

## Malformaciones vasculares del sistema nervioso central en niños y adolescentes

DANIEL GONZÁLEZ,\*  
JOSÉ LUIS PECASTAING,  
ABRAHAM GARCÍA-NIEVA y  
RAMÓN PEÑA-ÁLVAREZ

---

*Se presentan los resultados obtenidos en 26 casos de malformación vascular del sistema nervioso central: cuatro aneurismas y 22 malformaciones arteriovenosas. Se hacen consideraciones sobre la localización topográfica en el encéfalo y la médula espinal y se revisan los aspectos habituales de edad, sexo, sintomatología, diagnóstico, operaciones efectuadas y evolución, tanto general como particular. Se hacen consideraciones sobre la etiología, la clasificación y las variedades anatomopatológicas. Se analizan detalles técnicos desarrollados por los autores, se revisan y comentan datos interesantes encontrados en la revisión bibliográfica y se plantean conclusiones que se consideran útiles para el neurocirujano que se debe enfrentar a estos problemas.*

---

CLAVES: Malformaciones vasculares, sistema nervioso central, niños, adolescentes.

Recibido: 4 de marzo de 1982.

Aceptado: 5 de abril de 1982.

Trabajo de ingreso del doctor Daniel González, presentado en sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina, el 3 de marzo de 1982.

\* Académico numerario.

Todos los autores: Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Aunque ya William Harvey<sup>1</sup> había anunciado al mundo en 1628 su trascendental descubrimiento sobre la circulación, no fue sino hasta 1762 que Hunter, quien desde 1757 había descubierto los aneurismas, describió las malformaciones arteriovenosas.<sup>2a,b</sup> Nadie parece haber vuelto a ocuparse del asunto durante más de cien años, hasta que en 1896 Steindel volvió a hacer hincapié en la importancia de los aneurismas.<sup>3</sup> Cuando la neurocirugía moderna cobró carta de naturalización con Cushing<sup>4</sup> y Dandy,<sup>5</sup> empezó a conocerse la historia na-

tural de estas lesiones y se iniciaron los primeros esfuerzos por conseguir su obliteración o extirpación. Fueron en realidad Olivecrona<sup>6,7</sup> y Tönnis<sup>8</sup> quienes en 1948 y 1958, respectivamente, demostraron que la extirpación quirúrgica de estas lesiones se podía realizar sin necesidad de someter al paciente a un riesgo de muerte muy alto.

Siguiendo parcialmente a Anderson y Korbin,<sup>9</sup> estas malformaciones pueden definirse como anomalías vasculares congénitas constituidas por arterias y venas, entre las que existe una fístula o corto circuito que permite el paso de sangre arterial al sistema venoso sin pasar al través del lecho capilar y, por lo tanto, sin nutrir tejido alguno, por lo que no ocurre allí reducción de la presión hidrostática ni de la provisión de oxígeno. Aquellos autores hacen notar en su definición que se trata de una lesión no neoplásica y que las arterias y las venas se encuentran enrolladas sobre sí mismas y separadas por pequeñas capas de tejido nervioso esclerosado, que desplazan y no infiltran el tejido nervioso normal. En rigor, los elementos excluyentes, como el no ser lesiones neoplásicas ni infiltrar el tejido nervioso, son atributos que no deben formar parte de la definición y, en cuanto a que son vasos enrollados sobre sí mismos, esta característica no se presenta en todos los casos.

No se conoce la causa de este error angioblástico, que tiene lugar en la etapa embrionaria. Los autores comparten el criterio de Parkinson y Bachers<sup>10</sup> en cuanto a que los términos de telangiectasia, várices, malformación cavernosa y malformación venosa o angioma venoso, pertenecen al mismo grupo de defectos y que un examen cuidadoso mostrará que el corto circuito existe siempre. Stakashima y Becker<sup>11</sup> señalan que durante los estadios tempranos del desarrollo fetal, la circulación empieza a formarse a manera de una malla esponjosa de canales vasculares de paredes muy delgadas que más tarde se convierten en arterias, capilares y venas; pero que si la pauta y estructuras vasculares normales no se desarrollan, algunos vasos primitivos tortuosos de paredes delgadas pueden permanecer como una o más fístulas arteriovenosas, hecho también mencionado por Vinken y col.<sup>12</sup> La fístula arteriovenosa, demostrada por angiografía cerebral y aun histológicamente, constituye un cambio primario de la malformación arteriovenosa y la dilatación y tortuosidad de los vasos vecinos sólo un fenómeno secundario. Estos autores, quienes revisaron los expedientes clínicos, angiografías y estudios *postmortem* de todos los niños a quienes se les hizo autopsia del 1º de enero de 1958 al 31 de diciembre de 1977 en el Hospital para Niños Enfermos de Toronto, realizaron un estudio comparativo entre los hallazgos referentes a malformaciones arteriovenosas cerebrales en niños de menos de seis años y los que se obtuvieron en niños de seis a 15 años. En todos ellos las anomalías fueron más marcadas en los vasos fistulosos y en las venas distales al sitio de la fístula arteriovenosa que en las arterias. Engrosamiento fibroso, calcificaciones y trombos adherentes a la pared venosa, gliosis y hemosiderina en el tejido nervioso contiguo, fueron hallazgos

