

## CAPÍTULO 1

### ICTUS: TIPOS ETIOLÓGICOS Y CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

A. Arboix, J. Díaz, A. Pérez-Sempere y J. Álvarez Sabin por el comité ad hoc del Grupo de Estudio de Enfermedades Cerebrovasculares de la SEN

### Concepto de ictus o enfermedad cerebrovascular

Las enfermedades cerebrovasculares o ictus están causados por un trastorno circulatorio cerebral que altera transitoria o definitivamente el funcionamiento de una o varias partes del encéfalo. Existen diversos tipos de ictus, según la naturaleza de la lesión producida en la isquemia cerebral y la hemorragia cerebral (Figura 1). Sin embargo, debido a la presencia de diferentes enfermedades o subtipos de ictus, el perfil evolutivo, las características de la neuroimagen, la naturaleza, el tamaño y la topografía de la lesión, el mecanismo de producción y la etiología, se utilizan numerosos términos para describir las enfermedades cerebrovasculares (1, 2). Es importante conocer el mecanismo causante de esta enfermedad para poder efectuar un adecuado tratamiento y una eficaz prevención secundaria (3).

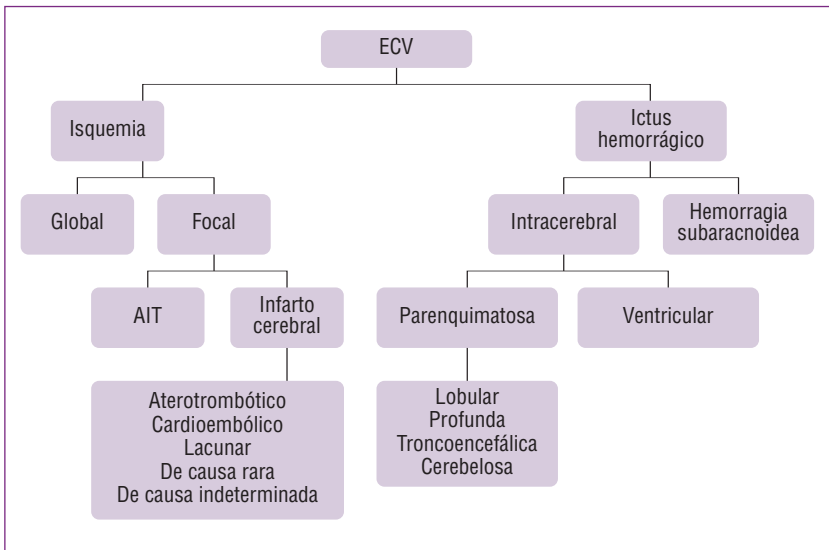


FIGURA 1. Clasificación de la enfermedad cerebrovascular (ECV) según su naturaleza (E. Díez Tejedor y R. Soler, 1999).

## Isquemia cerebral

---

Se incluyen todas las alteraciones del encéfalo secundarias a un trastorno del aporte circulatorio, ya sea cualitativo o cuantitativo. Hablamos de isquemia cerebral focal cuando se afecta sólo una zona del encéfalo y de isquemia cerebral global cuando resulta afectado todo el encéfalo.

### Isquemia cerebral focal

Se consideran dos tipos de isquemia cerebral focal: el ataque isquémico transitorio y el infarto cerebral.

#### *Ataque isquémico transitorio (4-6)*

El ataque isquémico transitorio (AIT) se definía clásicamente como un episodio de disfunción cerebral focal o monocular de duración inferior a 24 horas, causado por una insuficiencia vascular debida a una trombosis o por una embolia arterial asociada a cualquier enfermedad arterial, cardiaca o hematológica.

La definición actual de AIT ha planteado varias objeciones: la primera es la duración de 24 horas, que resulta arbitraria y probablemente excesiva, teniendo en cuenta que la mayoría de AIT duran de cinco a diez minutos; la segunda es que sigue teniendo connotaciones del todo erróneas, de benignidad; y la tercera es que no considera el porcentaje importante de pacientes que además de estos episodios presentan lesiones cerebrales establecidas en los estudios de neuroimagen. A partir de dicha evidencia, el TIA Working Group (6) redefine el AIT como un episodio breve de disfunción neurológica, con síntomas clínicos que típicamente duran menos de una hora, sin evidencia de infarto en las técnicas de neuroimagen.

Según el territorio vascular afectado, el AIT se clasifica en carotídeo, vertebrobasilar e indeterminado, y en función de sus manifestaciones clínicas puede ser retiniano (amaurosis fugaz o ceguera monocular transitoria), hemisférico cortical, lacunar o atípico. Cada uno de estos tipos de AIT tiene una fisiopatología, una clínica, un pronóstico y un tratamiento diferentes.



Los pacientes con AIT se consideran un grupo de alto riesgo de ictus (infarto cerebral) y de otros acontecimientos vasculares, principalmente coronarios. Sin embargo su pronóstico individual es extraordinariamente variable, por lo cual, una vez diagnosticado, la investigación debe dirigirse a la identificación del mecanismo causante.

### ***Infarto cerebral o ictus isquémico***

Está ocasionado por la alteración cualitativa o cuantitativa del aporte circulatorio a un territorio encefálico, lo cual produce un déficit neurológico durante más de 24 horas y, consecuentemente, indica la presencia de una necrosis tisular.

Los distintos subtipos de infarto cerebral según su etiología se resumen en la Tabla 1 (2, 7, 8):

TABLA 1. Clasificación de los infartos cerebrales en sus diferentes subtipos etiológicos, adaptada del Laussane Stroke Registry (Bogousslavsky, 1997) y del comité *ad hoc* del Grupo de Estudio de Enfermedades Cerebrovasculares de la SEN (A. Arboix y cols., 1998 y 2002). Antes deberá realizarse anamnesis y exploración física, estudio de neuroimagen, Doppler de troncos supraaórticos y transcraneal, estudios de hemostasia, ecocardiograma y angiografía cerebral si fuera preciso.

#### **1. Infarto aterotrombótico. Aterosclerosis de arteria grande**

Infarto generalmente de tamaño medio o grande, de topografía cortical o subcortical y localización carotídea o vertebrobasilar, en el que se cumple alguno de los dos criterios siguientes:

- A. Aterosclerosis con estenosis: estenosis  $\geq 50\%$  del diámetro luminal u oclusión de la arteria extracraneal correspondiente o de la arteria intracraneal de gran calibre (cerebral media, cerebral posterior o troncobasilar), en ausencia de otra etiología.
- B. Aterosclerosis sin estenosis: presencia de placas o de estenosis  $< 50\%$  en la arteria cerebral media, cerebral posterior o basilar, en ausencia de otra etiología y en presencia de más de dos de los siguientes factores de riesgo vascular cerebral: edad  $> 50$  años, hipertensión arterial, diabetes mellitus, tabaquismo o hipercolesterolemia.

