

11237

205
89



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS EN EL NIÑO

T E S I S

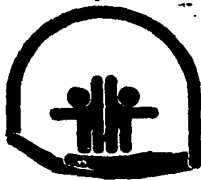
Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P r e s e n t a

DR. FERNANDO RAMÓN NORIEGA ROMANDIA

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



INP

México, D. F.

1984



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

I N D I C E

	PAG.
INTRODUCCION	1
ANTECEDENTES	2
MATERIAL Y METODOS	17
RESULTADOS	18
CONCLUSIONES	42
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	49

A N T E C E D E N T E S

DEFINICION.

EN 1958 Anderson y Korbin [1] definieron una malformación arteriovenosa [MAV] como: " una anomalidad vascular, congénita, no neoplásica, esencialmente formada de una masa [adujada] de arterias y venas parcialmente separadas por ban das delgadas de tejido nervioso esclerótico, sobre un lecho formado por el desplazamiento más que la invasión del tejido nervioso normal ". Sin embargo dado que esta definición omite el hallazgo fisiopatológico esencial en todas ellas co mo viene a ser la fístula, una definición más simple y descriptiva sería la proporcionada por Parkinson y Bachers: " una malformación congénita arteriovenosa , fistulosa ". [2]

PATOGENESIS Y PATOLOGIA.

Durante los estadios tempranos del desarrollo fetal, la circulación se lle va a cabo en una especie de red como esponja compuesta de canales vasculares de paredes delgadas, los cuales posteriormente se transforman en arterias, capilares y venas. Sí la estructura y el patrón vascular maduro normal no se llega a desarrollar, los vasos primitivos, tortuosos y de paredes delgadas pueden permanecer como una o más fístulas arteriovenosas [3]. La formación imperfecta de la red arterio-capilar primitiva interpuesta entre arterias y venas cerebrales resulta en una maraña de comunicaciones arteriovenosas las cuales, a causa de su baja resistencia, atraen un flujo sanguíneo exagerado. A medida que transcurre el tiempo, las malformaciones tienen la capacidad de expandir su volumen, agran-

dando e incrementando la tortuosidad de sus vasos de alimentación y drenaje [32].

Sin embargo el número de conexiones fistulosas no cambia, la fístula arteriovenosa demostrada por angiografía e histología es un cambio primario en la MAV y la dilatación y tortuosidad de los vasos circundantes es secundaria. El tamaño de la MAV se incrementa gradualmente [2-4] y raramente disminuye con la edad.[4-5]

El conglomerado de vasos, turgentes y tortuosos, cubiertos por una aracnoides gruesa y opaca sobre la superficie del cerebro, es fácilmente reconocible como la clásica MAV. Algunas veces la malformación está oculta en un surco o en el tejido subcortical y nutrida por una arteria anómala rectificada y dilatada que es su única manifestación en la superficie del cerebro. Las circunvoluciones cerebrales adyacentes muestran grados variables de atrofia y puede haber localmente una coloración amarillenta como resultado de sangrados previos. La textura aspera de la materia gris y blanca adyacente es debida a gliosis, la cual permite la disección de la lesión a través de este tejido relativamente inerte. Aunque algunas malformaciones son de forma globular, la mayoría describe una dirección hacia el ventrículo subyacente en forma de cuña. Los vasos que la componen muestran una amplia variación en su número, calibre y grosor de sus paredes. En la arterias, la laminación normal de las fibras elásticas y musculares están alteradas, la media varía en grosor y el adelgazamiento substancial de algunos vasos puede resultar en una marcada dilatación aneurismática de la estructura.

Como regla general el 90% de las malformaciones se encuentran localizadas supratentorialmente, y con una mayor frecuencia en el territorio de distribución de la arteria cerebral media, pero cualquier arteria intracraneana puede estar asociada con la malformación [32].

Se describen cinco mecanismos de lesión de la MAV: 1] un fenómeno de "robo" hacia el tejido nervioso circundante al expandirse los vasos anormales. 2] isquemia debida a insuficiencia cardíaca congestiva o desviación de la circulación por la fístula. 3] trombosis. 4] atrofia de las estructuras adyacentes debida a compresión y 5] alteración del flujo debido a la intervención quirúrgica [2-6-7]. Quedando esta última en duda, a menos que ligue el vaso principal que da origen al vaso que alimenta la fístula [2].

CLASIFICACION.

Hay algunas divisiones obvias anatómicas y funcionales dentro de las MAV's. La incidencia de un determinado tipo de malformaciones en un momento dado depende del tipo de clasificación usada. Según la revisión que Dahl y Kline [25] hacen sobre el tema, tenemos en 1928 un intento de clasificación por Cushing y Bailey basada en términos descriptivos que denotaban la apariencia general, desarrollo de la lesión o características microscópicas. En 1936 Bergstrand y cols. hicieron 4 divisiones con orientación quirúrgica, que aún tienen algún uso en nuestros días: 1] angioma cavernoso, 2] angioma racemoso, 3] angioblastoma y 4] angio glioma. Treinta años más tarde Mc Cormick [9] nos dió su conocida clasificación que encontró amplia aceptación: 1] telangiectasias, 2] varices, 3] angiomas cavernosos, 4] malformaciones arteriovenosas, y 5] angiomas venosos. Sin embargo Parkinson y Bachers [2] opinan que una investigación más profunda de estas llamadas várices, angiomas venosos etc., mostrarán una conexión fistulosa aunque pequeña y por tanto todas quedan comprendidas dentro de las malformaciones arteriovenosas.

El mismo grupo nos brinda una clasificación lógica y práctica, la cual usa-

rémos para motivos de nuestra revisión:

Tipo 1 : MAV de unidades múltiples:

Es la más común [82%] y consiste en múltiples arterias cerebrales y múltiples venas de drenaje conectadas a una masa de fístulas. En algunas si no en todas, la masa contiene múltiples fístulas, pequeñas y arracimadas; en estos casos el cirujano puede creer que ha extraído la lesión completa, sólo para encontrar en la angiografía posoperatoria una unidad residual consistente en arteria, fístula y venas de drenaje. Es posible que todas las grandes malformaciones que poseen muchas arterias y venas sean múltiples unidades arracimadas, cada una consistente de una arteria, una fístula y una vena de drenaje [la cual puede inmediatamente unirse a otra]. El mismo Parkinson se pregunta: "¿La patología representa un error único en el desarrollo angioblástico o son errores múltiples?, si es múltiple, ¿Porqué ocurren usualmente en la misma región?, y concluye "es evidente que el error genético es de una naturaleza diferente o sucede en un tiempo distinto a la MAV tipo III [MAV en línea recta]".

Tipo 2 : MAV de unidad solitaria.

Representa el 10% en la serie de Parkinson; consiste de una arteria, una fístula y una vena de drenaje. Son usualmente pequeñas.

Tipo 3 : MAV en línea recta.

La más simple, pero la más difícil de entender como un error angioblástico; es una fístula la arteriovenosa directa en la cual una o más de las arterias mayores se unen sin subdivisión o disminución de calibre a un seno venoso. Se encon-

tró en el 3% de la serie de Parkinson. Son usualmente vistas en la infancia y la más común es el aneurisma de la gran vena de Galeno. En estas fístulas, las venas corticales pueden ser visualizadas, pero sólo por un llenado de reflujo retrógrado desde el seno, y no como aferentes de la fístula.

Tipo 4 : MAV combinada.

En la serie mencionada, el 3% de las MAV fueron fístulas alimentadas por vasos tanto cerebrales como extracerebrales. Con excepciones raras, el drenaje de estas fué a través de senos venosos craneanos. Sin embargo hay pacientes con alimentación arterial intracraneana pura y drenaje extracraneano puro.

