

## **Propuesta de tratamiento de la enfermedad cerebrovascular en los niños**

### **Treatment proposal for cerebrovascular disease present in children**

#### **José Vargas Díaz**

Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Titular de Pediatría. Investigador Auxiliar. Máster en Atención Integral al Niño. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba.

---

## **PROPUESTA DE TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR PARA NIÑOS HASTA LOS 18 AÑOS DE EDAD EN CUBA**

Es necesario elevar el conocimiento sobre la enfermedad cerebrovascular (ECV) de la infancia tanto en el personal de la salud como en la población en general.

Consideramos útil al tratar de protocolizar el manejo de los ictus infantiles en nuestro país, comenzar por realizar acciones educativas tanto en la población en general, como en los propios médicos y enfermeras de la atención primaria, así como en los pediatras de cualquiera de los niveles de atención de nuestro sistema de salud. El conocer que existe la ECV tanto en adultos como en niños, el saber que un niño puede mostrar síntomas y signos expresión de un ictus isquémico o hemorrágico o en relación con una malformación cerebrovascular, sería el primer paso, posiblemente uno de los más importantes, en el proceso del diagnóstico y manejo oportuno de este conjunto de entidades neurológicas que son causa de muerte o de discapacidades en la infancia. El identificar tempranamente uno de estos síndromes permite actuar rápidamente, bien ante la sospecha diagnóstica de una malformación cerebrovascular o con el tratamiento de urgencia y el posterior traslado a un centro asistencial, donde existan profesionales con experiencia y recursos para el tratamiento de los síndromes cerebrovasculares de los niños.<sup>1</sup>

La Asociación Americana para los Ictus ha recomendado que la población debe conocer y estar atenta a un grupo de síntomas y signos fáciles de reconocer, y acudir inmediatamente a un centro asistencial.<sup>1</sup> Ellos son:

1. Debilidad o adormecimiento de la cara, brazo o pierna, especialmente de un lado del cuerpo y de comienzo brusco.
2. Confusión, dificultad en el lenguaje o en la capacidad de entender, de comienzo brusco.
3. Deterioro brusco de la visión de uno o ambos ojos.
4. Dificultad brusca para caminar, mareos, pérdida del balance o la coordinación.
5. Comienzo brusco de un dolor de cabeza intenso y no habitual, sin causa conocida.

Los signos que pondrían en sospecha a los profesionales de la salud serían:

1. Hemiplejia o hemiparesia aguda.
2. Hemianopsia parcial o total, pérdida visual de uno o ambos ojos y diplopía.
3. Disartria o afasia.
4. Ataxia, vértigos o nistagmo.
5. Súbita disminución del nivel de conciencia.

## **TRATAMIENTO EN EL ÁREA DE SALUD**

El tratamiento en el área de salud (prehospitalario) comprende:<sup>1-4</sup>

1. Atender a la capacidad respiratoria, ventilación y función cardiovascular del paciente con sospecha de ECV.
2. Administrar oxígeno si es necesario.
3. Canalizar una vena, usando suero fisiológico ya que en pacientes normoglicémicos la glucosa puede empeorar el daño cerebral isquémico.<sup>3,4</sup>
4. Tratar la hipoglucemia en caso de presentarse, evitando la hiperglucemia, que empeora el pronóstico de este tipo de enfermos.<sup>4,5</sup>
5. Mantener al enfermo en decúbito supino con la cabeza levantada 45°.

6. Remitir en condiciones adecuadas a un centro de salud que disponga de profesionales y recursos para la atención especializada de los ictus infantiles.

## **ATENCIÓN HOSPITALARIA**

Este tipo de paciente debe ser atendido de preferencia en una unidad de cuidados intensivos pediátricos y por un equipo interdisciplinario formado por el médico y las enfermeras intensivistas, el neuropediatra, el neurocirujano y el neurorradiólogo. Otros profesionales como el hematólogo, reumatólogo, inmunólogos, etc. participarían dependiendo de las características y causas del ictus.<sup>4-7</sup>

Se deben aplicar las medidas neuroprotectoras, tratando enérgicamente:

- la fiebre y la infección en caso de que estén presentes,
- las convulsiones,
- la hipo o hiperglucemia,
- la hipertensión endocraneana,
- de mantener al niño normotenso.

La valoración por neurocirugía en caso de hematomas lobares grandes, necesidad de descompresiones o en el manejo temprano y oportuno de las malformaciones cerebrovasculares.

El contar con un radiólogo con experiencia en neuroimagenología y recursos técnicos (tomografía axial computarizada, resonancia magnética, resonancia magnética angiográfica, angiotomografía, angiógrafo) es esencial para una valoración adecuada de la problemática del enfermo y su contribución en la decisión en la conducta a tomar.

Definición de Clases y Niveles de Evidencia usados por el Comité de Expertos para la Recomendaciones en el Ictus de la Academia Americana de Cardiología:<sup>8</sup>

*1. Clase I.* Condición para la cual hay evidencias o acuerdo en que el procedimiento o es útil y efectivo.

