

HEMORRAGIAS CEREBRALES PARTE I: MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS. ANÁLISIS SOBRE 41 CASOS

Mario Jaikin, José Ledesma, Diego Pavón, Pedro Picco, Eduardo Olivella

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires

RESUMEN

Objetivo. Analizar las formas de presentación, los diferentes abordajes y los resultados quirúrgicos de cada malformación.

Método. Entre diciembre de 1990 y diciembre de 2001 fueron operados en nuestro Servicio 41 malformaciones arteriovenosas cerebrales. La edad promedio fue de 9,4 años (rango 6 días a 18 años). El debut fue hemorrágico en 32, diagnosticadas en el estudio de convulsiones 4; 4 presentaron cefaleas como única manifestación previa y 1 fue un hallazgo asintomático debido a un traumatismo craneoencefálico. Seis pacientes requirieron manejo de su hidrocefalia aguda con ventriculostomía transitoria y 4 necesitaron derivación permanente. La embolización preoperatoria se realizó en 4 pacientes. Veinte pacientes portaban MAV grado I de Spetzler-Martin, 17 grado II y 2 grado III. Dos pacientes de hallazgo intraoperatorio no pudieron ser categorizados.

Resultados. La exéresis completa se obtuvo en 40 casos; 2 pacientes con dos procedimientos, uno con tres y un paciente presentó «recidiva» de una MAV pericallosa luego de 3 años del control angiográfico postoperatorio sin evidencia de malformación. La aparición de nuevo déficit postoperatorio se constató en 4 pacientes, no se registraron hemorragias postoperatorias inmediatas ni mortalidad operatoria.

El tiempo de seguimiento fue de 6 meses a 10 años.

Palabras clave: Escala de Spetzler-Martin, malformación arteriovenosa, tratamiento quirúrgico

ABSTRACT

Objective: To analyze the clinical presentation different approaches and surgical outcome of every malformation.

Methods: Between December 1990 and December 2001 we operated 41 cerebral arteriovenous malformations. The median age was 9.4 years (range 6 days to 18 years). Presentation was hemorrhagic in 21, convulsions in 4, headaches in 4 and 1 was an asymptomatic finding. Six patients were treated with an external ventriculostomy and 4 of them required a permanent shunt. Preoperative embolization was done in 4 cases. Twenty cases were grade I Spetzler-Martin, 17 grade II and 2 grade III. Two patients could not be graded because the AVMS were intraoperative findings.

Results. Complete resection was possible in 40 cases; in 2 with 2 procedures, in 1 with 3 and 1 case, with a previous completely resected pericallosal AVM 3 years before recurred. Only 4 patients had postoperative focal symptoms. There was no mortality. Follow-up was 6 months to 10 years.

Key words: Arteriovenous malformation, Spetzler-Martin grading, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV) representan una anomalía del desarrollo vascular, una "caricatura" de la circulación normal, capaces de generar severos déficit neurológicos cuya historia natural no está completamente establecida en la edad pediátrica, aunque existe cierto consenso en que el riesgo de nueva hemorragia es del 2 al 4% acumulativo^{1,2,3,4,5,7,12}. Esto cobra trascendencia considerando una expectativa de vida de alrededor de 70 años para nuestros pacientes, detectados en promedio alrededor de los 10 años de vida. Los factores determinantes de los eventos hemorrágicos están relacionados mayormente con la presión intranidal que soportan los vasos malformativos y su relación con el drenaje venoso^{4,5,6}.

La toma de decisión luego del diagnóstico angiográfico surge de la evaluación de la angiografía según la escala de Spetzler-Martin^{1,2,8}, considerando la posibilidad de resangrados en el curso total de la vida y la morbimortalidad implícita.

MATERIAL CLÍNICO

Se evaluaron las historias clínicas, estudios de imágenes de tomografía computada (TAC), de resonancia magnética (IRM) y angiografías digitales (AD) de 41 pacientes con MAV diagnosticada por imágenes o confirmada por anatomía patológica en dos casos de evacuación de hematomas intraparenquimatosos

Treinta y ocho pacientes tuvieron angiografía digital diagnóstica (una paciente con MAV occipital y fistula dural fue diagnosticada mediante angiografía carotídea por punción en su país de origen) y un estudio de control postoperatorio prealta y otro posterior (entre 3 y 6 meses) en los casos de duda sobre la exéresis total de la MAV.