Tipo 5 : MAV de paredes venosas.

Fuó el 2% de la serie de Parkinson, consistente en arterias extracerebrales que drenan a un seno venoso intracraneano. Las arterias extracerebrales pueden ser del cuero cabelludo, hueso o meninges; presentan una subdivisión normal y hasta casi una normal terminación, pero terminan conectandose directamente a un gran seno dural sin haber involucrado venas corticales, sin embargo puede haber un llenado retrógrado de las mismas con venas meningeas, tentoriales o del cuero cabelludo como eferentes.

Por otra parte encontraremos que dependiendo del autor, se enfatizará en mayor o menor grado, a uno u otro tipo de malformación. Es de llamar la atención a este respecto los artículos que discuten la contribución de la carótida externa en las MAV's intracraneanas [25-26-27-28], las cuales son divididas por Dahl y

Kline [25] en tres categorías: 1] extracraneanas, 2] durales, y 3] intracerebrales ó intraparenquimatosas. De acuerdo con los autores este tipo de malformación representa un defecto en la formación capilar que tiene lugar durante el tercer período de crecimiento de Streeter. En este período algo falla en la parte correspondiente al crecimiento de la dura madre, la cual normalmente se interpone entre los vasos internos y externos y esto permite la comunicación de los vasos de la carótida externa con los plexos más profundos de la pia y del parénquima cerebral [25].

MANIFESTACION CLINICA Y DIAGNOSTICO.

En el trabajo de González y cols. [8] ellos sugieren: " el diagnóstico de malformación vascular debe hacerse siempre que un niño se queje de dolor de cabeza intenso, dolor y rigidez de cuello, acompañados de llanto y vómito que pueden o no ser seguidos de pérdida de la conciencia, breve o prolongada y con o sin la presencia de signos neurológicos focales ". Esto que a simple vista podría considerarse como lo más inespecífico y ambiguo, no representa más que la idea con que pudiera quedarse alguien que reviese la literatura y constate lo abigarrado que puede ser el cuadro. Estas diferencias en el cuadro clínico de presentación se hacen más ostensibles si se comparan series de niños con las de adultos, así tenemos que mientras González y cols. [8] nos reportan como sus hallazgos clínicos más importantes, en orden decreciente: déficit motor, cefalea, vómito y parálisis de pares craneales; Parkinson y Bachers [2] en adultos nos reportan: cefalea, crisis convulsivas, náusea y hemiparesia; y Dahl y Kline [25] también en adultos: cefalea, crisis convulsivas déficit neurológico y soplo intracraneano. Este últi

mo hallazgo, el soplo, considerado raro en la generalidad de las MAV's con irrigación principal dada por la carótida externa, siendo más frecuente en estos casos [2-8-25] dado que se establecen más fácilmente las condiciones de cambio a brupto de calibre o dirección del flujo sanguíneo, necesarios para ello.

La sintomatología variará de acuerdo a la edad [no podemos preguntarle a un lactante si tiene cefalea] y el tipo de ésta [las de tipo 3 desarrollan con más frecuencia soplos intracraneanos e insuficiencia cardíaca, los angiomas venosos - frecuentemente son silenciosos [10].

Pero resulta lógico, que dada la naturaleza de las MAV's, podamos considerar a 3 ó 4 grupos de pacientes de acuerdo a que se presentan con: 1] hemorragia intracraneana, 2] datos sugerentes de una lesión expansiva intracraneana, 4] síndrome de "robo" y 5] una mezcla de dos ó más de los apartados anteriores.

El primer inciso se trata de aquel paciente que llega al servicio de urgencias y se le encuentran datos que llevan al diagnóstico inicial de una hemorragia subaracnoidea espontánea. De acuerdo con la literatura, las MAV's y los aneurismas, son en general las dos causas más comunes de hemorragia subaracnoidea espontánea en el niño. Aquí tenemos que citar la revisión de cuatro estudios que hicieron Sedzimir y Robinson [29] mostrando que de 8413 pacientes con hemorragia subaracnoidea espontánea, 321 fueron menores de 20 años de edad; en este grupo de 321, el sangrado fué debido a aneurismas en el 36.13% y a MAV's en 27.41%. Por su parte Sano y cols. [30] en una revisión de 45 casos estudiados en Japón, reportaron que el 51% tuvieron MAV's, el 22.2% de causa no determinada, con solo el 6.6%

que tuvieron aneurismas. Sin embargo en un estudio de 56 niños Thai-landeses, Vi-sudhiphan y cols. [34] encontraron a los trastornos hemorrágicos como primera causa [40%] de hemorragia subaracnoidea espontánea, las MAV's en segundo lugar [23%] y la causa parasitaria como tercera [16%]. En nuestro país no contamos con el *Gnathostoma spinigerum*, pero tampoco contamos con un estudio que nos informe sobre nuestra estadística a este respecto lo cual escapa a los objetivos de este trabajo. Para terminar, Humphreys [32] insiste en que la MAV es más común que el aneurisma intracraneano como causa de hemorragia subaracnoidea espontánea en niños y es especialmente prevalente entre los 7 y 13 años de edad. Casi el 80% de los niños con MAV se presentan con hemorragia intracraneana, en comparación con las series de adultos o edades combinadas, en que van del 38 al 70% [14]. Los más recientes análisis [15] sugieren que las MAV's se rompen con una incidencia anual del 2 al 3%. La incidencia de repetición del sangrado es del 6% en el primer año después de una hemorragia y alrededor del 2% por año posteriormente. Alrededor del 10% de los pacientes muere con la primera hemorragia y 20% con cada repetición del sangrado. Aproximadamente el 60% de los sobrevivientes son asintomáticos. Puede deducirse entonces que mientras más tiempo el paciente viva con una malformación, más probable será que serios problemas hagan su aparición esto último hay que tomarlo muy en cuenta si se trabaja con población pediátrica.

El llamado "efecto de masa" es obvio si pensamos que la MAV es independiente tanto de la irrigación como del tejido cerebral mismo [2-7-8], pero dada su posibilidad de crecer, esta masa ocupativa dará datos de acuerdo a su localización y se pueden tener manifestaciones de hipertensión endocraneana [cefalea, vómito, edema papilar etc.], y otros signos de acuerdo a la región afectada [hemiparesia,

tan a 7 pacientes con MAV's trombosadas que se presentaron como crisis convulsivas de difícil control, en las cuales también se reporta el fracazo de las angiografías para detectar las MAV's, solo encontrándose tanto en estas como en las tomografías computarizadas, datos sugestivos de masas compatibles con que fué interpretada como "glioma".

No obstante que Olivecrona y Riives [18] en 1948 sugirieron que la arteriografía siempre descubriría la presencia de una MAV, desde entonces ya muchos autores han reportado casos ocasionales de MAV u otras malformaciones las cuales no fueron demostradas por este estudio. Algunas explicaciones han sido propuestas con respecto a este problema, Crawford y Rusell [21] en 1956 fueron los primeros en reportar dos casos de MAV que aparecieron como masas avasculares en la angiografía después de presentar síntomas de hemorragia intracerebral espontánea, atribuyendo la apariencia angiográfica al pequeño tamaño del angioma. Ciertas consideraciones técnicas como la importancia de una angiografía seriada y el examen de todas las arterias potencialmente nutrientes de la malformación, han sido enfatizadas [22]. Otros autores [23] han sugerido que las malformaciones como los angiomas cavernosos, pueden no ser visualizados en la angiografía porque están anatómicamente separados de la irrigación vascular principal. Una explicación más común es la de considerarla comprimida por un coágulo adyacente, ó destruida por una hemorragia [22]. A este respecto, London y Enzmann [24] nos advierten que el no ver una porción de una MAV puede ser un fenómeno pasajero. La no visualización de una MAV en una angiografía cercana al episodio de una hemorragia subaracnoidea, puede ser un fenómeno pasajero. La oclusión aparente de las arterias nutricias de una MAV puede representar un vasoespasmo severo más que una trombosis verdadera. El flujo lenti

cado por el vasoespasmo, puede sin embargo resultar en infarto cerebral y trombo -
sis venosa. La evaluación correcta de una MAV requiere de una angiografía algún
tiempo después de un evento hemorrágico, de igual manera que la hemorragia subarac
noidea, debido a la ruptura de un aneurisma intracraneano.