*2. Clase II.* Condición para la cual hay conflicto de evidencia o una divergencia de opinión acerca de la utilidad/efectividad de un proceder o tratamiento.

a) Clase IIa. El peso de la evidencia u opinión es a favor del procedimiento o tratamiento.

b) Clase IIb. La utilidad/eficacia está menos por la evidencia u opinión.

*3. Clase III.* Condición para la cual hay evidencia acuerdo o en general en que el procedimiento o tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial.

Recomendaciones terapéuticas:

1. *Nivel de evidencia A.* Datos derivados de estudios clínicos aleatorizados.

2. *Nivel de evidencia B.* Datos derivados de un estudio aleatorizado único o estudios no aleatorizados.

3. *Nivel de evidencia C.* Consenso de opinión de expertos.

Recomendaciones diagnósticas:

1. *Nivel de evidencia A.* Datos derivados de estudios de cohortes prospectivos múltiples usando una referencia estándar aplicada por un evaluador a ciegas.

2. *Nivel de evidencia B.* Datos derivados de un estudio único de Grado A,  $\geq 1$  estudios caso-control, o estudios usando una referencia estándar aplicada por un evaluador a ciegas.

3. *Nivel de evidencia C.* Consenso de opinión de expertos.

## **RECOMENDACIONES PARA EL TRATAMIENTO DE SOSTÉN DESPUÉS DE UN ICTUS EN NIÑOS**

1. *Recomendación de clase I:* Las medidas de básicas en los ictus arteriales isquémicos en niños deben incluir el control de la fiebre, el mantener una oxigenación normal, el control de la hipertensión arterial y la normalización de los niveles de glicemia (Clase I, Nivel de Evidencia C).

2. *Recomendación de clase II:* Es razonable tratar la deshidratación y la anemia en niños con ictus (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).

3. *Recomendaciones de clase III:* No hay evidencia de que el uso de suplementos de oxígeno sea beneficioso en niños con ictus en ausencia de hipoxemia (Clase III, Nivel de Evidencia C).

a) En ausencia de crisis epilépticas clínicas o electroencefalográficas, la administración profiláctica de drogas antiepilépticas en niños con ictus isquémicos no es necesaria (Clase III, Nivel de Evidencia C).

b) En ausencia de datos adicionales que confirmen su seguridad y eficiencia, la hipotermia no debe ser usada en niños con ictus excepto en el contexto de una investigación clínica (Clase III, Nivel de Evidencia C).

## **RECOMENDACIONES PARA LOS ICTUS PERINATALES**

Recomendaciones de Clase I:

1. El conteo de plaquetas marcadamente bajo debe ser corregido en individuos con hemorragias intracraneales (HIC) (Clase I, Nivel de Evidencia B).
2. Recién nacidos con HIC resultado de deficiencia de factores de la coagulación requieren reposición del factor de la coagulación deficiente (Clase I, Nivel de Evidencia B).
3. La vitamina K debe ser administrada a individuos con trastornos de la coagulación dependientes de vitamina K (Clase I, Nivel de Evidencia B). Altas dosis de vitamina K pueden ser necesarias en recién nacidos con deficiencia de factores dependientes de las medicaciones maternas.
4. Pacientes que desarrollan hidrocefalia después de HIC deben recibir drenaje ventricular y posteriormente derivación si la hidrocefalia persiste de forma significativa (Clase I, Nivel de Evidencia B).

#### Recomendaciones de Clase II:

1. Es razonable tratar la deshidratación y la anemia en neonatos con ictus. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
2. Es razonable usar la rehabilitación y la fisioterapia a largo plazo como esfuerzo por reducir la disfunción neurológica en individuos con ictus perinatal (Clase IIa, Nivel de Evidencia B).
3. Es razonable suministrar folatos y vitamina B a individuos con mutación de la metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) en un esfuerzo por normalizar los niveles de homocisteína (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
4. Es razonable evacuar un hematoma cerebral intraparenquimatoso para reducir la presión intracraneal muy alta, a pesar de que no está claro hasta dónde este proceder siempre mejora la evolución (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
5. La anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM) o heparina no fraccionada (HNF) puede ser necesarias en neonatos seleccionados con trastornos trombofílicos graves, émbolos sistémicos o cerebrales múltiples o ante la evidencia clínica o radiológica de propagación de una trombosis senovenosa a pesar de la terapia de sostén (Clase IIb, Nivel de Evidencia C). Hasta que se disponga de información adicional sobre su seguridad y eficacia, la recomendación sobre el uso de anticoagulación en otros neonatos con trombosis senovenosa no es posible.

#### Recomendaciones de Clase III:

1. Los agentes trombolíticos no son recomendados en neonatos hasta que se disponga de más información acerca de la seguridad y efectividad de estos medicamentos (Clase III, Nivel de Evidencia C).

