

Diseción carotídea secundaria a traumatismo carotídeo por apófisis transversa gigante de C1



Carotid artery dissection secondary to carotid artery trauma caused by giant C1 transverse process

Sr. Editor:

Las disecciones arteriales cervicales son una causa común de ictus en pacientes jóvenes (< 65 años), con una prevalencia de más del 20% en la población menor de esta edad, y una incidencia anual de 2,6 a 2,9 por 100.000¹. La edad media es de 45 años, con predisposición por el sexo masculino^{2,3}. Entre los principales factores de riesgo se hallan la hipertensión arterial, los bajos niveles de colesterol, la hiperhomocisteinemia y la migraña con aura⁴⁻⁶, así como enfermedades genéticas que predisponen a una debilidad intrínseca de la pared vascular⁷. Entre los factores desencadenantes se encuentran los traumatismos y las manipulaciones cervicales, además de algunas infecciones⁸.

Se pueden clasificar según la arteria afectada (carótidas o vertebrales) y según su localización (intracraneal o extracraneal). La localización más frecuentemente descrita es la arteria carótida interna extracraneal, a 2-3 cm de la bifurcación⁹.

Se han identificado factores anatómicos relacionados como la elongación de la apófisis estiloides y su proximidad al paquete vascular cervical^{10,11}. El síndrome de Eagle hace referencia a 2 entidades. La primera, conocida como síndrome de Eagle clásico, y más frecuente, hace referencia a la elongación de la apófisis estiloides, acompañada de dolor de garganta, disfagia, tinnitus, otalgia, dolor cervical o facial unilateral. Además puede o no existir sensación de cuerpo extraño en la faringe. La segunda, mucho menos frecuente, es conocida como síndrome de la arteria estilocarotídea, una forma vascular del síndrome de Eagle, en la cual la apófisis estiloides contacta con la arteria carótida interna en su porción extracraneal, causando compresión o disección de la arteria, y pudiendo dar lugar a accidentes isquémicos transitorios o lesiones isquémicas cerebrales. Recientemente, se ha descrito la proximidad de la apófisis transversa de C1 a la apófisis estiloide como causa, independientemente de su longitud, de síndrome de Eagle clásico¹².

Presentamos el caso de un paciente con disección carotídea extracraneal secundaria a la presencia de una apófisis transversa gigante de C1.

Caso clínico

Se trata de un varón de 53 años, sin factores de riesgo vascular ni antecedentes patológicos conocidos, mecánico de profesión, que es traído a urgencias por inicio súbito mientras trabajaba de debilidad de extremidades izquierdas. En la valoración inicial presentaba síndrome hemisférico cortical derecho.

Con la sospecha de ictus isquémico se realizó TC craneal multimodal. La TC simple no mostró alteraciones. En las secuencias de perfusión se objetivó un retraso del tiempo al pico correspondiente al territorio superficial de la arteria cerebral media derecha (ACMD), con caída del flujo sanguíneo relativo en territorio profundo pero con volumen sanguíneo relativo conservado. La angio-TC (fig. 1A) mostró la presencia de un flap intimal, con ausencia de flujo en la carótida interna derecha. El estudio intracraneal puso de manifiesto una oclusión del segmento M2 proximal de la ACMD, así como flujo persistente a través de arterias comunicantes anterior y posterior. Se colocaron 2 stents carotídeos y se realizó trombectomía mecánica con extracción del trombo intracraneal mediante dispositivo Trevo[®], consiguiéndose recanalización parcial por persistencia de oclusión de la rama angular. Se inició doble antiagregación inmediatamente tras el procedimiento y el paciente presentó una mejoría casi completa de la sintomatología motora.