Hemos indicado la AD en cuanto el paciente presentaba mejoría de la Escala de Glasgow (EG) de ingreso, en promedio en los primeros 10 días del sangrado, no registrándose resangrados en este período.

En los pacientes convulsivos o estudiados por cefaleas, con TAC sospechosas, la AD se indicó de inmediato.

La IRM complementó la localización anatómica y permitió planificar la disección microquirúrgica. En este grupo se incluyen: 22 varones y 19 mujeres. El rango de edad fue: 6 días a 18 años. Con un seguimiento de 6 meses a 10 años.

PRESENTACIÓN

Hemorrágica

La hemorragia intraparenquimatosa es la manifestación inicial predominante en nuestra serie: 32/41 pacientes.

Dos de estos pacientes requirieron evacuación del hematoma y el estudio anatomopatológico diagnosticó la presencia de vasos malformativos, uno de ellos de una semana de vida y la otra paciente de 12 años, ambos sin otras manifestaciones previas y con dos angiografías postoperatorias sin evidencia de MAV residual.

La Escala de Glasgow de ingreso fue: 15 (9 pacientes sin sangrado y 16 con hemorrágicas)

EG de 8-13 en 10 pacientes con hemorragia y 6 pacientes tenían EG menor de 8, todos del grupo hemorrágico con inundación ventricular (Tabla 1).

El volcado intraventricular obligó al drenaje externo en 6 casos de los 32 sangrados, con un promedio de 5,4 días; un paciente que desarrolló pioventriculitis mantuvo un total de 14 días de drenaje.

En 4 casos pese al "lavado" del LCR y las pruebas de tolerancia al cierre del drenaje se mantuvieron los signos de hipertensión endocraneana necesitando derivaciones ventriculoperitoneales definitivas.

Tabla 1. Escala de Glasgow al ingreso

| Escala de Glasgow | Pacientes c/hemorragia | Pacientes s/hemorragia |
|-------------------|------------------------|------------------------|
| 15 | 16 | 9 |
| 8-13 | 10 | - |
| < 8 | 6 | - |

No hemorrágica

Cinco pacientes fueron diagnosticados por TAC sospechosas debido a síndromes convulsivos sin manifestación clínica de sangrado, interpretándose que el foco epileptógeno se originaba en fenómenos de "robo" en MAV de ubicación parietal a la luz del diagnóstico angiográfico y las señales de la IRM.

Cuatro pacientes en control por cefaleas de duración mayor a 3 meses, sin evidencia clínica de sangrado, al observarse un área hipodensa en la TAC fueron angiografiados detectándose la patología de origen; en dos de estos pacientes durante la cirugía se observaron áreas compatibles con sangrados antiguos.

Un paciente de 14 años, con examen clínico y

maduración psicomotora normal, fue estudiado con TAC por un traumatismo craneoencefálico sin pérdida de conocimiento comprobándose un área frontal heterodensa que llevó al diagnóstico angiográfico de una MAV Grado II de Spetzler-Martin (Fig. 1).

El uso del instrumental microquirúrgico es complementado con una cánula de aspiración de bordes romos preferentemente y un regulador del flujo aspirativo de manera de no succionar parénquima sano o lesionar accidentalmente los frágiles vasos malformativos.

Las MAV de ubicación parietal presentaban expresión corticosubcortical con aferencias dependientes de ramas de M4, por lo que se planificaron plaquetas amplias comenzando la microdissección de la aracnoides cortical, identificando los vasos pasantes y con disección circunferencial coagulando los pedículos aferentes, buscando finalmente el drenaje venoso que en la mayoría de los casos fue hacia el seno sagital superior

En todos nuestros casos fue preservada la continuidad del seno sagital

En un paciente con una MAV grado III de Spetzler-Martin de ubicación rolándica, la estrategia quirúrgica consistió en, además de la AD, una IRM funcional para determinar la localización funcional motora y la embolización con acrilatos (que produjo una mínima disminución del flujo, sin obliteración del nido).

La resección completa generó una paresia braquial severa secular en el postoperatorio inmediato, recuperada parcialmente en el control a tres meses de la cirugía. El resto de los pacientes no presentó nuevo déficit neurológico (Fig 2).