(Continúa)

TABLA 1. (continuación)

## 2. Infarto cardioembólico

Infarto generalmente de tamaño medio o grande, de topografía habitualmente cortical, en el que se evidencia, en ausencia de otra etiología, alguna de las siguientes cardiopatías embolígenas: un trombo o tumor intracardiaco, estenosis mitral reumática, prótesis aórtica o mitral, endocarditis, fibrilación auricular, enfermedad del nodo sinusal, aneurisma ventricular izquierdo o acinesia después de un infarto agudo de miocardio, infarto agudo de miocardio (menos de tres meses) o hipocinesia cardíaca global o discinesia.

## 3. Enfermedad oclusiva de pequeño vaso arterial. Infarto lacunar

Infarto de pequeño tamaño (<1,5 cm de diámetro) en el territorio de una arteria perforante cerebral, que suele ocasionar clínicamente un síndrome lacunar (hemiparesia motora pura, síndrome sensitivo puro, síndrome sensitivo motriz, hemiparesia atáxica y disartria-mano torpe) en un paciente con antecedente personal de hipertensión arterial u otros factores de riesgo vascular cerebral, en ausencia de otra etiología.

## 4. Infarto cerebral de causa rara

Infarto de tamaño pequeño, mediano o grande, de localización cortical o subcortical, en el territorio carotídeo o vertebrobasilar en un paciente en el que se ha descartado el origen aterotrombótico, cardioembólico o lacunar. Se suele producir por trastornos sistémicos (conectivopatía, infección, neoplasia, síndrome mieloproliferativo, alteraciones metabólicas, de la coagulación, etc.) o por otras enfermedades, como disección arterial, displasia fibromuscular, aneurisma sacular, malformación arteriovenosa, trombosis venosa cerebral, angéitis, migraña, etc.

## 5. Infarto cerebral de origen indeterminado

Infarto de tamaño medio o grande, de localización cortical o subcortical, en el territorio carotídeo o vertebrobasilar, en el cual, tras un exhaustivo estudio diagnóstico, han sido descartados los subtipos aterotrombótico, cardioembólico, lacunar y de causa rara, o bien coexistía más de una posible etiología. Dentro de esta etiología indeterminada se podrían plantear unas subdivisiones que aclararían mejor este apartado; estudio incompleto, más de una etiología y desconocida.



### **Infarto aterotrombótico o arteriosclerosis de grandes vasos (9, 10)**

Infarto generalmente de tamaño medio o grande, de topografía cortical o subcortical, carotídea o vertebrobasilar, en un paciente con uno o varios factores de riesgo vascular cerebral. Es imprescindible la presencia de arteriosclerosis clínicamente generalizada (coexistencia de cardiopatía isquémica y/o enfermedad vascular periférica) o la demostración mediante técnicas invasivas (angiografía) o no invasivas (Doppler) de oclusión o estenosis en las arterias cerebrales (>50% o <50% con más de dos factores de riesgo), correlacionable con la clínica del paciente. A fin de poder efectuar una correcta clasificación nosológica, en las personas con arteriosclerosis clínicamente generalizada y fibrilación auricular se aconseja la realización de un estudio ecocardiográfico (para valorar el tamaño auricular, la fracción de eyección ventricular y la presencia de trombos) y del estudio Doppler (para valorar la presencia de una estenosis arterial moderada o grave).

### **Infarto cerebral de tipo lacunar o enfermedad arterial de pequeños vasos (11, 12)**

Infarto de pequeño tamaño lesional (<15 mm de diámetro), localizado en el territorio de distribución de las arteriolas perforantes cerebrales, que clínicamente ocasiona un síndrome lacunar (hemiparesia motora pura, síndrome sensitivo puro, síndrome sensitivo motriz, hemiparesia atáxica y disartria-mano torpe), en un paciente con hipertensión arterial y otros factores de riesgo vascular cerebral. Aunque la microateromatosis y la lipohialinosis de las arteriolas perforantes cerebrales constituyen el sustrato patológico más frecuente de los infartos lacunares, otras posibles causas, aunque raras, son la embolia cardiaca, la embolia arteria-arteria, la arteritis infecciosa o el estado protrombótico. La ausencia de alteraciones en la tomografía computerizada no excluye el diagnóstico de infarto lacunar.

### **Infarto cardioembólico (13, 14)**

Infarto generalmente de tamaño medio (1,5 a 3 cm) o grande (>3 cm), de topografía cortical, con inicio de los síntomas en vigilia, presentación instantánea (en minutos) o aguda (en horas) de la focalidad neurológica y máximo déficit neurológico en las primeras fases de la enfermedad. Es imprescindible la presencia de una cardiopatía embolígena demostrada y la ausencia de oclusión o estenosis arterial significativa de forma concomitante.

## **Infarto de causa rara (15, 16)**

Infarto de tamaño pequeño, mediano o grande, de territorio cortical o subcortical, carotídeo o vertebrobasilar, en un paciente sin factores de riesgo vascular cerebral, en el cual se ha descartado el infarto cardioembólico, lacunar o aterotrombótico. Suele estar ocasionado por una arteriopatía distinta de la aterosclerótica (displasia fibromuscular, ectasias arteriales, enfermedad moyamoya, síndrome de Sneddon, disección arterial, etc.), o por una enfermedad sistémica (conectivopatía, infección, neoplasia, síndrome mieloproliferativo, metabolopatía, trastorno de la coagulación, etc.). Puede ser la forma de inicio de la enfermedad de base o aparecer durante el curso evolutivo de ésta

## **Infarto de etiología indeterminada (16-18)**

Infarto cerebral de tamaño medio o generalmente grande, cortical o subcortical, tanto de territorio carotídeo como vertebrobasilar. Dentro de este tipo de infarto pueden distinguirse, a su vez, varias situaciones o subtipos:

- a) Por coexistencia de dos o más posibles etiologías. En este caso deben anotarse todas, preferentemente en orden de probabilidad diagnóstica.
- b) Por causa desconocida o criptogénico. Se trata de aquellos casos que, tras un estudio completo, no quedan englobados en ninguna de las categorías diagnósticas anteriores.
- c) Por estudio incompleto o insuficiente (19), es decir, debido a la falta de procedimientos diagnósticos que ayuden a descartar satisfactoriamente la etiología aterotrombótica, la arteriopatía de pequeño vaso, la cardioembolia, y en su caso, la de causa rara. Constituye la situación diagnóstica menos deseable en la práctica clínica.