más comunes en el grupo de los niños mayores que en el de los menores. Niños de menos de una semana de nacidos con malformaciones de la vena de Galeno, presentaron insuficiencia cardíaca congestiva e infartos cerebrales en vertiente. La mayor parte de aquellos con más de una semana de edad tenían hidrocefalia y trombosis venosa con infartos hemorrágicos.

Aparte de la clasificación de fístula o corto circuito anormal congénito entre los sistemas arterial y venoso, estas malformaciones se catalogan en cinco grupos:

*Tipo 1.* Malformación arteriovenosa de unidades múltiples. Es la más común y consiste de numerosas arterias y venas cerebrales conectadas al través de fístulas.

*Tipo 2.* Malformación arteriovenosa de unidad solitaria. Consiste de una sola arteria y una sola vena, unidas por una fístula que generalmente es pequeña.

*Tipo 3.* Malformación arteriovenosa en línea recta, que es la más simple pero la más difícil de explicar como un error angioblástico; es la arteria que desemboca directamente en un seno venoso. En esta serie se presentó como aneurisma de la vena de Galeno en un caso y como malformación procedente de la arteria carótida externa en dos casos.

*Tipo 4.* Malformación arteriovenosa combinada, en la que las fístulas pueden ser nutridas por las circulaciones intra y extracerebral.

*Tipo 5.* Malformaciones arteriovenosas de redes venosas, en la que las arterias extracerebrales drenan a un seno dural.

El diagnóstico de malformación vascular debe hacerse siempre que un niño se queje de dolor de cabeza intenso, dolor y rigidez del cuello, acompañados de llanto y vómito que pueden o no ser seguidos de pérdida de la conciencia, breve o prolongada, y con o sin la presencia de signos neurológicos focales. El líquido cefalorraquídeo rojo pondrá de manifiesto la existencia de una hemorragia subaracnoidea, aunque un líquido claro no descartará totalmente la posibilidad de un hematoma intraparenquimatoso. El diagnóstico definitivo se realiza por panangiografía cerebral, que debe incluir ambas carótidas y las dos vertebrales, lo que permite establecer el tamaño y la localización de la lesión, la visualización de las arterias que nutren el defecto, las venas que lo drenan, la presencia de un hematoma en la vecindad de la malformación o la coexistencia de algún otro tipo de lesión, así como conocer el estado del resto de la circulación intra y extracranial.

Estas lesiones suelen diagnosticarse con relativa facilidad por medio de la tomografía craneal computada que, por ser un procedimiento no invasivo, aunque costoso, puede ser realizada con liberalidad para el diagnóstico de casos de cefalea

persistente, crisis convulsivas focales o signos neurológicos de la más variada índole. Pero será el estudio angiográfico el que dé la mayor información para el mejor planeamiento de la táctica y de la técnica quirúrgicas que habrán de seguirse en cada caso en particular.

La exploración quirúrgica es imperativa cuando existe un hematoma intracraneano o cuando la fibrosis y la gliosis que la malformación ocasiona en el tejido cerebral constituyen un foco epileptógeno que no es posible controlar médicamente. Aun en lesiones que puedan estar asintomáticas y que se descubran accidentalmente, como pudiera ocurrir en un paciente que sufriera un traumatismo craneoencefálico menor y en quien en radiografías simples de cráneo se descubrieran impresiones vasculares excesivas en la tabla interna de la bóveda; o aquel a quien en el curso de un examen clínico rutinario se le descubriera un soplo intracraneano y el estudio tomográfico demostrara la presencia de una de estas malformaciones, la cirugía podría ser electiva con un riesgo razonable y siempre que no se sacrifiquen áreas del cerebro con funciones importantes, pues aunque las malformaciones vasculares no suelen sangrar sino hasta después de los 20 o 25 años de edad, se conoce bien el índice tan alto de muertes súbitas o de grandes lesiones destructivas del encéfalo que su sangrado ocasiona.