En las MAV frontales se realizaron 7 plaquetas hemicoronales que permiten la exposición de la porción inicial del seno sagital superior, la disección cuando el drenaje era profundo se realizó inspección interhemisférica para acceder a las eferencias^{10,11,12}.



Fig 1. Malformación arteriovenosa frontooccipital. A. TAC preoperatoria. B. Angiografía preoperatoria. C. Angiografía postoperatoria

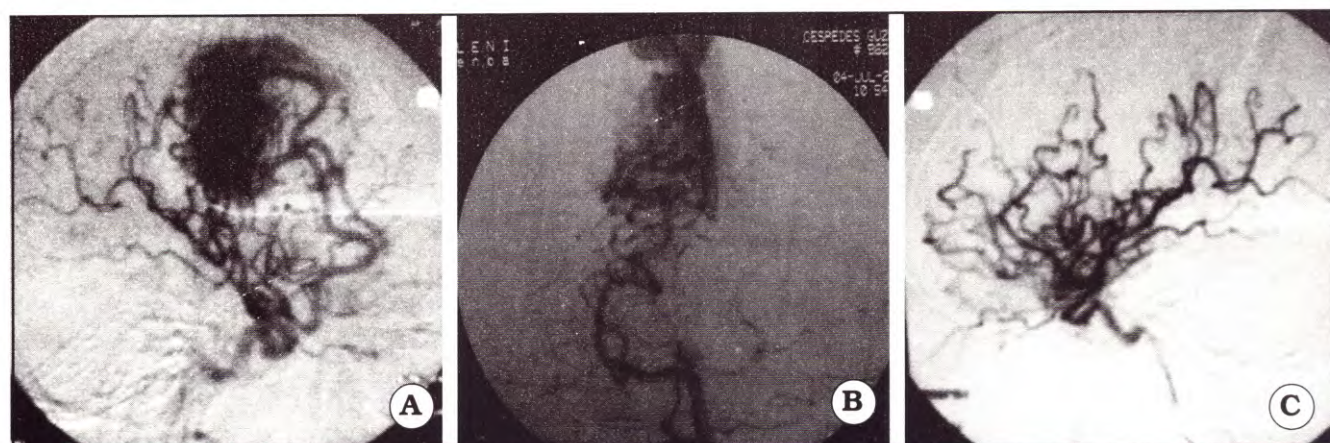


Fig. 2. Malformación arteriovenosa Grado III de ubicación rolándica A y B. Angiografías preoperatorias. C. Angiografía postoperatoria