Otras causas como la trombosis completa de una MAV sin historia previa de -
una hemorragia es poco frecuente, con solo 39 casos reportados en la literatura, -
esas MAV's sin historia clínica de hemorragia, que no son demostradas por angiogra
fía, se presentaron en la revisión que hacen Wharen y cols. [19] como: crisis con
vulsivas en el 72%, cefalea en 16%, hemiparesia en 6% y ataxia en 3%; como en lí -
neas arriba ya habíamos mencionado, la presentación más común de una MAV trombosa
da es una lesión en el lóbulo temporal que produce una epilepsia parcial compleja,
sobrepasando en frecuencia el sexo femenino al masculino con una relación cercana
al 2:1. En los 39 casos la angiografía no demostró datos característicos de una -
MAV, pero reveló la presencia de una masa avascular en 16 de ellos [41%].

Aún con todo lo anteriormente mencionado, se puede considerar que en general
el diagnóstico definitivo se realiza por panangiografía cerebral [2-8-10-11], que
debe incluir la visualización de ambas arterias carótidas y el sistema vertebro-ba
silar, lo que permite establecer el tamaño y la localización de la lesión, la vi
sualización de las arterias que nutren el defecto, las venas que lo drenan, la pre
sencia de un hematoma en la vecindad de la malformación ó la coexistencia de otro
tipo de lesión, así como conocer el estado que guarda el resto de la circulación -
intra y extracraneal.

TRATAMIENTO.

Actualmente se consideran 5 opciones de manejo para las MAV's intracraneanas: 1] Dejarlas a su evolución natural, 2] Extirpación quirúrgica, 3] Embolización, 4] Radioterapia (protones, rayos gamma ó rayos "X" convencionales), y 5] Alguna combinación de las opciones 2, 3 y 4 [13].

Como anteriormente enunciamos, una MAV intracraneana puede manifestarse por crisis convulsivas, hemorragia subaracnoidea o intraparenquimatosa o por datos de déficit neurológico focal progresivo. El principal objetivo de la cirugía en el presente es prevenir la ruptura de la malformación [14] aparte de que se considera que cerca del 70% de los pacientes con epilepsia debida a una MAV, en quienes la MAV y el tejido epileptógeno asociado pueden ser resecaados pueden no volver a presentar crisis convulsivas [12].

Hay un acuerdo general de que la extirpación quirúrgica es la mejor opción cuando ésta puede ser hecha sin gran riesgo de provocar un déficit neurológico incapacitante. La remoción electiva de aún grandes MAV's de pacientes en buenas condiciones tiene una mortalidad de alrededor del 5%, y se estima en solo el 3% para lesiones supratentoriales. La morbilidad varía con la localización de la lesión. En años recientes, con el microscopio quirúrgico, las posibilidades de la resección quirúrgica han sido incrementadas ampliamente para tratar lesiones aún dentro del tallo cerebral. [13]

Pequeñas MAV's han sido removidas con éxito del puntamen, tálamo anterior y

posterior y el ángulo ponto cerebeloso. La posibilidad de una operación electiva para un niño con una MAV rota, raramente puede ser realizada. Cuando el 80% de las lesiones se presentan como una hemorragia intracraneana espontánea, entonces una evaluación neurodiagnóstica urgente y cuidados preoperatorios intensivos son lo indicado. La cirugía de MAV puede ser muy prolongada, y por eso, idealmente no este indicada como un procedimiento de urgencia durante la noche. Si solo ha ocurrido una hemorragia subaracnoidea, ó sí el hematoma intracerebral es pequeño y las condiciones del paciente estables, entonces la operación puede ser posiblemente diferida por 3 a 7 días después del episodio hemorrágico, entonces el cirujano se verá recompensado por el hecho de operar a un paciente adecuadamente preparado en el cual el cerebro no esta a tensión y en todo caso contiene un hematoma en proceso de licuefacción [32]. Por otra parte no existe la misma urgencia para el 20% de los pacientes que se presentan con manifestaciones que no son una hemorragia espontánea. Este grupo ha sido investigado de una forma tradicional por cefaleas, crisis convulsivas, retardo en el desarrollo etc., y la malformación es descubierta durante esos exámenes ó aún en una operación electiva. El de safio clínico será, en este caso, determinar si la resección quirúrgica de la mal formación influirá en la cefalea, crisis convulsivas ó problemas del desarrollo y consecuentemente si deberá ser efectuada.

Por otra parte debemos de tomar en cuenta la alteración hemodinámica que es tamos provocando con el acto quirúrgico. Tenemos que citar en este contexto al trabajo de Nornes y Grip [33] quienes encontraron un flujo en fístulas de MAV's intracraneanas de 16 pacientes, que varió de 150 a más de 900 ml/minuto. La con versión del flujo de una fístula a flujo de perfusión al suprimir una MAV, es con

siderado convencionalmente como benéfico, particularmente en casos que se presen -
tan con "síndrome de robo". Sin embargo, observaciones transoperatorias por algu -
nos cirujanos, han puesto de manifiesto algunos efectos peligrosos de este procedi -
miento, tales como inflamación, hiperemia, formación ó extensión de edema vasogéni -
co ó aún una ruptura hemorrágica. Como resultado del taponamiento del vaso nutri -
cio, el equilibrio de resistencia y los límites de dilatación / constricción se co -
locan en un nivel más alto. Así un incremento de la presión de perfusión cerebral
subnormal pero aceptada, a una presión de perfusión normal, puede en estos pacien -
tes conducir a un exceso de perfusión ó una "ruptura circulatoria" [33].

Una vez efectuada la cirugía, la plasticidad biológica del niño es tal que -
el grado de recuperación postoperatoria puede ser tan completo y gratificante como
el deterioro preoperatorio fué rápido y dramático. El cirujano experimentado que
intenta la extirpación total de la malformación, usualmente sabrá si ese objetivo
ha sido alcanzado al término de la cirugía. Si existe alguna duda acerca de si la
extirpación fué completa, especialmente después de una cirugía prolongada, y si la
región operatoria no está sangrante ni edematosa, entonces puede ser aconsejable -
cerrar la herida, permitir que el niño se recupere, y estudiar la situación poste -
riormente repitiendo la arteriografía. Aunque uno o dos procedimientos sean requere -
dos para reseca la lesión, el cirujano no puede quedar satisfecho de su total -
extirpación sino hasta que una arteriografía posoperatoria confirme esto. En los
casos en donde hubo historia previa de crisis convulsivas es necesario dar trata -
miento con anticonvulsivos postoperatoriamente. [32]

Ha habido intentos de comparar con fines estadísticos el pronóstico a la op -

ción quirúrgica con la de la simple observación evolutiva de la lesión [2-8-11-12-13-14], argumentando que la primera opción ofrece una mejor sobrevida y practicamente elimina el riesgo de sangrado. Sin embargo es obvio que existen grandes diferencias entre las dos poblaciones, ya que de acuerdo a la experiencia y capacidad del grupo quirúrgico que se trate, siempre que una lesión se considere, ya sea por su tamaño y localización como potencialmente quirúrgica, será extirpada, mientras que los criterios para indicación del tratamiento conservador podrían ser resumidos en los siguientes: 1) Pacientes con síntomas epilépticos que responden bien a drogas antiepilépticas y en quienes el tamaño de la MAV y su sitio, sugieran un riesgo operatorio muy alto, 2) Pacientes ancianos (no contemplados en este trabajo), 3) Pacientes con deterioro neurológico severo no reversible, 4) Pacientes en coma [11-14].