El tratamiento de elección es la disección meticulosa y la extirpación radical de la malformación con técnica microquirúrgica, para reducir el daño al tejido cerebral a su mínima expresión. El cirujano debe ocluir y seccionar todos los vasos arteriales tan cerca de la lesión como resulte posible y finalmente coagular y seccionar los drenajes venosos. La técnica de resección en cuña es posible cuando la malformación se encuentra en zonas silenciosas del cerebro o cuando las funciones que han de sacrificarse no sean de importancia capital. Habrá ocasiones en que el cirujano tendrá que decidir la producción de un déficit neurológico transitorio o permanente si el caso lo justifica. Estas dos son las técnicas que se han utilizado en el Departamento de Neurología y Neurocirugía del Hospital de Pediatría. Los autores no tienen experiencia con la fulguración o electrocoagulación de las malformaciones, pues consideran que este tipo de maniobras puede inducir un sangrado violento con pérdida importante del volumen circulatorio del paciente, obligando a la práctica de maniobras urgentes de hemostasis que pueden ocasionar un daño encefálico importante; y finalmente, porque con los métodos microquirúrgicos en boga, cualesquiera de las dos técnicas mencionadas sirven para resolver el problema de manera satisfactoria en el cerebro y la primera cuando se trata de malformaciones de la médula espinal. Tampoco se tiene experiencia con la utilización de criocirugía o el embolismo por medio de fragmentos de músculo o esferas de material plástico.

Ocasionalmente se encuentran malformaciones del sistema carotídeo externo y aun corticales, por la dilatación de una arteria y la formación de un canal venoso también dilatado que drena inme-

diatamente hacia el seno longitudinal superior o el lateral, que son los que son mayor frecuencia se acompañan de un soplo intracraneano que puede ser fácilmente detectable por la auscultación del cráneo o los globos oculares y aun a cortas distancias, sin la necesidad de instrumento alguno. Estos pacientes suelen tener evidencia de insuficiencia cerebrovascular por el robo de sangre que pasa directamente del sistema arterial al venoso y que se confirma por la elevación considerable de la concentración de oxígeno en la sangre yugular. En estos casos puede intentarse exclusivamente la ligadura de la arteria nutricia, pero con frecuencia será necesaria la extirpación de la lesión completa.

Cuando la malformación es muy extensa y constituye una verdadera angiomatosis de un hemisferio, la hemisferectomía suele ser el mejor tratamiento, dado que no solamente se consigue la extirpación de la lesión que eventualmente podría sangrar y ser la causa de una muerte súbita o de un mayor deterioro neurológico, sino que también se suprime un hemisferio gravemente atrófico y altamente epileptógeno; que ya ha dado lugar a una hemiparesia o una hemiplejía espástica con todo el cortejo de piramidalismo y alteraciones de la sensibilidad en el hemicuerpo contrario y que no solamente no funciona para nada útil sino que cuando lo hace es para producir convulsiones o interferir importantemente con el funcionamiento normal del lado sano lo que también da lugar a un deterioro progresivo de las facultades mentales del paciente.

Para realizar la resección en cuña o una lobectomía y lograr la extirpación total de la lesión, el cirujano debe recordar que estas malformaciones se originan en la corteza, generalmente nutridas por una o más arterias importantes que se encuentran sumamente dilatadas y que, al llegar a la lesión, se ramifican para dar lugar a multitud de pequeñas arterias interconectantes, antes de convertirse en vasos venosos de paredes tortuosas y delgadas, que pueden ser de todos los tamaños pero tienden a juntarse para el drenaje en una o dos venas muy grandes que directamente desembocan en los senos longitudinal o transversal en la superficie o hacia la vena de Galeno en la profundidad y a veces a ambos sistemas.

Característico de estas lesiones es que no existen capilares, pues esta red no se desarrolló en las etapas embriológicas por cualesquiera de las múltiples causas productoras de interferencia en el desarrollo embriológico; esto da lugar a que en el corto circuito de sangre se mantenga la presión arterial, con lo que progresivamente se dilatan los vasos venosos. A la vez que así aumenta la tendencia a la ruptura y a la hemorragia, se mantiene una circulación muy rápida dentro de la malformación, que repercute en aumento de la velocidad del flujo carotídeo yugular, que se demuestra fácilmente en la serie angiográfica. Si se comparan los estudios angiográficos de antes y después de la extirpación de una de estas malformaciones, puede demostrarse que la circulación del cerebro vuelve a ser normal y que pequeños vasos que no se

llenaban antes de la operación pueden hacerlo después. En estos estudios comparativos también se puede apreciar cómo el calibre de las arterias nutricias disminuye después de la operación. Estos vasos, que se originan en la corteza, tienden a converger hacia la profundidad hasta la vecindad de uno de los ventrículos laterales, lo que contribuye a que las resecciones quirúrgicas no ocasionen un daño importante en la profundidad.