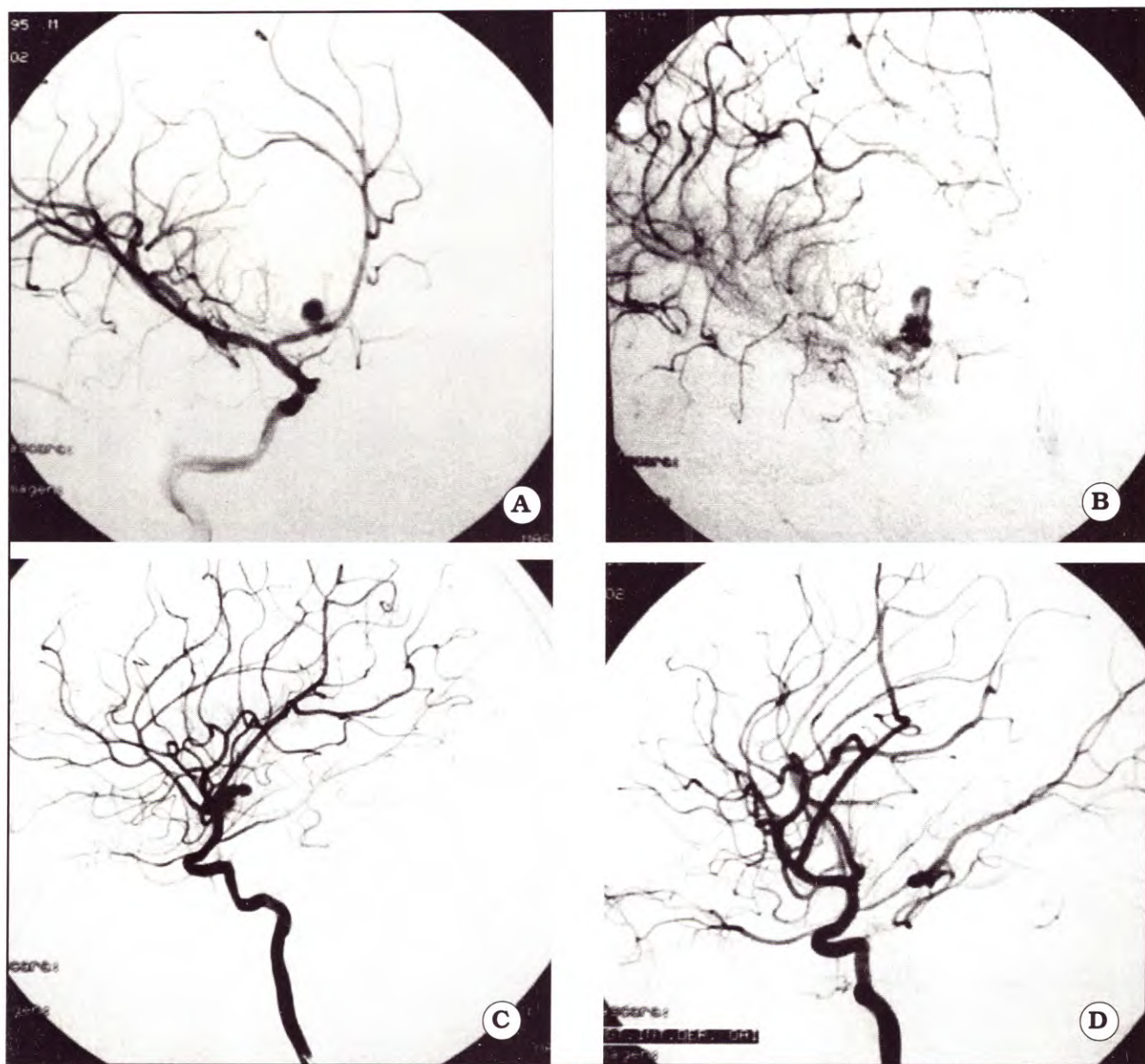


Fig. 3. Malformación arteriovenosa de A2. A, B y C. Angiografías preoperatorias. D. Angiografía postoperatoria

Una paciente con una MAV alimentada por el segmento inicial de A2 fue abordada mediante abordaje pterional^{11,12,13} (Fig. 3).

En cuatro pacientes el sangrado previo motivó el drenaje ventriculoperitoneal notándose beneficios en la relajación del parénquima al momento de la cirugía.

En dos casos el hematoma en reabsorción facilitó la localización del nido malformativo aunque ofreció cierta dificultad con los vasos circundantes.

Las MAV de localización temporal fueron abordadas por vía pterional para acceder inicialmente

a los vasos provenientes de M2-M3 y completando posteriormente una polectomía temporal anterior en 3 casos (Fig 4).

Dos casos con debut hemorrágico demostraron el origen en una MAV luego de la evacuación de sendos hematomas parenquimatosos debido a los signos de enclavamiento.

Las MAV localizadas en la fosa posterior presentaron hematomas como presentación. Un caso de un niño de 4 años requirió su ingreso en terapia intensiva por una Escla de Glasgow 4; inicialmente se realizó la evacuación del hematoma intra IV ventrículo y drenaje al exterior durante 12 días.