La embolización parece ser una alternativa atractiva para las malformaciones muy grandes en regiones vitales del cerebro [13], desafortunadamente, la obliteración completa es rara (alrededor del 9% de los casos), aunque las reducciones del volumen en un 50 a 75% son comunes [17].

La terapia con radiación tiene la gran limitante de su obtención (solo 2 unidades de rayos gamma enfocados y 2 de protones en el mundo), por lo que la experiencia es escasa aunque prometedora, no considerandose una opción para malformaciones mayores de 5cm. [13].

RESULTADOS

DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD.

De los 30 pacientes que se presentan en este estudio, se encuentran 18 masculinos [60%] y 12 femeninos [40%] o sea que el sexo masculino predominó sobre el femenino con una relación de 1.5:1 [tabla I].

Por lo que respecta a la distribución de acuerdo al grupo de edades [tabla - II] se podrá notar un predominio de los escolares con 12 pacientes que representan el 40% (P -.005) existiendo este predominio para ambos sexos.

FORMA DE PRESENTACION Y EXPRESION CLINICA.

Una gran proporción de nuestros pacientes [36.6%] [tabla IV] ingresó al Instituto con el cuadro correspondiente a una hemorragia intracraneana; siendo el 2º. lugar ocupado por los pacientes que se hospitalizaron con la presunción diagnóstica de una lesión expansiva craneana [20%] y el 3º. por los que fueron ingresados - para estudio y control de crisis convulsivas [16.6%].

Considerando a cada una de las malformaciones clínicas en particular [tabla - V] se observó qué: vomitos [63.3%], crisis convulsivas [46.6%], cefalea [43.3%], - déficits neurológicos motores [36.6%] y alteraciones en el alerta [36.6%] fueron las más frecuentes. Es conveniente mencionar que algunas manifestaciones clínicas dieron muestra de su naturaleza orgánica y como ejemplos de estos tenemos a las -

co y las alteraciones citoquímicas más importantes fueron la presencia de abundantes crenocitos, hiperproteinorraquia, y la prueba de los 3 tubos positiva.

Por lo que respecta a las radiografías simples de cráneo [tabla VI], estas fueron de poca orientación diagnóstica, solo reportándose con alguna anomalidad en 11 [43.3%] de 26 pacientes a los que se les practicó y estas anomalidades se limitaron en su mayoría a datos de hipertensión endocraneana (separación de suturas, borramiento de la línea alba, aumento de las impresiones digitales).

En el ecoencefalograma [tabla VII] hubo mayores casos de anomalidad aunque por supuesto sin ninguna especificidad, este estudio se efectuó en 23 enfermos y se encontraron 9 anormales [39.1%] y 14 normales [60.8], reportándose la mayoría de las veces como "desviación de la línea media".

El electroencefalograma [tabla VIII] nos fué de mayor utilidad que los anteriores, reportándose en los casos a los que se les tomó, 20 anormales [86.9%] de 23 trazos y en 13 [56.5%] de estos se reportó como una alteración localizada dando así lugar a la sospecha de que se tratase de algún problema orgánico.

Por su parte el gamagrama cerebral [tabla IX] presentó un menor porcentaje de positividad con 14 [66.6%] de 21 casos en que se tomó, pero en este estudio ya encontramos mayor orientación diagnóstica, ya que esta positividad se manifestó en la mayoría de los casos como una "captación anormal positiva", y hubo dos casos en que se sugería la presencia de una MAV.

da con lo reportado por Parkinson, que son las MAV's con alimentación por la circulación intra y extracraneana y drenaje intracrerebral, o bien alimentación intracra^{neana} y drenaje extracraneano puro; pero el hecho de combinar a los dos tipos de circulación la sitúa dentro de este grupo. Por otra parte hubo 6 de nuestros casos [casos: 1,7,9,11,27,30] en los cuales no fué posible identificar el vaso nutri^{cio}, y la MAV a su vez estaba compuesta angiográficamente por un conglomerado de venas, las cuales fueron visualizadas en la fase arterial tardía o en la fase veno^{sa} de la angiografía. Este tipo de malformación corresponde a la descrita por Mc Cormick [9] como "angioma venoso", y a pesar de que Parkinson [2] hace notar el que de este tipo de lesión es una MAV originada en una fístula como cualquier -- otra, no la incluye en su clasificación, por lo que nosotros tuvimos que emplearla como discutiremos más adelante.

En cuanto la localización de las lesiones [tabla XIV], en 26 de los casos [86.6%] la lesión fué supratentorial, con solo 3 casos [10%] de localización infra^{tentorial} y 1 [3.3%] en el que la lesión se situaba en ambos compartimientos. Por lo que respecta a los vasos nutricios principales, la cerebral posterior fué el más frecuentemente involucrada, encontrado [9 casos], seguida por la cerebral me^{dia} y el sistema vertebrobasilar [tabla XV]. En 9 casos, los vasos nutricios no pudieron ser identificados, incluidos en estos los 6 casos de los denominados "angiomas venosos".

TRATAMIENTO Y EVOLUCION.

De los 30 pacientes que aquí reportamos, a 16 [53.3%] se les efectuó un tratamiento quirúrgico [tabla XVI] tendiente a la resección de la MAV, incluyéndose en estos casos una ligadura de carotida externa (caso 10), una lobectomía (caso 18), una hemisferectomía (caso 26) y 13 resecciones selectivas de la malformación. La mortalidad de estos pacientes fué baja, solo presentándose en un paciente de este grupo de 16 [6.25%], atribuyéndose esta muerte, no al proceso quirúrgico en sí sino a sepsis desarrollada intrahospitalariamente. Pero un resultado que merece igual o mayor atención, es la calidad de vida con que evolucionan estos pacientes después de la intervención quirúrgica, y es aquí donde tenemos que hablar de las secuelas a las que se tienen que enfrentar estos pacientes. Para tal objetivo dividimos a los pacientes de acuerdo a su evolución en 4 grupos: 1] Sin secuelas; 2] Con secuelas leves: secuelas que no impiden el desarrollo de una vida normal, ej.- crisis convulsivas controladas con la toma de medicación anticonvulsiva; 3] Con secuelas moderadas: secuelas no compatibles con una vida normal pero que permiten al individuo el realizar sus actividades de la vida diaria con pocas limitaciones, ej.- mono o hemiparesias en programas de rehabilitación; y 4] Con secuelas graves: secuelas que hacen dependiente al paciente de una tercera persona, ej.- deterioro neurológico severo. De acuerdo con esta división, 11 [68.7%] de los 15 sobrevivientes de este grupo se han considerado sin secuelas, 3 [18.7%] con secuelas leves, y solo 1 [6.25%] con moderadas. Por otra parte y de manera contrastante se encuentran los pacientes que se manejaron sintómicamente, esto es los que no fueron candidatos a cirugía. Los criterios para no intentar la re-

TABLA I
(Continuación)

