

11254



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**



FACULTAD DE MEDICINA

CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

ISSSTE

**"EVOLUCIÓN CLÍNICA Y DE IMAGEN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES POSTERIOR A
TRATAMIENTO"**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE POSGRADO EN

NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DRA. SOFÍA TORRES MERINO

MÉXICO, D. F. OCTUBRE 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

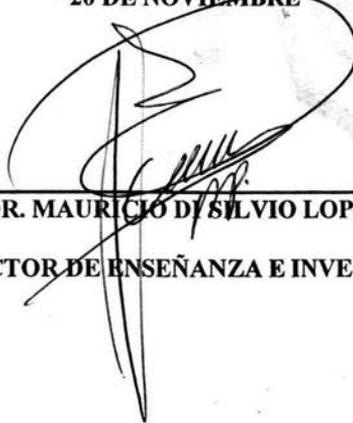
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

CENTRO MEDICO NACIONAL

"20 DE NOVIEMBRE"



DR. MAURICIO DI SILVIO LOPEZ

SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION



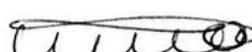
DR. JUVENAL GUTIÉRREZ MOCTEZUMA

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA



DR. JUVENAL GUTIÉRREZ MOCTEZUMA

ASESOR DE TESIS



DRA. SOFÍA TORRES MERINO

RESIDENTE DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

Dedicatoria

A mi madre por su gran amor y su apoyo incondicional

A mi amado esposo por su amor y paciencia

A mi hija por ser tan maravillosa y por todo lo que no pudimos compartir en dos años

Agradecimientos

A Dios que me dio la oportunidad de vivir en este mundo y por la maravillosa familia que me dió

A los niños por que de ellos aprendí neurología

A mi asesor de tesis por todas sus enseñanzas y gran paciencia

Índice

Resumen.....	1
Abstract.....	2
Introducción.....	3
Material y Métodos.....	11
Resultados.....	12
Discusión.....	16
Anexos.....	18
Bibliografía.....	20

RESUMEN

“Evolución clínica y de imagen de pacientes pediátricos con malformaciones vasculares cerebrales posterior a tratamiento”

Introducción: Las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) son trastornos congénitos de la formación vascular que causan canales arteriales, venosos o capilares con o sin la presencia de comunicaciones arteriovenosas directas. Estas constituyen una causa importante de enfermedad vascular cerebral y epilepsia en la población pediátrica.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal y ambielectivo de 8 pacientes con malformación vascular cerebral de cualquier tipo, sometidos a tratamiento médico y /o quirúrgico, con estudios de imagen antes y después del tratamiento en un periodo de 12 meses.

Resultados: Inicio de sintomatología con rango de 0.2-11.7 años, 50% femenino y 50% masculino, las MVC encontradas fueron: malformación arteriovenosa (MAV) 4, fístula dural arteriovenosa 1, aneurisma 1, cavernoma 1 y angioma venoso 1; la epilepsia fue la manifestación más frecuente al inicio del cuadro, seguido de déficit neurológico y cefalea. En dos se evidenció hemorragia intracraneal. Seis recibieron tratamiento quirúrgico y/o intervencionista y 2 manejo paliativo. Excepto un caso la evolución clínica posterior al tratamiento fue hacia la mejoría con control de crisis y recuperación del déficit neurológico. Un caso presentó infarto en mesencéfalo posterior a embolización de MAV. En los estudios de imagen posterior al tratamiento los casos con hemorragia mostraron resolución de esta, en dos MVC resecaadas no hubo evidencia de lesión en estudios de control, en uno se demostró nueva formación de la MAV resecaada, en dos disminución de tamaño de la MVC después de embolización y en 2 con tratamiento paliativo no hubo cambios.

Discusión: La epilepsia, déficit neurológico y cefalea de tipo vascular son la sintomatología principal que presentan los pacientes con MVC, en general los pacientes con MVC presentan buena evolución posterior al tratamiento quirúrgico y/o intervencionista.

Palabras clave: Malformación vascular cerebral, epilepsia, déficit neurológico.

ABSTRACT

“Clinical and image evolution in pediatric patients with cerebrovascular malformations after treatment”

Introduction: Cerebrovascular malformations are anomalies in blood vessel development, consisting in arterial, venous or capillary channels with or without arteriovenous shunts. These results in cerebrovascular disease and epilepsy in pediatric population.

Material and methods: Observational, longitudinal and ambilective study of 8 patients with any cerebrovascular malformation that underwent to surgical and/or interventional treatment were included, during twelve months of follow-up.

Results: Onset of symptoms were between 0.2-11.7 years, 50% female y 50% males, cerebrovascular malformations were: arteriovenous malformation 4, arteriovenous dural fistula 1, aneurism 1, cavernous malformation 1 and venous malformation 1; epilepsy was the most frecuent manifestation followed by neurologic deficit and headache. Two computed tomography showed intracranial hemorrhage. Six recieved surgical and /or interventional treatment and 2 paliative managment. Excepting one, clinical outcome was better after treatment with improvement in seizures and neurologic deficit. One case had a mescencefalic isquemic event after MAV's embolization. After treatment image evaluation showed resolution in intracranial hemorrhage cases, two MVC with surgical resection showed no evidence of lesionin control image evaluation , one showed new MVC formation after resection, two showed decrease in MVC's size after embolization and there were no changes in two with paliative treatment.

Discussion: Epilepsy, neurologic deficit and vascular headache are the most frecuent manifestation in patients with cerebrovascular malformations, patients with MVC had good prognosis after surgical and/or interventional treatment.