## **Características de la neuroimagen (7, 8)**

El estudio con tomografía computerizada (TC) o con resonancia magnética (RM) cerebral puede objetivar las siguientes anomalías en la isquemia cerebral focal:

- Infarto cerebral: generalmente se aprecia una imagen hipodensa en la TC. La RM cerebral por difusión permite visualizar la isquemia cerebral en su fase inicial.



- ❑ Infarto cerebral hemorrágico: en el área del infarto se observa que existe contenido hemático. Es más habitual en el infarto cardioembólico, debido a la lisis del émbolo, y en la trombosis venosa cerebral; en el infarto trombótico es menos frecuente, aunque puede estar ocasionado por el aporte sanguíneo al área necrótica procedente de la circulación anastomótica.
- ❑ Infarto cerebral silente (19, 20): clínicamente se manifiesta en los pacientes asintomáticos y sin historia conocida de ictus que tienen lesiones isquémicas en la TC craneal o en la RM cerebral. Asimismo, una cuarta parte de las personas con ictus isquémico sintomático presentan isquemia cerebral silente en la TC, doblándose este porcentaje cuando se emplea la RM. Su existencia refleja enfermedad vascular más avanzada y mayor riesgo de recurrencia.
- ❑ Leucoaraiosis (LA) (21): significa rarefacción de la sustancia blanca del cerebro. Se aprecia una hipodensidad en la TC craneal y una hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T2 de la RM craneal. La valoración se realiza mejor mediante RM, en función de grados que varían según la concepción que tienen las diversas clasificaciones. Es importante establecer una clasificación basándose en la localización de las lesiones, en dos grupos principales: lesiones periventriculares y lesiones subcorticales (incluyendo las propiamente subcorticales y las de sustancia blanca profunda no periventricular). Es probable que los cambios en la sustancia blanca profunda (LA subcortical) tengan una etiología isquémica. La LA periventricular incluye lesiones dependientes de la edad, con una histología y es posible que también una etiología diferentes; el mecanismo subyacente puede ser la entrada de líquido cefalorraquídeo por un fracaso del epéndimo. La LA puede ser un precursor de afectación cognitiva e interactuar con otros procesos, como la enfermedad de Alzheimer o la isquemia cerebral. El patrón de afectación cognitiva asociado a la LA es compatible con una disfunción subcortical y de predominio frontal.
- ❑ Penumbra isquémica (21): el patrón de neuroimagen que objetiva la presencia de una lesión isquémica en la RM por difusión rodeada de un área mayor de hipoperfusión (al menos >20%) se conoce como *mismatch* perfusión-difusión e indica isquemia, pero también tejido cerebral potencialmente recuperable. Estudios preliminares sugieren que los pacientes con *mismatch* serían los ideales para recibir terapia trombolítica, puesto que es posible recuperar su tejido cerebral tras la reperfusión arterial.

## **Topografía vascular (1, 2)**

El estudio de la topografía vascular puede revelar varias situaciones:

- Infarto de territorio carotídeo: infarto cerebral de origen arterial, situado en el territorio vascular carotídeo o anterior.
- Infarto de territorio vertebrobasilar: infarto de origen arterial, situado en el territorio vascular vertebrobasilar o posterior.
- Infarto de territorio frontera, de zona limítrofe o de último prado (22): la lesión isquémica se sitúa en la zona frontera entre dos arterias principales, como la arteria cerebral anterior y la cerebral media o la arteria cerebral media y la cerebral posterior o entre el territorio superficial y profundo de una misma arteria. Suelen ser debidos a un mecanismo hemodinámico por un descenso de la perfusión sanguínea por bajo gasto cardiaco o hipotensión arterial.
- Infarto por trombosis venosa cerebral: el infarto cerebral está ocasionado y se sitúa en el territorio venoso cerebral.
- Enfermedad cerebrovascular de vaso arterial grande: afectación de las arterias carótida o vertebrobasilar y sus ramas principales.
- Enfermedad cerebrovascular de vaso arterial pequeño: afectación de las arterias lenticuloestriadas, talamogeniculadas, talamoperforantes o paramedianas pontinas.

## **Topografía parenquimatosa**

Una aproximación topográfica parenquimatosa cerebral de utilidad es la clasificación de la Oxfordshire Community Stroke (Tabla 2) propuesta en 1991 por Bamford y cols. (17).

## **Mecanismo de producción (2, 7, 8, 16, 17)**

- Infarto cerebral trombótico: cuando es secundario a la estenosis u oclusión de una arteria intracraneal o extracraneal de los troncos supraaórticos, y se produce por la alteración aterosclerótica de la pared de la arteria.



TABLA 2. Clasificación de la Oxfordshire Community Stroke (J. Bamford y cols., 1991).

- A.** Infarto total de la circulación anterior o TACI (*total anterior circulation infarction*). Cuando el déficit neurológico cumple los tres criterios siguientes:
1. Disfunción cerebral superior o cortical (afasia, discalculia o alteraciones visoespaciales)
  2. Déficit motor y/o sensitivo en al menos dos de las tres áreas siguientes: cara, extremidades superiores e inferiores
  3. Hemianopsia homónima
- B.** Infarto parcial de la circulación anterior o PACI (*partial anterior circulation infarction*). Cuando se cumple alguno de los criterios siguientes:
1. Disfunción cerebral superior o cortical (afasia, discalculia o alteraciones visoespaciales)
  2. Dos de los tres criterios de TACI
  3. Déficit motor y/o sensitivo más restringido que el clasificado como LACI (déficit limitado a una sola extremidad)
- C.** Infarto lacunar o LACI (*lacunar infarction*). Cuando no existe disfunción cerebral superior ni hemianopsia y se cumple uno de los siguientes criterios:
1. Síndrome motor puro que afecta al menos dos de las tres partes del cuerpo (cara, extremidades superiores e inferiores)
  2. Síndrome sensitivo puro que afecta a dos de las tres partes del cuerpo (cara, extremidades superiores e inferiores)
  3. Síndrome sensitivo motor puro que afecta al menos dos de las tres partes del cuerpo (cara, extremidades superiores e inferiores)
  4. Hemiparesia-ataxia ipsilateral
  5. Disartria-mano torpe
  6. Movimientos anormales focales y agudos
- D.** Infarto en la circulación posterior o POCI (*posterior circulation infarction*). Cuando se cumple alguno de los criterios siguientes:
1. Afectación ipsilateral de pares craneales con déficit motor y/o sensitivo contralateral
  2. Déficit motor y/o sensitivo bilateral
  3. Enfermedad oculomotora
  4. Disfunción cerebelosa sin déficit de vías largas ipsilaterales (hemiparesia-ataxia)
  5. Hemianopsia homónima aislada

- ❑ Infarto cerebral embólico: cuando la oclusión de una arteria, habitualmente intracraneal, está producida por un émbolo originado en otro punto del sistema vascular. El émbolo puede ser: a) arterial (embolia arteria-arteria), de una arteria intracraneal, de un tronco arterial supraaórtico o del cayado aórtico; b) cardiaco (émbolo corazón-arteria); c) pulmonar; y d) de la circulación sistémica, si existe un defecto del tabique auricular (embolia paradójica). Los émbolos pueden ser ateromatosos, plaquetarios, fibrinosos, de colesterol, de elementos sépticos o microbianos, de aire, de grasa, de material cartilaginoso y de células tumorales.
- ❑ Infarto cerebral hemodinámico: está ocasionado por un bajo gasto cardiaco o por hipotensión arterial, o bien durante una inversión de la dirección del flujo sanguíneo por fenómeno de robo.