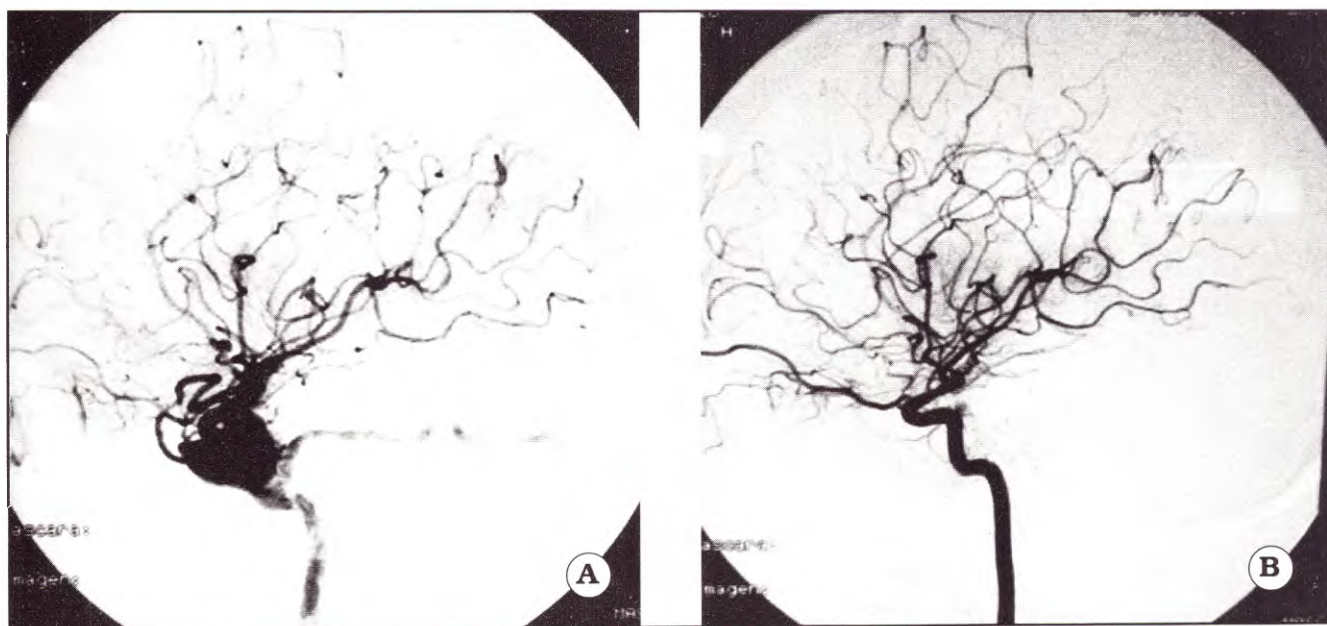


Fig. 4. Malformación arteriovenosa de localización temporal. A. Angiografía preoperatoria. B. Angiografía postoperatoria

La cirugía, con embolización previa de los vasos dependientes mayormente de la PICA, logró una exéresis parcial; dadas las importantes secuelas del sangrado inicial y la negativa familiar a un nuevo procedimiento, se acordó el tratamiento mediante radiocirugía del remanente. En cinco años de seguimiento el paciente mantenía un mínimo flujo residual en el nido pero no presentó nuevos eventos hemorrágicos.

Para las MAV pericallosas el abordaje fue interhemisférico, lográndose identificar las ramas aferentes de la pericallosa y calloso marginal, la gliosis producida por el sangrado inicial facilitó la microdissección y la inspección intraventricular^{8,9,10}. Un paciente abordado inicialmente a los 12 años de edad y luego de una exéresis completa en AD de control, presentó un cuadro convulsivo tres años después y la IRM mostró una imagen compatible con MAV sobre el cuerpo calloso, que fue confirmada por la AD como una MAV de 2,5 cm de longitud alimentada por ramos pericallosos.

Hemos interpretado que esta "recidiva" se produjo debido a la persistencia de pequeños ramos venosos remanentes, no evidenciados en el control angiográfico postoperatorio, que fueron generando un diferencial de presión que regeneró una MAV de tipo fistulosa.

Morbimortalidad

Cuatro pacientes experimentaron nuevo déficit

neuroológico debido al tratamiento quirúrgico.

La cirugía de una MAV grado III en área rolándica izquierda en un paciente de 14 años resultó en paresia braquial severa luego de la exéresis completa. La IRM funcional había indicado la afuncionalidad del área de la MAV y la presencia de la representación de la mano en el parénquima adyacente inmediato al nido. El paciente había experimentado convulsiones focalizadas y disminución de la fuerza muscular en los meses previos a la internación sin evidencia de sangrados.

