

Malformaciones Arteriovenosas Cerebrales en Niños

Dr: Germán Posadas Narro ¹

Unidad de Neurocirugía Pediátrica (UNCIP), Hospital E. Rebagliati, Lima-Perú

INTRODUCCIÓN

Dentro de la patología vascular cerebral en niños, las malformaciones arteriovenosas (MAVs) son las más frecuentes; detectándose cada vez más por el avance tecnológico neuroradiológico y por estar siempre presente en la mente del especialista. Esto ha permitido que gran porcentaje sean diagnosticadas aún en la etapa asintomática. De otro lado, sabemos que la cirugía de estas lesiones es la elección fundamental como tratamiento; sin embargo en las últimas décadas las técnicas endovasculares y la radiocirugía han evolucionado, y actualmente para el tratamiento de las MAVs se tienen en cuenta diversas opciones sea como únicas o coadyuvantes según guías establecidas en diversos hospitales.

Con la revisión bibliográfica y aporte personal queremos dar información actualizada relacionada a la epidemiología, cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y pronóstico; y que espero pueda ayudar a mejorar nuestra atención en los pacientes niños neuroquirúrgicos que padecen esta patología vascular con evolución muchas veces devastadora e invalidante.

EPIDEMIOLOGIA

En niños, la incidencia de las MAVs es del 70% de todas las malformaciones vasculares cerebrales

La Incidencia del ictus es del 3.7 por 100,000 niños al año con un índice de recurrencia del 20%. La prevalencia es de 10-12/100,000 niños al año. Estos porcentajes se han incrementado por el avance tecnológico en neuroimágenes.

En general se conoce que las malformaciones arteriovenosas (MAV) y aneurismas intracraneales son las causas más frecuentes de hemorragia subaracnoidea (HSA) y hemorragia intraventricular (HIV) espontánea (1). Hourihan y col (2) en una revisión de 167 pacientes encontraron que la HSA fue causada 2 veces más por aneurisma que por MAV. En una revisión amplia de 478 pacientes con HSA, el 40% fue producida por aneurisma roto y el 26% por MAV roto; ninguna lesión fue definida en el 31% (3,4). Locksley (5), Perret y Nishioka (6), en su estudio cooperativo realizado, informan que el 33% de

MAVs asociados con hemorragia ocurrió antes de los 20 años; lo que contrasta con que solamente 1.5% de los aneurismas intracraneales llegan a ser sintomáticos en ese mismo periodo. Específico a niños nos remitimos a lo mencionado por Kondziolka, Humphreys y Hoffman (7) según la experiencia en el Hospital de Toronto - Canadá (entre 1949 a 1989), que en pacientes menores de 18 años, 26 niños con aneurismas intracraneales rotos presentaron hemorragia subaracnoidea; contrastando con 104 niños quienes presentaron MAV rota con HSA/HIV. Informan que MAV es 4 veces más probable de ser la causa de HSA/HIV que el aneurisma.

Matson, en 1969, informó que la MAV es una anomalía de la circulación intracraneal más frecuente en niños; reportando 34 pacientes. Desde entonces una serie de reportes han evaluado el problema de las MAVs sintomáticas en niños menores de 19 años (2,4,8,9)

En la Unidad de Neurocirugía Pediátrica del Hospital E. Rebagliati, Lima- Perú desde 1994 a 2007 se han atendido 80 pacientes con malformaciones vasculares cerebrales, de los cuales 66 presentaron malformaciones arteriovenosas. De estos, el 97% fueron admitidos por presentar ictus hemorrágico; mayormente intraparenquimal-intraventricular seguido del subaracnoideo-intraparenquimal e intraventricular solo, 12 casos.

En el Hospital para el niño enfermo de Toronto admitieron 132 niños con MAV; de los cuales 128 fueron analizados por presentar síntomas neurológicos específicos, 3 fueron descubiertos durante la necropsia habiendo fallecido por otras causas, y una niña con MAV pontina que fue detectada durante estudio de seguimiento de una lesión vascular craneoorbitaria

Se incrementa la incidencia de las MAVs en pacientes que presentan síndromes angioplásticos, incluyendo el síndrome de Ostler-Weber-Rondu, telangiectasia hemorrágica hereditaria y síndrome Wyburn-Mason, y en los parientes donde existe ocurrencia familiar (puede llegar a ser 5.6% comparado con 1.9% en malformaciones arteriovenosas no familiar) (10,11)

La frecuencia de la coexistencia de aneurismas saculares oscila de 3 a 8%. (12)



SYNTHES®

Sistemas, sustitutos óseos e instrumental para la cirugía de la columna.

- Ⓢ Click' X
- Ⓢ Ventrofix
- Ⓢ CSLP (Placas Cervicales)
- Ⓢ Synex
- Ⓢ Cervios
- Ⓢ Plivios
- Ⓢ USS Fracturas
- Ⓢ USS Degenerativos
- Ⓢ Cervifix
- Ⓢ Chronos
- Ⓢ Prodisc

Productos para cirugía de cráneo

- Ⓢ Flap Fix, fijación de colgajos de hueso craneal
- Ⓢ Low Profile Neuro. Sistema modular
- Ⓢ Polymax, placas de malla y tornillos reabsorbibles
- Ⓢ Compact 1.3, placas de malla y tornillos de Titanio
- Ⓢ Norian, Sustituto óseo
- Ⓢ Epen, motor eléctrico



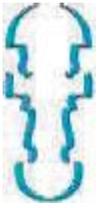
Synthes Perú S.A.C .

