. Left hemisphere was the most affected, since it was found in 21 cases (55,3%). Twenty nine patients (76,3%) had neurologic sequelae, mainly motor defect. Eighteen patients (81,8 %) out of 22 to whom cause could be determined, had occlusive arterial vascular disease, and four (10,6 %) of them showed fibromuscular dysplasia. Electroencephalogram is of great support or diagnosis, and even more for prognosis. During the acute phase slow rhythms predominates at the affected hemisphere. Carotid angiography performed to 16 patients (42,2 %) out of 25, was abnormal. Most frequent location of stenosis or vascular occlusion was middle cerebral artery, followed by internal carotid artery, at its cervical and supraclinoid segments. No significant differences was found among febrile and afebrile comparison groups formentioned, except for cause or origin, and that in afebrile group, number of restores to health patients was significantly higher than in the febrile group.

RÉSUMÉ

García Tigera, J. et al. *Hémiplégie aiguë infantile*. Rev Cub Ped 55: 1, 1983.

Les auteurs analysent la casuistique de l'Institut de Neurologie et de Neurochirurgie de La Havane sur une période de 20 années; ils trouvent que parmi 24 799 patients hospitalisés de tous âges, il en avait 38, âgés de 15 ans ou moins, avec le diagnostic d'hémiplégie aiguë infantile (HAI), pour une fréquence de 0,15%. Le critère adopté comme critère de sélection et, en même temps, comme définition de HAI est le suivant: un défaut moteur d'installation subite ou en quelques minutes ou en quelques heures, qui peut être total, direct et proportionnel, ou partiel et non proportionnel; avec syndrome fébrile ou d'autres symptômes et signes neurologiques associés ou non, qui apparaît chez un enfant apparemment sain, âgé de 15 ans ou moins; avec une durée d'une semaine ou davantage; à étiologie multiple; avec un pronostic en général favorable, quoique avec un haut pourcentage de séquelles neurologiques. L'on exclut l'hémiplégie post-traumatique; la tumorale; la congénitale ou liée avec des lésions périnatales; la migraine hémiplégique; les abcès cérébraux et l'hémi-parésie post-ictale, soit transitoire ou permanente. La casuistique est divisée en deux groupes: fébrile et afebrile, suivant la différente cause qui implique la présence ou l'absence de fièvre. Il est analysé les données suivants: âge, sexe, race, symptômes initiaux et à l'admission, signes neurologiques, séquelles, temps

de récupération, causes, méthodes auxiliaires de diagnostic, et type de traitement. Il est constaté une haute fréquence de patients âgés de 5 ans ou moins, 27 cas (71,1%), et une prédominance marquée du sexe masculin, 21 cas (55,3%). L'hémisphère gauche a été le plus touché, car cette atteinte a été trouvée dans 21 cas (55,3%). 29 patients (76,3%) ont présenté des séquelles neurologiques, notamment avec défaut moteur. Sur 22 patients, chez lesquels on a pu préciser la cause, 18 (81,8%) avaient une maladie vasculaire artérielle occlusive, et 4 (10,6%) avaient une dysplasie fibromusculaire. L'électroencéphalogramme est d'une grande valeur diagnostique et, notamment, pronostique; pendant la phase aiguë il a une prédominance des rythmes lents dans l'hémisphère atteint. L'angiographie carotidienne a été anormale chez 16 patients (42,2%) sur 25 patients qui ont été soumis à cet examen. Le siège de sténose ou d'occlusion vasculaire le plus fréquent a été artère cérébrale moyenne, suivie par la carotide interne dans ses segments cervical et supra-clinoïdien. On n'a pas trouvé de différence significative entre les groupes de comparaison fébrile et afebrile dans les points signalés ci-dessus, sauf dans le cause ou origine, et que dans le groupe afebrile le nombre de patients récupérés a été significativement plus élevé que dans le groupe fébrile.