## **Síndromes lacunares (2, 11, 23-26)**

Suelen estar causados por infartos lacunares y excepcionalmente por otros subtipos de ictus, sobre todo pequeños hematomas cerebrales. Clínicamente presentan en común una serie de características neurológicas (ausencia de déficit visual y oculomotor, buen nivel de conciencia y ausencia de convulsiones), neuropsicológicas (ausencia de afasia, apraxia, agnosia, negligencia, trastornos dismnésicos y deterioro de funciones superiores) y clínicas generales (ausencia de vómitos y síntomas vegetativos).

### **Síndromes lacunares típicos**

Los síndromes lacunares habituales, clásicos o típicos son el síndrome motor puro, el síndrome sensitivo puro, la hemiparesia atáxica, la disartria-mano torpe y el síndrome sensitivo motriz.

*Síndrome motor puro.* Es el síndrome lacunar de más frecuente presentación, con topografía lesional habitual en el brazo posterior de la cápsula interna o en la base protuberancial. Consiste en la paresia o parálisis de un hemicuerpo, por lo general completa (faciobraquiocrural), aunque a veces puede ser incompleta (faciobraquial o braquiocrural), proporcionada o no, en ausencia de déficit sensitivo o visual, trastorno de conciencia y alteración de las funciones superiores. De forma excepcional se han descrito pacientes con parálisis facial central aislada,



por infartos lacunares localizados en la rodilla de la cápsula interna y pacientes con paresia crural aislada por infartos lacunares localizados en el extremo posterior de la cápsula interna.

*Síndrome sensitivo puro.* Consiste en un trastorno sensitivo deficitario (hipo-estesia) y/o irritativo (parestesias); global (afectando la sensibilidad superficial y la profunda) o parcial (afecta sólo una de ellas). Generalmente presenta una distribución faciobraquiocrural, siendo menos frecuente la forma queirooral (con afectación peribucal y de la mano homolateral) o queiroropodal (con afectación peribucal y de la mano y el pie homolaterales). La topografía lesional habitual se sitúa en el núcleo ventroposterolateral talámico.

*Hemiparesia atáxica.* Se debe a una lesión de la vía corticopontocerebelosa, dentatorubrotalamocortical o de la vía propioceptiva somestésica, con topografía habitual en la base pontina o en el brazo posterior capsular. Consiste en la aparición simultánea de un síndrome piramidal generalmente de predominio crural, asociado a un síndrome atáxico homolateral; la dismetría braquiocrural no viene justificada por el grado de paresia. En casos aislados, un débil o transitorio déficit sensitivo puede acompañar a los síntomas motores que presentan estos pacientes.

*Disartria-mano torpe.* Constituye un cuadro clínico donde predomina una disartria moderada o grave, con paresia facial central, hiperreflexia homolateral junto con signo de Babinski y lentitud y torpeza motora en la mano, que se manifiesta en la ejecución de tareas manuales que requieren habilidad (por ejemplo, la escritura), sin objetivarse un déficit motor importante asociado. Algunos autores lo consideran una variante de la hemiparesia atáxica. La topografía lesional habitual se localiza en el brazo anterior de la cápsula interna o en la protuberancia.

*Síndrome sensitivo motriz.* Es el síndrome lacunar que más habitualmente está ocasionado por etiologías diferentes a los infartos lacunares (infartos extensos, pequeñas hemorragias cerebrales o incluso procesos expansivos). Consiste en la presencia de un síndrome piramidal completo (faciobraquiocrural) o incompleto, proporcionado o no, asociado a un déficit sensitivo global o parcial del mismo hemicuerpo.

### **Síndromes lacunares atípicos**

Recientemente se han descrito otros cuadros clínicos, con las mismas características patológicas de los infartos lacunares, pero que con mayor frecuencia se deben a infartos de mayor tamaño. Éstos son los infartos lacunares atípicos. Se suele presentar: 1) semiología extrapiramidal (hemicorea-hemibalismo; hemidistonía); 2) deterioro de las funciones superiores (síndrome del infarto talámico paramediano bilateral); 3) trastornos del lenguaje (hemiparesia motora pura con afasia atípica y transitoria); 4) síndromes neurológicos clásicos y síndromes alternos del tronco cerebral, que se suelen conocer con epónimos del primer autor que los describió (síndrome cerebelopiramidal de Marie-Foix, ataxia crural pura de Garcin y Lapresle, síndrome de la encrucijada hipotalámica de Guillain-Barré y Alajouanine) y 5) formas parciales de síndromes lacunares clásicos (hemiataxia aislada y disartria aislada), entre otros.

### **Síndrome pseudobulbar**

Los infartos lacunares pueden ocasionar un síndrome pseudobulbar (27-29), que viene definido por la tríada de Thurel: trastorno de la voz (disartria), trastorno de la deglución (disfagia, principalmente a líquidos) y trastorno de la mímica (risa o llanto espasmódico). Asimismo, es frecuente la braquibasias (o marcha a pequeños pasos), la astasia-abasia (o apraxia de la marcha) y la micción imperiosa e involuntaria. Puede existir asociado un deterioro de las funciones superiores. La clínica del síndrome pseudobulbar se debe a la presentación sucesiva y bilateral de infartos lacunares, separados por un intervalo de más o menos tiempo.

Existen tres formas anatomoclínicas de síndrome pseudobulbar: 1) la forma corticosubcortical de Foix-Chavany-Marie o síndrome biopercular; 2) la forma pontocerebelosa (muy rara), y 3) la forma estriatal o central, la más frecuente. Esta última suele deberse a infartos lacunares múltiples y diseminados (correspondientes al estado lacunar de Pierre Marie).

### **Isquemia cerebral global (2, 30, 31)**

Está originada por un descenso importante, rápido y normalmente breve del aporte sanguíneo total al encéfalo, como el que ocurre después de un paro cardíaco o durante episodios de hipotensión sistémica grave o de arritmia cardíaca.