Av. Camino Real 390 Torre Central of. 1201 San Isidro

Telf: (511) 705-6405 Fax: (511) 705-6450

Nextel: 51*812*0141 www.synthes.com

Nextel: 51*823*3105 Telf. Movil: 705-6410



EN RELACIÓN A MALFORMACIONES VASCULARES MÚLTIPLES

Perret y Nishioka (4). Basado en el estudio cooperativo de aneurismas, MAVs y HSA, informan de 37 pacientes con malformaciones angiomasos y la coexistencia de uno o más aneurismas. Hayashi y col. (13) revisaron 73 pacientes con MAVs asociados con aneurismas, y observaron que solamente 2 pacientes tenían menos de 10 años de edad. Así mismo Osterguard y col (14) reportaron 2 niños que presentaron aneurisma y MAV.

De la serie del Hospital de Toronto (1949-1989) solamente reportaron 1 niño con aneurismas en ambas carótidas internas, y otro niño con MAV pontino asociado a MAV orbitofacialdural. Un tercero niño tuvo MAV espinal extenso con MAV pequeña a nivel lóbulo temporal derecho.

En la Unidad de Neurocirugía Pediátrica del Hospital E. Rebagliati, Lima-Perú, de los 66 pacientes con MAV se encontró lo siguiente: MAV múltiple, 1 caso; MAV más aneurisma 2; MAV más aneurisma perinidal 3; y MAV más fístula A-V, 1 caso.

EDAD: En general la mayoría de las series sobre MAV reportan que la edad de presentación más común es de 20-40 años (15,16,17,18). El hecho que la mayoría de las lesiones llegan a ser sintomáticos durante este lapso de tiempo nos indica la latencia de la evolución de las MAVs (6). También se conoce que de todas las hemorragias subaracnoideas, 60%, 20%, y 5% son debidas a MAVs en niños, adultos de la tercera década y quinta década respectivamente

En el estudio, 66 pacientes con MAV, de la Unidad de Neurocirugía Pediátrica, Hospital E. Rebagliati, Lima-Perú, el 94 % tuvo rango de edad de 5-14 años. El promedio fue de 10 años. Un caso tuvo 1 mes de edad.

SEXO: No existe diferencia significativa respecto al sexo. Se presenta entre el 51-54% en niños y entre el 46-49% en niñas.

LOCALIZACION

El 86-96% de las MAVs en niños se localizan a nivel parenquimal-cisternal; mientras que el restante 4-14% lo hacen en el ventrículo o periventricular. Si comparamos con adultos no más del 2% se localizan a nivel intraventricular.

Las MAVs supratentoriales son más comunes que las del cerebelo y tronco cerebral en todos los grupos de edad; pero si comparamos con adultos las lesiones que se asientan en la fosa posterior son más frecuentes en niños (12).

Perret y Nishioka (6) encuentran que el 90% de las malformaciones se asientan a nivel supratentorial, mayormente dentro de la distribución de la arteria cerebral media; sin embargo Humphreys (19) reporta que el 24% de las lesiones se encuentran a nivel infratentorial. De los casos de la UNCIP- Hospital Rebagliati, 54% se localizaron a nivel supratentorial, y 46% infratentorial.

FISIOPATOGENIA Y EVOLUCION NATURAL

McCormick (20) no ha encontrado evidencia convincente respecto a la causa de la hemorragia de una MAV; atribuyendo posiblemente a hipertensión, esfuerzo físico con ardua labor y trauma craneal.

El 79-97% de estas lesiones presentan hemorragia; más que en adultos. El riesgo de hemorragia anual es del 2-4%. La presencia de aneurismas intra-perinidales incrementan el riesgo de sangrado (12)

Las MAVs pequeños cuando sangran producen menos disrupción parenquimal violenta comparado con aneurismas y MAV grandes. De otro lado, un número importante de MAV sangran en períodos de quietud o sueño.

El grado de hemorragia subaracnoidea refleja la naturaleza crítica del paciente.

El riesgo de hemorragia intracraneal cuando coexiste aneurisma y MAV es del 7% por año durante 5 años postdiagnóstico, comparado con 1.7% si sólo existe MAV (12)

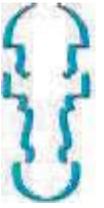
TIPOS DE MAVS

Los más frecuentes son las MAVs dures, piales, parenquimales e intraventriculares; siguiendo las Malformaciones arteriolar venosas, angiomas cavernosas, MAVs angiográficamente ocultas o crípticas, MAVs con aneurismas cerca o lejos del nido, MAVs múltiples, y los aneurismas de la vena de Galeno. También se agregan las MAVs familiares como telangiectasia hemorrágica hereditaria y la enfermedad de Osler-Weber-Rendu, y las MAVs multisistémicas (1,6,19,20,21,22,23,24). Consideración aparte debe enfatizarse que los mal llamados angiomas venosos no son sino una variante de la forma de vena en alguna parte de su recorrido normal; pero que si puede condicionar la formación de malformaciones vasculares.