## **PROPUESTA DE TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUÉMICO ARTERIAL (IAI)**

Ante todo niño con un IAI se debe usar aspirina en dosis de 2-5 mg/(kg · día). Se debe considerar la anticoagulación con heparina o heparina de bajo peso molecular, seguida de warfarina si:

- disección arterial,
- cardioembolismo.

En caso de vasculopatía usar heparina no fraccionada (HNF), o heparina de bajo peso molecular (HBPM) por 5 a 7 días seguida de aspirina. En los niños con anemia de células falciformes y IAI usar las transfusiones sanguíneas cada 3 a 6 semanas para mantener la hemoglobina S < 30 %. De estar contraindicadas las transfusiones, usar hidroxiurea.<sup>9-12</sup>

## **DISECCIÓN ARTERIAL CÉRVICO-CEFÁLICA (DACC)**

Recomendaciones de Clase II:<sup>8</sup>

1. En niños con DACC extracraneal, es razonable comenzar con HNF o HBPM como puente para la anticoagulación oral (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
2. Es razonable tratar a un niño con una DACC extracraneal lo mismo con HBPM subcutánea o warfarina por 3 a 6 meses (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Alternativamente, un agente antiplaquetario puede sustituir a la HBPM o a la warfarina. En los individuos que desarrollan síntomas recurrentes es razonable extender la anticoagulación más allá de los 6 meses (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Es recomendable continuar los agentes antiplaquetarios más allá de seis meses, especialmente cuando hay evidencias radiológicas de una anomalía residual de disección arterial (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
3. En pacientes que continúan teniendo síntomas de DACC, a pesar de una terapia médica óptima, los procedimientos quirúrgicos pueden ser considerados (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

Recomendaciones de Clase III:

1. La anticoagulación no está recomendada para los niños con disección intracraneal o aquellos con hemorragia subaracnoidea (HSA) resultado de DACC (Clase III, Nivel de Evidencia C).

## **RECOMENDACIONES EN NIÑOS CON ICTUS Y ENFERMEDAD CARDÍACA**

#### Recomendaciones de Clase I:

1. La terapia para el fallo cardíaco congestivo está indicada y puede reducir la posibilidad de embolismo cardiogénico (Clase I, nivel de Evidencia C).
2. Cuando sea posible, las lesiones cardíacas, especialmente las complejas con un alto riesgo de ictus, deben ser reparadas tanto para mejorar la función cardíaca como para reducir el riesgo de ictus (Clase I, Nivel de Evidencia C). Esta recomendación aún no se aplica al foramen oval abierto.
3. La resección de un mixoma atrial está indicado dado el riesgo de una complicación cerebrovascular (Clase I, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase II:

1. Para niños con embolismos cardíacos de procedencia diferente al foramen oval abierto que tengan un riesgo elevado de embolismos recurrentes, es razonable comenzar tratamiento con HNF o HBPM mientras la terapia con warfarina se inicia y estabiliza (Clase IIa, Nivel de Evidencia B). Alternativamente, es razonable usar HBPM inicialmente en esta situación y continuar con esta en vez de warfarina (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
2. En los niños con riesgo de embolismo cardíaco es razonable continuar bien con HBPM o warfarina por al menos un año o hasta que la lesión responsable del riesgo haya sido corregida (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Si el riesgo de embolismo recurrente se considera alto, es razonable continuar con la anticoagulación indefinidamente tanto como sea bien tolerada. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
3. En niños donde se sospecha un embolismo cardíaco no dependiente del foramen oval abierto, con bajo o desconocido riesgo de ictus, es razonable comenzar con aspirina y continuarla por al menos 1 año (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
4. La reparación quirúrgica o el cierre transcater es razonable en individuos con defectos septales mayores, tanto para reducir el riesgo de ictus como para prevenir las complicaciones cardíacas tardías (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Esta recomendación no aplica para individuos con foramen oval permeable, en espera de datos adicionales.
5. Existen pocos datos para orientar el tratamiento de pacientes con endocarditis valvular prostética, pero puede ser razonable continuar con anticoagulación de mantenimiento en individuos que están tomándolos (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase III:

1. La terapia anticoagulante no es recomendada para individuos con endocarditis valvular primaria (Clase III, Nivel de Evidencia C).

2. La resección quirúrgica de un rabdomioma cardíaco no es necesaria en individuos asintomáticos y sin historia de ictus (Clase III, Nivel de Evidencia C).

## RECOMENDACIONES PARA EL USO DE LA HEPARINA DE BAJO PESO MOLECULAR EN NIÑOS CON ICTUS<sup>1,3,8</sup>

Recomendación de Clase I:

1. La anticoagulación con HBPM es útil para la anticoagulación prolongada en niños con un importante riesgo de embolismo cardíaco recurrente, TSVC estados hipercoagulables seleccionados (Clase I, Nivel de Evidencia C).

Recomendaciones de Clase II:

1. El protocolo que se ofrece en el cuadro es razonable para iniciar y ajustar la HBPM en niños con ictus que requiera su uso (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).