Como neuroimagen de control, se realizaron RM y angio-RM cerebral, que mostró lesiones isquémicas agudas en el córtex temporal y frontoparietal, y en los ganglios de la base derechos. Las secuencias angiográficas venosas (fig. 1 B) evidenciaron una ausencia de flujo en la vena yugular derecha. Se completó el estudio mediante una TC cervical (fig. 1 C y D), que mostró compresión extrínseca bilateral del paquete vascular (de predominio en venas yugulares y más marcado en el lado derecho) por una apófisis transversa gigante de C1. En la anamnesis posterior el paciente refirió rotaciones vigorosas de la cabeza, relacionadas con su profesión, sin traumatismo cervical ni sintomatología previa que hiciera pensar en la existencia de compresión local.

Discusión

Las disecciones arteriales son responsables de hasta el 20% de los ictus en menores de 65 años. La principal causa es el traumatismo y la manifestación clínica más frecuente es el dolor latero-cervical. Entre los posibles factores relacionados se encuentran la elongación de la apófisis estiloides y su cercanía con la arteria carótida interna, dando lugar al llamado síndrome de Eagle clásico o de la arteria estilocarotídea. No obstante, hay pocos casos en la literatura en los que se haya descrito la elongación de la apófisis estiloides como causa de la disección carotídea¹³. También se ha postulado como posible causa la apófisis hioide gigante¹⁴. Recientemente, se ha apuntado a la apófisis transversa de C1 como causa adicional del síndrome de Eagle clásico, mostrando además compresión adicional, en alguno de los casos presentados, de la vena yugular interna¹². Se ha descrito, asimismo, la compresión venosa yugular por una apófisis transversa gigante de C1 como causa extrínseca de insuficiencia venosa cerebroespinal crónica¹⁵.

En nuestro paciente, cuya profesión le condicionaba giros y rotaciones cefálicas vigorosas de forma repetida, suponemos un mecanismo de compresión similar al evidenciado en aquellos con apófisis estiloides gigante, dada la proximidad al paquete vascular cervical, apoyado en el caso que presentamos por la compresión de la vena yugular interna ipsilateral. Recientemente, en una serie de 5 casos se ha descrito la yuxtaposición de las apófisis transversas de C1 y