CUADRO CLINICO

Aunque las MAVs rotas son las causas más comunes del ataque hemorrágico en niños; la mayoría llegan a ser sintomáticos entre los 20 a 40 años de edad (6). Aproximadamente entre el 79% al 97% de los niños con MAV experimentan el ictus hemorrágico en forma brusca presentando cefalea, náuseas, vómitos, alteración de conciencia en grado variable, déficit neurológico también variable, crisis convulsivas y meningismo. Este ictus se manifiesta con hemorragia subaracnoidea y/o intraparenquimal-intraventricular; mientras que en adultos predominan los síntomas de posible isquemia: cefalea, demencia, cambios conductuales y disfunción neurológica. Las MAV piales de la fosa posterior son las más sintomáticas comprendiendo 70% de las series que consideran todos los grupos de edad (1,12,19,23,24).

Parece que las MAVs más pequeñas son las que sangran y generalmente existe menos disrupción parenquimal



brusca concomitantemente a la hemorragia comparado con los aneurismas rotos (25). En niños la hemorragia intraparenquimal-intraventricular es la predominante y es la causa más común de los síntomas y signos.

En la revisión de 132 pacientes con MAVs que hace referencia Humphreys (19), el modo de presentación del cuadro clínico fue el siguiente: 104 experimentaron hemorragia intracraneal espontánea determinado por cefalea con Lcr espinal sanguinolento o coágulos observados por TAC o en la operación o autopsia; epilepsia crónica, 16; alteración en el desarrollo o signos de isquemia cerebral, 5; insuficiencia cardíaca congestiva, 2; cefalea, 1; y malformación incidental, 4. Este mismo autor menciona que existe mayor déficit neurológico a mayor grado de hemorragia subaracnoidea en el momento de la admisión.

Un número importante de MAVs sangran durante periodos de quietud o sueño (5). El grado de hemorragia subaracnoidea refleja la naturaleza crítica del paciente en el momento de su primera asistencia médica.

Relacionado a la epilepsia, la cual posiblemente resulta de la gliosis cerebral a causa de la isquemia crónica adyacente al shunt arteriovenoso, ocurre entre el 6-15% prehemorragia, y entre 17-47% posthemorragia; comparado como síntoma de presentación en el 20-67% de los pacientes adultos con MAV (26,27,28,29,30). El riesgo de epilepsia si MAV no es tratada es del 1% al año.

PATOLOGIA

La clásica MAV representa un defecto estructural en la formación de una net primitiva arteriolar-capilar normalmente interpuesta entre arterias y venas cerebrales. También se reconoce la conglomeración de vasos tortuosos y turgentes. Las comunicaciones arteriovenosas entrelazadas, a causa de su baja resistencia, atraen flujo sanguíneo incrementado. Cuando están cerca a la corteza cerebral incluso la aracnoides aumenta su

grosor y tiende a la opacidad. Los que se encuentran subcorticales y a nivel del surco muestran nutrientes dilatados, anómalos y rectos, y pueden mostrarse como únicos puntos direccionales. Las circunvoluciones cerebrales muestran varios grados de atrofia y puede existir áreas rojizas de la hemorragia inicial. La mayoría de las lesiones tienden a proyectarse hacia el ventrículo. Los vasos componentes muestran variación en su número, calibre y espesor de sus paredes. La tortuosidad venosa, engrosamiento de la íntima, arteriolización de venas, evidencia de hemorragia y pérdida neuronal son indicativos de consecuencias hemodinámicas crónicas dentro de la malformación. Desde el punto de vista microscópico, mayormente existe evidencia de hemorragia previa con macrófagos llenos de hemosiderina (31,32)

En las arterias se alteran las fibras musculares y

elásticas, la media varía en su espesor, y puede haber adelgazamiento sustancial de algunos vasos en la dilatación aneurismática de la estructura (32,33); sin embargo, algunos vasos con dilataciones saculares marcadas son de origen venoso (31).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico está basado fundamentalmente por el cuadro clínico y las imágenes neuroradiológicas; siendo aún la arteriografía cerebral el examen de elección definitiva para definir la presencia o no de la lesión vascular malformativa.

La Escala de Spetzler- Martin (SM) es importante aplicarlo porque nos proyecta y ayuda a establecer una guía de manejo particular para cada paciente. En el estudio de los 66 pacientes con MAVs atendidos en la UNCIP- Hospital Rebagliati, Lima- Perú 45% tenían grado I y II SM; 38%, III SM; 12% IV SM; y 5% V SM.