### Material y métodos

De marzo de 1963 a diciembre de 1981 se han estudiado 26 casos de malformación vascular del sistema nervioso central; de ellos 18 pertenecieron al sexo masculino (69.2%) y ocho al femenino (30.8%) como se aprecia en el cuadro 1. Como

Cuadro 1. Sexo.

|           | Núm.<br>casos | Porcentaje |
|-----------|---------------|------------|
| Masculino | 18            | 69.2       |
| Femenino  | 8             | 30.8       |
|           | 26            |            |

ocurre en muchas entidades patológicas se conoce el hecho pero no se tiene una explicación, aunque resulta claro que esta diferencia tan marcada debe tener alguna. Por la índole del ejercicio profesional de los autores en un hospital pediátrico, la edad de los pacientes varió de nueve meses a 14 años, con media de ocho años y con una distribución que puede apreciarse en el cuadro 2. Todos

Cuadro 2. Edad al ingreso.

| Años    | Núm.<br>casos | Porcentaje |
|---------|---------------|------------|
| 0 a 1   | 2             | 7.7        |
| 1 a 2   | 1             | 3.8        |
| 3 a 4   | 4             | 15.3       |
| 5 a 6   | 3             | 11.5       |
| 6 a 7   | 1             | 3.8        |
| 7 a 8   | 3             | 11.5       |
| 8 a 9   | 2             | 7.7        |
| 9 a 10  | 1             | 3.8        |
| 11 a 12 | 5             | 19.2       |
| 12 a 13 | 2             | 7.7        |
| 13 a 14 | 2             | 7.7        |
| Total   | 26            |            |

Mínima: 9 meses; máxima: 14 años; media: 8 años.

Cuadro 3. Tiempo de evolución.

|                | Núm.<br>casos | Porcentaje |    |       |
|----------------|---------------|------------|----|-------|
| Menos de 1 día | 10            | 38.4       |    |       |
| 1 a 10 días    | 3             | 11.5       | 17 | 65.2% |
| 10 a 30 días   | 4             | 15.3       |    |       |
| 30 a 60 días   | 1             | 3.8        |    |       |
| 60 a 365 días  | 5             | 19.2       |    |       |
| 1 a 2 años     | 1             | 3.8        | 9  | 34.8% |
| 2 a 3 años     | 2             | 7.7        |    |       |
|                | 26            |            |    |       |

estos pacientes se presentaron con síntomas de evolución variable. En el cuadro 3 se aprecia como más de la tercera parte de ellos ingresaron el mismo día en que el padecimiento se hizo evidente por haber ocurrido una hemorragia subaracnoidea. Casi dos terceras partes de los casos ingresaron en el primer mes de evolución del padecimiento y sólo un poco más de la tercera parte, con periodos de evolución de un mes a tres años, por

Cuadro 4. Síntomas generales.

|                              | Núm.<br>casos | Porcentaje |
|------------------------------|---------------|------------|
| Déficit motor                | 20            | 76.9       |
| Cefalea                      | 14            | 53.8       |
| Vómito                       | 14            | 53.8       |
| Parálisis de pares craneales | 8             | 30.7       |
| Papiledema                   | 7             | 26.9       |
| Crisis convulsivas           | 6             | 23.0       |
| focales                      | 3             | 11.5       |
| generalizadas                | 3             | 11.5       |
| Rigidez de nuca              | 6             | 23.0       |
| Estado de coma               | 5             | 19.2       |
| Fiebre                       | 5             | 19.2       |
| Déficit sensorial            | 4             | 15.3       |
| Ataxia                       | 4             | 15.3       |
| Soplo craneano               | 3             | 11.5       |
| Trastornos de conducta       | 3             | 11.5       |
| Sopor                        | 2             | 7.7        |
| Incontinencia urinaria       | 2             | 7.7        |
| Adiadococinesia              | 2             | 7.7        |
| Oftalmoplejía                | 2             | 7.7        |
| Midriasis unilateral         | 2             | 7.7        |
| Síndrome de Parinaud         | 2             | 7.7        |
| Ptosis palpebral             | 1             | 3.8        |
| Exoftalmos                   | 1             | 3.8        |
| Hemianopsia homónima         | 1             | 3.8        |
| Trastorno de equilibrio      | 1             | 3.8        |
| Vértigo                      | 1             | 3.8        |
| Déficit mental               | 1             | 3.8        |
| Amnesia                      | 1             | 3.8        |
| Disgrafía                    | 1             | 3.8        |