BIBLIOGRAFIA

1. Greer, H. D.; A. G. Waltz: Acute neurologic disorders in infancy and childhood. *Dev Med Child Neurol* 7: 507-517, 1965.
2. Isler, W.: Acute hemiplegia and hemisyndromes in childhood. Lavenham Press L. T. D. Suffolk, England, 1971.
3. Gold, A.P.; S. Carter: Acute hemiplegia of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 23: 413-433, 1976.
4. Davie, J. C.; W. Coxe. Occlusive disease of the carotid artery in children. *Arch Neurol* 17: 313-323, 1967.
5. Hatten, P. et al.: Acute hemiplegia of childhood. *Acta Radiol (Stockh)* 20: 273-281, 1979.
6. Stevens, H.: Carotid artery occlusion in childhood. *Pediatrics* 23: 699-709, 1959.
7. Mitchell, R. G.: Venous thrombosis in acute infantile hemiplegia. *Arch Dis Child* 27: 95-103, 1952.
8. Dekaban, A. S.; R. M. Norman: Hemiplegia in early life associated with thrombosis of the sagittal sinus and its tributary veins in one hemisphere. *J. Neuropathol Exp Neurol* 17: 461-470, 1958.
9. Bickerstaff, E. R.: Aetiology of acute hemiplegia in childhood. *Br Med J* 2: 82-87, 1964.
10. Barroso, E.; y otros: Malformación arteriovenosa intracraneal de un lactante. *Rev Cub Ped* 44: 187-190, 1972.
11. Anderson, D. C. et al.: Acute infantile hemiplegia with cerebrospinal pleocytosis: an unusual case of visceral larva migrans. *J Pediatr* 86(2): 247-249, 1975.
12. Roden, V. J.; et al.: Acute hemiplegia of childhood associated with coxsackie A₉ viral infection. *J Pediatr* 86: 56-58, 1975.
13. Chalhad, G.: Coxsackie A₉ focal encephalitis associated with acute infantile hemiplegia and porrencephaly. *Neurology (Minneap)* 27: 574-579, 1977.
14. Osborn, A. C.; R. E. Anderson: Angiographic spectrum of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia. *Stroke* 8: 617-626, 1977.
15. Solomon, G. E.; et al.: Natural history of acute hemiplegia of childhood. *Brain* 93: 107-120, 1970.

16. *Aicardi, J.; J. Amsili:* Acute hemiplegia in infancy and childhood. *Dev Med Child Neurol* 11: 162-173, 1969.
17. *Cableses, F.; C. Saldias:* Thrombosis of the internal carotid in a child. *Neurology (Minneap)* 6: 677-678, 1956.
18. *Wisoff, H.; A. Rothballer:* Cerebral arterial thrombosis in children. *Arch Neurol* 4: 258-267, 1961.
19. *Teng, P.; E. D. Goldenberg:* Thrombosis of the internal carotid artery in a five-year old child. *Am J Dis Child* 99: 228-230, 1960.
20. *Banker, B. Q.:* Cerebral vascular disease in infancy and childhood: 1. Occlusive vascular diseases. *J Neuropathol Exp Neurol* 20: 127-140, 1961.
21. *Duffy, P. E. et al.:* Acute infantile hemiplegia secondary to spontaneous carotid thrombosis. *Neurology (Minneap)* 7: 664-666, 1957.
22. *Shillito, J.:* Carotid arteritis: A cause of hemiplegia in childhood. *J Neurosurg* 21: 540-551, 1964.
23. *Prensky, A. L.; D. O. Davie:* Obstruction of mayor cerebral vessels in early childhood without neurological signs. *Neurology (Minneap)* 20: 945-951, 1970.
24. *Anderson, P. E.:* Fibromuscular hyperplasia of the carotid arteries. *Acta Radiol (Stockh)* 10: 90-96, 1970.
25. *Stanley, J. C. et al.:* Extracranial internal carotid and vertebral artery fibrodysplasia. *Arch Surg* 109: 215-222, 1974.
26. *Paulson, G. W. et al.:* Fibromuscular dysplasia. *Arch Neurol* 35: 287-290, 1978.
27. *Kaufmann, H. H.:* Fibromuscular hyperplasia of the carotid artery in a case associated with an arterio venous malformation. *Arch Neurol* 22: 299-304, 1970.
28. *Hilal, S. K.; et al.:* Primary cerebral arterial occlusive disease in children: Part I. Acute acquired hemiplegia. *Radiology (Minneap)* 99: 71-86, 1971.
29. *Tibbles, J. et al.:* Acute hemiplegia of childhood. *Can Med Assoc J* 113: 309-314, 1975.
30. *Zilkha, A. et al.:* Acute hemiplegia in children complicating upper respiratory infections. Report of three cases with angiographic findings. *Clin Pediatr (Phila)* 15: 1137-1142, 1976.

Recibido: 13 de mayo de 1982.

Aprobado: 2 de junio de 1982.

Dr. Jorge García Tigera
 Instituto de Neurología y Neurocirugía
 Calle 29 y D
 Vedado,
 Ciudad de La Habana.