Dos pacientes con MAV occipitales, con expresión cortical en la cisura calcarina, presentaron hemianopsia, secuela que en el caso de una niña de 4 años de origen oriental no pudo determinarse si dicho déficit estaba presente al momento del sangrado. Esta paciente, portadora de una MAV nutrida por la coroidea posterolateral, ingresó con Glasgow 5 y permaneció previamente en terapia intensiva por 12 días con asistencia mecánica respiratoria, hemiplejía faciobraquiocrural derecha y requirió derivación ventriculoperitoneal para control de la hidrocefalia causada por el volcado ventricular (Fig. 5).

El cuarto paciente con secuelas presentó una afasia nominal luego de la exéresis completa de una MAV Grado III adyacente al pliegue curvo.

Ningún paciente presentó hemorragias postoperatorias. No se registró ninguna muerte relacionada con las cirugías.

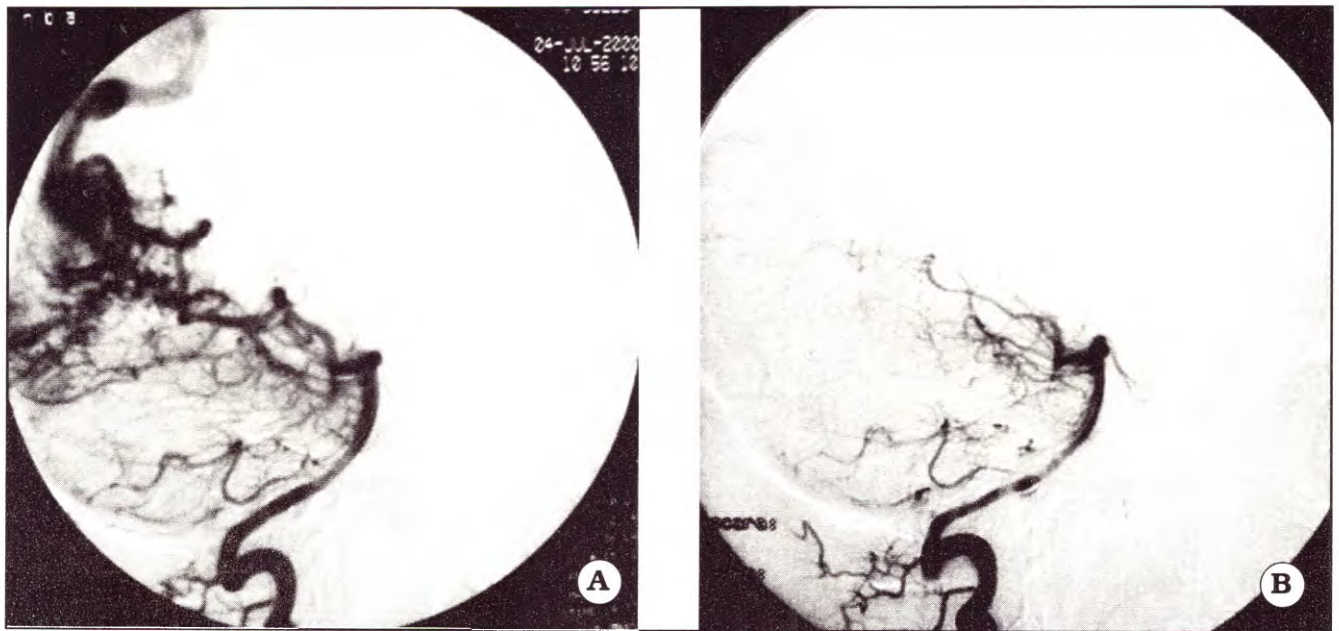


Fig.5. Malformación arteriovenosa de localización frontooccipital. A. Angiografía preoperatoria. B. Angiografía postoperatoria

DISCUSIÓN

Coincidiendo con otros autores^{1-7,11-13} el evento hemorrágico es el más frecuente. La evacuación del hematoma sólo fue necesaria en dos pacientes, a diferencia de experiencias de otros autores¹¹. Definir el mejor momento quirúrgico requiere valorar el estado general y particularmente los factores de relajación cerebral que favorezcan una disección microquirúrgica. Nuestros pacientes sin otras patologías sistémicas asociadas se encontraban en esta situación una vez resuelto el volcado ventricular y controlado el edema agudo del hematoma en un lapso de entre 10 a 15 días.