Nº	SEXO	EDAD	MOTIVO DE INGRESO	LOCALIZACIÓN.	VASOS NUTRICIOS	TIPO	TRATAMIENTO	EVOLUCION
11	M	8a	Crisis Convulsivas	Supra	No Determinado	VI	No Quirúrgico	Secuelas Leves
12	M	10a	Hemorragia IC	Supra	Cerebral Posterior Izq.	I	Resección de MAV	Sin Secuelas
13	M	8a	Hemorragia IC	Supra	Cerebral Media Der.	II	Resección de MAV	Sin Secuelas
14	F	7a	Hemorragia IC	Supra	Cerebral Anterior Der.	I	Resección de MAV	Sin Secuelas
15	M	6a4m	Tumoración ⁶ Hombro Der.	Infra	Vertebral Derecha	IV	Resección de MAV	Sin Secuelas
16	M	5a3m	Hemorragia IC	Supra	Cerebral Posterior Izq.	I	Resección de MAV	Sin Secuelas
17	F	7a	Crisis Convulsivas	Infra	Vertebral Derecha	IV	Resección de MAV	Sin Secuelas
18	F	4a6m	Crisis Convulsivas	Supra	Cerebral Posterior Izq.	I	Lobectomia Occipital Izq.	Secuelas Leves
19	M	8m	Soplo en Cráneo	Supra	Occipital Izquierda	V	Resección de MAV	Sin Secuelas
20	M	1m9d	Hemorragia IC	Supra	Cerebrales (múltiple)	I	Drenaje de Hematoma	Muerto

.....

TABLA I
(Continuación)

Nº	SEXO	EDAD	MOTIVO DE INGRESO	LOCALIZACION.	VASOS NUTRICIOS	TIPO	TRATAMIENTO	EVOLUCION
29	M	12a	MAV **	Supra	Cerebral Posterior	I	Resección de MAV	Sin Secuelas
30	M	3a3m	Hemorragia IC	Supra	No Determinado	VI	No Quirúrgico	Muerto

- * Muertes por Sepsis intrahospitalaria
- ‡ Hemangioliangioma
- ‡‡ Paciente con Persistencia de Conducto Arterioso
- ‡ Paciente con Síndrome de Parry Romberg
- ‡‡ Paciente con Crancofaringeoma, Quiste Subaracnoideo y MAV
- ** MAV diagnosticada en Tegucigalpa Honduras

ABREVIATURAS:

- Supra = Supratentorial
- Infra = Infratentorial

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS

TABLA II
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

E D A D	SEXO		%
	M	F	
0-30 días	1		3.3
1-12 meses	4	2	20.0
1-2 años		1	3.3
2-6 años	3	4	23.3
6-12 años	7	7	40.0
12-18 años	3		10.0
T O T A L :	18	12	

TABLA III
TIEMPO DE EVOLUCION PREVIO A SU INGRESO

EDAD	Nº	LIMITES	PROMEDIO
RM	1	1	1d
L Men	6	1d-5m	1m19d
L May	1	9m	9m
Pre Esc	7	1d-3m	1m26d
Esc	12	3d-1a	4m12d
Adol	3	4d-7m	3m10d

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS

TABLA IV
PRINCIPALES MOTIVOS DE INGRESO

	Nº	%
HEMORRAGIA INTRACRANEA NA.	11	36.6
PROVABLE LESION EXPAN- SIVAS INTRACRANEANAS.	6	20.0
CRISIS CONVULSIVAS.	5	16.6
T O T A L :	22	73.2

TABLA V
MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

S I N T O M A S	Nº	%	S I G N O S	Nº	%
VOMITOS	19	63.3	DEFICIT MOTOR	11	36.6
CONVULSIONES	14	46.6	ALTERACIONES DEL ALERTA	11	36.6
CEFALEA	13	43.3	SIGNOS MENINGEOS	8	26.6
DEFICIT MOTOR	11	36.6	PAPILEDEMA	8	26.6
ALTERACIONES DEL ALERTA	11	36.6	RETRASO PSICOMOTOR	7	23.3
HIPOREXIA	8	26.6	SOPLO EN CRANEO	7	23.3
RETRASO PSICOMOTOR	7	23.3	MACROCEFALIA	6	20.0
MACROCEFALIA	6	20.0	ATAXIA	4	13.3
IRRITABILIDAD	6	20.0	ESPASTICIDAD	3	10.0
DISLALIA	3	10.0	INSUFICIENCIA CARDIACA	1	3.3
TRASTORNOS DE LA CONDUCC TA	2	6.6			
INSUFICIENCIA CARDIACA	1	3.3			
PERDIDA DE MEMORIA	1	3.3			

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS

MEDIOS DIAGNOSTICOS DE GABINETE

TABLA VI
RADIOGRAFIAS SIMPLES DE CRANEO

	Nº	%		
NORMALES :	15	57.6		
ANORMALES:	11	42.3		
			- HIPERTENSION ENDOCRANEANA	5
			- MICROCEFALIA	2
			- MACROCEFALIA	1
			- CALCIFICACIONES	1
			- ORIFICIO EN CRANEO	1
			- IMAGEN DE MENOR DENSIDAD	1

TABLA VII
ECOENCEFALOGAMA

	Nº	%		
NORMALES:	9	39.1		
ANORMALES:	14	60.8		
			- DESVIACION DE LA LINEA MEDIA	11
			- DILATACION DEL III VENTRICULO	3

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS
MEDIOS DIAGNOSTICOS DE GABINETE

TABLA VIII
ELECTROENCEFALOGRAMA

	Nº	%	
NORMALES :	4	16.6	
ANORMALES:	20	83.3	
- ALTERACION GENERALIZADA			
			+ SEVERA 3
			+ MODERADA 3
			+ DISCRETA 1
- ALTERACION LOCALIZADA			
			+ FOCALIZADA 7
			+ LATERALIZADA 6

TABLA IX
GAMAGRAMA

	Nº	%	
NORMALES :	7	33.3	
ANORMALES:	14	66.6	
- CAPTACION ANORMAL POSITIVA 8			
- CAPTACION ANORMAL SOSPECHOSA 3			
- SUGESTIVO DE MAV 2			
- DILATACION DEL SENO LONGITUDINAL 1			

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS
MEDIOS DIAGNOSTICOS DE GABINETE

TABLA X
TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)

	Nº	%		
NORMALES :	0			
ANORMALES:	13	100		
			- DIAGNOSTICO	7
			- NO DIAGNOSTICO	6

TABLA XI
ANGIOGRAFIA VERTEBRAL Y CAROTIDEA

	Nº	%		
NORMALES :	0			
ANORMALES:	28	100		
			- DIAGNOSTICO	27
			- NO DIAGNOSTICO	1

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS
MEDIOS DIAGNOSTICOS DE GABINETE

TABLA XII
CORRELACION DIAGNOSTICA DE TAC vs ANGIOGRAFIA
EN PACIENTES A LOS QUE SE LES TOMO SIMULTANEA
MENTE.

	DIAGNOSTICO	NO DIAGNOSTICO
ANGIOGRAFIA	10	2
TAC	7	6

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS
CARACTERISTICAS DE LAS MAV

TABLA XIII
TIPOS DE MALFORMACION*

	Nº	%
I	15	50.0
II	3	10.0
III	1	3.3
IV	4	13.3
V	1	3.3
VI	6	20.0

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS
CARACTERISTICAS DE LAS MAV

TABLA XIV
DISTRIBUCION TOPOGRAFICA

	Nº	%
SUPRATENTORIAL	26	86.6
INFRATENTORIAL	3	10.0
SUPRA e INFRA	1	3.3

TABLA XV
PRINCIPALES VASOS NUTRICIOS*

	Nº
CEREBRAL POSTERIOR	9
CEREBRAL MEDIA	7
SISTEMA VERTEBRABASILAR	4
CEREBRAL ANTERIOR	3
PERICALLOSA	3
CAROTIDA EXTERNA	2
NO DETERMINADO	9

* En Seis casos hubo vasos nutricios múlti
ples.

