

## MALFORMACION ARTERIOVENOSA INTRACRANEANA EN LA INFANCIA

J. C. SUAREZ, J. C. VIANO

*Servicio de Neurocirugía. Departamento de Cirugía. Hospital Infantil Municipal. Córdoba. Argentina*

---

**PALABRAS CLAVES:** Malformación Arteriovenosa - Aneurisma de la Vena de Galeno - Epilepsia - Hemorragia Intraparenquimatosa

### Introducción

Las malformaciones arteriovenosas sintomáticas en la infancia son raras, aunque más frecuentes que los aneurismas intracraneanos. Su frecuencia aumenta progresivamente por la profundización de los estudios en niños con hemorragia intracraneana espontánea, cefaleas crónicas, convulsiones, soplo craneano, y deterioro mental progresivo (9, 10).

Han contribuido en el diagnóstico de esta afección las nuevas técnicas neurorradiológicas, tales como: la tomografía axial computarizada, la angiografía digital y la resonancia nuclear magnética.

Su patogenia consiste en un defecto en el desarrollo del árbol vascular intracraneano en donde habría zonas en etapa embrionaria, es decir con ausencia de la red capilar y persistencia de los cortocircuitos arteriovenosos (7).

Las malformaciones arteriovenosas se clasifican en telangiectasias, hemangiomas cavernosos,

malformación arteriovenosa, y angioma venoso. En la infancia la variedad más frecuente es la malformación arteriovenosa (3, 9, 12).

En esta serie evaluamos las diferentes formas clínicas de presentación de esta anomalía en la infancia.

### Material y Métodos





Se analizan 13 niños y adolescentes con malformación arteriovenosa intracraneana, cuyas edades oscilaron entre 1 día y 15 años, con leve predominio del sexo masculino, 7 varones y 6 mujeres, internados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil de la Ciudad de Córdoba.

En esta serie las malformaciones arteriovenosas se manifestaron clínicamente por hemorragia encefálica en 8 casos, por epilepsia en 3, por retardo madurativo más epilepsia en 1 y en otro por insuficiencia cardíaca al nacer. (Tabla 1).

Tabla 1  
MALFORMACION ARTERIOVENOSA  
INTRACRANEANA EN LA INFANCIA

**Manifestaciones clínicas**

13 casos  $\begin{matrix} 6 \text{ ♀} \\ 7 \text{ ♂} \end{matrix}$

- Hemorragia Encefálica  (8)
- Epilepsia  (3)
- Retardo Mental y Epilepsia  (1)
- Insuficiencia Cardíaca  (1)

De los 8 pacientes con hemorragia encefálica en 1 se localizó en cerebelo y en los 7 restantes en cerebro. De éstos 2 fueron en lóbulo frontal, 2 en lóbulo parietal, 2 en región parietooccipital y 1 en el tálamo óptico. (Tabla 2).

Tabla 2  
MALFORMACION ARTERIOVENOSA  
Hemorragia Encefálica (8 casos)

CEREBELO	1		Caso
CEREBRO	7	Frontal	2 casos
		Parietal	2 casos
		Parieto-occip.	2 casos
		Tálamo óptico	1 caso

El paciente con retardo mental y epilepsia tenía una gran malformación arteriovenosa nutrida, por ambas arterias cerebrales anteriores y las arterias cerebral media y posterior izquierda, con drenaje en el seno longitudinal superior y en la ampolla de Galeno.

El niño con insuficiencia cardíaca al nacer tenía un aneurisma gigante de la vena de Galeno.

Los procedimientos diagnósticos utilizados en esta muestra fueron: tomografía axial computada de cerebro en 11 casos, panarteriografía cerebral en 13 y electroencefalogramas en 4 casos.

El tratamiento fue quirúrgico, radiante y medicamentoso. Este último se practicó en los pacientes con epilepsia en forma complementaria, o como único tratamiento, en el caso de una ni-

ña de 13 años con una malformación arteriovenosa gigante que ocupa los dos tercios posteriores del hemisferio cerebral derecho, nutrida por las arterias cerebral anterior, media y posterior de ese lado, que rehusó la embolización.