Cuando un niño presenta cefalea-ictus hemorrágico se debe realizar inmediatamente TAC cerebral con y sin contraste. Este examen definirá la hemorragia, coágulos sanguíneos y posibles calcificaciones; y el estudio contrastado podría detallar los canales vasculares nutrientes dilatados y de los que sirven de drenaje con algunas várices que contienen gran cantidad de sangre. Puede proveernos el sitio y lado que primero debe ser estudiado mediante arteriografía cerebral. La angioTAC puede darnos un avance de la existencia de una lesión malformativa, y más cuanto más grande es ella.

RM cerebral: Es necesario para definir la magnitud de la anatomía de la lesión y del parénquima comprometido a su alrededor; amen del apoyo en la definición de la técnica operatoria. La angioRM puede darnos mejores luces respecto a la lesión con sus arterias nutrientes y drenajes venosos.

Panangiografía cerebral : Es imperativo el estudio de todos los vasos cerebrales (sistema anterior y posterior) por la posibilidad de que exista alguna otra malformación vascular cerebral no necesariamente rota aparte de la causante del problema del ictus. Mediante técnicas de sustracción permite definir los vasos arteriales nutrientes y las venas de drenaje superficiales y/o profundas. Este drenaje venoso es frecuente a través de un canal solitario sea hacia las venas corticales (primordialmente seno longitudinal superior o seno transversal) o al sistema venoso profundo.

Respecto al sistema vascular nutriente que más interviene tanto el supratentorial como el infratentorial es similar; sin olvidar que el 14-15% de ambos sistemas pueden estar comprometidos. Las arterias cerebrales que más intervienen como nutrientes son las arterias cerebrales medias, posteriores, coroideas y anteriores.

Algunas malformaciones vasculares son angiográficamente crípticas y de este modo no se



demuestran con la angiografía (19); siendo el examen de elección la RM cerebral. No olvidar que es importante el seguimiento de estas lesiones con nuevo estudio arteriográfico a partir del tercer mes postictus por la posibilidad de aparecer claramente la malformación vascular y que amerita cirugía de la misma. Este tipo de casos pueden encontrarse hasta en el 18-20% con angiografía cerebral inicialmente normal (realizada en aquellos que presentaron hemorragia cerebral espontánea), y que después de nuevo control angiográfico (3 -12 meses postictus) aproximadamente 25% de estos pacientes presentan malformación arteriovenosa pequeña que ameritan realizar la extirpación quirúrgica y posible radiocirugía como terapia coadyuvante.

Ultimamente la tomografía espiral multicorte (TEM) está mostrando imágenes con gran detalle de la anatomía vascular cerebral. Pueda que en el futuro se obvie de la angiografía cerebral, examen mucho más cruento que el TEM.

TRATAMIENTO PREOPERATORIO

Aproximadamente en el 80% la hemorragia intracraneal es espontánea. Si solamente ocurre hemorragia subaracnoidea o la hemorragia intracerebral es pequeña y la condición del paciente es estable, el intervalo quirúrgico puede establecerse después de unos días. Durante ese tiempo el niño debe ser monitorizado apropiadamente sea en sala de intermedios o de cuidados intensivos si el paciente no está en coma o en coma respectivamente; recibirá equilibrio hidroelectrolítico, sintomáticos, antihipertensivos si lo amerita, sedación si existe excitación y reposo absoluto. En este periodo se solicitará todos los análisis hematológicos, de orina e imagenológicos, y todas las evaluaciones multidisciplinarias requeridas (1,6,7,23,24).

El vasoespasmo si se presenta el cuadro clínico no es tan grave en niños con MAV; aunque el resangrado durante el intervalo es frecuente. De este modo las medidas farmacológicas antihipertensivas y antiespasmo no siempre son requeridas. Si la operación puede ser retrasada por 4 a 7 días posthemorragia, el cirujano estará frente a un paciente apropiadamente preparado cuyo cerebro relajado contiene un hematoma licuefacto. No existe la misma urgencia para el 20% de pacientes cuyo síntoma de presentación es otro que la hemorragia espontánea. Este grupo ha sido investigado en una forma tradicional por cefalea, convulsiones y cambios conductuales, y la malformación se ha descubierto durante el examen o aún durante la cirugía electiva

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento ideal para la MAV cerebral es la extirpación u obliteración total con preservación de la función neurológica; por lo tanto que provea protección absoluta contra futura hemorragia, abolición de algún futuro

desorden epileptógeno, produzca niveles aceptables de morbilidad y no conlleve a efectos colaterales mediatos (23,24)

Las modalidades disponibles para el tratamiento de las MAV cerebrales incluyen microcirugía (1,23,24) con o sin asistencia endoscópica (34), embolización (35,36) y radiocirugía estereotáxica con partículas pesadas (ejemplo: protones, iones de helio), gamma knife o radiación por acelerador lineal (37,38,39). Todas estas alternativas pueden ser solas o en combinación (12,23,35,40).



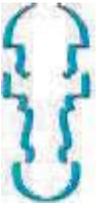
Fig. 1: Panangiografía cerebral (niña de 12 años edad): MAV cerebral con aneurisma trilobulado intranidal (A, B, C): Arterias nutrientes: ramas a. c. media y de a. c. posterior derechas (A y B); venas de drenaje a seno longitudinal posterior y seno transversal derecho (C). Ausencia de arteria cerebral anterior derecha (A).