Cuadro 5. Diagnóstico.

|                                                           |               | Núm.<br>casos | Por ciento |                |
|-----------------------------------------------------------|---------------|---------------|------------|----------------|
| Líquido cefalorraquídeo                                   | Claro         | 0             |            |                |
|                                                           | Rojo          | 10            | 34.8       |                |
|                                                           | Xantocrómico  | 0             |            |                |
| Tomografía craneal computada                              | Positiva      | 4             | 15.3       |                |
|                                                           | Negativa      | 1             | 3.8        |                |
| Angiografía cerebral en 22 casos de malformación craneana | Positiva      | 21            | 95.5       |                |
|                                                           | Negativa      | 1             | 4.5        | luego positiva |
| Mielografía en 4 casos de malformación medular            | Positiva      | 4             | 100.0      |                |
|                                                           | Negativa      | 0             |            |                |
| Electroencefalograma en 22 casos de malformación craneana | Anormal       | 9             | 40.9       |                |
|                                                           | Normal        | 10            | 45.5       |                |
|                                                           | No se efectuó | 3             | 13.6       |                |
| Gammagrafía cerebral                                      | Positiva      | 0             |            |                |
|                                                           | Negativa      | 2             | 100.0      |                |
| Doppler                                                   | Positivo      | 2             | 66.6       |                |
|                                                           | Negativo      | 1             | 33.3       |                |
| Gases                                                     | Positivo      | 1             |            |                |
|                                                           | Negativo      | 0             |            |                |

presentar signos y síntomas de un padecimiento crónico.

El cuadro 4 muestra los signos y síntomas que, por orden de frecuencia, se presentaron en estos 26 casos. Nótese que el signo más frecuente fue el déficit motor, que se manifestó en 20 casos (76.9%), como una monoparesia, hemiparesia, paraparesia, monoplejía, hemiplejía o paraplejía, según la localización topográfica de la lesión. Dos síntomas que se presentaron con la misma frecuencia fueron la cefalea y el vómito, en 14 pacientes (53.8%) con hemorragia subaracnoidea aguda comprobada por punción lumbar, prueba de los tres tubos, estudio citológico para cuenta de crenocitos y centrifugado para identificación de xantocromia. Cabe señalar que de estos 14 casos de hemorragia subaracnoidea, sólo seis, es decir, menos de la mitad de ellos, presentaron rigidez de nuca en el examen físico. La ausencia de este signo, por lo tanto, evidentemente no descarta la existencia de la hemorragia. Se anota en el cuadro respectivo que se presentaron ocho casos de parálisis de los pares craneales, que equivaldrían a un 30.7 por ciento de frecuencia. Esta cifra no incluye los nervios oculomotores y así se mencionan dos casos de oftalmoplejía, dos de midriasis y uno de ptosis palpebral; son por lo tanto cinco casos más que sumados a los ocho ya mencionados, dan un total de 13 casos, que equivalen a la mitad de los pacientes. La razón para hacer esta separación es básica-

mente que los nervios oculomotores se vieron afectados en los casos de aneurisma del polígono de Willis. En el cuadro se mencionan otros signos y síntomas que aparecieron más bien de manera esporádica, aunque conviene enfatizar que seis casos (23.0%), tuvieron crisis convulsivas, tres de ellos focales y tres generalizadas.

Los procedimientos de diagnóstico utilizados en los 26 pacientes se mencionan en el cuadro 5. Conviene recalcar que los diez casos que se presentaron con hemorragia subaracnoidea fueron confirmados por examen del líquido cefalorraquídeo, el que demostró que se trataba de un cuadro agudo. Si el resto del cuadro se analiza junto con una tabla de posibilidades (fig. 1), se podrá apreciar que tanto la historia clínica como la exploración física, las radiografías de cráneo, el electroencefalograma y la tomografía computada del cráneo, si bien dan evidencia de manera creciente, conservan mucho de especulación de manera decreciente.

La máxima evidencia de la existencia de una malformación vascular encefálica se obtiene por angiografía, pero aun esta deja un pequeño margen de especulación, como se pone de manifiesto en un caso en que el primer estudio angiográfico fue negativo y en el segundo se pudo demostrar la malformación. Más adelante al hacerse los comentarios de estos datos, se hará referencia a un caso que no pudo ser diagnosticado a pesar de estudios angiográficos repetidos pero cuya malfor-

# ESPECULACION

HISTORIA CLINICA    EXPLORACION FISICA    RADIOGRAFIAS DE CRANEO    ELECTROEN-CEFALOGRAMA    TOMOGRAFIA CRANEOAL COMPUTADA    ANGIOGRAFIA CEREBRAL

Fig. 1.