Key words: Cerebrovascular malfomation, epilepsy, neurologic deficit

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) son trastornos congénitos en la morfogénesis vascular originados por fallos o disfunción del proceso embrionario de maduración capilar que resultan en la formación anormal de canales arteriales, venosos o capilares con o sin la presencia de comunicaciones arteriovenosas directas. De manera general representan del 1 al 8% de las causas de los padecimientos cerebrovasculares, con una incidencia de 1/100,000 casos nuevos al año [1]. La incidencia real en pacientes pediátricos no es conocida debido que muchas de estas cursan asintomáticas [1-3]. Existen varias clasificaciones para las MVC, pero una de las más utilizadas es clasificación patológica de McCormick que consiste en 5 categorías: Malformaciones capilares, malformaciones venosas, malformaciones cavernosas, malformaciones arteriovenosas con y sin cortocircuito [4,5]. (Anexo 1)

Las malformaciones capilares también llamadas telangiectasias (TG) consisten en áreas de múltiples vasos de pared delgada interpuestos en tejido cerebral normal. Las localizaciones más comunes son el puente, hemisferios cerebrales y la médula espinal. Debido a que se asocian con otro tipo de malformaciones como los cavernomas o las malformaciones arteriovenosas su sintomatología se atribuye a la malformación asociada primordialmente la asociada a hemorragia intracraneal [4]. Las características de imagen son variables. En la resonancia magnética de cráneo (IRM) secuencia T2 con gradiente eco detecta zonas de hipointensidad, con un incremento de la sensibilidad con el uso de material de contraste dando imágenes con patrón irregular o parecido a un cepillo [4].

Las malformaciones venosas ó angiomas venosos (AV) se caracterizan por una dilatación aberrante con curso transmedular anómalo, provista de venas medulares pequeñas con configuración radial; se asocian a hipoplasia regional o aplasia de las venas piales

adyacentes. Los sitios más comunes son: regiones adyacentes a la cortical del cerebro y cerebelo ó cerca de la superficie endimaria de los ventrículos. La gran mayoría son clínicamente asintomáticas [6]. La IRM muestra el drenaje venoso de una vena de la superficie pial en una vena profunda.

Las malformaciones cavernosas referidos como angiomas cavernosos muestran una prevalencia entre 0.45 y 0.9% y constituyen entre el 1 y 18% de todas las MVC [7]. Del 10 al 20% ocurren en la fosa posterior y la mayoría están en el puente. Son lesiones bien circunscritas, histológicamente compuestas de canales o cavernas con una delgada pared vascular. Tienen un patrón de multiplicidad cuando son de tipo familiar con frecuencia de hasta 70% y se ha encontrado una mutación en el cromosoma 7, pero existen casos esporádicos con múltiples lesiones. La patogénesis de novo ocurre espontáneamente o en asociación de síntomas como trauma, biopsia y malformación arteriovenosa (MAV) previa[4]. En la tomografía de cráneo (TAC) simple se observa como una área oval o nodular con incremento de leve a moderado en la densidad sin efecto de masa. [7] La detección por TAC es inconsistente ya que es poco frecuente que se calcifiquen , por lo que la IRM es una herramienta importante para el diagnóstico. Los cavernomas nos son visibles por angiografía. Los hallazgos patognomónicos en IRM secuencia T2 muestra un patrón mixto de señal reticulado o con centro parecido a una palomita de maíz rodeado por un halo hipointenso constituido por hemosiderina-ferritina [8]. Aunque son más frecuentes en adultos , pueden ocurrir a cualquier edad y la sintomatología asociada más frecuente es la epilepsia en un 25 a 50% . Otra sintomatología incluye cefalea, déficit neurológico focal y hemorragia intracraneal [9]. Algunas series reportan frecuencia de hemorragia del 1 al 4%. [9-12]. El diagnóstico diferencial incluye: MAV no visibles por angiografía, micromalformaciones AV, tumores hemorrágicos y enfermedades granulomatosas. El

tratamiento de elección es la resección quirúrgica [8]. Los pacientes que presentan epilepsia y déficit neurológico tienden a tener mejor pronóstico que los de hemorragia intracraneal.

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) con cortocircuito que ocurre dentro de la malformación o en la vecindad del cerebro y médula espinal se caracterizan por una anastomosis directa entre una ó mas arterias nutricias y una o más venas de drenaje sin la intervención de un lecho capilar [8]. Existen varios subtipos que son: malformación arteriovenosa cerebral pial (MAV), fistula arteriovenosa pial (FAV), FAV dural, malformación galénica y fistula caverno-carotídea directa. La MAV pial es la malformación con cortocircuito arteriovenoso mas frecuente ya que ocurre aproximadamente en el 0.2 al 0.8% de la población en general, se consideran malformaciones adquirida. La patogénesis involucra varios fenómenos extrínsecos necesarios para el desarrollo de estas lesiones, tales como patogénesis de novo en pacientes con predisposición ya sea hereditaria o esporádica. La sintomatología clínica observada en más de la mitad de los pacientes, es la relacionada con hemorragia intracraneal en parénquima adyacente a la MAV y en raras ocasiones hay hemorragia subaracnoidea o intraventricular. El riesgo de hemorragia en lesiones no tratada es de 2 al 4% por año, con promedio de mortalidad de 10% y morbilidad de 30 a 50%, esto influido por factores que incluyen: tamaño pequeño, estenosis venosa y drenaje venoso profundo, perforaciones de arterias nutricias, alimentadas por sistema vertebrobasilar, pedículo aneurismático nidal o nutricio o involucro de los ganglios basales. En contraste, las fistulas piales que se observan en la población pediátrica, se presentan en mas de la mitad de los casos con insuficiencia cardiaca congestiva, otras manifestaciones presentadas como secuelas incluyen la hemorragia intracraneal, retraso psicomotor, déficit neurológicos focales, hidrocefalia, macrocefalia y convulsiones. La mortalidad es de hasta 63% en pacientes manejados en