Debe tenerse en cuenta la graduación de Spetzler-Martin (SM) con la localización medial o intra-periventricular aparte de las áreas corticales, subcorticales y del tronco cerebral. Las MAVs en áreas laterales hemisféricas mayormente son subcorticales y las arterias nutrientes tienen un recorrido que no se alejan de lo anatómico. Las MAVs con grados I y II

SM son netamente quirúrgicos; las que son grados III y IV SM el tratamiento quirúrgico puede estar complementado con embolización (mayormente precirugía) o radiocirugía (generalmente postcirugía); y las de grado V son mayormente para embolización (a veces varias sesiones) más cirugía o radiocirugía (también a veces 2-3 sesiones). De otro lado, cuando existe deterioro neurológico, producido por la hemorragia fundamentalmente, aproximadamente 15% de los pacientes van a necesitar de evacuación de hematoma y /o derivación ventricular externa por emergencia.



Fig. 2: Extirpación total de MAV con aneurisma intranidal



El sangrado intraoperatorio espontáneo, desde su sitio de origen de la MAV al igual que el aneurisma, generalmente es raro; permitiendo manipular la lesión con mayor tranquilidad. Asimismo, los coágulos parenquimales pueden condicionar disección espontánea y facilitar una vez evacuados la extirpación de la MAV al encontrarse con mejor delimitación el nido de la lesión. En algunos casos estos coágulos se encuentran debajo de la MAV, siendo evacuados una vez extirpada la lesión.



Fig. 3. Panangiografía cerebral (niño de 10 años edad): MAV parietal posterior izquierda. Arterias nutrientes: ramas de a. C. Posterior izquierda con vasoespasmos de a.c. posterior derecha.

La mayoría de las MAVs se proyectan hacia la profundidad con dirección a la pared ventricular y el cirujano no debe estar contento sino hasta llegar a ese nivel y si es necesario hasta el plexo coroideo donde puede ser el apex de la MAV. Una vez que la disección de la MAV se ha completado el sangrado dejará de presentarse en su lecho y el cerebro comienza a relajarse considerablemente. En algunos casos puede ser necesario realizar hasta 2 operaciones para resecar completamente la lesión, y lo importante es hacerlo para el bien del paciente y tranquilidad del cirujano. La resección subtotal no es recomendable y el shunt remanente conllevará a la recurrencia. Se debe tener en cuenta que los coágulos parenquimales facilitan la disección y extirpación de la lesión; y que el monitoreo pre-intra-postoperatorio es mandatorio para evitar menos morbimortalidad.

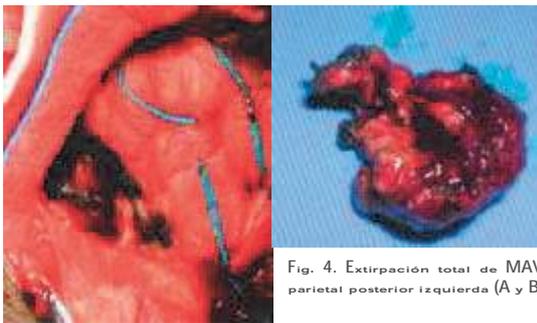


Fig. 4. Extirpación total de MAV parietal posterior izquierda (A y B)



Fig. 5. Arteriografía de control: Ausencia de MAV parietal posterior izquierda (30 días post operatorio). Mejora del vasoespasmos.

EMBOLIZACION

Será analizado con énfasis en otro capítulo; sin embargo diremos que puede ser considerada como alternativa inicial en el tratamiento de las MAVs siempre y cuando las arterias nutrientes permiten al sistema guía endovascular llegar al área del nido vascular (35,36). Si la embolización es parcial el tratamiento final puede ser con cirugía extirpación o radiocirugía (23,24)

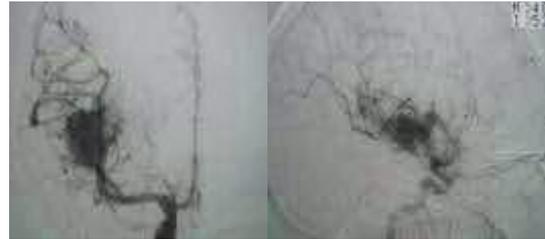


Fig. 6. Panangiografía cerebral (niña de 10 años edad): MAV en área silviana derecha (A y B): Arterias nutrientes: ramas de a. c. media derecha.



Fig. 7. Panangiografía cerebral (niña de 10 años edad): MAV en área silviana derecha, postembolización parcial.

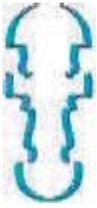
RADIOCIRUGÍA

Este tópico también será abordado con detalle en otro capítulo. Como información básica diremos que el rol de la radiocirugía como tratamiento de MAV en niños cada vez va siendo considerado como alternativa si las lesiones son pequeñas y profundas, y que comparado con la cirugía llevaría a mínima morbilidad (23,24,37,38,39)



Fig. 8. Extirpación total de MAV área silviana derecha (A y B)





PRONOSTICO

Todos estamos de acuerdo que la resección quirúrgica total de la lesión malformativa vascular es el parámetro de mejor pronóstico (12, 16,23,24,41).