La disminución del flujo sanguíneo cerebral por debajo de los niveles mínimos necesarios para el funcionamiento cerebral afecta a todo el encéfalo de forma simultánea. El daño anatómico no se limita al territorio de arterias específicas, sino que compromete a los hemisferios cerebrales de forma difusa, con o sin lesión asociada del tronco encefálico y el cerebelo.

Son diversas las causas de isquemia cerebral global: disminución del gasto cardíaco (paro cardíaco, arritmias, etc) o de las resistencias periféricas (shock sistémico), cirugía cardiovascular o hipotensión durante la anestesia por cirugía general. Clínicamente puede dar lugar a síndromes cerebrales focales, secundarias a infartos en los territorios fronterizos o en zonas de unión de las tres grandes arterias intracraneales (cerebrales anterior, media y posterior). En casos más prolongados de hipotensión grave, la afectación cerebral no se limita a las zonas fronterizas, sino que abarca áreas más extensas del encéfalo, pudiendo llegar a ocasionar necrosis laminar amplia del manto cortical, la cual conduce al paciente a un estado vegetativo persistente. En las personas con anoxia más profunda se produce una necrosis del córtex y el tronco encefálico, lo que origina la muerte cerebral.

## Ictus hemorrágico

---

Entre las enfermedades cerebrovasculares, el grupo patológico de las hemorragias supone en torno al 20% de los casos incidentes de ictus (32), excluyendo las derivadas del trauma craneoencefálico, por lo cual en adelante nos referiremos a las hemorragias intracraneales espontáneas (no traumáticas).

Conceptualmente, se trata de una extravasación de sangre dentro de la cavidad craneal, secundaria a la rotura de un vaso sanguíneo, arterial o venoso, por diversos mecanismos.

Los términos hemorragia y hematoma se utilizan indistintamente, implicando ambos la salida de la sangre al espacio extravascular, dentro del parénquima cerebral. Sin embargo, con el primer término se suele hacer referencia a la acumulación poco circunscrita de sangre infiltrando difusamente el tejido nervioso, con tendencia a abrirse al espacio ventricular o subaracnoideo; y con el segundo término se designa el sangrado que produce efecto de masa, más delimitado y de localización por lo general lobular y subcortical (33). No obstante, es grande la variabilidad en cuanto a localización, forma, tamaño, disposición y compli-

caciones. En la Figura 2 se propone una clasificación nosológica útil que contempla la localización topográfica y la extensión (8).

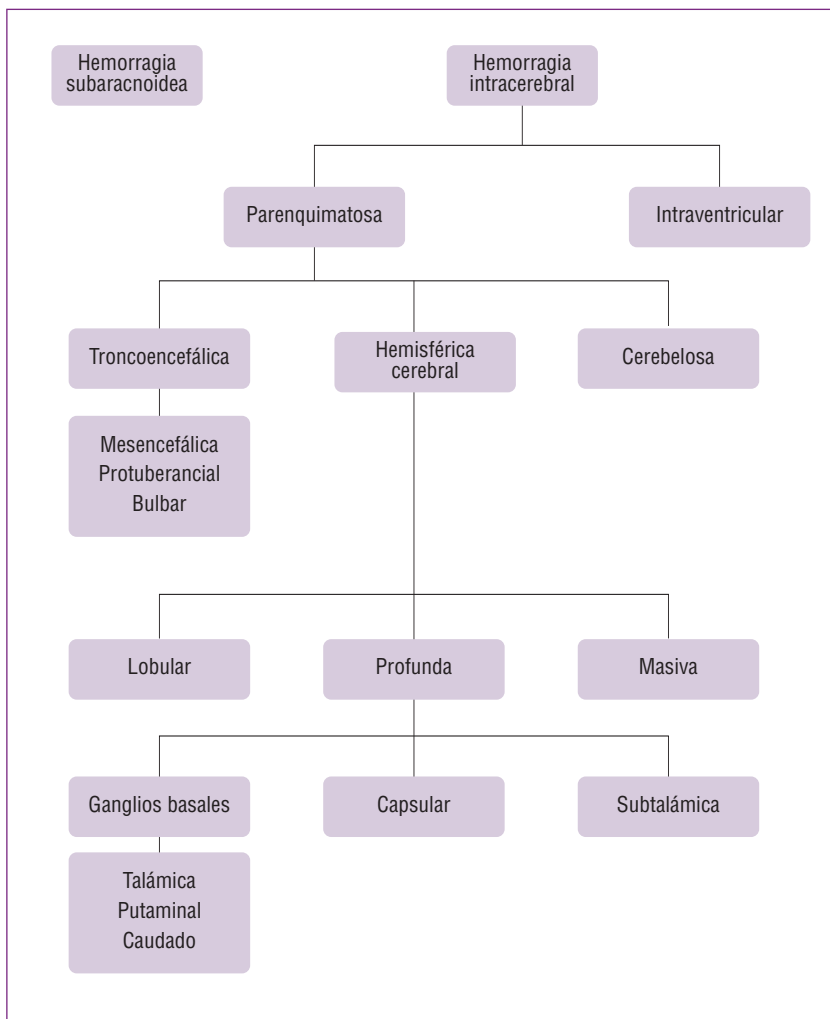


FIGURA 2. Tipos de ictus hemorrágicos.



## Hemorragia intracerebral

La etiología más frecuente es la hipertensión arterial (34). Las otras causas, exceptuando la angiopatía amiloide (propia de ancianos y probablemente la más frecuente después de la hipertensión), son similares en los niños y los adultos jóvenes respecto a las de los ancianos. Pueden resumirse en malformaciones vasculares (aneurismáticas, malformaciones arteriovenosas), uso de fármacos (anticoagulantes, estimulantes adrenérgicos) o tóxicos (alcohol, cocaína, venenos), enfermedades hematológicas (discrasias sanguíneas, coagulopatías), vasculopatías cerebrales, tumores primarios o metastásicos y otras causas (35).

Clínicamente suele instaurarse de modo agudo, con cefalea, focalidad neurológica, posible meningismo y frecuente alteración del nivel de conciencia. Sin embargo, la correlación de estos síntomas con el diagnóstico por neuroimagen es escasa (36), lo cual justifica su indicación. La sensibilidad de la TC craneal es cercana al 100% en la detección de hemorragias durante las primeras horas de evolución, incluso las de pocos milímetros, y además nos permitirá realizar el diagnóstico topográfico.

### *Hemorragia o hematoma profundo*

Subcortical, sobre todo en los ganglios basales y el tálamo. El 50% de estas hemorragias se abren al sistema ventricular. Su principal factor de riesgo es la hipertensión arterial. Clínicamente se relaciona con trastornos del lenguaje (hemisferio dominante) o síndrome parietal (hemisferio no dominante), junto con disfunción de las vías largas, pudiendo producirse también una alteración en el campo visual. Dependiendo del volumen y de las complicaciones inmediatas (herniación, apertura al sistema ventricular, hidrocefalia aguda), se asociará trastorno del nivel de conciencia o coma.