2. La administración de HBPM o HNF puede ser considerada en niños hasta una semana después del ictus isquémico en espera de la investigación que precise la causa del ictus (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

Cuadro. **Protocolo para el uso de HBPM en niños**

Preparación	Dosis inicial terapéutica	Dosis inicial profiláctica
Reviparin, dosis dependiente del peso corporal (U/kg c/12 h)		
<5 kg	150	50
>5 kg	100	30
Enoxaparin, dosis dependiente de la edad (mg/kg c/12 h)		
< 2 meses	1,5	0,75
>2 meses	1,0	0,5
Dalteparin, dosis pediátrica(U/kg c/24 h)	129 43	92 52
Tinzaparin, dosis dependiente de la edad (U/kg)		
0-2 meses	---	275
2-12 meses	---	250
1-5 años	---	240
5-10 años	---	200
10-16 años	---	275

## ENFERMEDAD DE MOYAMOYA EN LOS NIÑOS

Recomendaciones de Clase I:



1. Se han usado con efectividad diferentes técnicas de revascularización para reducir el riesgo de ictus en pacientes con enfermedad de Moyamoya (Clase I, Nivel de Evidencia B). Sin embargo, a pesar de la vasta literatura existente sobre la enfermedad de Moyamoya, no existen estudios controlados que guíen la selección de esa terapéutica.

2. Las técnicas de revascularización indirectas son generalmente preferidas y deben ser usadas en niños de corta edad, en quienes los vasos de calibre pequeño hacen difícil la anastomosis directa. Las técnicas de anastomosis directa son preferidas en los pacientes de más edad (Clase I, Nivel de Evidencia C).

3. La revascularización quirúrgica es útil en el paciente con enfermedad de Moyamoya (Clase I, Nivel de Evidencia B). La indicación para la revascularización incluye los síntomas isquémicos progresivos o la evidencia de flujo sanguíneo inadecuado o de la reserva de perfusión cerebral en individuos sin contraindicación para la cirugía (Clase I, Nivel de Evidencia B).

#### Recomendaciones de Clase II:

1. El Doppler transcraneal (DTC) puede ser de utilidad en la evaluación y seguimiento de los pacientes con enfermedad de Moyamoya (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

2. Las técnicas para minimizar la ansiedad y el dolor durante la hospitalización pueden reducir la probabilidad de ictus causado por vasoconstricción inducida por hiperventilación en pacientes con enfermedad de Moyamoya (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

3. El manejo de la hipotensión sistémica, hipovolemia, hipertermia e hipocapnia en los períodos intraoperatorios y perioperatorios puede reducir el riesgo de ictus perioperatorios en pacientes con enfermedad de Moyamoya (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

4. La aspirina puede considerarse en individuos con enfermedad de Moyamoya después de la revascularización quirúrgica o en individuos asintomáticos en quienes la cirugía no ha sido programada (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

5. Las técnicas para medir la perfusión cerebral y la reserva de flujo cerebral pueden ayudar en la evaluación y el seguimiento de individuos con enfermedad de Moyamoya (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase III:

1. Excepto en individuos seleccionados con frecuentes accidentes isquémicos transitorios (AIT), o con infartos múltiples a pesar del tratamiento con antiplaquetarios y la cirugía, los anticoagulantes no son recomendados para la mayoría de pacientes con enfermedad de Moyamoya por el riesgo de hemorragia y la dificultad de mantener los niveles terapéuticos en los niños (Clase III, Nivel de Evidencia C).

2. En ausencia de una historia familiar fuerte de enfermedad de Moyamoya o de una condición médica que predisponga al síndrome de Moyamoya, hay una insuficiente evidencia que justifique hacer estudios para Moyamoya en individuos asintomáticos o en familiares de pacientes con síndrome de Moyamoya (Clase III, Nivel de Evidencia C).

## **RECOMENDACIONES EN LA MIGRAÑA COMO UN FACTOR DE RIESGO**

Recomendaciones de Clase II:

1. Los individuos con ictus arteriales isquémicos (IAI) y síntomas de migraña pueden ser evaluados en busca de otros factores de riesgo (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).
2. Es razonable aconsejar a los individuos con migraña e IAI que están tomando contraceptivos orales para que cambien a otras formas de control de la natalidad (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
3. Es razonable evitar los agentes de tipo triptanos en niños con migraña hemipléjica, migraña basilar, factores de riesgo vasculares o antecedentes de isquemias cardíacas o cerebrales en espera de disponer de mayor información (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).

## **RECOMENDACIONES PARA LOS ESTADOS HIPERCOAGULABLES**

Recomendaciones de Clase II:

1. A pesar de que el riesgo de ictus a partir de la mayoría de los estados protrombóticos es relativamente bajo, el riesgo tiende a incrementarse cuando un estado protrombótico ocurre en niños con otros factores de riesgo. Por tanto, es razonable evaluar en busca de los estados protrombóticos más comunes aún cuando otros factores de riesgo hayan sido identificados (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
2. Es razonable discontinuar los contraceptivos orales en adolescentes con ictus arterial o TSNC (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
3. Es razonable medir los niveles de homocisteína sérica en niños con TSVC o IAI. (Clase IIa, Nivel de Evidencia B), y comenzar medidas para bajar los niveles de homocisteína cuando estos están más altos de lo normal (Clase IIa, Nivel de Evidencia B). Las medidas para disminuir los niveles de homocisteína pueden incluir la dieta, suplementos de folatos, vitamina B6 o vitamina B12.