Troupp (42) nos dice que los buenos resultados quirúrgicos dependen más del criterio de solución que de la técnica quirúrgica.

Mori y col. (43) concluyeron que el pronóstico fue menos favorable en niños con MAV comparado con adultos, informando mayor morbilidad en pacientes jóvenes debido a la hemorragia.

Las MAVs cerebelares pueden llegar a dar una mortalidad de hasta 35% (12).

Gerosa y col (44) reportaron que la hemorragia primaria fue fatal en el 5.4% de sus pacientes, y el resangrado ocurrió en el 29% conllevando a peor pronóstico.

Según Kondziolka y col (7), la frecuencia más alta de mortalidad debido a hemorragia de MAV en niños (25% en su serie) podría deberse a varios factores: 1) Alta incidencia de localización de MAV en fosa posterior, donde los efectos de la hemorragia son más críticos. Ellos encontraron 31 niños con MAV (de una serie de 132) en fosa posterior comparado con la serie en adultos de Jomin y col (18) (8 de 150). Asimismo, en el estudio cooperativo realizado en EEUU, reportado por Perret y Nishoka (6) también encontraron significativamente 32 niños (de una serie de 453) con MAV infratentorial. Se piensa que la compresión hemodinámica en esta localización conduce a sintomatología temprana comparada con MAV supratentorial.. 2) La hemorragia por MAV en niños puede ser más severa que en adultos. Celli y col (25) establecieron que las hemorragias cerebrales en niños muestran sangrado más violento y masivo, demostrado por una frecuencia más alta de hemorragia intraparenquimal e intraventricular. No existe evidencia que sugiera que los vasos de una MAV "más joven" son más frágiles que en el adulto. El estudio cooperativo (6) reportó una mortalidad en adultos por MAV de 6 a 10%. 3) No existe evidencia que el MAV más pequeño tiende a presentar más hemorragia que el grande (15,28). Se ha observado que las MAVs en niños son más pequeños que grandes, y se localizan en áreas inusuales y delicadas.

En el estudio de los 66 pacientes atendidos en la Unidad de Neurocirugía Pediátrica, Lima-Perú, basado en la Escala de pronóstico de Glasgow, 64% tuvieron grado I; 23%, grado II; 6%, grado III; 1.5%, grado IV; y 6%, grado V correspondiendo este porcentaje último a la mortalidad en general debido fundamentalmente a que eran lesiones gigantes o que comprometían el tronco cerebral con

resangrados.

Comparativamente, grandes series de MAVs en adultos reportan riesgo de resangrado del 2-4% por año independientemente de hemorragia previa (15,17,45,46,47,48). Estos datos fueron tomados de pacientes tratados conservadoramente. La falta de grandes series de MAVs en niños, y pequeño número de pacientes sin resección en estas series no permite hacer un razonable estimado de riesgo de resangrado a nivel pediátrico.

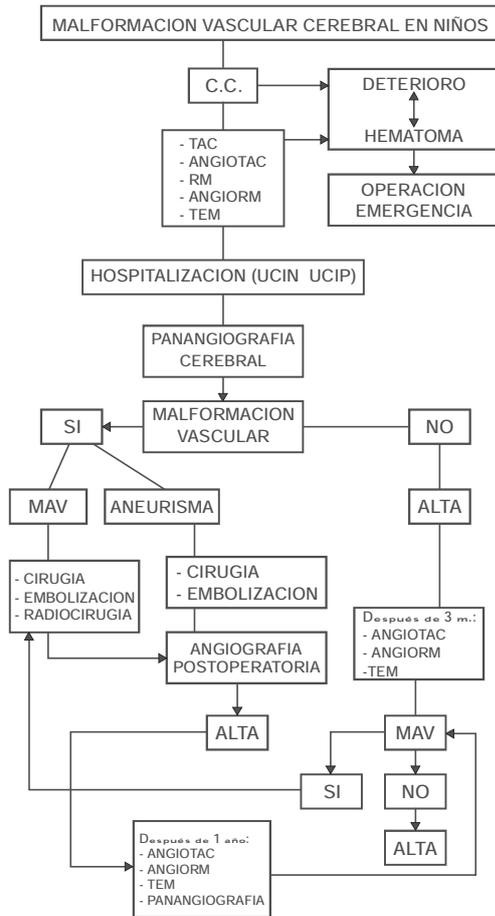
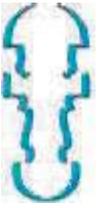
Cuando una MAV tiene un nido no bien definido y es difuso con suplencia de las perforantes profundas se incrementa el riesgo durante la reacción microquirúrgica y por lo tanto conllevan a peor pronóstico. Estos nidos difusos pueden presentarse en 15% de los pacientes y 18% pueden tener suplencia de arterias perforantes profundas (41)

De otro lado, LeBlanc y Feindel (29) reportaron que más del 70% de los pacientes con epilepsia relacionado a MAV permanecieron libre de crisis convulsivas cuando el tejido epileptógeno fue extirpado.