El tratamiento quirúrgico consistió en evacuación del hematoma como primer tiempo operatorio en 6 casos, en uno de ellos el hematoma había recidivado; evacuación del hematoma y exéresis de la malformación arteriovenosa en 2; exéresis de la malformación arteriovenosa en un segundo tiempo operatorio en 3; y exéresis de la malformación arteriovenosa en un solo tiempo en 4. De éstos en 2 se extirpó una malformación arteriovenosa trombosada del lóbulo temporal, otro fue un aneurisma de la vena de Galeno y el cuarto fue una gran malformación arteriovenosa izquierda. (Tabla 3)

Tabla 3  
MALFORMACION ARTERIOVENOSA  
Tratamiento Quirúrgico

Evacuación hematoma, un tiempo	6 casos
Evacuación hematoma y exéresis malformación	2 casos
Exéresis malformación, dos tiempos	3 casos
Exéresis malformación, un tiempo	4 casos

El tratamiento radiante se practicó en 2 pacientes, en uno se hizo cobaltoterapia y al otro se lo trató con rayos gamma (gamma unit). El primero correspondía a una malformación arteriovenosa ubicada en el tálamo izquierdo y el segundo a una malformación situada en el área de Broca. La anomalía vascular de tálamo tenía 3 centímetros de diámetro y la localizada en el pie de la circunvolución frontal ascendente 2 de diámetro.

Como complicación debemos mencionar un caso con quiste porencefálico post-quirúrgico, secundario a la exéresis de una enorme malformación arteriovenosa parietooccipital derecha, que requirió una ventriculoperitoneostomía con válvula de Holter de presión baja.

Fallecieron 4 casos, 2 por causas quirúrgicas, 1 con lesión de tronco cerebral por hematoma de cerebelo no operado y otro por hemorragia



intraventricular, 4 meses después de la cirugía, la necropsia mostró restos de la malformación arteriovenosa.

Los dos fallecidos por causas quirúrgicas fueron el aneurisma de la vena de Galeno y una malformación arteriovenosa trombosada, temporal profunda izquierda, que hizo un gran infarto cerebral.

La mortalidad general fue del 30% y la mortalidad operatoria fue del 12,5%.

De los 9 pacientes que viven, sólo 3 reciben medicación anticonvulsiva, tienen un buen coeficiente intelectual con buena escolaridad, lo mismo que los otros 6 sobrevivientes. Todos estos pacientes tienen a la fecha motilidad normal.

### Discusión

En nuestra serie la mayoría de los pacientes eran mayores de 7 años de edad, experiencia que coincide con estadísticas que dan una incidencia del 3% en los menores de 7 años y del 15% entre 8 y 15 años (12, 14, 18).

Referente al sexo las opiniones son dispares, mientras algunos autores publican un predominio del sexo femenino (10), para otros no hay prevalencia (1), y en nuestra observación como en la de Mori (12), hay un predominio del sexo masculino (18).

La manifestación clínica más frecuente es la hemorragia intraparenquimatosa, el 61,5% en nuestra serie, seguida por la epilepsia, cefaleas crónicas, deterioro mental, insuficiencia cardíaca y soplo craneano (1, 3, 4, 9, 10, 13, 18).

Respecto al tamaño de las malformaciones arteriovenosas pueden ser pequeñas, cuando son menores de 2 centímetros de diámetro, medianas entre 2 y 4, y grandes cuando su diámetro es mayor de 4. En los menores de 7 años de edad predominan las malformaciones grandes, mientras que las pequeñas y medianas prevalecen entre los 8 a 15. Estas últimas son las que sangran frecuentemente, en cambio las grandes se manifiestan por epilepsia, soplos craneanos, retardo mental o insuficiencia cardíaca (12).