## **RECOMENDACIONES PARA DISMINUIR OTROS FACTORES DE RIESGO DE ICTUS**

### Recomendaciones de Clase I:

1. Los individuos con enfermedad de Fabry deben recibir tratamiento de reposición con alfa-galactosidasa (Clase I, Nivel de Evidencia B).
2. Si se detecta un factor de riesgo de ictus tratable en un niño quien ha tenido un ictus, esta condición debe ser tratada (Clase I, Nivel de Evidencia C).

### Recomendaciones de Clase II:

1. Se recomienda buscar y tratar la deficiencia de hierro, porque ésta puede incrementar el riesgo de IAI en presencia de otros factores de riesgo (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). El tomar leche de vaca induce deficiencia de hierro, por lo que puede considerarse limitar su consumo (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).
2. Recomendar mejorar la dieta, hacer ejercicios físicos y evitar el tabaquismo. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
3. Buscar una alternativa para los anticonceptivos orales después de un ictus, particularmente si hay evidencias de un estado protrombótico. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Ver además las recomendaciones hechas en la anemia de células falciformes, disección arterial cérico-cefálicas, en los estados hipercoagulables y en la enfermedad de Moyamoya.

## **ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES (ACF)**

### Recomendaciones de Clase I:

1. El manejo agudo de los ictus isquémicos en los pacientes con ACF debiera incluir la hidratación, corrección de la hipoxemia y de la hipotensión sistémica. (Clase I, Nivel de Evidencia C).
2. Las transfusiones periódicas para reducir el porcentaje de hemoglobina S son efectivas en disminuir el riesgo de ictus, en los niños de 2 a 16 años con ACF y resultado anormal del ultrasonido Doppler transcraneal. (Clase I, Nivel de Evidencia A).
3. Los niños con ACF e infarto cerebral confirmado deben ser sometidos a un programa de transfusiones de glóbulos rojos unido a medidas que prevengan la sobrecarga de hierro. (Clase I, Nivel de Evidencia B).
4. Está indicado en el paciente con ACF reducir el porcentaje de hemoglobina S con transfusiones antes de realizarle una angiografía convencional. (Clase I, Nivel de Evidencia C).

## Recomendaciones de Clase II:

1. En el infarto agudo cerebral, la transfusión de recambio orientada a reducir los niveles de hemoglobina S <30 % del total de hemoglobina del paciente es razonable. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).
2. En los niños con ACF y con una HIC se recomienda evaluar en busca de una lesión estructural vascular. (Clase IIa, Nivel de Evidencia B).
3. En niños con ACF, es razonable repetir una vez al año el ultrasonido Doppler transcraneal, cuando este es normal y al mes cuando es anormal. (Clase IIa, Nivel de Evidencia B). Cuando el UDT es dudoso o ligeramente anormal puede repetirse cada tres o seis meses.
4. La hidroxiurea puede ser considerada en niños y adultos jóvenes con ACF e ictus, en quienes no se sigue el programa de transfusiones crónicas. (Clase IIb, Nivel de Evidencia B).
5. El trasplante de médula ósea puede ser considerado en niños con ACF (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).
6. La revascularización quirúrgica puede ser considerada como última alternativa en niños con ACF los cuales continúan teniendo disfunción cerebrovascular a pesar del manejo médico óptimo. (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

## **PROPUESTA DE TRATAMIENTO PARA TROMBOSIS SENOVENOSAS CEREBRALES (TSVC)**

Usar HNF o HBPM por 5-7 días seguido de HBPM o warfarina por 3-6 meses. En casos con hemorragias intracraneales no usar anticoagulación.<sup>1,2,8,13-15</sup>

### **Recomendaciones para el tratamiento de las trombosis senovenosas cerebrales en los niños**

#### Recomendaciones de Clase I:

1. El tratamiento sintomático de los niños con TSVC debe incluir una apropiada hidratación, el control de las crisis epilépticas y el tratamiento de la presión intracraneal elevada. (Clase I, Nivel de Evidencia C).
2. A los niños con TSVC se les debe realizar un conteo de sangre completo. (Clase I, Nivel de Evidencia C).
3. Los niños con TSVC y sospecha de infección bacteriana deben recibir una terapéutica antibiótica apropiada. (Clase I, Nivel de Evidencia C).