RECURRENCIA

La extirpación completa de las MAVs, documentadas por angiografía postoperatoria, conllevaría a pensar en la ausencia de riesgo para subsecuentes resangrados; sin embargo existen algunos reportes de recurrencia en o adyacente al sitio de la lesión original después de angiogramas postoperatorios negativos (6,49,50). Este recrecimiento puede deberse a la vascularización cerebral inmadura con angiogénesis mediada por factores humorales tales como el factor de crecimiento endotelial vascular (12).

Aunque el riesgo de recurrencia después de angiograma postoperatorio es bajo, el seguimiento mediante el cuadro clínico y estudios imagenológicos postoperatorios inmediatos y mediatos son importantes; llegando a realizarse nueva arteriografía si los síntomas y signos de recrecimiento de la malformación arteriovenosa aparece (12). Andaluz y col. (51) mencionan que de 36 niños con MAV operados la recurrencia fue de 5.5% durante un seguimiento promedio de 9 años. Sugieren que es recomendable controles angiográficos intra o postoperatorio inmediato para documentar la resección completa, y otra a 1-5 años post cirugía para precisar posible recurrencia.



BIBLIOGRAFIA

- Humphreys RP. Vascular malformations of the brain pediatric neurosurgery. In Ceek WR, Marlin AE, McLone DG, et al (eds): Pediatric neurosurgery. Third edition, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1994, 524-532.
- Hourihan M, Gates PC, McAllister VL: Subarachnoid hemorrhage in childhood and adolescence. J. Neurosurg 25:219, 1966.
- Laitinen L: Arteriella aneurysm med subarachnoidal-blodning hos barn. Nord Med 71:329, 1964.
- Sedzimir CB, Robinson J: Intracranial hemorrhage in children and adolescents. J. Neurosurg 38:269, 1973.
- Locksley HB: Report on the Cooperative Study Intracranial Aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Section V. Part I. Natural history of subarachnoid hemorrhage intracranial aneurysms and arteriovenous malformations. Based on 6,368 cases in the Cooperative Study. J. Neurosurg 25:219, 1966.
- Perret G, Nishioka H: Report on the Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage. Section VI. Arteriovenous malformations. An analysis of 545 cases of craniocerebral arteriovenous malformations and fistulae reported to the Cooperative Study. J. Neurosurg 25:467, 1966.
- Kondziolka D, Humphreys RP, Hoffman HJ, et al: Arteriovenous malformations of the brain in children. A forty year experience. Can J Neurol Sci 19:40, 1992.
- Bruce DA, Schut L: Arteriovenous malformations in children. Childs Brain 8:232, 1981.
- Tiyaworabun S, Kramer HH, Lim DP, et al: Cerebral arteriovenous malformations in children: Clinical analysis and followup results. Childs Brain 8:232, 1981.
- Amin-Hanjani S, Robertson R, Arginteanu MS, et al: Familial intracranial arteriovenous malformations. Case report and review of the literature. Pediatr Neurosurg 29:208, 1998 Abstract.
- Salzman M, Scholtz H, Numaguchi Y: Multiple intracerebral arteriovenous malformations: Report of three cases and review of the literature. Surg Neurol 38:121, 1992 Abstract. 12. Philippa N, Rukaiya KA, Hamid MF: Pediatric neuroanesthetic arteriovenous malformations. Anesthesiology Clinics of North America - Volume 19, Issue 2 (June 2001) - Copyright © 2001 W. B. Saunders Company.
- Hayashi S, Arimoto T, Itakura T, et al.: The association of intracranial aneurysms and arteriovenous malformations of the brain: Case report. J Neurosurg 55:971, 1981.
- Ostergaard JR: Association of intracranial aneurysm and arteriovenous in childhood. Neurosurg 55:971, 1984.

