

MALFORMACIONES VASCULARES OCULTAS A LA ANGIOGRAFÍA

Ramiro Gutiérrez, Alfredo Houssay, Daniel Accorinti, Guillermo Ajler

Hospital General de Niños "Pedro de Elizalde" Servicio de Neurocirugía

ABSTRACT

Fifty-six patients of fourteen years old or less have been operated on due to brain hemorrhagic accidents since 1990. We have observed that 12 patients (23%) bled caused by malformations that did not appear in the angiography (AOVMs).

The AOVMs are malformations based on congenital abnormalities such as cavernous angiomas, thrombosed arteriovenous malformations, capillary telangiectasis and mixed forms from the histological point of view. All these cause de neurological mortality and morbidity.

Its real incidence is unknown, though the autopsy studies suggest that these lesions are more usual than the arteriovenous malformation of high flow. The increase and improvement of studies carried out by the MRI permitted not only the acknowledgment of these lesions but also a better comprehension of their nature and history.

Historically, the treatment was the surgical resection which had to be complete to obtain satisfactory results.

Key words: Capillary telangiectasias, Cavernomas, Childhood, Vascular malformations.

Palabras clave: cavernomas, malformaciones vasculares, telangiectasias capilares.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades cerebrales hemorrágicas ocupan una proporción pequeña en el total de las consultas pediátricas, pero su morbimortalidad continúan siendo significativa.

Esta presentación analiza estadísticamente las causas y evidencia la presencia de malformaciones ocultas vasculares a la angiografía (MVOA) en la infancia en forma significativa con respecto al total de la enfermedad hemorrágica cerebral.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron y trataron 56 pacientes de 14 años o menos con diagnóstico de enfermedad hemorrágica encefálica en el período comprendido entre los años 1990 y 1998.

Se detectaron y estudiaron 12 casos del total (23%) que correspondían a MVOA.

La TAC de cerebro fue el estudio realizado inicialmente en todos los casos de MVOA, seguido por RM con gadolinio. Se realizó angiografía cerebral en 8 casos de los 12 descriptos.

El estudio retrospectivo de los pacientes con MVOA analiza: 1. incidencia según sexo y edad; 2. síntomas de comienzo; 3. métodos de diagnóstico; 4. histología y etiología.

Incidencia según sexo y edad

De los 12 pacientes uno era de 2 años, 4 tenían entre 2 y 5 años, 6 entre 6 y 12 años y dos entre 12 y 14 años.

Síntomas de comienzo

En general, los síntomas predominantes correspondieron a convulsiones (83%), sangrado (41%), cefalea con o sin náusea y vómitos (50%) y déficits neurológicos focales (66%).

Métodos de diagnóstico

En los 12 casos se realizaron TAC y RM encefálica. En 8 casos, angiografía digital⁵ y angioRM³.

Histología y etiología

Se realizó cirugía en 10 de los 12 pacientes. De los 10 casos de MVOA analizados postresección

quirúrgica desde el punto de vista histológico, 2 eran angiomas cavernosos, 6 MAVs trombosadas, 1 hemangioma capilar y 1 pseudoaneurisma que por estudio anatomopatológico resultó ser una MAV.

Hay 2 casos de lesiones profundas y muy pequeñas compatibles por imagen con angiomas cavernosos.

Las características histológicas sobresalientes observadas fueron: trombosis y/o fibrosis de los vasos sanguíneos, hialinización de sus paredes, calcificaciones, depósitos de hemosiderina y gliosis perilesional y evidencia de sangrado en distintas etapas.

RESULTADOS

Los 10 pacientes operados presentaron evolución favorable. Las complicaciones principales fueron: hidrocefalia en 2 casos y parálisis del III par en un caso.

En 2 de los 12 pacientes, las lesiones no eran accesibles para su biopsia o exéresis. Todos los pacientes fueron sometidos a angiografía postratamiento.

DISCUSIÓN

Las MVOAs son ampliamente reconocidas desde hace varias décadas^{1, 5, 6}. Se tratan de MAVs u otras malformaciones vasculares que son ocultas a la angiografía^{1, 5, 6} y son responsables de hemorragias cerebrales. Generalmente son pequeñas o crípticas (menores a 2 a 3 cm)^{6, 7, 9, 10}.

La mayoría de los casos de MVOAs se presentan clínicamente con convulsiones, déficits focales y/o cefaleas episódicas^{1, 2, 5, 6, 7, 8, 10}. En menor frecuencia, se presentan con hemorragias, las que pueden ser masivas^{1, 6}.

Son lesiones vasculares detectadas por TAC y principalmente por RM, que es el método diagnóstico de elección^{1, 6, 8}.

De los 12 casos, 8 pudieron ser detectados por TAC y el total por IRM. Como signos más significativos de la TAC encontramos calcificaciones (33%) y aumento inespecífico del contraste (66%). En IRM, calcificaciones (20%), hemorragia (40%) y edema periférico (50%). Se evidenciaron depósitos de hemosiderina alrededor de las lesiones (58%) en el estudio paramagnético, efecto que decrece o

desaparece en el T1 y T2. La posibilidad de evidenciar el bajo flujo no fue posible en ninguna lesión por los estudios disponibles (TACe IRM).

Como diagnóstico diferencial más importante, se presentan los gliomas de bajo grado, con características clínicas y radiológicas muy similares^{1, 6, 10} aunque con signos de sangrado muy poco frecuentes^{1, 6}.

En conclusión, las MVOAs presentan características propias y una incidencia mayor a la clásicamente observada. El aumento y la mejoría de los estudios realizados con la RM han permitido no solo el reconocimiento de estas lesiones sino también una mejor comprensión de su naturaleza e historia.

Bibliografía

1. Chang DS, Levy R, Adler M, Krakovitz L, Steinberg. Dep. of Neurosurgery and the Stanford Stroke Center, Stanford University School of Medicine, Stanford and Dep. of Radiation Medicine, Loma Linda, California. Interactive article Vol. 43, Nº 2 August 1998.
2. De Curling O, Kelly DL, Elster AD, Craven TE. An Analysis of the natural history of Cavernous Angiomas. **J Neur** 75: 702-708, 1991.
3. Drake CG, Friedman AH, Peerless SJ. Posterior Fossa Arteriovenous Malformations. **J Neuros** 64: 1-10, 1996.
4. Fults D, Kelly DL. Natural History of Cerebral Arteriovenous Malformations: a Clinical Study. **Neurosurgery** 15: 658-662, 1984.
5. Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The Natural History of Cerebral Cavernous Malformations. **J Neuros** 83: 820-824, 1995.
6. Lobato ED, Perez C, Rivas JJ, Cordobes F. Clinical, Radiological and Pathological spectrum of angiographically Occult Intracranial Vascular Malformations. Analysis of 21 cases and review of the literature. **J Neuros** 68: 518-531, 1998.
7. Ogilvy CS, Heros RC, Ojemann RG, New PF. Angiographically occult Arteriovenous Malformations. **J Neuros** 69: 350-355, 1988.
8. Rigamonti D, Dryer BP, Johnson BC, Hadley MN, Zabranky J, Spetzler RF. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). **J Neuros** 67: 518-524, 1987.
9. Wakais S, Veda Y, Inoh S, Nagai M. Angiographically occult angiomas. A report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. **Neuroscie** 17: 549-556, 1985.
10. Yasargil MG. Microsurgery. New York. Georg. Thieme Verlag Vol III B. 1998.