4. Dado el potencial riesgo de pérdida visual debido a la presión intracraneal aumentada de larga duración en niños con TSV, se les debe realizar valoración periódica del campo visual y de la agudeza visual y medidas apropiadas de control de la presión intracraneal elevada y de sus complicaciones. (Clase I, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase II:

1. Los niños con TSVC pueden beneficiarse de un estudio de la coagulación para tratar de identificar alteraciones de esta, algunas de las cuales pudieran facilitar subsecuentes retrombosis y conlleven alguna decisión terapéutica. (Clase IIb, Nivel de Evidencia B).

2. Los niños con TSVC pueden beneficiarse de investigar posibles infecciones subyacentes a través de hemocultivos y radiografías de senos perinasales. (Clase IIb, Nivel de Evidencia B).

3. La monitorización de la presión intracraneal puede ser considerada durante la fase aguda de la TSVC (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

4. Es razonable repetir los estudios de neuroimágenes en niños con TSVC para confirmar la recanalización del vaso o la recurrencia del trombo. Clase IIa, Nivel de Evidencia C).

5. Dada la frecuencia de crisis epiléptica en niños con TSVC aguda, el monitoreo electroencefalográfico continuo puede ser considerado en individuos que están inconscientes y/o ventilados mecánicamente. (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

6. Es razonable instituir HNF intravenosa o HBPM subcutánea en niños con TSVC haya o no hemorragia secundaria, seguido de tratamiento con warfarina por 3 a 6 meses (Clase IIa, Nivel de Evidencia C).

7. En niños seleccionados con TSVC, la administración de un agente trombolítico puede ser considerado (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase III:

1. Hasta que no haya más evidencias de seguridad y efectividad, la anticoagulación no es apropiada para la mayoría de los recién nacidos con TSVC (Clase III. Nivel de Evidencia C). Una excepción pudiera ser considerada en individuos con estados protrombóticos graves, émbolos sistémicos o cerebrales múltiples o evidencias radiológicas de propagación de la TSVC a pesar del tratamiento de sostén.

## **PROPUESTA DE TRATAMIENTO PARA ICTUS HEMORRÁGICO<sup>8,16</sup>**

1. Los niños con hemorragia intracraneal deben ser estudiados completamente para tratar de identificar la causa del sangramiento, ya que el conocer la causa es un pilar fundamental para guiar el tratamiento.

2. Es indispensable el trabajo en equipo donde participe el neurocirujano, el neuropediatra y el neurorradiólogo. La experiencia adquirida en adultos con hemorragias intracraneales puede ser tenida en cuenta también en los niños.
3. El tratamiento de la fase aguda incluye: manejo agresivo de la presión arterial, de la fiebre, las convulsiones, la infección y de la presión intracraneal.
4. En niños con grandes hemorragias lobares y empeoramiento de su estado clínico puede resultar beneficioso la intervención quirúrgica para extraer el hematoma.<sup>17-19</sup>
5. De tratarse de una malformación cerebrovascular, el riesgo de resangrado es alto en los niños, por lo que está indicado su estudio exhaustivo, guiado por la angiografía, precisando tamaño, localización y patrón vascular de la lesión.
6. Las modalidades de tratamiento de las malformaciones cerebrales incluyen: escisión quirúrgica, embolización y radiocirugía.<sup>20-22</sup>
7. En niños con malformaciones arteriovenosas la escisión quirúrgica sería el tratamiento de elección. La embolización se considera que tiene un papel de apoyo pero sola es insuficiente.<sup>20-22</sup>

## **RECOMENDACIONES PARA LA EVALUACIÓN Y EL TRATAMIENTO DE LAS HEMORRAGIAS EN LOS NIÑOS**

Recomendaciones de Clase I:<sup>3,8,22-25</sup>

1. Los niños con hemorragias cerebrales no traumáticas deben ser estudiados en busca de factores de riesgo, incluyendo la realización de la angiografía convencional, cuando los exámenes no invasivos han fallado en encontrar su origen, en un esfuerzo por identificar los factores de riesgo tratables antes de que ocurra otra hemorragia. (Clase I, Nivel e Evidencia C).
2. Los niños con deficiencias severas de factores de la coagulación deben recibir la reposición adecuada de dicho factor y los niños con deficiencias de factores menos severas deben recibir reposición del mismo después de un trauma de cráneo. (Clase I, Nivel de Evidencia A).
3. Dado el riesgo de repetir la hemorragia procedente de una malformación vascular cerebral, ésta lesión debe ser identificada y corregida cuando esto sea posible. Similarmente otros factores de riesgo de hemorragias tratables deben ser corregidos. (Clase I, Nivel de Evidencia C).
4. Las medidas de estabilización en pacientes con hemorragias cerebrales deben incluir: la optimización de los esfuerzos respiratorios, el control de la hipertensión sistémica, el control de las

crisis epilépticas y el manejo adecuado del incremento de la presión intracraneana. (Clase I, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase II:

1. Es razonable el seguimiento de pacientes asintomáticos quienes tienen una condición que los predisponga a hemorragia intracraneal con angiorresonancia craneal cada 1 a 5 años, dependiendo del riesgo percibido dependiente de la condición subyacente. (Clase IIa, Nivel de Evidencia C). Los individuos que desarrollan síntomas los cuales puedan ser explicados por un aneurisma, la angiotomografía, o la angiografía convencional deben ser consideradas, aún en los casos donde la angiorresonancia falló en poner en evidencia el aneurisma. (Clase IIb, Nivel de Evidencia C). Dado la posible necesidad de repetir estudios con el paso del tiempo, la angiotomografía es preferible a la angiografía convencional en el despistaje de individuos con riesgo de un aneurisma. (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

2. Los individuos con Hemorragias subaracnoideas pueden beneficiarse de medidas para controlar el vasoespasmo (Clase IIb, Nivel de Evidencia C).