forma conservadora. La MAV clásica tiene un patrón plexiforme compuesto de una o más arterias nutricias, un nido central y venas de drenaje dilatadas. Las MAV reciben sangre de ramas de las arterias carótidas internas y sistema vertebrobasilar en la mayoría de los casos. La presencia de cortocircuito profundo en la MAV pial es la hipertensión venosa cerebral y global, que con frecuencia es la responsable de manifestaciones como: crisis convulsivas, déficit focales, venopatía isquémica hipertensiva, hemorragia intracraneal e hidrocefalia comunicante lo cual suele ocurrir con más frecuencia en la edad adulta. La coexistencia de aneurismas ocurre del 3 al 28% y el aneurisma intranidal tiene frecuencia mayor al 58%. La convulsiones ocurren en más del 40% de los pacientes con crisis parciales simples en población adulta [4]. Solo del 18 al 20% de las MAV se vuelven sintomáticas durante la infancia, la hemorragia intracraneal es la manifestación más frecuente que ocurre del 75 al 80% de pacientes pediátricos comparado con el 50 a 65% de los adultos [13]. En la población pediátrica el diagnóstico es difícil en comparación con los adultos ya que los niños se quejan frecuentemente de cefalea o migraña posterior a ejercicio[14]. De forma interesante Locksley reportó a niños que sangraron de la MAV en periodos de tranquilidad como dormir o ver televisión [15]. Las MAV pequeñas son las que sangran con más frecuencia, los niños y adultos jóvenes se quejan de cefalea severa de inicio súbito acompañada de náusea, vómito, alteraciones del estado de conciencia y convulsiones [8]. Se sabe que la localización cortical, alimentación sanguínea de la arteria cerebral media, presencia de venas de drenaje varicosas y ausencia de aneurisma intranidal son los factores más predictivos para presentar epilepsia [4].

El sistema de gradación de Spetzler y Martin es la clasificación más útil para la MAV y considera tres aspectos: tamaño de la lesión, contiguidad con área de elocuencia y drenaje venoso, (ANEXO 2) [4], con lo que se valora la accesibilidad quirúrgica y su correlación

clínica reporta 0% de déficit neurológico permanente y morbilidad para los grados I al III y de 21.9% y 16.7% para los grados IV al V respectivamente. El diagnóstico histológico es con la visualización canales vasculares complejos dentro del parénquima cerebral. La TAC puede detectar MAV grandes, pero las pequeñas pueden no ser visibles, el medio de contraste hace visibles las MAV. Se pueden observar áreas de calcificación en el 20 a 30% de los casos. La TAC es extremadamente sensible para la detección de hemorragia parenquimatosa o subaracnoidea. La IRM es una excelente herramienta para el diagnóstico y plan terapéutico de las MAV, ya que provee datos como tamaño de la lesión, localización, proximidad con áreas funcionales y puede dar datos de las arterias nutricias y drenaje venoso. Las lesiones son típicamente de flujo serpentiginoso en secuencias T1 y T2. La angiografía superselectiva provee información de la anatomía y hemodinámica requerida para el plan de tratamiento por lo que se considera como el estudio ideal para las MVC. En pacientes con hemorragia intracraneal grave el objetivo de la cirugía será el drenaje del hematoma y cirugía subsecuente para la resección [8]. La terapia endovascular juega un papel importante como terapia adyuvante ya que puede producir una obliteración parcial hasta el 70% de los pacientes, aunque no hay evidencia que reduzca el riesgo de sangrado. La cirugía estereotáxica está recomendada para el tratamiento de MAV de pequeñas a medianas (< 3cm) y la cual ha reportado rangos curativos de 40 a 80% [16]. La mortalidad es del 20% y en niños que se someten a cirugía un 50 a 60% recuperan una función neurológica normal. La presencia de hemorragia intracraneal puede predecir la mortalidad en pacientes pediátricos. Humphreys reportó una mortalidad de 21% [17] Celli 24% [18] Di Rocco 23.1% de mortalidad y 52.2% de recuperación del déficit neurológico [13]. El riesgo de sangrado en niños es mas alto que el adultos, aun con angiografías posquirúrgicas negativas [8].

Las malformaciones vasculares durales también llamadas fistulas durales arteriovenosas (FDAV) tienen cortocircuito dentro de la duramadre, con las venas piales adyacentes, lo cual puede producir daño en el parénquima adyacente y nervios craneales[4]. Son lesiones adquiridas que se desarrollan en la edad adulta. El defecto anatomopatológico fundamental es la comunicación microfistulosa (usualmente múltiple) que resulta en un cortocircuito arterial dentro de la duramadre. Constituyen del 10 al 15% de las MVC. Se encuentran en proximidad de los senos venosos de la base del cráneo, con más frecuencia en el seno transversal, sigmoideo o el seno cavernoso. El 95% son alimentadas por la arteria meníngea con múltiples arterias nutricias en la mayoría de los casos. Existe alta incidencia en mujeres entre los 30 y 50 años, los factores predisponentes incluyen: trauma, cirugía, infecciones, enfermedad de Osler-Weber-Rendu y el embarazo. Los síntomas son variables y dependen de la localización, de las arterias que la nutran y el drenaje venoso. Las manifestaciones oculares son: oftalmoplejia, proptosis, quemosis, disminución de la agudeza visual, comunes en la fístula carótido-cavernosa; otras en las que se involucra al seno transversal y sigmoideo presentan tinnitus, cefalea o pueden ser asintomáticas. En pacientes con historia de cefalea, pérdida de la memoria, demencia o convulsiones, la fístula dural debe considerarse como posibilidad diagnóstica. La elevación de la presión venosa produce cambios patológicos que van desde exudado capilar, edema, congestión venosa e isquemia y su progresión conduce a infartos venosos, hemorragia o ambos. El riesgo de la hemorragia intracraneal está directamente relacionado con el impedimento del flujo venoso. La presencia de aneurismas o varicosidades del sistema de drenaje venoso, drenaje a la vena de Galeno y el drenaje leptomeníngeo son características de comportamiento agresivo. El diagnóstico se debe sospechar ante la presencia de vasos durales que están trombosados o dilatados o vasos durales sinuosos. Las imágenes con spin echo de IRM son el