En nuestra experiencia 10 pacientes tenían malformación arteriovenosa entre 1 y 4 centímetros de diámetro, y hubo 3 casos con malformación arteriovenosa grande, uno con insu-

ficiencia cardíaca por aneurisma de la vena de Galeno, y 2 con epilepsia, 1 de estos además retardo mental progresivo.

Las malformaciones arteriovenosas pueden crecer de tamaño, especialmente las pequeñas resecaadas parcialmente por la persistencia de nidos de reserva, y recidivar la hemorragia años después, como en 1 caso de nuestra serie en el cual se evacuó el hematoma y los estudios angiográficos pre y postoperatorios inmediatos no mostraron la anomalía vascular, por esa razón compartimos con los autores que sugieren controles arteriográficos cada 3 o 6 meses (1, 12, 13, 14, 18).

La hemorragia por primera vez puede recidivar en los próximos 4 años en el 25% de los casos, y cuando ella es por segunda vez la incidencia será del 25% el próximo año (9).

Concerniente a la localización, los aneurismas son supratentoriales, corticales, y nutridas por una sola arteria corticopial en el 70% de los casos, en el 19% son nutridas por dos arterias corticopiales y en el 11% restantes por arterias talámicas, drenando en los senos superficiales o en los profundos, siendo el lóbulo parietal el más afectado (3).

La tomografía axial computarizada de cerebro y la angiografía cerebral combinadas permiten realizar un diagnóstico preoperatorio de malformación arteriovenosa en el 77% de los casos (2), al respecto en nuestra serie hubo dos que se operaron con diagnóstico de neoplasias y el estudio anatomopatológico reveló malformaciones arteriovenosas trombosadas; en uno de ellos se sospechó la existencia de un oligodendroglioma porque la tomografía axial computada reveló calcificaciones temporales; este hallazgo fue publicado anteriormente por otros autores (9, 11).

La exéresis debe ser total y para corroborarlo es necesario efectuar angiografías de control a los 10 días de la cirugía para confirmar si la malformación fue erradicada; también deben realizarse electroencefalograma a los 10 días de la operación para determinar si el foco epiléptico fue removido, en los pacientes convulsivos y como línea de base, en los no convulsivos que pueden presentar epilepsia, como resultado de la hemorragia encefálica (4, 9, 12, 18).

Los riesgos quirúrgicos han disminuido con el uso del microscopio quirúrgico, del instru-



mental microquirúrgico, del coagulador bipolar, de la hipotensión controlada, y de la neuroleptoanalgesia. Previa a la cirugía los pacientes deben ser medicados con esteroides y anticonvulsivos (4, 18).

Las malformaciones arteriovenosas profundas que se sitúan en los ganglios basales no se benefician de la cirugía pero sí de los métodos modernos de embolización, o irradiación estereotáxica (4, 9, 15, 17).

En los aneurismas de la vena de Galeno que se manifiestan en el período neonatal por insuficiencia cardíaca, el ideal es la embolización difiriendo la cirugía para cuando el niño sea más grande y esté más fuerte. Por el contrario si esta técnica no puede practicarse deben ligarse los vasos nutricios, no usando hipotensión con nitroprusiato porque agrava la isquemia miocárdica crónica existente en estos pacientes. Esta fue la causa de muerte de nuestro paciente con este tipo de anomalía vascular (4, 5, 6, 17).

### Conclusión

Se analizan 13 niños y adolescentes con malformación arteriovenosa intracraneana, cuyas edades oscilaron entre 1 día y 15 años, con leve predominio del sexo masculino, 7 varones y 6 mujeres.

En esta serie, las malformaciones arteriovenosas se manifestaron clínicamente por hemorragia encefálica en 8 casos, por epilepsia en 3, por retardo mental más epilepsia en 1 y en otro por insuficiencia cardíaca al nacer.

Los procedimientos diagnósticos utilizados fueron tomografía axial computada de cerebro en 11 casos, panarteriografía cerebral en 13 y electroencefalogramas en 4 casos.