Pese a los avances en angiorresonancia y angiografía por TAC, las secuencias dinámicas de la angiografía digital constituyen el método de elección para definir la angioarquitectura, el tipo de flujo, el principal vaso aferente y eventuales arterias pasantes^{12,13}.

El grado de Spetzler-Martin nos resulta adecuado para predecir la morbimortalidad inherente a la MAV a tratar, pero deben asumirse los conceptos de "plasticidad neuronal" en nuestra población en desarrollo y que he recuperado notablemente los déficit durante el tiempo de seguimiento^{1,2}.

Especial cuidado debe tenerse en la identificación del drenaje venoso ya que en oportunidades las venas arterializadas con gran caudal pueden confundirse y coagularse en un estadio inicial de

la cirugía generando una ruptura de la MAV con pérdida del plano de disección⁷⁻¹³.

En las MAV frontales abordadas, el colgajo hemicoronal permitió la inspección de la cara basal frontoorbitaria, tener en el campo la porción inicial del seno sagital e iniciar la disección aracnoidal desde la expresión cortical malformativa, ya que el acceso a las cisternas se obtiene en fases posteriores de la cirugía. Una MAV con alimentación a partir del segmento inicial de A2 y drenaje hacia las venas basales se acordó con un pterional con amplia apertura cisternal que facilitó la llegada al nido sin necesidad de espátulas, adecuada identificación de los elementos vasculares patológicos y sin lesión neurológica para la paciente de 4 años.

Un paciente con MAV pericallosa luego de tres años de una exéresis completa presentó cuadros convulsivos y cefaleas que motivaron una IRM observándose reaparición de una MAV pericallosa de casi 2,5 cm de longitud (similar al tamaño inicial) asumiéndose que el mecanismo estaría dado por un pequeño resto malformativo venoso que generó el aumento de flujo anómalo regional. La reoperación fue satisfactoria pese a las adherencias interhemisféricas.

En las MAV ubicadas parietal alto, una vez identificada la aferencia y eferencia y disecada la aracnoides medial, se procedió a la exploración interhemisférica para facilitar la exéresis de vasos provenientes de A2 que acceden por la cara medial del lóbulo^{12,13}.

Para acceder a las MAV ubicadas en la cara medial occipital o paraesplénica, el abordaje interhemisférico posterior en posición semisentada^{10,13} se utilizó para cuatro pacientes con buen resultado. El drenaje lumbar externo colaboró en las fases iniciales permitiendo abrir el estrecho corredor entre la hoz y la cara medial del hemisferio, que aunque no presenta elementos vasculares que crucen en el camino, limita las maniobras quirúrgicas y obliga al uso de instrumental "largo" (15 cm), además de la presencia del drenaje venoso antes de poder identificar el acceso al nido.

En los pacientes del grupo no hemorrágico la indicación quirúrgica suele ser cuestionada por los familiares a favor de un tratamiento endovascular (los resultados propios de esta terapéutica como único tratamiento serán evaluados en otro reporte). En nuestra estrategia el mismo se utilizó como adyuvante a la cirugía: una disminución del flujo en tres casos se observó en las AD obtenidas durante el procedimiento preoperatorio, no obstante, hemos encontrando aferencias y nido permeables durante la exéresis (una MAV rolándica, una occipital y una parietal).

Una MAV parietal mostró obliteración del flujo en el control preoperatorio

En el caso de las dos MAV grado III fue valorada la morbimortalidad implícita y considerando la expectativa de vida (un paciente de 14 años y otro de 12 años) se indicó la cirugía que fue aceptada por la familia.

CONCLUSIONES

La AD constituye el método de diagnóstico de elección luego de detectada la hemorragia cerebral aguda sin otra causa clínica

La hemorragia intraparenquimatosa es la forma de presentación más frecuente de las MAV en el grupo estudiado.

Habitualmente no requieren evacuación del hematoma y es más frecuente el control de la hipertensión endocraneana generada por el volcado ventricular mediante ventriculostomía externa.

Identificar el plano aracnoidal en las MAV con expresión cortical facilita el progreso de la disección y minimiza posibles lesiones al tejido cerebral sano que circunda la MAV

En nuestra experiencia actual, las MAV cerebrales continúan siendo una patología de resorte quirúrgico en los grados I y II de Spetzler-Martin, las grado III deben ser cuidadosamente evaluadas en función de la morbilidad asociada, la expectativa de vida y el momento de la "curva de aprendizaje" del cirujano a cargo.