procedimiento de elección para detectar complicaciones de las FDAV como infarto o hemorragia. Las FDAV del seno cavernoso se diagnóstica en angiorresonancia al demostrarse la dilatación anormal de venas de drenaje [4].

Las malformaciones de la vena de Galeno son raras, pero representan un porcentaje significativo de MVC en niños [8]. Varios autores reportan frecuencia de 10, 33 y 60% antes de los 6 meses de edad [19,21]. Las manifestaciones en niños y adultos jóvenes son: hemorragia y convulsiones; en neonatos constituyen cerca del 25% de gasto cardiaco y como resultado presentan insuficiencia cardiaca congestiva (ICC). Los lactantes pueden presentar hidrocefalia por la gran dilatación de la vena de Galeno que ocluye el acueducto de Silvio y el tercer ventrículo, así como ICC compensada, convulsiones y déficit neurológico focal [19,22]. Después de los 6 años lo más frecuente es la hemorragia parenquimatosa y subaracnoidea [23]. La TAC muestra un área redondeada de baja densidad posterior y superior al tercer ventrículo, la trombosis se observa como una masa radiodensa con calcificación. La IRM permite la observación más detallada de la malformación y permite una mejor evaluación. La angiorresonancia y venografía por IRM también define las arterias nutricias, drenaje venoso y el grado de trombosis [24]. El manejo depende de la edad de presentación y la condición clínica del paciente. Se debe prevenir la oclusión abrupta de la vena de Galeno, la cual conlleva a hemorragia y descompensación cardiaca [25]. Existe una alta mortalidad y morbilidad en particular en pacientes de 4 a 6 meses, lo cual se puede reducir si las lesiones se tratan de manera antes que ocurra isquemia cerebral irreversible o daño miocárdico irreversible [8]. Algunos estudios reportan una mortalidad de 91, 75 y 50% y morbilidad del 8% aún después del tratamiento endovascular, quirúrgico ó médico [8,26,27].

La **fistula carótido-cavernosa** es un cortocircuito arteriovenoso que ocurre dentro del seno cavernoso y que produce signos y síntomas clásicos como exoftalmos pulsátil, quemosis, oftalmoplejia, glaucoma de ángulo abierto y pérdida de visión monocular aunque unos pocos pueden cursar asintomáticos, se consideran lesiones adquiridas y comparten una epidemiología similar a las FDAV con un pico de incidencia en la edad adulta media o tardía con propensión mayor en mujeres. Se puede observar en asociación con factores etiopatológicos como trauma, cirugía previa, trombosis del seno cavernoso y embarazo. Se presentan espontáneamente relacionadas a varias angiodisplasias como la neurofibromatosis, displasia fibromuscular, síndrome de Ehlers-Danlos y síndrome de Marfán. El diagnóstico se realiza con angiografía convencional, pero la TAC e IRM son estudios en los que se puede sospechar su presencia debido la dilatación o trombosis de los senos duros adyacentes, venas piales o vena oftálmica [4].

Los **aneurismas** son extremadamente raros particularmente en la primera década de la vida. Más del 55% de los pacientes pediátricos con aneurismas, tienen una alteración subyacente o existen características atípicas asociadas a la formación del aneurisma [28]. La incidencia es muy baja ya que solo el 1 a 2% se presentan en menores de 18 años [29]. En niños la localización más frecuente es la bifurcación de la carótida y el sistema vertebrobasilar, los aneurismas gigantes son los más frecuentes [30,31,32]. Los aneurismas congénitos constituyen del 60-70%, traumáticos 19% e infecciosos 2.5 a 10% [8,33]. Existe un riesgo incrementado de aneurismas intracraneales asociados a enfermedad poliquística autosómica dominante, displasia fibromuscular, alteraciones del tejido conectivo, coartación de aorta y estados de flujo incrementado con fistulas en MAV [28,34,35]. Del 1 al 2% son sintomáticos por hemorragia, cefalea, convulsiones y déficit neurológicos focales [8]. La TAC es el estudio inicial para evaluar hemorragia subaracnoidea, particularmente

durante los primeros dos días del sangrado. La angiografía define la localización precisa y la circulación colateral. La angiorrresonancia e IRM son estudios no invasivos que pueden mostrar aneurismas de 3 a 4mm. La angiografía convencional sigue siendo el estudio ideal para la identificación de esta malformación [36]. El tratamiento es la obliteración del saco aneurismático y evacuación de algún hematoma [28]. La terapia endovascular se puede realizar en pacientes estables, con ruptura de aneurisma que no involucre un territorio vascular elocuente [8]. Los niños tienen mejor pronóstico que los adultos ya que la mortalidad después de sangrado es de 14 a 34% en adultos, comparado con 11 a 21% en niños [37,38]. Humphreys reporta 22% de mortalidad en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico[39]. La epilepsia parcial simple, el déficit motor y la hemorragia intracraneal son las manifestaciones más frecuentes de las MVC. Los objetivos de este estudio fueron : describir las manifestaciones clínicas, hallazgos de imagen por TAC, IRM ó angiografía por sustracción digital, estado neurológico y complicaciones de MVC en niños, antes y después del tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una investigación observacional, ambielectiva, longitudinal y descriptiva en la que se estudiaron 8 pacientes vistos en la consulta de neurología pediátrica del C. M. N. 20 de Noviembre ISSSTE, todos ellos con la particularidad de ser pacientes con MVC y que recibieron tratamiento. En todos los casos se consignaron datos generales como: sexo, edad de inicio de sintomatología, tipo de malformación vascular cerebral, localización, sintomatología previa y posterior al tratamiento, hallazgos en TAC, IRM y angiografía