El tratamiento practicado fue quirúrgico, radiante y medicamentoso. Este último en los pacientes con epilepsia, en forma complementaria o como único tratamiento.

Fallecieron 4 enfermos, 2 por causas quirúrgicas, 1 por lesión de tronco cerebral en un hematoma de cerebelo no operado y el otro por una hemorragia intraventricular 4 meses después de la cirugía, cuya necropsia mostró restos de la malformación arteriovenosa.

La mortalidad general fue del 30% y la mortalidad quirúrgica 12,5.

De los 9 pacientes que viven sólo 3 reciben medicación anticonvulsiva y tienen un buen coeficiente intelectual con buena escolaridad, lo mismo que los otros 6 sobrevivientes.

### BIBLIOGRAFIA

1. Amacher AL, Drake CG, and Howind L: The results of operation upon cerebral aneurysms and angiomas in Childhood and Adolescents. *Child's Brain* 5:166-173, 1979.
2. Brunelle FOS, and Harwood-Nash DCF: Intracranial Vascular Malformations in Children. Computed Tomographic and Angiographic Evaluation. *Pediatric Radiology*, vol 149 No 2 pp 455-461, 1983.
3. Harwood-Nash DC and Fitz CR: *Neuroradiology in Infant and Childhood*. The CV Mosby Company Vol 3 pp 902-964, 1976.
4. Hoffman HJ: Management of Cerebral Arteriovenous Malformation in Childhood. *Contemporary Neurosurgery* vol 6 No 22 pp 1-5, 1982.
5. Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, and Humphreys RP: Aneurysms of the Vein of Galen. Concepts in *Pediatric Neurosurgery*. pp 52-74, 1983.
6. Hoffman HJ, Chuang S, Hendrick EB, and Humphreys RP: Aneurysms of the Vein of Galen. *J Neurosurg* 57:316-322, 1982.
7. Kaplan HA, Aronso SM, and Browder JE: Vascular Malformations of the Brain. An Anatomical Study. *J Neurosurg* 18:630-635, 1961.
8. Malis L: Arteriovenous Malformations of the Brain. In *Youmans Neurological Surgery*, ed 2, WB Saunders, Philadelphia vol 3, chapter 52, pp1786, 1806, 1982.
9. Martin NA, Edwards MSB, and Wilson CB: Management of Intracranial Vascular Malformation in Children and Adolescent. Concepts in *Pediatrics Neurosurgery*. S Karger, vol 4, pp 264-290, 1983.
10. Matson DD: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Charles Thomas Publisher. Third Edition, pp 741-778, 1969.
11. Mitnick JS, Pinto RS, Lin JP, Rose H, and Lieberman A: CT of Trombosed Arteriovenous Malformations in Children. *Pediatric Radiology* 150:385-389, 1984.
12. Mori K, Murata T, Hashimoto N, and Handa H: Clinical Analysis of Arteriovenous Malformations in Children. *Child's Brain* 6:13-25, 1980.
13. Sano K, Veda Y, and Saito T: Subarachnoid Hemorrhage in Children. *Child's Brain* 4:38-46, 1978.
14. Sedzimir CB and Robinson J: Intracranial Hemorrhage in Children and Adolescents. *J Neurosurg* 38:269-281, 1973.

15. Stein BM and Wolpert SM: Arteriovenous Malformations of the Brain II: Current Concepts and Treatment. *Arch Neurol* 7:69-75, 1980.

16. Suárez JC y Viano JC: Hemorragia Intracranéana Espontánea en la Infancia. *Revista Argentina de Neurocirugía*. Vol 1 No 1, pág 77-80, 1984.

17. Serbinenko FA: Balloon Catheterization and Occlusion of Major Cerebral Vessels. *J Neurosurg* 41:125-145, 1975.

18. Yasargil MG: Arteriovenous Malformations of the Vein of Galen: Microsurgical Treatment. *Surg Neurol* 6:195-200, 1976.