Tabla de posibilidades en la que aun con la angiografía se tiene un pequeño margen de especulación.

Cuadro 6. Distribución topográfica general.

|                      |   | Núm. casos       | Por ciento |           | Núm. casos      | Por ciento |       |
|----------------------|---|------------------|------------|-----------|-----------------|------------|-------|
| Craneana 22<br>84.6% | { | Supratentoriales | 20         | 90.9      | Derecho         | 10         | 50    |
|                      |   |                  |            |           | Izquierdo       | 8          | 40    |
|                      |   |                  |            |           | Central         | 1          | 5     |
|                      |   |                  |            |           | Bilateral       | 1          | 5     |
|                      | { | Infratentoriales | 1          | 4.5       | Malformación AV | 19         | 86.4  |
| Raquídea 4<br>15.4%  | { | Combinadas       | 1          | 4.5       | Aneurisma       | 3          | 13.6  |
|                      |   |                  |            |           | Dorsal          | 2          | 50    |
|                      |   |                  |            |           | Lumbar          | 2          | 50    |
|                      |   |                  |            |           | Medulares       | 4          | 100.0 |
|                      |   |                  |            |           | Malformación AV | 3          | 75.0  |
|                      |   |                  |            | Aneurisma | 1               | 25.0       |       |

mación pudo ser comprobada en el estudio *post-mortem*. Las malformaciones vasculares medulares, teóricamente debieron ser demostradas por angiografía medular, pero el procedimiento tiene tantas dificultades técnicas que en muchos de los casos ni siquiera se intentó. La máxima evidencia de una malformación de esta variedad se obtuvo por mielografía. Aunque en los casos motivo de este informe parecería ser que la angiografía cerebral y la mielografía han tenido una efectividad del cien por ciento, esto debe tomarse con reservas, pues por el caso que se discutirá después y por los comentarios que se encuentran publicados en la literatura, se considera prudente dejar a estos estudios un pequeño margen de especulación en la tabla de posibilidades. El que los dos únicos

estudios gammagráficos efectuados en este grupo de pacientes hubieran resultado negativos no le quita al procedimiento una efectividad relativa, que en opinión de los autores debe mantenerlo dentro del *armamentarium* del diagnóstico neurológico. La determinación del efecto Doppler, positiva en dos casos de un total de tres en los que se realizó el procedimiento, contribuyó más a confirmar lo que ya se sabía que a proporcionar un indicio efectivo de orientación. El estudio de gases se efectuó en un sólo caso y permitió confirmar aumento en la concentración de oxígeno de la sangre venosa, lo que tampoco contribuyó a orientar el diagnóstico sino que solamente proporcionó la información que ya era de esperarse.

La localización topográfica de estas 26 lesiones

Cuadro 7. Distribución topográfica. Arterias involucradas.

|                             |                               | Núm.<br>casos | Por ciento |                                           |        |
|-----------------------------|-------------------------------|---------------|------------|-------------------------------------------|--------|
| Malformación AV 22<br>84.6% | A. Cerebral anterior          | 0             |            | { Derecha<br>Izquierda                    | 6<br>6 |
|                             | A. Cerebral media             | 12            | 54.5       |                                           |        |
|                             | A. Cerebral posterior         | 3             | 13.6       | { Derecha<br>Bilateral<br>(An. V. Galeno) | 2<br>1 |
|                             | Todas las anteriores          | 1             | 4.5        |                                           |        |
|                             | A. Cerebelosa superior        | 1             | 4.5        |                                           |        |
|                             | A. Carótida externa           | 1             | 4.5        |                                           |        |
|                             | A. Carótida interna y externa | 1             | 4.5        |                                           |        |
|                             | A. Intercostales              | 3             | 13.6       |                                           |        |
| Aneurisma 4<br>15.4%        | A. Carótida interna           | 2             | 50.0       |                                           |        |
|                             | A. Comunicante posterior      | 1             | 25.0       |                                           |        |
|                             | A. Intercostal                | 1             | 25.0       |                                           |        |