cerebral por sustracción digital, tipo de tratamiento recibido, evolución de la sintomatología, frecuencia de crisis convulsivas y de eventos de cefalea previa y posterior al tratamiento. Se evaluó la sintomatología y examen neurológico en citas mensuales y se revisaron las TAC, IRM y angiografía cerebral por sustracción digital para la determinación de los vasos sanguíneos involucrados en la malformación y su localización. Se revisó el reporte patológico para los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico. Se aplicó la escala de gradación de Spetzler y Martin para las MAV y la clasificación para FDVA según Cognard. Se excluyeron a los pacientes que no acudieran a citas subsecuentes, que no contaran con los estudios de imagen y que no contaran con reporta histopatológico si la MVC fue reseca. El análisis estadístico se emplearon medidas de tendencia central (media y moda), medidas de dispersión (rango y desviación estándar), tablas de frecuencia, tablas de contingencia y gráficas de caja.

RESULTADOS

Se estudiaron 9 pacientes, uno se excluyó ya que el resultado del estudio histopatológico no correspondió a una MVC. El rango de edad de inicio de la sintomatología fue de 0.2 a 11.7 años, edad promedio y desviación estándar de 7 ± 4.8 años; 4 pacientes fueron masculinos y 4 femeninos. Cuatro tuvieron MAV, 1 aneurisma, 1 angioma venoso, 1 cavernoma y 1 fistula dural arteriovenosa; la localización, dimensiones y circulación vascular involucrada de las MVC se esquematiza en la Tabla 1. El puntaje según la escala de Spetzler y Martin para MAV evidenció una con 1 punto, una con 2 puntos y dos con 3. La sintomatología predominante antes del tratamiento fue crisis convulsiva en 7, seguida de déficit

neurológico en dos casos secundario a hemorragia intracraneal y en tercer lugar cefalea tipo vascular en dos. Previo al tratamiento a todos los pacientes se les realizó TAC en fase simple y contrastada, con hallazgos anormales en 6 casos, IRM en todos con anomalía en el 100% (Tabla 2). La angiografía por sustracción digital se realizó en 7 casos y en una angiorrisonancia en donde se evidenció el tipo de malformación y circulación vascular involucrada.

Tabla 1 Características topográficas de malformaciones vasculares cerebrales por caso

Caso	Tipo de MVC	Localización	Dimensión (Diámetro)	Circulación involucrada
1	MAV	Occipital derecha	< 3 cm	Cerebral posterior derecha
2	AV	Parietoccipital izquierda	< 3 cm	Vena cerebral superior en lóbulo occipital izquierdo
3	AN	Ángulo pontocerebeloso derecho	1 cm	Arteria cerebelosa posteroinferior derecha
4	MAV	Frontoparietal derecha	7 cm	Carótida interna derecha, cerebral anterior derecha y cerebelosa posteroinferior
5	MAV	Parietal izquierda	< 3cm	Cerebral media izquierda
6	CAV	Temporal derecha	5 cm	Cerebral media derecha
7	FDAV	Parietoccipital izquierda	11 cm	Cerebral media izquierda y seno long superior
8	MAV	Basilar	< 3 cm	Arteria basilar

MVC= Malformación vascular cerebral, MAV= Malformación arteriovenosa, AV= Angioma venoso, AN=Aneurisma, CAV = Cavernoma, FDVA = Fístula dural arteriovenosa. Fuente: Archivo clínico y radiológico del CMN 20 de Noviembre

En dos casos se realizó resección de la MAV(25%), en 2 embolización de MAV (25%), en 1 resección más radiocirugía (12.5%) además de drenaje de hemorragia parenquimatosa e intraventricular, en 2 tratamiento paliativo (37.5%) y en 1 drenaje de hemorragia

intracraneal (12.5%). La sintomatología posterior al tratamiento fue epilepsia parcial simple en 5 casos: con síntomas motores en 3 (37.5%), síntomas sensitivos en 1(12.5%), visuales 1 (12.5%); epilepsia parcial compleja en 1 (12.5%) y epilepsia generalizada en 1 (12.5%); seguida de déficit neurológico focal en 2 (25%) y migraña con aura en 1 (12.5%). En siete casos no hubo complicaciones después del tratamiento , uno presentó infarto mesencefálico posterior a embolización de MAV manifestado con hemiparesia izquierda con recuperación al 100% después de un mes. La frecuencia mensual de crisis convulsivas después del tratamiento disminuyó de forma importante excepto en un caso que incrementó de 5 a 42, teniendo un control parcial de crisis en los casos que no fueron candidatos a cirugía y / o embolización, estos casos también recibieron manejo con medicamentos antiepilépticos (Figura 1). La frecuencia mensual de cefalea en uno de los casos incrementó de 4 hasta 30 en el cual se evidenció nueva formación de la MAV, en el otro caso con cefalea vascular no se pudo evaluar su evolución ya que desarrolló muerte cerebral y falleció. Los estudios de imagen posterior al tratamiento se realizaron en un periodo entre 1 hora y 15 días después de realizado este y los hallazgos encontrados se muestran en la tabla 3. No se realizó TAC en dos ya que se trató de los casos que solo recibieron tratamiento paliativo, en uno la MAV localizada en tallo por lo que la TAC no mostraría hallazgos de importancia. En un caso no se realizó IRM ya que le paciente falleció. En dos reportes histopatológicos de casos con resección de la malformación, se corroboró MAV y en uno en el que se sospechaba MAV, se reportó como angioma venoso.