#### Recomendaciones de Clase III:

1. La evacuación quirúrgica de un hematoma intracerebral supratentorial no es recomendada para la mayoría de los pacientes. (Clase III, Nivel de Evidencia C). Sin embargo, la información disponible proveniente de un número pequeño de pacientes sugiere que la cirugía puede ayudar en individuos seleccionados, que han desarrollado herniaciones cerebrales o presión intracraneal extremadamente elevadas.

2. A pesar de existir una fuerte evidencia que apoya el uso de transfusiones de sangre periódicas en individuos con anemia de células falciformes, que tienen un alto riesgo de infartos isquémicos (ver anemia de células falciformes). No existe evidencia de que tales transfusiones periódicas reduzcan el riesgo de hemorragias intracraneales causadas por la ACF. (Clase III, Nivel de Evidencia B).

#### **Propuesta de prevención primaria**

1. Realizar anualmente a todo niño con anemia de células falciformes un ultrasonido Doppler intracraneal y en caso de presentar aumento de la velocidad ( $> 200$  cm/s) a nivel de la porción terminal de la carótida interna o proximal de la arteria cerebral media, realizar transfusiones de sangre cada 3-6 semanas para mantener la hemoglobina S por debajo del 30 % de su concentración, dado el gran riesgo de estos enfermos de presentar un ictus arterial isquémico. Existen evidencias de que en los niños con anemia de células falciformes y gran riesgo de IAI, no deben suspenderse las transfusiones sanguíneas crónicas, al menos hasta que cumplan los 16 años.<sup>3,8,20</sup>

2. Se ha demostrado que el tratamiento con allopurinol reduce las convulsiones, el coma y la muerte en niños cardiopatas sometidos a cirugía cardíaca usando hipotermia profunda.<sup>3,8</sup>

### **Propuesta de prevención secundaria**

1. Las recomendaciones de prevención secundaria en niños están basadas en estudios en adultos, ya que no existen hasta el momento estudios bien diseñados sobre este aspecto en los niños.

2. Muchos expertos<sup>1,3,8</sup> recomiendan antiplaquetarios (aspirina 1-5 mg/(kg · día) en la mayoría de niños con IAI.

3. A pesar de que existen pocas evidencias en niños, la anticoagulación puede estar indicada en aquellos con IAI asociado a disección arterial extracraneal, estados protrombóticos, cardiopatías, en estenosis intracraneales severas y en IAI recurrentes a pesar del uso de aspirina.<sup>3,8</sup>

4. Algunos expertos en ictus infantiles recomiendan anticoagulación en los IAI por 3-6 meses, seguido de una reevaluación para decidir si continuar con anticoagulación o cambiar a terapia antiplaquetaria.<sup>3,8</sup>

5. Los pacientes con enfermedad de Moyamoya deben ser evaluados por neurocirugía ante la posible necesidad de revascularización. Aunque no existen evidencias demostradas de la utilidad de la revascularización en niños, una reciente revisión<sup>1,2,3,8</sup> de la cirugía de revascularización en ellos ha encontrado que el proceder es seguro y que la mayoría de los pacientes reciben algún beneficio sintomático. En estos niños puede ser útil además usar el tratamiento antiplaquetario ya que en el 40 % de estos puede estar asociado un estado protrombótico.<sup>1,3,8</sup>

6. El recambio sanguíneo crónico debe ser usado en niños con anemia de células falciformes asociado a ictus arteriales isquémicos. La hidroxiurea es una opción para estos niños cuando las transfusiones sanguíneas crónicas están contraindicadas.<sup>9-12</sup>

## **RECOMENDACIONES PARA LA REHABILITACIÓN DESPUÉS DE UN ICTUS EN LA INFANCIA**

Recomendaciones de Clase I:

1. Una rehabilitación apropiada para la edad y un programa terapéutico están indicados en niños después de un ictus. (Clase I, Nivel de Evidencia C).

2. La valoración psicológica para detectar deficiencias cognitivas y del lenguaje es de utilidad para planificar la terapia y los programas educacionales después del ictus en un niño. (Clase I, Nivel de Evidencia C).