### *Hemorragia o hematoma lobular*

Cortical o subcortical, en cualquier parte de los hemisferios, aunque de cierto predominio en las regiones temporoparietales. De etiología más variada que las hemorragias profundas, cabe considerar las malformaciones vasculares, los tumores, las discrasias sanguíneas y la yatrogenia por anticoagulantes como las causas más frecuentes. Entre los ancianos no hipertensos, sobre todo en aquellos con deterioro cognitivo previo, la angiopatía amiloide puede ser el origen más

probable y motivo de hemorragia recurrente, con un patrón radiológico característico (37, 38). El espectro clínico es variado y de difícil sistematización. Las crisis convulsivas al inicio del cuadro se presentan con mayor frecuencia (unas tres veces más) que con otras localizaciones (39, 40), y cuando el tamaño supera los 4 cm la evolución al coma y el mal pronóstico son la norma (41).

### ***Hemorragia o hematoma cerebeloso***

La presentación clínica usual es la cefalea súbita occipital o frontal, síndrome vestibular agudo y ataxia. Existirán diversos hallazgos exploratorios según el volumen (más de 3 cm indica un curso rápidamente progresivo y fatal), la localización, la extensión o la compresión del troncoencéfalo y la obstrucción del cuarto ventrículo. Por tanto, es muy común la asociación de síndrome cerebeloso, afectación de vías largas y de nervios craneales, inestabilidad cardiovascular y disminución del nivel de conciencia. La etiología hipertensiva vuelve a ser la más frecuente (hematoma del dentado).

### ***Hemorragia o hematoma del tronco cerebral***

La protuberancia es el asiento más común de las hemorragias del tronco, y el bulbo la topografía que se da más raramente. Suelen ser de extrema gravedad, excepto las lesiones puntiformes o de pequeño tamaño, que ocasionarán un síndrome alterno, con variable participación vestibular, de pares bajos, oculomotor y pupilar, o en casos excepcionales la clínica será compatible con la de un síndrome lacunar.

### ***Hemorragia intraventricular***

Se considera secundaria si se debe a la irrupción de una hemorragia procedente del parénquima cerebral, casi siempre por hematomas hipertensivos de los ganglios de la base o del tálamo. Hablamos de hemorragia intraventricular primaria cuando, mediante las técnicas de neuroimagen, la sangre se muestra confinada en el interior de las paredes ventriculares, sin evidencia de lesión parenquimatosa periventricular que la pudiera originar. Es un tipo de hemorragia rara en los adultos, y suele deberse a la rotura de una pequeña malformación arteriovenosa (42) o a la hipertensión arterial (43). La presentación más habitual es clínicamente indistinguible de una hemorragia subaracnoidea.



## Hemorragia subaracnoidea

La hemorragia subaracnoidea (HSA) primaria se debe a la extravasación de sangre primaria y directamente en el espacio subaracnoideo. Esto la diferencia de la HSA secundaria, en la cual el sangrado procede de otra localización, como el parénquima cerebral o el sistema ventricular. Aquí nos referiremos a la HSA primaria.

La causa más frecuente (85%) es la rotura de un aneurisma, seguida de la HSA perimesencefálica no aneurismática, de excelente pronóstico (el 10% de los casos), y finalmente una miscelánea de otras etiologías raras (vasculopatías, tumores, etc.) (44).

Aunque la presentación clásica de cefalea brusca e intensa, meningismo y presencia de signos neurológicos focales es bastante recurrente, no es la única, y entre un 25% y un 50% de los casos inicialmente tienen un diagnóstico diferente, incluyendo diversas enfermedades médicas (45). Por tanto, el grado de sospecha deberá ser elevado ante la presencia de una cefalea atípica (la peor que han tenido, muy intensa o distinta de las habituales, según refieren los pacientes), sobre todo si lleva asociado alguno de los siguientes signos y síntomas: pérdida de conciencia, diplopia, crisis comiciales o signos neurológicos focales. La existencia de una hemorragia retiniana o subhialoidea en este contexto confirma la probabilidad diagnóstica.

La TC craneal es la prueba más habitual, indicada de urgencia; tiene una sensibilidad del 98% cuando se realiza en las primeras 12 horas de evolución, del 93% en las 24 horas y del 50% si se realiza a la semana del episodio (46). Se observa la presencia de sangre, hiperdensa, en el espacio subaracnoideo, en la convexidad o en las cisternas de la base, y permitirá detectar ciertas complicaciones (edema cerebral, hidrocefalia, infarto cerebral).

Si el TC craneal resulta negativo, equívoco o técnicamente inadecuado, el diagnóstico deberá confirmarse mediante punción lumbar. La existencia de líquido cefalorraquídeo hemorrágico es un indicador diagnóstico. En caso de duda habrá que centrifugar el líquido cefalorraquídeo y se buscarán signos de hemorragia subaguda, como la xantocromía y la detección de oxihemoglobina o bilirrubina.

El diagnóstico etiológico definitivo suele aportarlo el estudio angiográfico de cuatro troncos y selectivo intracraneal, imprescindible para el planteamiento terapéutico definitivo.

El paciente con HSA suele ser más joven que el paciente con otros subtipos de ictus (<60 años). Este tipo de hemorragia se ha relacionado con ciertos factores epidemiológicos, como el tabaquismo, la hipertensión arterial, el consumo de alcohol, la historia personal o familiar de HSA, la enfermedad poliquística renal, ciertas conectivopatías hereditarias (síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, pseudo-xantoma elástico, displasia fibromuscular), la anemia de células falciformes y el déficit de alfa1-antitripsina, entre otros.

El pronóstico funcional y vital dependerá en gran medida de la situación clínica al inicio de la enfermedad, así como de las complicaciones de la hemorragia, tanto médicas como neurológicas (resangrado, vasoespasmo, hidrocefalia) y de su etiología. La HSA que se confina a las cisternas peritruncas o perimesencefálica, de etiología no aneurismática, tiene un pronóstico favorable.

### **Perfil evolutivo del ictus (2, 7, 8, 16)**

- ❑ Ictus progresivo o en evolución: cuando las manifestaciones clínicas iniciales evolucionan hacia el empeoramiento, ya sea por el incremento de la focalidad neurológica, por la adición de nuevos síntomas y signos neurológicos o por ambas circunstancias.
- ❑ Ictus con tendencia a la mejoría o con secuelas mínimas: cuando sigue un curso regresivo y a las tres semanas del inicio de los síntomas, la recuperación de la focalidad neurológica es igual o superior al 80% del total.
- ❑ Ictus estable: cuando el déficit neurológico inicial no se modifica. En los infartos referidos al territorio vascular carotídeo deben transcurrir un mínimo de 24 horas sin modificación del cuadro clínico para considerar que es estable; si se ha producido en el territorio vascular vertebrobasilar, tienen que haber pasado como mínimo 72 horas.