Tabla 2. Hallazgos en estudios de imagen en casos con MVC antes del tratamiento

Caso	Tomografía axial de cráneo	Resonancia magnética de cráneo
1	Hemorragia intraventricular	Múltiples imágenes con ausencia de señal en lóbulo occipital derecho
2	Acumulo anormal del medio de contraste en región parietal izquierda	Imagen heterogénea en región parietal izquierda con ausencia de señal y reforzamiento con medio de contraste
3	Hemorragia intraventricular y subaracnoidea	Imagen redondeada de 1 cm. con ausencia de señal en T1 en ángulo pontocerebeloso derecho, que refuerza con medio de contraste, imágenes microcálcicas adyacentes a los vasos involucrados.
4	Acumulo anormal de medio de contraste en región parietal izquierda	Imagen heterogénea con áreas de ausencia de señal en lóbulo parietal y frontal derecho con reforzamiento al paso de medio de contraste, ensanchamiento de ventrículos laterales y tercer ventrículo.
5	Acumulo anormal de medio de contraste en lóbulo temporal derecho	Imagen heterogénea con ausencia de señal en lóbulo parietal izquierdo con captación del medio de contraste
6	Normal	Imagen heterogénea en palomitas de maíz con captación irregular del medio de contraste
7	Acumulo anormal de medio de contraste en región parietal izquierda y seno transversal derecho dilatado	Múltiples imágenes con ausencia de señal en lóbulo parietal izquierdo y gran dilatación del seno transversal derecho con acumulo anormal del medio de contraste
8	Normal	Imagen heterogénea con ausencia de señal perimesencefálica, con acumulo anormal al paso de medio de contraste

T1 = secuencia de resonancia magnética con tiempo de recuperación corto, T2 = secuencia con tiempo de recuperación largo
 Fuente: Reportes de estudios de imagen según SLAH, CMN 20 de Noviembre

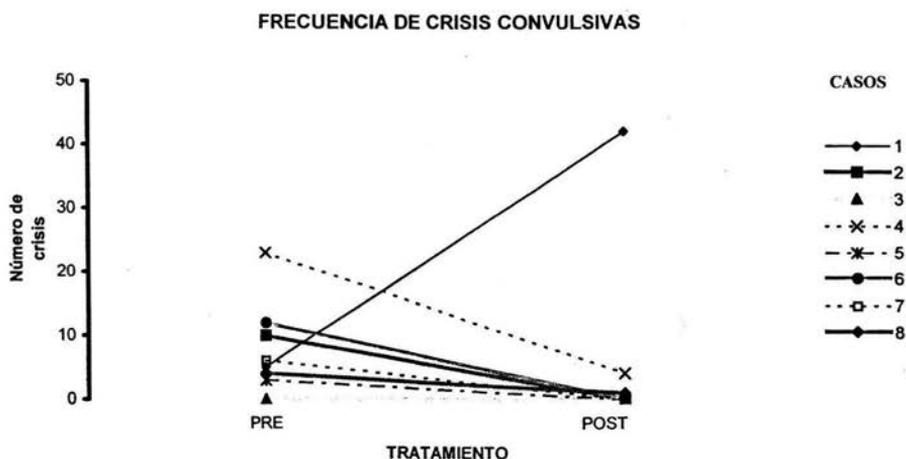


Figura 1. Evolución en frecuencia de las crisis convulsivas por caso antes y después del tratamiento. PRE = pretratamiento, POST = postratamiento.

Tabla 3 Hallazgos de imagen en pacientes con MVC posterior a tratamiento

Caso	Tomografía axial de cráneo	Resonancia magnética de cráneo
1	Dilatación sistema ventricular*	Pequeña zona hipointensa en lóbulo occipital derecho
2	Zona hipodensa en lóbulo parietal izquierdo de aproximadamente 4cm	Zona hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 en lóbulo parietal izquierdo, (lecho quirúrgico)
3	Sin datos de sangrado, (ventriculostomía)	No se realizó
4	No se realizó	Disminución de tamaño de la imagen heterogénea con ausencia de señal, persistencia de agrandamiento del sistema ventricular
5	Discreto acumulo anormal de medio de contraste en lóbulo temporal derecho	Imagen heterogénea con ausencia de señal de menor tamaño. Discreta captación del medio de contraste.
6	Imagen hipodensa en lóbulo temporal derecho	Imagen hipointensa en T1 de aproximadamente 5 cm , forma irregular e hiperintensa en T2 en lóbulo temporal derecho (lecho quirúrgico)
7	No se realizó	Sin cambios con respecto a la inicial
8	No se realizó	Sin cambios con respecto a la inicial

T1 = secuencia de resonancia magnética con tiempo de recuperación corto, T2 = secuencia con tiempo de recuperación largo, * caso en el que se colocó sistema de derivación ventriculoperitoneal y disminución posterior de la dilatación ventricular.