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INTRACRANEANAS

TRATAMIENTO

TABLA XVI

TRATAMIENTO Y EVOLUCION

TIPO DE TRATAMIENTO	SIN SECUELAS	SECUELAS LEVES	SECUELAS MODERADAS	SECUELAS GRAVES	MUERTOS	SE** IGNORA
NO QUIRURGICO	2	2		2	2	2
QUIRURGICO PALIATIVO						
- Drenaje de Hematoma			1		1	
- Válvula de Derivación				1		
QUIRURGICO*						
- Resección de MAV	11	1			1	
- Lobectomía		1				
- Hemisferectomía			1			
- Ligadura de Carotida Externa		1				

* Un Paciente candidato a cirugía rehusó el tratamiento

** No se presentaron a control por consulta externa.



FOTO I.- CASO No. 2 - EJEMPLO DE MAV TIPO I -
Proyección lateral de arteriografía carotídea en donde se muestra una gran MAV supra e infratentorial que recibe circulación a través de Comunicante Posterior y Cerebral Media.

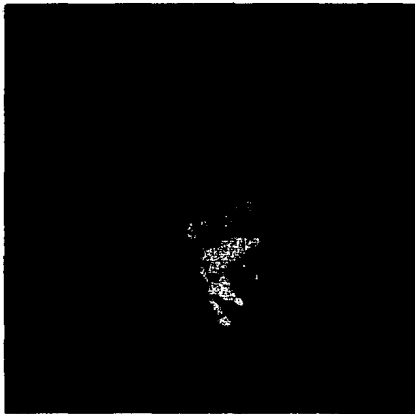


FOTO II.- CASO No. 2 - EJEMPLO DE MAV TIPO I -
Mismo caso que la foto anterior. Inyección de la arteria vertebral proyección lateral en donde se muestra la gran MAV que se nutre principalmente del sistema vertebral - basilar. Notese el drenaje venoso hacia múltiples direcciones.



FOTO III.- CASO No. 6 - EJEMPLO DE MAV TIPO II -
Proyección lateral de angiografía carotídea mostrando MAV localizada sobre la porción posterior del cuerpo caloso, que es nutrida por una rama terminal de la arteria pericallosa y que drena directamente hacia la vena de Galeno. Notese el aumento importante en el tamaño del Seno Recto Inferior.



FOTO IV.- CASO No. 22 - EJEMPLO DE MAV TIPO III -
Aneurisma de la vena de Galeno en un recién nacido. TAC con medio de contraste, en donde se aprecian múltiples dilataciones vasculares que drenan hacia la gran dilatación aneurismática de la Vena de Galeno.



FOTO V.- CASO No. 10 - EJEMPLO DE MAV TIPO IV -
Arteriografía carotídea proyección AP en donde se aprecia una MAV que se proyecta dentro de la órbita y que tiene un vaso de drenaje hacia las venas cerebrales internas.



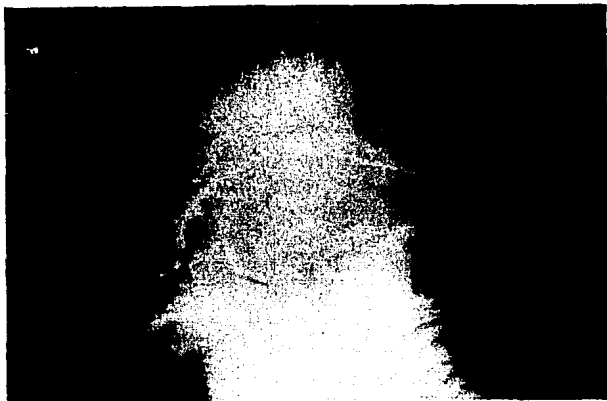
FOTO VI.- CASO No. 10 - EJEMPLO DE MAV TIPO IV -
Mismo caso de la foto anterior, inyección carotídea proyección lateral en donde se ve la MAV sobre el techo orbitario la cual es nutrida por la arteria carotida externa y el drenaje de la misma es intracraneano y va a dar hasta la vena de Galeo y el Seno Recto Inferior.



FOTO VII.- CASO No. 19 - EJEMPLO DE MAV TIPO V -
Arteriografía preoperatoria proyección lateral con inyección selectiva en una arteria occipital anormalmente dilatada que va a terminar en una dilatación aneurismática la cual a su vez drena directamente hacia el seno Sigmoideo. Notese el llenado muy temprano de la vena Yugular Interna.



FOTO VIII.- CASO No. 19 - EJEMPLO DE MAV TIPO V -
Postoperatoria del Caso No. 19 en donde se aprecia claramente la ausencia total de llenado de la MAV que se muestra en la foto VII.



ROTO IX.- CASO No. 1 - EJEMPLO DE MAV TIPO VI -

Proyección lateral en donde se aprecia "angioma venoso" que corre en todo el sentido anteroposterior del cráneo, que recoge la circulación de pequeños vasos venosos y que drena al Seno Recto Inferior.

CONCLUSIONES

DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO.

Tomando en cuenta los resultados de nuestro estudio, podemos plantear las siguientes consideraciones al compararlo con la bibliografía sobre el tema:

Como se mostró, nuestro grupo de edad con mayor número de pacientes fueron los escolares, considerando de que se trata de una entidad patológica de tipo congénito, esto podría hacernos pensar que los estamos detectando muy tardíamente, sin embargo al observar la Tabla III, el tiempo de demora a partir de la primera manifestación clínica hasta su llegada al Instituto no mostró diferencia significativa alguna entre los pacientes de menor edad con los mayores; esto es concordante con la literatura, que nos muestra el que la edad más frecuente de manifestación de una malformación que, como ya puntualizamos anteriormente, tienden al crecimiento progresivo y lento [2,4]. Hablando de la población pediátrica por lo tanto, será más frecuente encontrarla conforme más tardía sea la edad, siendo una excepción a esta "regla", los aneurismas de la gran vena de Galeno (MAV tipo III) que [caso 22], se suelen manifestar en el recién nacido [6]. No hay una explicación que se pueda fundamentar para el reducido número de adolescentes presentados en esta serie, sin embargo a manera de explicación, es un fenómeno frecuentemente visto que estos pacientes ya acuden a hospitales generales o neurológicos y no a los pediátricos.

Por lo que respecta al sexo nuestra serie mostró un predominio de los pacient

tes masculinos, sin embargo no existen antecedentes ni razones lógicas que lo fundamenten. La bibliografía no nos muestra predominio alguno de un sexo sobre el otro [2,8,20,22,24] a no ser por las MAV's trombosadas que se presentan como epilepsia, en las que se ha observado un predominio del sexo femenino [19].

FORMA DE PRESENTACION Y EXPRESION CLINICA.

La forma de presentación más usual en las series de MAV's intracraneas en edades pediátricas [8,11,32] es la hemorragia, concordando por lo tanto por lo reportado en esta serie, en la que fue la causa de hospitalización por el Instituto en el 30.6%. Este porcentaje puede quedar dentro de los límites reportados en la revisión que sobre el tema hicieron Quidetti y Delitala [14] en series de pacientes que abarcan todos los grupos de edad, pero está muy por debajo de lo reportado en edades pediátricas como podemos ver en la revisión de Humphreys [32]. En este grupo de pacientes la hemorragia se reportó en cerca del 80% de los casos. Este hecho creemos sea debido, cuando menos en parte, a que un paciente con una hemorragia intracraneana espontánea acudirá a un servicio de urgencias donde se le prestarán las primeras atenciones, dependiendo de los medios diagnósticos con que cuentan, y en mucho de la sagacidad clínica y de los conocimientos previos del médico que atiende a esta clase de pacientes, el que se piense en esta posibilidad diagnóstica. Sin embargo un problema difícil de resolver como son los déficits neurológicos con o sin datos de hipertensión endocraneana (20% en nuestra serie) y las crisis convulsivas de difícil control [16.6%] se considerarán más fácilmente como candidatos a atención hospitalaria de tercer nivel.