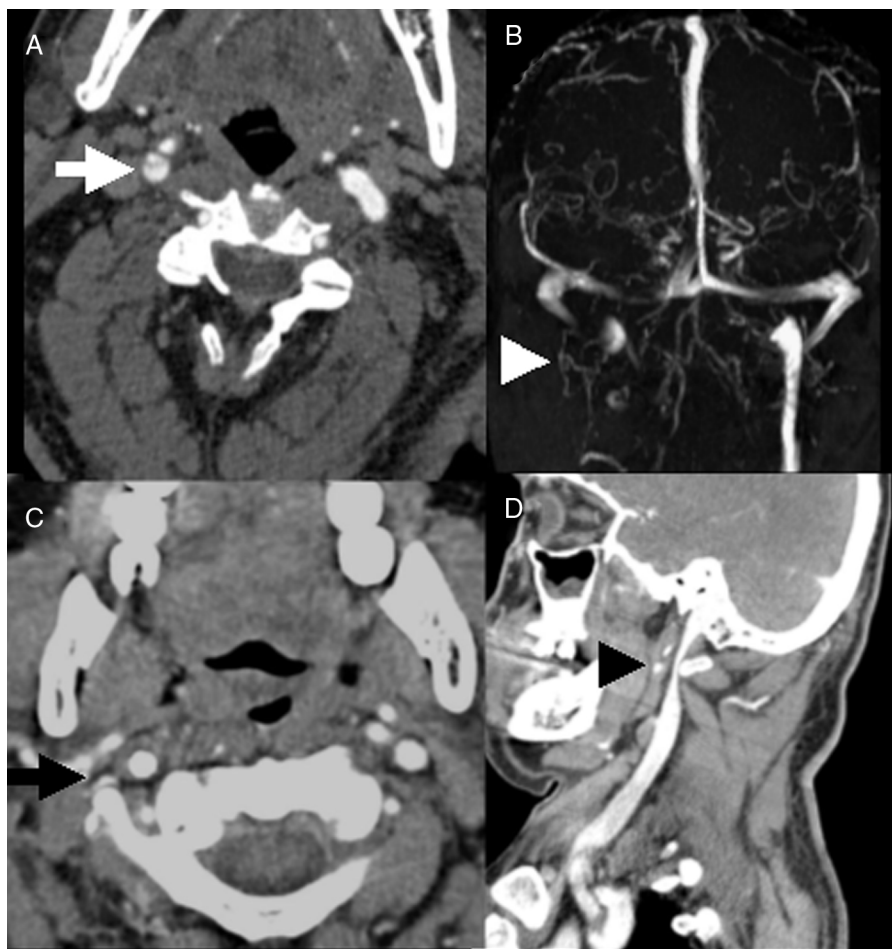


Figura 1 A) Angio-TC (axial) que muestra la disección de arteria carótida interna derecha (flecha). B) Angio-RM venosa con ausencia de flujo en la vena yugular derecha (cabeza de flecha). C y D) Angio-TC que muestra compresión extrínseca bilateral del paquete vascular por apófisis transversa gigante de C1 (flecha y cabeza de flecha).

la apófisis estiloides como responsable de un síndrome de Eagle clásico, generando a su vez compresión de la vena yugular interna¹². Esta serie, junto con la compresión de la vena yugular ipsolateral que presentaba nuestro paciente, apoya el mecanismo causal de la compresión vascular cervical por la apófisis transversa gigante de la vértebra C1 como causa de la disección.

Financiación

No existe financiación.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lee VH, Brown RD Jr, Mandrekar JN, Mokri B. Incidence and outcome of cervical artery dissection: A population-based study. *Neurology*. 2006;67:1809–12.
2. Arnold M, Kappeler L, Georgiadis D, Berthet K, Keserue B, Bousser MG, et al. Gender differences in spontaneous cervical artery dissection. *Neurology*. 2006;67:1050–2.
3. Touze E, Gauvrit JY, Moulin T, Meder JF, Bracard S, Mas JL. Risk of stroke and recurrent dissection after a cervical artery dissection: A multicenter study. *Neurology*. 2003;61:1347–51.
4. Debette S, Metso T, Pezzini A, Abboud S, Metso A, Leys D, et al. Association of vascular risk factors with cervical artery dissection and ischemic stroke in young adults. *Circulation*. 2011;123:1537–44.
5. Artto V, Metso TM, Metso AJ, Putaala J, Haapaniemi E, Wessman M, et al. Migraine with aura is a risk factor for cervical artery dissection: A case-control study. *Cerebrovasc Dis. (Basel, Switzerland)*. 2010;30:36–40.
6. Gallai V, Caso V, Paciaroni M, Cardaioli G, Arning E, Bottiglieri T, et al. Mild hyperhomocyst(e)inemia: A possible risk factor for cervical artery dissection. *Stroke*. 2001;32:714–8.
7. Grond-Ginsbach C, Debette S. The association of connective tissue disorders with cervical artery dissections. *Curr Mol Med*. 2009;9:210–4.
8. Engelter ST, Grond-Ginsbach C, Metso TM, Metso AJ, Kloss M, Debette S, et al. Cervical artery dissection: Trauma and other potential mechanical trigger events. *Neurology*. 2013;80:1950–7.
9. Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med*. 2001;344:898–906.