Fuente: Archivo radiológico y reportes en SIAH, CMN 20 de NOV

DISCUSIÓN

En la revisión bibliográfica realizada no se encontraron reportes en población pediátrica en cuanto a edad y sexo mas frecuente de malformaciones vasculares cerebrales. En cuanto al tipo de MVC y circulación involucrada con más frecuencia, los resultados de este estudio son similares a lo reportado por Chaloupka [4]. La frecuencia de sintomatología de inicio en la MAV fue mayor comparado con reportes de hasta 40% [4]. La hemorragia intracraneal fue menor en comparación con el 75-80% reportado por Di Rocco [13], resultados quizá influido por la cantidad de pacientes estudiados. De manera similar a lo descrito en otros reportes, uno de los casos con hemorragia intracraneal fue secundario a una MAV pequeña (< 3 cm) y el otro por ruptura de aneurisma [8,15,32]. La frecuencia de déficit neurológico fue similar a lo reportado por Chaloupka. La cefalea tipo vascular fue menor comparado a lo descrito en la literatura con resultados desde 39-75% [7,9,13,15]. La frecuencia de malformación vascular dural fue similar a lo reportado en estudios previos [4]. La

presentación clínica del caso con aneurisma fue igual a la reportada con hemorragia subaracnoidea e intraventricular, así como cefalea tipo vascular [8].

Los estudios de imagen evidenciaron la complicación mas frecuente reportada que es la hemorragia intracraneal [8] y se presentó una evolución hacia el deterioro en un caso por ruptura de aneurisma, con desenlace fatal, frecuencia de mortalidad elevada en comparación por reportes de Ferrante y Pasqualin de 14% y 34% respectivamente [37,38]. Se encontraron resultados similares en cuanto al número de crisis epilépticas posterior al tratamiento quirúrgico y/o intervencionista [2,13,37]. En la evolución de estudios de imagen se reporta de manera similar una disminución del tamaño de las lesiones posterior al tratamiento quirúrgico y/o intervencionista, así como nueva formación de vasos anómalos en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico [5,25]. Las complicaciones secundarias al tratamiento se observaron con una frecuencia mayor a lo reportado por Estupiñán y Humphreys de 8 y 9% respectivamente [5,17]. Según este estudio los pacientes con malformaciones vasculares cerebrales presentan epilepsia con una evolución favorable posterior a recibir tratamiento quirúrgico y/o intervencionista. El déficit neurológico constituye la segunda manifestación mas frecuente de las MVC, esto secundario a hemorragia intracraneal. Los pacientes con MVC de tipo aneurismas tienen peor pronóstico por el riesgo de sangrado y las complicaciones derivadas de éste. Los pacientes que no son candidatos a tratamiento quirúrgico y/o intervencionista tienen un control parcial de crisis convulsivas aún con medicamentos antiepilépticos. Es necesario la realización de estudios de seguimiento a largo plazo de pacientes con malformaciones vasculares cerebrales con el fin de evaluar el pronóstico, sobre todo en aquellos que no son candidatos a tratamiento quirúrgico y/o intervencionista ; así como estudios que incluyan una muestra significativa.

ANEXOS

ANEXO 1

ESQUEMA DE CLASIFICACIÓN PARA LAS ANOMALÍAS VASCULARES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Tumor vascular proliferante

Hemangioma

Malformaciones vasculares no proliferantes

Malformación capilar (telangiectasias)

Malformación venosa (anomalía en el desarrollo venoso)

Malformación cavernosa (angioma o hemangioma cavernoso formado)

Malformación arterial (sin cortocircuito arteriovenoso)

Angiodisplasia congénita (segmentaria, dolicoectasias generalizadas, displasias oclusivas ;displasia fibromuscular, Ehlers-Danlos, neurofibromatosis)

Aneurismas intracraneales (sacular, gigante, serpentino)

Malformaciones arteriovenosas con cortocircuito

AVM cerebral clásica (pial)

AVF pial

Fístula carótido-cavernosa

AVF dural (o AVM dural)

AVM Galénica (o AVF)

Malformaciones mixtas

Cavernoma venoso

AVM-venosa

AVM-cavernosa

Malformaciones sindromáticas (categoría especial)

AVM = malformación arteriovenosa; AVF = fístula arteriovenosa

ANEXO 2

SISTEMA DE GRADACIÓN PARA MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

CARACTERÍSTICAS DE LA MALFORMACIÓN	PUNTOS
Tamaño del nido*	
<3 cm (pequeño)	1
3-6 cm (mediana)	2
>6 cm (grande)	3
Elocuencia con tejido circundante**	
No elocuente	0
Elocuente	1
Drenaje venoso+	
Superficial	0
Profundo	1

Sistema basado en la gradación de Spetzler y Martin

*Diámetro más grande del nido en imágenes no magnificadas.

**Elocuencia definida como áreas funcionalmente críticas como: sensitiva, motora, corteza visual, tálamo/hipotálamo, cápsula interna, pedúnculos cerebrales y núcleos internos de la base.

+Definido como superficial si todo el drenaje es hacia las venas corticales, profundo si una o todas el drenaje profundo está involucrado (venas cerebrales internas, venas basales o venas cerebelosas precentrales)

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

BIBLIOGRAFÍA

- [1]. Fernández R, López G, Estupiñán B. Malformaciones vasculares cerebrales, Rev. Mex. Neuroci 2003; 4:39-46.
- [2]. Berman M, Sciacca R, Pile-Spellman J. The epidemiology of brain arteriovenous malformations, Neurosurgery 2000; 47:389-397.
- [3]. Maraire J, Awad I, Intracranial cavernous malformations lesion behavior and management strategies. Neurosurgery 1995; 37: 591-605.
- [4]. Chaloupka J, Huddle D. Classification of vascular malformations of the central nervous system. Neuroimaging clinics of north america 1998; 8: 295-320.
- [5]. Estupiñán B, López G, Morales L. Enfoque multidisciplinario en el manejo de las malformaciones vasculares cerebrales. Rev Neurol 1999; 29:1013-7.
- [6]. Awad I, Robinson J, Mohanty S, Mixed vascular malformation of the brain: Clinical and pathogenic considerations. Neurosurgery 1993; 33: 179-188.
- [7]. Hoang T, Hasso A. Intracranial vascular malformations. Neuroimaging clinics of north america 1994; 4: 823-847.
- [8]. Terezakis S, Storm P, Storm M. Spontaneous intracranial hemorrhages in children Neurosurgery Quarterly 2002; 12: 216-229.
- [9]. Morairity JL, Wetzel M, Clatterbuck R. The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients. Neurosurgery 1999; 44:1166-73.
- [10]. Robinson J, Awad I, Little J. Natural history of the cavernous angioma. J Neurosurg 1991; 75:709-14.
- [11]. Del Curling O, Kelly D, Elster A, Craven T. An análisis of the natural history of cavernous angiomas. J Neurosurg 1991; 75:702-8.