Cuadro 8. Distribución topográfica. Areas involucradas.\*

|                            |                           | Núm.<br>casos | Por ciento |
|----------------------------|---------------------------|---------------|------------|
| Intracraneanas 19<br>86.3% | Frontal                   | 2             | 10.5       |
|                            | Frontoparietal            | 3             | 15.8       |
|                            | Parietal                  | 4             | 21.0       |
|                            | Parietotemporal           | 1             | 5.3        |
|                            | Parietooccipital          | 2             | 10.5       |
|                            | Occipital                 | 2             | 10.5       |
|                            | Temporoparietooccipital   | 1             | 5.3        |
|                            | Cuerpo estriado           | 1             | 5.3        |
|                            | Vena de Galeno            | 1             | 5.3        |
|                            | Base encefálica completa  | 1             | 5.3        |
|                            | Hemif. cerebeloso derecho | 1             | 5.3        |
| Intrarraquídeas 3<br>13.6% | T-5 a T-7                 |               |            |
|                            | L-1 a L-2                 |               |            |
|                            | L-1 a L-4                 |               |            |

\* Excluidos los aneurismas.

se puede apreciar en el cuadro 6, en el que resalta el predominio supratentorial y la falta de este en cuanto al lado del cerebro involucrado. También puede apreciarse cómo los aneurismas son lesiones raras en la edad pediátrica y el franco predominio de las malformaciones arteriovenosas que constituyeron un poco más de 80 por ciento de los casos.

En el cuadro 7 se anotan las arterias involucradas en las malformaciones y las que dieron lugar a aneurismas. La participación frecuente de la cerebral media es notoria. En el cuadro 8 se señalan las diferentes localizaciones topográficas y el compromiso del lóbulo parietal también es muy evidente.

Cuadro 9. Operaciones efectuadas.

|                                  | Núm.<br>casos | Por ciento |   |            |   |
|----------------------------------|---------------|------------|---|------------|---|
| Resección en cuña                | 8             | 32         | } | Occipital  | 2 |
| Lobectomía                       | 3             | 12         |   | Temporal   | 1 |
| Disección y extirpación          | 6             | 24         | } | Cerebral   | 2 |
| Ligadura                         | 7             | 28         |   | Cerebelosa | 1 |
| Hemisferectomía                  | 1             | 4          |   | Medular    | 3 |
| Extirpación de foco epileptógeno | 1             | 4          |   |            |   |
| Evacuación de hematoma           | 4             | 16         |   |            |   |
| Derivación ventriculoperitoneal  | 1             | 4          |   |            |   |

Las operaciones realizadas en esta serie aparecen mencionadas en el cuadro 9. Nótese que la realizada con mayor frecuencia fue la resección en cuña, que se efectuó en ocho casos, cifra a la que se podrían agregar tres lobectomías, lo que daría un total de once (44.0%) casos operados con resecciones de tejido encefálico. Una de estas lobectomías, la occipital, se realizó con electrocorticografía para la extirpación del foco epileptico que el paciente había manifestado desde algunos años antes. Los seis casos (24.0%) de disección y extirpación corresponden a malformaciones arteriovenosas, dos de los hemisferios cerebrales, una del cerebelo y tres de la médula espinal. Las siete ligaduras (28.0%), se refieren a los cinco aneurismas intracraneanos y a dos malformaciones con origen en la arteria carótida externa. La extirpación de un hemisferio se realizó en un caso de angiomas encefálica unilateral. Cuatro de los casos (16.0%) de malformación supratentorial requirieron de evacuación de hematoma intraparenquimatoso, uno de ellos con extensión subdural. Uno de estos mismos casos hubo de requerir eventualmente una derivación ventriculoperitoneal, por haber desarrollado hidrocefalia posthemorrágica.

La evolución general de los 25 pacientes que fueron tratados quirúrgicamente aparece en el cuadro 10. En este no se encuentra incluido el caso de una angiomas basal que no fue sometido a intervención alguna y que permaneció asintomático con tratamiento anticonvulsivo. Por lo tanto el total de casos se reduce a 25. Este cuadro se explica por sí mismo y el único caso de fallecimiento que se registra es el de un paciente con un aneurisma de la arteria carótida interna que se rompió durante el acto quirúrgico; el paciente falleció de anemia aguda. La mortalidad, que corresponde a 4 por ciento es, en realidad, muy baja. La alta frecuencia de pacientes con secuelas graves (20.8%), queda suficientemente aclarada en los cuadros 11 y 12, donde se pone de manifiesto que estas sólo son de 10 por ciento en los casos de mal-

Cuadro 10. Evolución general.

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Vivos               | 24            | 96.0       |
| Sin secuelas        | 9             | 37.5       |
| Con secuelas leves  | 10            | 41.6       |
| Con secuelas graves | 5             | 20.8       |
| Muertos             | 1             | 4.8        |

Cuadro 11. Evolución en 21 lesiones encefálicas.