Bibliografía

1. Di Rocco C: Cerebral arteriovenous malformations in children. **Acta Neurochir (Wien)** 142: 145-158, 2000.
2. Echeverría E, Hernández A, Vicente M, Fournes O: Experiencia en el manejo quirúrgico de malformaciones arteriovenosas supratentoriales. **Rev Argent Neuroc** 12: 171-174, 1998.
2. Holth BL, Ogilvy CS, Butler MD, Loelfler JS, Putnam CM: Multimodality treatment of nongalenic arteriovenous malformation in pediatric patients. **Neurosurgery** 47: 346-349, 2000.
3. Kader A, Young W, Stein BM: The influence of Hemodynamic and anatomic factors on hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations. **Neurosurgery** 34: 801-808, 1994.
4. Luessenhop AJ, Rosa L: Cerebral arteriovenous malformations. **J Neurosurg** 60: 14-22, 1984.
5. Kondziolka D, Mc Laughlin MR, Kestle JW: Simple risk predictions for arteriovenous malformation hemorrhage. **Neurosurgery** 37: 851-855, 1995.
6. Saralbewrb D, Lamberti-Pasculli B: Spontaneous Intraparenchymal Hemorrhage in full-term neonates. **Neurosurgery** 48: 1042-1047, 2001.
7. Spetzler RF, Herzgraves: Relationship of perfusion pressure and size to risk of hemorrhage from AVM. **J Neurosurg** 76: 918-923, 1992.
8. Spetzler RF, Martin NA: A proposal grading system for arteriovenous malformations. **J Neurosurg** 65: 476-483, 1986.
9. Stein BM: Intracranial AVM. **Clin Neurosurg** 39: 76-113, 1992.
10. Stein BM: Arteriovenous malformation of the medial cerebral hemisphere and the limbic system. **J Neurosurg** 60: 23, 1984.
11. Suárez JC, Viano JC: Malformación arteriovenosa intracraneana en la infancia. **Rev Argent -Neuroc** 3: 25-29, 1986.
12. Sugita K, Mazakazu T: Arteriovenous malformations-General considerations. En: Brain Surgery Appuzo M (ed) Churchill-Livingstone. New York, 1993; pp. 113-1117.
13. Yasargil MG: Microneurosurgery, Vol. 3^a. AVM of the Brain Thieme, New York, 1987.

COMENTARIO

En este trabajo los autores presentan los resultados y conclusiones derivados del análisis de 41 casos tratados por malformaciones arteriovenosas (MAV), en el ámbito pediátrico.

La evaluación se realizó a partir de la revisión de las historias clínicas, las imágenes de tomografía, resonancia magnética y angiografías digitales cerebrales y los informes de anatomía patológica de los pacientes. En todos los casos, la malformación fue confirmada por alguno de estos medios. Una vez diagnosticadas, fueron estadificadas según las escalas de Spetzler-Martin y Glasgow, previamente a la decisión terapéutica.

Treinta y dos de los casos se presentaron con cuadros de hemorragia subaracnoidea (HSA) y los restantes con cuadros no hemorrágicos (convulsiones o hallazgos) estableciendo la mayor presencia de la presentación hemorrágica en la población estudiada.

Se consideran aspectos técnicos del diagnósti-

co por imágenes, la importancia de la angiografía digital que "interpreta" la hemodinamia de la lesión, las distintas localizaciones anatómicas y las indicaciones terapéuticas, sobre todo las relacionadas a la historia natural de esta enfermedad en pacientes con mucho tiempo por delante en relación al porcentaje de sangrado o resangrado.

En las conclusiones se destaca la presencia de hemorragias de estos casos, el correcto diagnóstico de imágenes para un buen resultado quirúrgico y la indicación de cirugía convencional, principalmente en los grados bajos de la escala de Spetzler-Martin.

Los resultados registrados, fundamentalmente, son ampliamente satisfactorios, por lo que, a partir de la lectura de este artículo, se plantea la vigencia de la microcirugía en el tratamiento de esta patología, en este grupo etario, de acuerdo a la experiencia de los autores.

Ricardo Fernández Pisani