### **Demencia vascular (47, 48)**

---

El concepto actual de demencia vascular incluye un conjunto bastante amplio y heterogéneo de enfermedades clinicopatológicas que producen un deterioro cognitivo como consecuencia de lesiones vasculares cerebrales. Estudios neuropatológicos han demostrado que es incorrecto el concepto simplista de considerar la demencia vascular como presente o ausente. Se detecta una enfermedad cere-



brovascular en uno de cada tres pacientes con demencia procedentes de estudios de cohorte poblacionales, pero sólo en el 10% de ellos se considera que esta afectación es la única causante de la demencia.

Los cuatro criterios más utilizados para el diagnóstico de demencia vascular son los siguientes: 1) criterios de “California”, 2) criterios NINDS-AIREN, 3) escala de Hachinski, y 4) criterios DSM-IV. Los criterios diagnósticos de demencia vascular tienen una sensibilidad limitada (sensibilidad media del 50%), pero una alta especificidad (especificidad media del 87%).

## Encefalopatía hipertensiva (49-51)

Es un síndrome caracterizado por cifras tensionales elevadas asociadas a alteraciones neurológicas, como cefalea, náuseas y vómitos, trastornos visuales, crisis focales o generalizadas, síndrome confusional, focalidad neurológica y, en casos avanzados, estupor y coma. No existen unas cifras determinadas de presión arterial que nos permitan definir o excluir la presencia de encefalopatía hipertensiva, ya que puede manifestarse con cifras tan bajas como 150/100 mmHg y no existir con una presión arterial de 250/150 mmHg. Un dato clave para el diagnóstico de esta enfermedad es la presencia de retinopatía hipertensiva grado III o IV. A veces es difícil distinguir entre la encefalopatía hipertensiva y la presentación clínica de un ictus en un paciente hipertenso, requiriéndose estudios de neuroimagen y la resolución de los síntomas con la reducción de la presión arterial. Los estudios de neuroimagen, especialmente la RM, además de descartar la posibilidad de un ictus, suelen mostrar áreas hipodensas indicadoras de un edema parietooccipital y, en ocasiones, con afectación del cerebelo y el tronco cerebral, siendo la encefalopatía hipertensiva una de las etiologías del síndrome de la encefalopatía posterior reversible (52).

La causa de la encefalopatía hipertensiva es un edema cerebral causado por vasodilatación cerebral en relación a la pérdida de autorregulación del flujo cerebral. En los adultos la enfermedad suele estar motivada por eclampsia, feocromocitoma, hipertensión renovascular, síndrome hemolítico urémico, administración de ciclosporina y consumo de cocaína, amfetamina y fármacos simpaticomiméticos.

El objetivo del tratamiento es una reducción rápida y controlada de la presión arterial, evitando descensos excesivos de ésta que puedan causar infartos cerebrales en territorios frontera.

## Bibliografía

---

1. Arboix A, Alvarez-Sabín J, Soler L en nombre del Comité de Redacción ad hoc del Grupo de estudio de Enfermedades Cerebrovasculares de la SEN. Ictus. Clasificación y criterios diagnósticos. *Neurología* 1998; 13 (supl 3): 3-10.
2. Arboix A, Díaz J, Pérez-Sempere A, Alvarez-Sabín J en nombre del Comité de Redacción ad hoc del Grupo de estudio de Enfermedades Cerebrovasculares de la SEN. Ictus. Tipus etiológicos y criterios diagnósticos. *Neurología* 2002; 17 (supl 3): 3-12.
3. Alvarez Sabín J. Etiopatogenia de la isquemia cerebral focal. En: Castillo J, Martínez-Vila E (eds.). *Trombosis, fármacos antitrombóticos y enfermedad cerebrovascular*. Barcelona 1995; 381-409.
4. Sempere A, Duarte J, Cabezas C, Claveria LE. Incidence of transient ischemic attacks and minor ischemic strokes in Segovia, Spain. *Stroke* 1996; 27: 667-671.
5. Hankey GH, Warlow CP. *Transient ischaemic attacks of the brain and eye. Mayor Problems in Neurology: vol 27*. London: WB Saunders; 1994;pgs 1-9.
6. Easton JD, Albers GW, Caplan LR, Saver JL, Sherman DG for the TIA Working Group. Reconsideration of TIA terminology and definitions. *Neurology* 2004; 62: 29-34.
7. Díez Tejedor E, del Brutto O, Alvarez-Sabín E, Muñoz M, Abiusi G. Clasificación de las enfermedades cerebrovasculares. *Sociedad Iberoamericana de Enfermedades Cerebrovasculares. Rev Neurol* 2001; 33; 455-464.
8. E Díez Tejedor, R Soler. Concepto y clasificación de las enfermedades cerebrovasculares. En *Manual de enfermedades vasculares cerebrales (2ª edición)*. Castillo J, Alvarez-Sabín J, Martí-Vilalta JL, Martínez Vila E, Matías-Guio J (eds). Prous Science. Barcelona 1999
9. Martí-Vilalta JL, Arboix A. The Barcelona Stroke Registry. *Eur Neurol* 1999; 41: 135-142.
10. Adams HP Jr, Brott ThG, Crowell RM, Furlan AJ, Gómez CR, Grotta J et al. Guidelines for the management of patients with acute ischemic stroke. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the stroke council, American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 1901-1914.
11. Arboix A, Martí-Vilalta JL, García JH. Clinical study of 227 patients with lacunar infarcts. *Stroke* 1990; 21: 842-847.
12. Mohr JP, Albers GW, Amarenco P, Babikian VL, Biller J, Brey RL et al. Etiology of stroke. *Stroke* 1997; 28: 1501-1506.



