de la enfermedad cerebrovascular en niños exceda a 6 por 100.000 niños por año.^{9,10} Series reportan rangos de 2 a 13 casos por cada 100,000 habitantes por año en EUA y Europa, que corresponde al 0.9% de las etiologías de muerte y está dentro de las primeras diez causas de mortalidad en niños.¹⁵

En los niños la ECV es notablemente menos frecuente que en el adulto, no obstante en los últimos años se ha reportado una incidencia creciente en la infancia desde el 2.5 x 100 000 niños por año, en el estudio de 10 años realizado por el NINDS en el Workshop on perinatal and childhood stroke,⁷ hasta la reportada por Kirkham de 13 de cada 100 000 niños.^{14,6} La otra gran diferencia entre adultos y niños con ECV viene dada por sus causas; mientras que en el adulto predominan las trombosis in situ o el embolismo arteria-arteria, debido a los cambios ateroscleróticos de los vasos cerebrales; las peligrosas arritmias cardíacas (fibrilación auricular) o el infarto de este órgano producto de la cardioangioesclerosis y las peligrosas hemorragias espontáneas del hipertenso, representando éstas con mucho las principales causas a estas edades; en la ECV isquémica del niño estas causas no se producen o lo hacen solo de manera muy excepcional.¹²

La mortalidad en 10% de los pacientes, en los sobrevivientes puede recurrir en el 20%, y producir déficit neurológico en poco más de dos tercios de ellos.^{7,14} El AVCH en niños ocurre más comúnmente por defectos cerebrovasculares estructurales embrionarios, incluyendo MAV, aneurismas intracraneales y malformaciones cavernosas.^{6,18} En 1978 Schoenberg reportó 69 pacientes con AVC en menores de 15 años que comprendió 10 años de revisión resultó que el origen fue isquémico en 38 pacientes (55%) y el hemorrágico afectó a 31 niños (45%). Del AVC hemorrágico, la MAV cerebral rota fue la causa más común en el 42%; el aneurisma intracraneal roto en el 20%. La angiografía cerebral fue no reveladora en el 38%.²

El diagnóstico de esta enfermedad se está incrementando debido al uso de la tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear, angiografía y ecografía cerebral en los neonatos.¹⁶ La MAV es la causa más común de AVCH en niños, es reconocida como la anomalía vascular más frecuente de la circulación intracraneal en niños.^{7,10} La incidencia en esta edad es uno por 100,000 y entre 10 y 20% de todas las MAV's cerebrales son sintomáticas en la niñez o por convulsiones o hemorragia. El promedio de probabilidad de primer sangrado es 2 a 4% por año, con un riesgo de recurrencia de sangrado tan alta del 3% por año acumulativo, siendo hasta del 25% a 5 años.¹⁷ La MAV es la causa de 26 y 50% del AVCH en jóvenes y tomados como un grupo, estos han sido estimados casi 10 veces más frecuentes en la infancia que los aneurismas intracraneales.^{9,10,18}

En reporte del Instituto Nacional de Enfermedades Neurológicas y Stroke (NINDS), puntualizó que entre el 10 y 40% de los niños afectados por AVC mueren a consecuencia de

ello, y más del 50% que sobrevivieron experimentaron secuelas cognitivas o neurológicas a largo plazo (hemiparesia, retardo mental, Trastornos del aprendizaje, trastornos del lenguaje o habla, convulsiones y trastornos del movimiento).⁷ Más de 75% de los eventos trombóticos ocurren en la arteria carótida o en las ramas de la arteria cerebral media.^{4,19,20} El infarto isquémico y la trombosis venosa, algunas veces conducen a hemorragia secundaria.^{14,18}

FACTORES DE RIESGO PARA INFARTO ISQUÉMICO

La Aterosclerosis es rara en niños y es debida a desórdenes heredados del metabolismo de los lípidos y lipoproteínas. La diabetes predispone a una acelerada aterosclerosis. Tienen historia familiar de enfermedad cerebrovascular y/o enfermedad arterial coronaria, antes de los 40 años de edad, por lo cual se debe solicitar un perfil lipídico.^{4,19-21} La causa más común de infarto cerebral en niños es la enfermedad cardíaca congénita (cianosante como la tetralogía de Fallot y el tronco arterioso) o adquirida, la cual produce émbolos cerebrales. Debido a defectos de las válvulas aórtica y mitral, y a defectos septales. Los infartos aislados del tálamo y ganglios basales, frecuentemente son resultado de la oclusión de la arteria carótida interna o arteria cerebral media. Si un shunt intracardiaco de derecha a izquierda está presente, un émbolo proveniente de la circulación pulmonar puede alcanzar el cerebro.^{9,19-20}

El 5% de los niños con enfermedad de células falciformes presentan enfermedad cerebrovascular sintomática; y un porcentaje mayor de niños presentan trombosis cerebral isquémica asintomática antes de los quince años de edad. Los vasos primariamente afectados son la arteria carótida interna y las áreas proximales de las arterias cerebral anterior y media. En los mayores de quince años, puede haber hemorragia.^{4,9,19,22,20} Trastornos inflamatorios en la pared arterial (Vasculitis) que estrechan u ocluyen la pared arterial, producen isquemia tisular. Se asocia a síntomas sistémicos como fiebre, mialgias, artralgias, y pérdida de peso. Se encuentra una velocidad de sedimentación elevada, complemento sérico disminuido, y anticuerpos antinucleares elevados. Si la arteritis se limita al sistema nervioso central, frecuentemente no hay anomalías en los exámenes de laboratorio, ni tampoco síntomas sistémicos. La vasculitis de los vasos intracraneales promueve la oclusión o ruptura de estos. La meningitis (bacteriana o tuberculosa) puede promover oclusión arterial o venosa. Un embolo séptico puede conducir a arteritis cerebral. Las anfetaminas administradas intravenosamente, pueden desencadenar arteritis.

Enfermedades vasculares del colágeno producen arteritis intracraneana. La periarteritis nodosa y la arteritis de Wegener pueden asociarse a vasculitis cerebral. En el lupus eritematoso sistémico entre el 13% y el 30% de los niños tienen complicaciones neurológicas. La radioterapia de los tumores cerebrales puede predisponer a vasculitis. La infección por VIH y sífilis también pueden producir vasculitis. La