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lynch JK, Pavlakis S, deVeber G. Treatment and Prevention of cerebrovascular disorders in children. *Curr Treat Opt Neurol* 2005;7:469-80.
2. Lynch JK, Hirtz DG, deVeber G, Nelson KB. Report of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke Workshop on Perinatal and Childhood Stroke. *Pediatrics* 2002;109:116-23.
3. deVeber G. In pursuit of evidence-based treatments for paediatric stroke: the UK and Chest guidelines. *Lancet Neurol* 2005;4:432-36
4. Lynch JK. Cerebrovascular Disorders in Children. *Curr Neurol and Neurosci Rep* 2004, 4:129-138. Paediatric Stroke Working Group Stroke in childhood: clinical guidelines for diagnosis, management and rehabilitation. [Monograph on internet]. 2004. Available from: <http://www.replondon.ac.uk/pubs/books/childstroke> (accessed June 1, 2005).
5. Monagle P, Chan A, Massicotte P, Chalmers E, Michelson AD. Antithrombotic Therapy in Children: the Seventh ACCP conference on antithrombotic and thrombolytic therapy. *Chest* 2004; 126:645S-87S.
6. deVeber G and Canadian Paediatric Ischemic Stroke Study Group. Canadian Paediatric Ischemic Stroke Registry: analysis of children with arterial ischemic stroke. *Ann Neurol* 2000;48:526.
7. International Paediatric Stroke Study. [Monograph on internet]. Available from: <http://www.sickkids.on.ca/cstrokestudy> (accessed June 1, 2005).
8. Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, deVeber G, Ferreiro D, Jones BV, Kirkham MB, Scott RM, Smith ER. Management of Stroke in Infants and Children. A Scientific Statement From a Special Writing Group of American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*. 2008;29:000-000.
9. Powars D, Wilson B, Imbus C. The natural history of stroke in sickle cell disease. *Am J Med* 1978, 65:461-71.
10. Adams RJ. Stroke prevention and treatment in sickle cell disease. *Arch Neurol* 2001, 58:565-568.
11. Scothorn DJ, Price C, Schwartz D. Risk of recurrence stroke in children with sickle cell disease receiving blood transfusion therapy for at least five years after initial stroke. *J Pediatr* 2002;140:348-54.
12. Pagelow CH, Macklin EA, Moser FG. Longitudinal changes in brain magnetic resonance imaging findings in children with sickle cell disease. *Blood* 2002; 99:3014-8.
13. Burak CR, Bowen MD, Barron TF. The use of enoxaparin in children with acute, nonhemorrhagic ischaemic stroke. *Pediatr Neurol* 2003;29:295-98.

14. Strater R, Kurnik K, Heller C, Schobess R, Luigs P, Nowak-Gottl U. Aspirin versus low-dose low-molecular-weight heparin: a prospective follow-up study. *Stroke* 2001;32:2554-58.
15. Mohr JP, Thompson JL, Lazar RM, et al. A comparison of warfarin and aspirin for the prevention of recurrent ischemic stroke. *N Engl J Med* 2001;345:1444-51.
16. Broderick J, Connolly S, Feldmann E, Hanley D, Kase C, Krieger D, *et al.*; American Heart Association; American Stroke Association Stroke Council; High Blood Pressure Research Council; Quality of Care and Outcomes in Research Interdisciplinary Working Group. Guidelines for the management of spontaneous intracerebral haemorrhage in adults: 2007 update: a guideline from the American Heart Association/American Stroke Association Stroke Council, High Blood Pressure Research Council, and the Quality of Care and Outcomes in Research Interdisciplinary Working Group. *Stroke*. 2007;38:2001-2023.274.
17. Al-Jarallah A, Al-Rifai MT, Riela AR, Roach ES. Nontraumatic brain haemorrhage in children: etiology and presentation. *J Child Neurol*.2000;15:284-9.
18. Meyer-Heim AD, Boltshauser E. Spontaneous intracranial haemorrhage in children: aetiology, presentation and outcome. *Brain Dev*. 2003;25:416-21.
19. Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurismal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:1717-24.
20. Van Hoff J, Ritchey AK, Shaywitz BA. Intracranial haemorrhage in children with sickle cell disease. *Am J Dis Child*. 1985;139:1120-1123.
21. Ghosh K, Nair AP, Jijina F, Madkaikar M, Shetty S, Mohanty D. Intracranial haemorrhage in severe haemophilia: prevalence and outcome in a developing country. *Haemophilia*. 2005;11:459-462.
22. Hoyer LW. Haemophilia A. *N Engl J Med*. 1994;330:384-7.
23. Eyster ME, Gill FM, Blatt PM, Hilgartner MW, Ballard JO, Kinney TR. Central nervous system bleeding in haemophiliacs. *Blood*. 1978;51:1179-1188.
24. Calder K, Kokorowski P, Tran T, Henderson S. Emergency department presentation of paediatric stroke. *Pediatr Emerg Care*. 2003 Oct;19(5):320-328.

Recibido: 27 de febrero de 2009.

Aprobado: 18 de marzo de 2009.

*José Vargas Díaz*. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Calle 29 esquina a D, El Vedado. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: [jvargas@infomed.sld.cu](mailto:jvargas@infomed.sld.cu)