13. Cerebral Embolism Study Group. Immediate anticoagulation of embolic stroke. A randomized trial. *Stroke* 1983; 14: 668-676.
14. Arboix A, Vericat MC, Pujades R, Massons J, García-Eroles L, Oliveres M. Cardioembolic infarction in the Sagrat Cor-Alianza Hospital of Barcelona Stroke Registry. *Acta Neurol Scand* 1997; 96: 407-412.
15. Arboix A, Bechich S, Oliveres M, García-Eroles L, Massons J, Targa C. Ischemic stroke of unusual cause: clinical features, etiology and outcome. *Eur J Neurol* 2001; 8: 133-139.
16. Whisnant JP, Basford JR, Bernstein EF, Cooper ES, Dyken ML et al. Classification of Cerebrovascular Diseases III. Special Report From The National Institute of Neurological Disorders and Stroke. *Stroke* 1990; 21: 637-680.
17. Pérez A. Ictus de causa desconocida: epidemiología. *Neurología* 2000;15 (Suppl 3):5-7
18. Espigares A. Ictus de causa desconocida. Concepto y criterios diagnósticos. *Neurología* 2000;15 (Suppl 3):2-4
19. EAFT Study Group. Silent brain infarction in nonrheumatic atrial fibrillation. *Neurology* 1996; 46: 159-165.
20. Chodosh EH, Foulkes MA, Kase CS, Wolf PA, Mohr JP, Hier DB, Price TR, Furtado JG. Silent stroke in the NINCDS Stroke Data Bank. *Neurology* 1988; 38: 1674-1679.
21. Easton D. Cognitive correlates of leukoaraiosis. *Cerebrovasc Dis* 1997; 7: 129-137.
22. Martí-Vilalta JL, Arboix A, García JH. Brain infarcts in the arterial border zones: clinical-pathologic correlations. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 1994; 4: 114-120.
23. Castillo V, Bogousslavsky J. Early classification of stroke. *Cerebrovasc Dis* 1997; 7 (suppl 3): 5-11.
24. Fisher CM. Lacunar strokes and infarcts: a review. *Neurology* 1982; 32: 871-876.
25. Mohr JP. Lacunes. *Stroke* 1982; 13: 3-11.
26. Arboix A, Bell Y, García-Eroles L, Massons J, Comes E, Balcells M, Targa C. Clinical study of 35 patients with dysarthria-clumsy hand syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 231-234.
27. Thurel R. Les pseudobulbaires. Etude clinique et anatomo-pathologique. Thèse 1929. Faculté de médecine de Paris.
28. Besson G, Bogousslavsky J, Regli F, Maeder P. Acute pseudobulbar or suprabulbar palsy. *Arch Neurol* 1991; 48: 501-507.

29. Martí-Vilalta JL. Concepto y clasificación de las enfermedades vasculares cerebrales. En: Castillo Sánchez J, Alvarez Sabín J, Martí-Vilalta JL, Martínez Vila E, Matias-Guiu J (eds.). *Enfermedades vasculares cerebrales*. JR Prous editores. Barcelona 1995; 26-32.
30. Alvarez Sabín J. Encefalopatía hipóxico-isquémica. En: Codina Puiggros A (ed.). *Tratado de Neurología*. Madrid. Editorial Libro del Año 1994; 494-495.
31. Matías-Guiu J, Martínez-Vila E, Martí-Vilalta JL. Isquemia cerebral global. Grupo de estudio de las enfermedades cerebrovasculares de la sociedad española de neurología. Prous JR (ed). Barcelona 1992, pág. 1-93.
32. Terént A. Stroke morbidity. En: Wishnant JP, ed. *Stroke: Populations, Cohorts, and Clinical Trials*. Oxford: Butterworth-Heinemann;1993.p.37-58
33. Tuñón T, Gállego J. Neuropatología de la hemorragia cerebral. En: Castillo J, Alvarez Sabin J, Martí-Vilalta JL, Martínez Vila E, Matías-Guiu J, editores. *Manual de enfermedades cerebrovasculares*, 2ª edición. Barcelona: Prous Science, 1999;p.187-197
34. Calandre L, Arnal C, Ortega JF, Bermejo F, Felgeroso B, del Ser T, et al. Risk factors for spontaneous cerebral hematomas. Case-control study. *Stroke* 1986;17:1126-8
35. Kase CS, Mohr JP, Caplan LR. Intracerebral hemorrhage. En: Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, editores. *Stroke*. Nueva York: Churchill-Livingstone, 1992.p. 561-616.
36. Ebrahim S, Harwood R. Diagnosis. En: Ebrahim S, Harwood R, editores. *Stroke. Epidemiology, evidence, and clinical practice*. 2ª edición. Oxford: Oxford University Press, 1999;p.59-80
37. Miller JH, Wardlaw JM, Lammie GA. Intracerebral haemorrhage and cerebral amyloid angiopathy: CT features with pathological correlation. *Clin Radiol* 1999;54:422-9
38. Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy: an overview. *Neuropathology* 2000 Mar;20(1):8-22
39. Massaro AR, Sacco RL, Mohr JP, Foulkes MA, Tatemichi TK, Price TR, et al. Clinical discriminators of lobular and deep hemorrhages: the Stroke Data Bank. *Neurology* 1991;41:1881-5
40. Arboix A, Garcia-Eroles L, Massons JB, Oliveres M, Comes E. Predictive factors of early seizures after acute cerebrovascular disease. *Stroke* 1997;28:1590-4
41. Weisberg LA. Subcortical lobular intracerebral hemorrhage: Clinical-computed tomographic correlations. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1985;48:1078-1084



42. Darby DG, Donnan GA, Saling MA, Walsh KW, Bladin PF. Primary intraventricular hemorrhage: clinical and neuropsychological findings in a prospective stroke series. *Neurology* 1988;38:68-75
43. Marti-Fabregas J, Marti-Vilalta JL. Primary ventricular hemorrhage. *Rev Neurol* 2000;31:187-91
44. Van Gijn J, Rinkel GJ. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain* 2001;124:249-278
45. Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* 2000;342:29-36
46. Morgenstern LB, Luna-Gonzales H, Huber JC Jr, Wong SS, Uthman MO, et al. Worst headache and subarachnoid hemorrhage: prospective, modern computed tomography and spinal fluid analysis. *Ann Emerg Med* 1998;32(3 Pt 1):297-304
47. Del Ser T. Demencia vascular. En: Grupo de Estudio de Neurología de la Conducta y Demencias, editor. *Guías en Demencias. Revisión 2002*. Barcelona: Masson, SA; 2003: 151-160
48. Knopman DS, MD, DeKosky ST, Cummings JL, Chui H, Corey-Bloom J, Relkin N, et al. Practice parameter: Diagnosis of dementia (an evidence-based review). *Neurology* 2001;56:1143-1153
49. Weinberger MH. Hypertensive encephalopathy. En: Noseworthy JH (editor). *Neurological therapeutics: Principles and Practice*. London: Martin-Dunitz, 2003:592-595
50. Heaton EB, Brust JC, Feinfeld DA, Thomson GE. Hypertensive encephalopathy and the neurological manifestations of malignant hypertension. *Neurology* 1982;32:127-132.
51. Lopez-Garcia F, Amorós-Martinez F, Sempere AP. Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible. *Rev Neurol* 2004;38:261-266.
52. Caminero A. Síndrome de encefalopatía posterior reversible. *Neurología* 2005; 20: 327-331.