

angiografía permite visualizar la afectación de grandes vasos. Los pequeños vasos pueden ser visualizados con la angiografía convencional. Múltiples áreas de estrechamiento u oclusión sugieren arteritis.<sup>4,9,19-21</sup> Las migrañas asociadas con eventos neurológicos son breves, duran menos de una hora y se recuperan totalmente. Sin embargo, rara vez se presenta algún déficit permanente.<sup>4,9,19,22,20</sup>

La enfermedad de Moya-Moya es una enfermedad arterial progresiva crónica de etiología desconocida, caracterizada por estenosis y oclusión progresiva de la porción intracraneana de la arteria carótida interna y otros vasos que forman el polígono de Willis. Los síntomas ocurren en la niñez afectando más a las niñas. El patrón clínico más común son los ataques isquémicos transitorios. Los niños presentan infarto cerebral agudo, pero las manifestaciones clínicas son altamente variables, algunos levemente afectados; otros pueden presentar ataques isquémicos transitorios, hemiplejía alternante, corea, hemorragia intracraneana debida a ruptura del vaso, etc. El desorden es progresivo y se asocia a disminución de la inteligencia y a convulsiones focales. En la angiografía se observa estenosis progresiva y oclusión de la porción intracraneal de la arteria carótida interna y de otros vasos que forman el polígono de Willis; también se observa circulación colateral. La resonancia magnética y la angiografía también sirven para realizar el diagnóstico; pero si se piensa en cirugía se debe hacer una angiografía digital.<sup>4,9,13,19,16,21</sup>

La disección arterial es el daño traumático o espontáneo de la íntima puede permitir a la sangre penetrar entre las capas de la pared arterial, ocluyendo el lumen arterial. La oclusión arterial vertebral traumática resulta de golpes padecidos durante la realización de deportes o accidentes automovilísticos o posteriores a quiropraxia. Puede presentarse oclusión carotídea después de trauma peri amigdalino. El déficit neurológico puede comenzar inmediatamente después de la injuria o puede ser retrasado por varias horas o días. La disección espontánea afecta las carótidas más frecuentemente que a las vertebrales, y a las carótidas cervicales más que a sus ramas intracraneales. Realizar una RMN si se sospecha; luego se diagnostica con una angiografía.<sup>4,19,22,16,21,20</sup>

Los traumatismos son la causa más común de oclusión de las porciones extra craneales del sistema carotideo. El trauma lesiona la íntima con la formación de un aneurisma y posterior oclusión del vaso por trombosis. El déficit neurológico puede ser agudo o lentamente progresivo.<sup>4,9,19-20</sup> Varias alteraciones de la coagulación adquirida o hereditaria, promueven trombosis arterial o venosa, e incrementan el riesgo. La deficiencia de proteína C puede ser heredada o adquirida. La forma heterocigota, produce trombosis arterial y venosa. La forma homocigota, produce enfermedad trombótica fulminante y muerte en los neonatos. La forma adquirida ha sido atribuida a enfermedad hepática, trasplante de médula ósea, coagulación intravascular diseminada, sepsis, y tratamiento con L-asparaginasa. La proteína S es una pro-

teína plasmática dependiente de vitamina K, que sirve como cofactor para la proteína C. Su deficiencia produce más trombosis venosa que arterial. La deficiencia de Antitrombina III puede ser heredada como un trastorno autosómico dominante o asociada con síndrome nefrótico, enteropatía perdedora de proteínas, o tratamiento con L-asparaginasa. Su deficiencia produce más trombosis venosa que arterial.

La presencia de anticuerpos antifosfolípido, anticuerpos anticardiolipina y la presencia de anticoagulante lúpico también son causa de AVC isquémico en recién nacidos. De las enfermedades neuro metabólicas, la Homocistinuria que es un desorden autosómico recesivo del metabolismo de la metionina, afecta a arterias y venas de todos los tamaños, produciendo embolismo pulmonar, infarto miocárdico, hipertensión reno vascular, y oclusión arterial y venosa intracraneana. Se cree que la homocisteína incrementa la agregación plaquetaria y que posiblemente daña la íntima de los vasos sanguíneos. Otros síndromes metabólicos donde se pueden presentar AVC isquémicos incluyen el síndrome MELAS, síndrome Menkes, enfermedad de Leigh, acidemia isovalérica, acidemia propiónica, acidemia metilmalónica, deficiencia de NADH-CoQ reductasa, deficiencia de ornitina transcarbamilasa.<sup>4,9,19,22,20</sup>

Las arterias carótidas algunas veces son extremadamente tortuosas e interrumpen el flujo sanguíneo, produciendo ataques isquémicos transitorios. La displasia fibromuscular afecta las arterias de mediano y pequeño calibre, es una angiopatía no-aterosclerótica, no-inflamatoria, de etiología desconocida. El diagnóstico se realiza con angiografía, en la cual se observa en la arteria afectada, áreas de estrechamiento del lumen, alternando con áreas de dilatación, también se puede diagnosticar con angiografía, la cual es menos invasiva. El Síndrome de Sturge-Weber es una malformación congénita de la vasculatura venosa, que se caracteriza por un angioma facial, asociado con un angioma leptomeníngeo ipsilateral. En la TAC se observan calcificaciones semejantes a una línea de ferrocarril. La neurofibromatosis y la esclerosis tuberosa han sido asociadas con isquemia cerebral.<sup>4,18,19,16,20</sup>

La oclusión de senos venosos cerebrales se diagnostica con la resonancia magnética, pero mejor con la angiografía magnética venosa. Es más frecuente en neonatos con antecedentes de hipoxia al nacimiento, ruptura prematura de membranas, infección materna, desprendimiento de placenta y diabetes gestacional. Se ha asociado a anticuerpos anticardiolipina positivos.<sup>25</sup> Las infecciones intracraneales locales como mastoiditis, meningitis, sinusitis y otitis media; promueven trombosis de los senos duros y de las venas corticales. La alteración de la circulación sistémica debido a deshidratación o falla cardíaca congestiva, fomenta la oclusión de senos venosos. Enfermedades del tejido conectivo. Los trastornos hematológicos como policitemia, hemoglobinopatía y trastornos plaquetarios.<sup>4,9,18,19,22,20,23</sup> Los tumores cancerígenos promueven la oclusión de senos venosos por invasión tumoral directa o alterando la coagula-