10. Muthusami P, Kesavadas C, Sylaja PN, Thomas B, Harsha KJ, Kapilamoorthy TR. Implicating the long styloid process in cervical carotid artery dissection. *Neuroradiology*. 2013;55:861–7.
11. Renard D, Azakri S, Arquizan C, Swinnen B, Labauge P, Thijs V. Styloid and hyoid bone proximity is a risk factor for cervical carotid artery dissection. *Stroke*. 2013;44:2475–9.
12. Ho S, Luginbuhl A, Finden S, Curry JM, Cognetti DM. Styloid/C1 transverse process juxtaposition as a cause of Eagle's syndrome. *Head Neck*. 2015;37:153–6.
13. Sveinsson O, Kostulas N, Herrman L. Internal carotid dissection caused by an elongated styloid process (Eagle syndrome). *BMJ Case Rep*. 2013 [Internet] 2013. [consultado 2016]. Disponible en: www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3702984/.
14. Yukawa S, Yamamoto S, Hara H. Carotid artery dissection associated with an elongated hyoid bone. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2014;23:e411–2.
15. Radak D, Tanaskovic S, Sagic D, Antonic Z, Kolar J. A case of extrinsic chronic cerebrospinal venous insufficiency

in a patient with multiple sclerosis. *Ann Vasc Surg*. 2012;26:419.

M. Vicente Pascual^a, L. Fortuny Garrido^b,
M.L. Olondo Zulueta^b y L. Llull Estrany^{a,*}

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínic, Barcelona, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínic, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blull@clinic.cat (L. Llull Estrany).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.11.006>
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas como primera y única manifestación de un ictus isquémico



Alice in Wonderland syndrome as the initial and sole manifestation of ischaemic stroke

Sr. Editor:

El ictus isquémico es la principal causa de muerte en mujeres y la tercera en hombres, en nuestro medio^{1,2}. En ocasiones puede manifestarse de tal forma que el diagnóstico pueda verse dificultado por la presencia de síntomas o signos atípicos, que pueden confundir al neurólogo o al clínico que atiende en primera instancia al paciente.

Presentamos un caso de una paciente con ictus isquémico en el cual una sintomatología atípica alucinatoria fue la única manifestación del mismo.

Se trata de una mujer de 95 años, que vive sola y es totalmente independiente para actividades básicas de la vida diaria, no presenta deterioro cognitivo, y entre sus antecedentes médicos solo destaca una hipercolesterolemia controlada con estatinas a dosis bajas.

Acude a la consulta por clínica de un mes de evolución e instauración brusca que consiste en alucinosis visuales restringidas a hemisferio izquierdo: «veía gente con las manos muy pequeñas», «las imágenes se distorsionaban», «veía a los familiares con la cabeza muy grande si se acercaban por la parte izquierda», «veía animales que venían por la izquierda». La paciente era en todo momento consciente de que se trataba de ilusiones, a pesar de lo cual el trastorno le resultaba muy molesto. En la exploración se objetivó además una hemianopsia homónima izquierda, sin otros déficits neurológicos.

La TC craneal mostró una hipodensidad en el territorio de la arteria cerebral posterior (ACP) derecha, afectando a la cisura calcarina (fig. 1).

Dentro de los estudios etiológicos se realizó un estudio Doppler de troncos supra-aórticos que fue normal, un dúplex

transcraneal que mostró normalidad del polígono de Willis, un Holter cardiaco que descartó arritmias embolígenas y una analítica que resultó normal. El electroencefalograma mostró una interferencia lenta posterior derecha (coincidente con el área de la lesión isquémica).

Se llegó entonces al diagnóstico de ictus isquémico en territorio de ACP derecha de origen criptogénico, manifestado como un síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM), iniciándose tratamiento con dosis bajas de levetiracetam con buena evolución, además de con antiagregantes como prevención secundaria del evento vascular.

El SAPM fue descrito por primera vez en 1955 por un psiquiatra británico llamado John Todd para cubrir un grupo de síntomas «íntimamente asociados con migraña y epilepsia, aunque no confinados a esos desordenes.»³. Recibe ese nombre por la similitud de los síntomas con el relato de Lewis Carroll en el que Alicia veía crecer y menguar su



Figura 1 TC craneal simple, la flecha señala una lesión hipodensa occipital, compatible con ictus isquémico en estadio subagudo/crónico.