Como habíamos mencionado, la presentación clínica variará de una serie a otra de acuerdo a la edad de la población estudiada, los tipos de malformación encontrados y a la localización o extensión de la misma. Ahora bien, si sumamos el porcentaje de los pacientes que llegaron con hemorragia, los que se manifestaron como probable lesión tumoral, y los que se manifestaron como crisis convulsivas únicamente [tabla IV], tendremos un 73.2% de la totalidad de la serie; y si tomamos en cuenta que los que llegaron con hemorragia tienen generalmente como manifestaciones vómitos, cefalea y convulsiones, que también pueden presentar los pacientes con una tumoración intracraneana, entonces es fácil entender el porque en nuestra serie, los vómitos, las crisis convulsivas y la cefalea fueron las manifestaciones clínicas más comunes [tabla V].

MEDIOS DIAGNOSTICOS DE LABORATORIO Y GABINETE.

Como mostramos en nuestros resultados, un LCR hemático, se observa en la casi totalidad de los casos con hemorragia intracraneana, lo cual está de acuerdo con lo reportado en la literatura [8,34], por lo que consideramos un procedimiento de abordaje diagnóstico útil si se efectúa con el debido cuidado, aunque hay opiniones como la de Humphreys [32] quien recomienda una TAC de urgencia ante la sospecha de una hemorragia intracraneana, pero hay que tomar en cuenta que esta podría pasar desapercibida si sólo es subaracnoidea y de escasa cuantía. Por otro lado en nuestro medio no siempre es posible el realizar un TAC con la urgencia que muchas veces estos casos ameritan.

Con respecto a los resultados obtenidos en los exámenes de gabinete: las ra -

diografías simples de cráneo solo nos mostraron datos de hipertensión endocraneana en 5 casos y uno sólo mostró calcificación sobre el sitio de la malformación [tabla VI]; el ecoencefalograma mostró desviación de las estructuras de la línea media cuando había el llamado "efecto de masa" por las MAV y/o el hematoma asociado; y el electroencefalograma, que en algunos casos nos mostró alteraciones localizadas; sólo podemos inferir que estos 3 estudios, si resultan anormales sólo nos pueden dar una sospecha de la organicidad del problema, pero además hay que recordar que tendremos una gran proporción de resultados falsos negativos [57.6%, 39.1% y 16.6% respectivamente].

Por lo que a la gamagrafía cerebral respecta, ésta se la practicó a 21 pacientes, siendo reportada como "Normal" en 7 y anormal en 14, sin embargo sólo en dos de estos casos el estudio fué "Sugestivo de malformación arteriovenosa", pero por otra parte la captación del trazador fué anormal en 8 y sugestiva (de captación anormal) en 3, el caso restante mostrando una probable dilatación del seno longitudinal. Este estudio es de cualquier manera de mucha mayor orientación diagnóstica en cuanto al sitio de la lesión que lo que son las radiografías simples de cráneo, el ecoencefalograma ó el EEG.

La TAC fué practicada en 13 pacientes y en todos ellos el estudio fué anormal, pero solo en 7 fué diagnóstico de la existencia de una malformación vascular principalmente en la fase contrastada de este estudio en donde en algunos casos se pudo ver con claridad el vaso nutricio, la malformación propiamente dicha y finalmente los vasos de drenaje de la misma. En los casos "no diagnósticos" hubo distintos tipos de anomalías como fueron la presencia de una lesión calcificada -

en la luz del Cuarto ventrículo [caso 25] o bien datos sugestivos de un hematoma intracerebral. Es un hecho ya conocido [24] que la práctica de la TAC muy cercana a un episodio hemorrágico por ruptura de la MAV, puede ser negativa para visualizar los vasos anormales por el Vasoespasmo secundario a la hemorragia.

La angiografía cerebral es el estudio más importante a realizar en todo aquel paciente con sospecha tanto clínica como por otros medios diagnósticos de tener una MAV intracraneana. Es un hecho aceptado que, en todos los casos en donde esto sea posible, se efectuó el estudio tratando de visualizar toda la circulación intracraneana (Pan-Angiografía). En el grupo de pacientes que estamos analizando la angiografía se practicó en 28 de ellos, siendo diagnóstica en 27 y anormal pero no diagnóstica en un caso, que correspondió a una malformación ya calcificada y trombosada en la luz del Cuarto ventrículo [caso 25].

En 2 casos un primer estudio angiográfico muy cercano a un sangrado intracraneano no fué concluyente de la existencia de una MAV y no fué sino hasta que se efectuó un segundo estudio, varios días después y cuando el vasoespasmo había ya cedido, que se pudo diagnosticar con suficiente precisión la existencia de una MAV. A uno de estos casos en el que se tomó al mismo tiempo una TAC corresponde el segundo de los casos en que ambos estudios fueron negativos.

El estudio angiográfico con seriógrafo es el que se debe de practicar dado que la secuencia radiográfica es de vital importancia para conocer las características anatómicas y hemodinámicas de la malformación que se esta estudiando, principalmente en lo que al vaso o los vasos nutricios, la malformación en sí y su drenaje con-

ciemen. Todo lo anterior es indispensable de conocerse para proponer un tratamiento y planear la estrategia quirúrgica.

CARACTERISTICAS GENERALES DE LAS MAV'S ENCONTRADAS

Por lo que respecta a la clasificación de Parkinson [2] la cual hemos seguido con alguna modificación, los hallazgos en nuestra serie son como ya se dijo, concordantes con lo reportado en la literatura [2,8], con la salvedad de una aclaración y una adición que hemos tenido que considerar en base a ciertos casos de nuestra serie. En primer término con respecto a las MAV's combinadas o de circulación mixta extra e intracerebral, catalogadas como de tipo IV por Parkinson, mientras que el autor nos describe que son MAV's alimentadas por ambos tipos de circulación, con drenaje intracraneano o bien, alimentación intracraneana y drenaje extracraneano, nosotros hemos manejado a 3 pacientes con alimentación extracraneana y drenaje intracraneano puro, por lo que consideramos que es obvio que en este tipo de malformación podremos encontrar cualquier tipo de combinación. En segundo lugar, como ya también anteriormente comentamos, en la clasificación de Parkinson no están considerados los llamados "angiomas venosos" de Mc Cormick [9], de los cuales en nuestra serie encontramos 6 casos por lo que los hemos considerado como un tipo aparte [tipo VI], ampliando la clasificación citada. Hemos preferido con esto modificar un poco la clasificación de Parkinson que emplear otra o sumar una más a las múltiples existentes, por considerarla como fácil, lógica y adecuada.

La localización de las lesiones aquí estudiadas, así como sus vasos nutricios, son compatibles con lo ya anteriormente reportado en la literatura [8,11].

TRATAMIENTO Y EVOLUCION.