15. Gral CJ, Perret GE, Torner JC: Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. J Neurosurg 58: 331, 1983.
16. Guidetti B, Delitala A: Intracranial arteriovenous malformations. Conservative and surgical treatment. J Neurosurg 53:149, 1980.
17. Itoyama Y, Uemura S, Ushio Y, et al.: Natural course of unoperated intracranial arteriovenous malformations: study of 50 cases. J Neurosurg 71:805, 1989.
18. Jomin M, Lesoin F, Lozes G: Prognosis for arteriovenous malformations of the brain in adults based in 150 cases. Surg Neurol 23:362, 1985.
19. Humphreys RP. Infratentorial arteriovenous malformations. In Edwards MSB, Hoffman HJ (eds): Cerebrovascular Disease in Childhood and Adolescence. Baltimore, Williams & Wilkins 1988, pp 209-320.
20. Ciricillo SF, Cogen PH, Edwards MS: Pediatric cryptic vascular malformations: presentation, diagnosis and treatment. Pediatr Neurosurg 20:137, 1994.
21. Albright AL, Byrd RP, Harrison ML. Angiographically cryptic AVM presenting as a pontine tumor. Case report. J Neurosurg 53:846, 1980.
22. Shillito J Jr: Strokes in children. Clin Neurosurg 23:185, 1976.
23. Punt J. Surgical management of pediatric stroke. Pediatr Radiol 34:16, 2004
24. Smith ER, Butler WE, Ogily CS. Surgical approaches to vascular anomalies of the child's brain. Neurol 15:165, 2002.
25. Celli P, Ferrante L, Palma L, et al.: Cerebral arteriovenous malformations in children. Clinical features and outcome of treatment in children and in adults. Surg Neurol 22:43, 1984.
26. Harwood-Nash DC, Fitz CR: Neuroradiology in infants and children. Vol 3. St. Louis, C.V. Mosby Co., 1976, pp 913-939.
27. Matson DD: Neurosurgery of Infancy and Childhood. 2nd ed. Springfield, IL, Charles C. Thomas, 1969, pp 749-766.
28. Waltimo O: The relationship of size, density and localization of intracranial arteriovenous malformations to the type of initial symptom. J Neurol Sci 19:13, 1973.
29. LeBlanc R, Feindel W, Ethier R: Epilepsy from cerebral arteriovenous malformations. Can J Neurol Sci 10:91, 1983.
30. Mohr JP. Neurological manifestations and factor related to the therapeutic decisions. In Wilson CB, Stein BM (eds): Intracranial Arteriovenous Malformations. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984, pp 1-11.
31. McCormick WF: Pathology of vascular malformations of the brain. In Wilson CB, Stein BM (eds): Intracranial Arteriovenous Malformations. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984, pp 44-63
32. Takashima S, Becker LE: Neuropathology of cerebral arteriovenous malformations in children. J Neurol Neurosurg Psychiatry 43:380, 1980.
33. Russell DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System. 4th ed. London, Edward Arnold Publishers Ltd, 1977, pp 136-138.
34. Pikus HJ, Beach ML, Harbaugh RE: Microsurgical treatment of arteriovenous malformations: analysis and comparison with stereotactic surgery. J Neurosurg 88:641, 1998 Abstract.
35. Gobin YP, Laurent A, Merienne L, et al: Treatment of brain arteriovenous malformations by embolization and radiosurgery. J Neurosurg 85:19, 1996 Abstract.
36. Weber W, Kis B, Siekmann R and Kuehne D. Endovascular treatment of intracranial arteriovenous malformations with Onyx. Technical aspects. Am J Neuroradiol 28:371, 2007.
37. Lizack R, Vladyka V, Slmonova G, et al. Arteriovenous malformations after leksell gammaknife radiosurgery: Rate of obliteration and complications. Neurosurgery 60:1005, 2007.
38. Reynolds N, Blond S, Gaurvir JY, et al. Role of radiosurgery in the management of cerebral arteriovenous malformations in the pediatric age group: Data from a 100 patient series. Neurosurgery 60:268, 2007.
39. Raza SM, Jabbar S, Thai Q, et al. Repeat stereotactic radiosurgery for high grade and large intracranial arteriovenous malformations. Surgical Neurology 68:24, 2007.
40. Steinberg GK, Chank SD, Levy RP, et al: Surgical resection of large incompletely treated intracranial arteriovenous malformation following stereotactic radiosurgery. J Neurosurg 84:920, 1996 Abstract.
41. Du R, Keyoung M, Dowd CF, et al. The effects of diffuseness and deep perforating artery supply on outcomes after microsurgical resection of brain arteriovenous malformations. Neurosurgery 60:638, 2007
42. Troupp H: Arteriovenous malformations of the brain. What are the indications for operation? In Morley TP (ed): Current Controversies in Neurosurgery. Philadelphia, WB Saunders Co. 1967, pp 210-216
43. Mori K, Murata T, Hasimoto N, et al: Clinical analysis of arteriovenous in children. Childs Brain 6:13, 1980.
44. Gerosa MA, Cappellotto P, Licata C, et al: Cerebral arteriovenous malformations in children (56 cases). Childs Brain 8:356, 1981.
45. Heros RC, Korosue K, Diebold PM: Surgical excision of cerebral arteriovenous malformation: Late results. Neurosurgery 26:578, 1990.
46. Fults D, Kelly DL: Natural history of arteriovenous malformations of the brain: A clinical study. Neurosurgery 15:658, 1984.
47. Crawford PM, West CR, Chadwick DW, et al: Arteriovenous malformations of the brain: Natural history in unoperated patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 49:1, 1986
48. Ondra SL, Troupp H, George ED, et al: The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: A 24-year follow-up assessment. J Neurosurg 73:387, 1990.
49. Gabriel EM, Sampson JH, Wilkins RH: Recurrence of a cerebral arteriovenous malformation after surgical excision. Case report. J Neurosurg 84:879, 1996 Abstract.
50. Kader A, Goodrich JT, Sonstein WJ, et al: Recurrent cerebral arteriovenous malformations after negative postoperative angiograms. J Neurosurg 85:14, 1996 Abstract.
51. Andaluz N, Myseros JS, Sathi S, et al. Recurrence of cerebral arteriovenous malformations in children: Report of two cases and review of the literature. Surg. Neurol 62:324, 2004.