- [12]. Rigamonti D, Hadley M, Drayer B. Cerebral cavernous malformations. Incidence and familial occurrence. *N Engl J med* 1988; 319:343-7.
- [13]. Di Rocco C, Tamburrini G, Rollo M, Cerebral arteriovenous malformations in children. *Acta Neurochir* 2000; 142:145-56.
- [14]. Roach E, Riehl A. Pediatric cerebrovascular disorders. Armonk: Futura Publishing Company; 1995: 136-152.
- [15]. Locksley H. Natural history of subarachnoid hemorrhage, intracranial aneurysm and arteriovenous malformations. Based on 6368 cases in the cooperative study. *J Neurosurg* 1966; 25:219-39.
- [16]. Chang S, Levy R, Adler J, Martin D. Stereotactic radiosurgery of angiographically occult vascular malformations: 14-year experience. *Neurosurgery* 198; 43:213-21.
- [17]. Humphreys R, Hoffman H, Drake J, Rosenblatt S, Lewis A, Tew M. Choices in the 1990s for management of pediatric cerebral arteriovenous malformations. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25:277-85.
- [18]. Linqvist M, Karlsson B, Guo W, Carvalho K, Garg B. Angiographic long-term follow-up data for arteriovenous malformations previously proven to be obliterated after gamma knife radiosurgery. *Neurosurgery* 2000; 46:803-8.
- [19]. Long D, Seljeskog E, Chou S, et al. Giant arteriovenous malformations of infancy and childhood. *J Neurosurg* 1997; 87:190-7.
- [20]. Golden G. Stroke syndromes in childhood. *Neurol Clin* 1985; 3:59-75.
- [21]. Knudson R, Alden E. Symptomatic arteriovenous malformation in infant less than 6 months of age. *Pediatr* 1979; 64:238-41.
- [22]. Amacher A, Shillito J. The syndromes and surgical treatment of aneurysm of the great vein of Galen. *J Neurosurg* 1973; 39:89-98.

- [23]. Schum T, Meyer G, Grausz J, Glaspey J. Neonatal intraventricular hemorrhage due to an intracranial arteriovenous malformation: a case report. *Pediatrics* 1979; 64:242-4.
- [24]. Moriarity J, Storm P, Tamargo R, Central nervous system vascular malformations in pediatric patients. In: Maria BL, Current managment in child neurology. Hamilton: BC Decker; 2002: 509-18.
- [25]. Terbrugge K, Neurointerventional procedures in the pediatric age group. *Childs nerv syst* 1999;15:751-4.
- [26]. Johnson I, Whittle I, Besser M, Morgan M. Vein of Galen malformation. diagnosis and managment. *Neurosurgery* 1987; 20:747-58.
- [27]. Lasjuanias P, García R, Rodesch G, Sigal R, Geyer CA. Vein of Galen malformation. Endovascular managment of 43 cases. *Child nerv syst* 1991; 7:360-67.
- [28]. Norris J, Wallace M, Pediatric intracranial aneurysm. *Neurosurgery clinics of north america* 1998; 9:557-563.
- [29]. Fox J. Intracranial aneurysm. Springer-verlag company ;1983: 224-231.
- [30]. Amacher L, Drake C: The results of operating upon cerebral aneurysm and angiomas in children and adolescents. I. Cerebral aneurysm. *Childs Brain* 1979;5:151-165.
- [31]. Meyer F, Sundt T, Fode N. Cerebral aneurysm in childhood and adolescence. *J Neurosurg* 1989; 70:420-425.
- [32]. Patel A, Richardson J. Ruptured intracranial aneurysm in the first two decades of life. A study of 58 patients. *J Neurosurg* 1971; 35:571-576.
- [33]. Ojemann R. Infectious intracranial aneurysm. In Flein JM, Flamm ES: *Cerebrovascular Disease*. Springer-Verlag, 1985: 1047-1060.
- [34]. Schievink W, Michels VV, Piepgras D. Neurovascular manifestations of inheritable connective tissue disorders. A review. *Stroke*.1994; 25:889-903.

- [35]. Ostergaard J, Oxlund H. Collagen type III deficiency in patients with rupture of intracranial saccular aneurysm. *J Neurosurg* 1987; 67:690-6.
- [36]. Young W, Attisapu J. Ruptured cerebral aneurysm in a 39-day-old infant. *Clin Neurol Neurosurg* 2000; 10:140-3.
- [37]. Ferrante L, Fortuna A, Celli P, et al. Intracranial arterial aneurysm in early childhood. *Surg Neurol* 1988; 29:39-56.
- [38]. Pasqualin A, Mazza C, Cavazzani P, DeMarco J, Drayer B. Intracranial aneurysm and subarachnoid hemorrhage in children and adolescents. *Child Nerv Syst* 1986;2:185-90.
- [39]. Humphreys R. Intracranial arterial aneurysm. In Edwards M, Hoffman, *Cerebral vascular disease in children and adolescence*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989:247-54.