Con lo expuesto en los resultados de esta serie con respecto al tratamiento efectuado y los resultados obtenidos, no podemos mas que ratificar lo anteriormente comentado en los antecedentes: "La extirpación quirúrgica es la mejor opción - cuando ésta puede ser hecha sin gran riesgo de provocar un déficit neurológico incapacitante". Ahora bien habría que ponderar , por un lado el riesgo anual del 2 a 3% que tiene una MAV de provocar un sangrado y que, después de cada uno de estos incidentes hay un 20% de mortalidad, y un 40% de los sobrevivientes queda con secuelas [15]; y por el otro lado, el riesgo quirúrgico de mortalidad [6% en esta serie] y de secuelas posquirúrgicas con las que el niño vivirá permanentemente. Creemos que la primera aseveración sigue siendo la predominante, considerando de primera elección a la opción quirúrgica en todo aquel paciente en que esto sea posible, teniendo como principal objetivo el dejar a un paciente con la mayor integridad neurológica y candidato a una razonable rehabilitación, pero ya sin el riesgo de una hemorragia ulterior. Queremos subrayar en este punto, el que las secuelas de un paciente pediátrico con MAV podrán incapacitar al paciente para el resto de su existencia o ser en diversos grados más benignas hasta el punto de no presentarse. Esto dependerá como se puede deducir con lo anteriormente escrito, en el tamaño y/o localización de la lesión, pero por otra parte, y tal vez en una proporción mucho mayor, en la acuciosidad diagnóstica del médico que ve al paciente cuando se inician las manifestaciones clínicas, y por lo tanto en lo selectivo y temprano del tratamiento (las MAV con tratamiento quirúrgico de resección selectiva son las de mejor evolución), no debiendo de existir justificación para no buscar el diagnóstico cuando el niño se presenta con una hemorragia subaracnoidea espontánea, ya

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

que estos pacientes después del episodio agudo mantendrán o aumentarán el riesgo de nuevas hemorragias y con ellas el de mortalidad y el de secuelas cada vez mayormente incapacitantes.

Es la intención de que este trabajo sirva para que, por medio de la experiencia aquí vertida, se alerte al no especialista en Neurología o Neurocirugía Pediátricas a tener en mente este tipo de patología que, cuando es diagnosticada a tiempo y tratada con prontitud y eficiencia puede resultar en la curación definitiva de un gran número de pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1] Anderson FM, Korbin MA : Arteriovenous anomalies of the brain. A review and presentation of 37 cases. *Neurology* 8:89-101, 1958.
- 2] Parkinson D, Bachers G : Arteriovenous malformations. Summary of 100 consecutive supratentorial cases. *J Neurosurg* 53:285-299, 1980.
- 3] Padget DH : The cranial venous system in man in reference to development, -- adult configuration, and relation to the arteries. *AnJ Anat* 98:307-355, 1966.
- 4] Svien HJ, Peserico L : Regression in size of arteriovenous anomaly. *J Neuro - surg* 17:493-496, 1960.
- 5] Nehls DG, Pittman HW : Spontaneous regression of arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 11:776-780, 1982.
- 6] Norman MG, Becker LE : Cerebral damage in neonates resulting from arteriove - nous malformation of the vein of Galen. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 37:252-258, 1974.
- 7] Takashima S, Becker LE : Neuropathology of cerebral arteriovenous malforma -- tions in children. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 43:380-385, 1980.
- 8] González D, Pecastaing JL, García A, Peña R : Malformaciones vasculares del - sistema nervioso central en niños y adolescentes. *Gac. Med. Mex.* 118:279-299, 1982.
- 9] Mc Cormick WF : The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. *J Neurosurg* 24:807-816, 1966.
- 10] Saito Y, Kobayashi N : Cerebral venous angiomas. Clinical evaluation and po - sible etiology. *Radiology* 139:87-94, 1981.
- 11] Gerosa MA, Cappellotto P, Licata C, Iraci G, Pardatscher K, Fiore DL : Cere - bral arteriovenous malformations in children (56 cases). *Child's Brain* 8:356-371, 1981.
- 12] Leblanc R, Feindel W, Ethier R : Epilepsy from cerebral arteriovenous malfor - mations. *Can J Neurol Sci* 10:91-95, 1983.

- 13] Drake CG: Arteriovenous malformations of the brain. The options for management (editorial). *N Engl J Med* 309:308-310, 1983.
- 14] Guidetti B, Delitala A : Intecranial arteriovenous malformations. *J. Neurosurg* 53:149-152, 1980.
- 15] Graft C.J., Perret G.E., Torner J.C: Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. *J. Neurosurg.* 58:331-337, 1983.
- 16] Carlsson C.A., Grevetsen S., Pelistierri L: Surgical desición analysis. Methodological aspects of statistical evaluations in therapeutic trials. *Acta Chir. Scand.* 146:449-457, 1980.
- 17] Vinuela F., Fox S.J: Interventional neuroradiology and the management of arteriovenous malformations and fistulas. *Neurol. Clin.* 1:131-154, 1983.
- 18] Olivecrona H., Riives J: Arteriovenous aneurysms of the brain. Their diagnosis and treatment. *Arch. Neurol. Psychiatry* 59:567-602, 1948.
- 19] Wharen R.E., Scheithauer B.W., Laws E.R.: Thrombosed arteriovenous malformations of the brain. An important entity in the differential diagnosis of intractable focal seizure disorders. *J. Neurosurg.* 57:520-526, 1982,
- 20] Perret G., Nishiokah : Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoideal hemorrhage. *J. Neurosurg.* 25:98-114, 1966.
- 21] Crawford J.V., Russell D.S.: Cryptic arteriovenous and venous hematomas of the brain. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 19:1-11, 1956.
- 22] Bell B.A., Kendall B.E., Symon L: Angiographically occult arteriovenous malformations of the brain. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 41: 1057-1064.1978.
- 23] Kramer R.A., Wing S.D: Computed tomography of angiographically occult cerebral vascular malformations *Radiology* 123:649-652, 1977.
- 24] London D., Enzmann D: The changing angiographic appearance of an arteriovenous malformation after subarachnoid hemorrhage. *Neuroradiology*, 21:281-284.
- 25] Dahl R.E., Kline D.E: Intraparenchymal arteriovenous malformations with predominant external carotid artery contribution. *J. Neurosurg.* 41:681-687, 1974.

- 26] Faria M.A.J., Fleischer A.S: Dual cerebral and meningeal supply to giant arteriovenous malformations of the posterior cerebral hemisphere. J. Neurosurg. 52:153-161, 1980.
- 27] Fardoun R., Adam Y., Philippe M., Guy G: Tentorial arteriovenous malformation presenting as an intracerebral hematoma. Case report. J. Neurosurg. 55: 976-978, 1981.
- 28] Faria M.A. Jr: External carotid component of AVM's (letter) J. Neurosurg. 56: 740, 1982.
- 29] Sedzimir C.B., Robinson J: Intracranial hemorrhage in children and adolescents. J. Neurosurg. 38: 269-281, 1973.
- 30] Sano K., Ueda Y., Saito I: Subarachnoid hemorrhage in children and adolescents. Childs Brain 4: 38-46, 1978.
- 31] Gerlach J.: Intracranial hemorrhage caused by microangiomas. Prog. Neurol. Surg. 3:363-396, 1969.
- 32] Humphreys R.P: Arteriovenous malformations of the Brain and Spinal Cord. en Pediatric Neurosurgery.- R.R. MacLaurin Ed.- Graue and Stratton, 1982 Pág. 625 -- 635.
- 33] Norner H., Grup A: Hemodynamic aspects of cerebral arteriovenous malformations J. Neurosurg. 53: 456-464, 1980.
- 34] Vishudiphan P., Chiemchanya S., Somburanasin R., Dheandhanoo D: Causes of spontaneous subarachnoid hemorrhage in Thai infants and children. A study of 56 patients. J. Neurosurg. 53: 185-187, 1980.