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Vivos               | 20            | 95.2       |
| Sin secuelas        | 9             | 45.0       |
| Con secuelas leves  | 9             | 45.0       |
| Con secuelas graves | 2             | 10.0       |
| Muertos             | 1             | 4.8        |

Cuadro 12. Evolución en cuatro lesiones medulares.

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Sin secuelas        | 0             |            |
| Con secuelas leves  | 1             | 25.0       |
| Con secuelas graves | 3             | 75.0       |

**Cuadro 13. Evolución de seis casos en que se practicó resección en cuña.**

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Sin secuelas        | 4             | 66.6       |
| Con secuelas leves  | 2             | 33.3       |
| Con secuelas graves | 0             |            |

**Cuadro 14. Evolución en tres casos de lobectomía.**

|                     | Núm.<br>casos |
|---------------------|---------------|
| Sin secuelas        | 0             |
| Con secuelas leves  | 3             |
| Con secuelas graves | 0             |

**Cuadro 15. Evolución en ocho casos de disección y extirpación.**

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Sin secuelas        | 1             | 12.5       |
| Con secuelas leves  | 3             | 37.5       |
| Con secuelas graves | 4             | 50.0       |

**Cuadro 16. Evolución en siete casos de ligadura.**

|                     | Núm.<br>casos | Por ciento |
|---------------------|---------------|------------|
| Vivos               | 6             | 85.7       |
| Sin secuelas        | 4             | 66.6       |
| Con secuelas leves  | 2             | 33.3       |
| Con secuelas graves | 0             |            |
| Muertos             | 1             | 14.3       |

formación encefálica y de 75 por ciento en los casos de malformación medular. En los cuadros 13 al 16 se examinan los resultados según las diferentes intervenciones quirúrgicas realizadas. Nótese que ninguno de los pacientes en quienes se realizó una resección en cuña o lobectomía quedaron con secuelas graves. En la serie de pacientes a quienes

se realizó resección en cuña, las dos terceras partes quedaron asintomáticos y sólo un tercio de ellos con secuelas leves, que no interfieren con una vida normal. Los tres casos de lobectomía quedaron en estas últimas condiciones, pero todos ellos pudieron reanudar su vida normal.

Mayor frecuencia de secuelas se observa en los casos de disección y extirpación de la malformación, aunque la mitad de ellos, realizadas en el encéfalo permanecieron sin secuelas o sólo con secuelas leves. Sólo uno de ellos quedó con secuelas graves. Los otros tres casos de secuelas graves son los que corresponden a malformaciones de la médula. De los casos de ligadura ninguno quedó con secuelas graves, pero fue en esta serie donde se presentó la muerte transoperatoria por anemia aguda que ya ha quedado mencionada. Aparte de los cuatro casos de secuelas graves que aparecen en el cuadro 15 en pacientes en quienes se realizó disección y extirpación de la malformación, debe consignarse el caso de hemisferectomía que dejó secuelas graves como hemiplejía espástica y déficit mental que ya tenía; pero en cambio desaparecieron las crisis convulsivas focales que se originaban en el hemisferio dañado. Este caso ha sido descrito en una publicación reciente de los autores.<sup>13</sup>

## Comentarios

Por lo que se refiere a edad y sexo, tanto en la serie de cien casos publicada en 1980 por Parkinson y Bachers,<sup>10</sup> como la comunicada por Mackenzie<sup>14</sup> y en un estudio cooperativo,<sup>15</sup> la cuarta década de la vida es la que tiene la mayor frecuencia. En todas estas series no hay predominio de sexo. Todas ellas constituyen estudios realizados fundamentalmente en adultos y ya quedó señalado que en la serie que se presenta hubo un franco predominio del sexo masculino sobre el femenino. Respecto de que en la cuarta década es cuando se presentan los síntomas, la explicación resulta muy clara: empiezan a manifestarse los efectos de la esclerosis vascular y la ruptura de los vasos malformados se produce con relativa facilidad ante un alza brusca de la presión arterial como puede ocurrir durante los esfuerzos físicos, por ejemplo. Por lo que se refiere al predominio del sexo masculino en los niños y adolescentes, ya quedó señalado que no se tiene una buena explicación a la mano.

De los cien pacientes observados por Parkinson y Bachers en 1980, 53 tuvieron hemorragia subaracnoidea, aunque sus pacientes variaron en edad de la primera a la novena décadas de la vida. Moody y Poppen<sup>16</sup> informan del 61 por ciento y Pia<sup>17</sup> del 52 por ciento. En la presente serie, 14 pacientes tuvieron hemorragia subaracnoidea aguda, comprobada por punción lumbar, aunque sólo a diez de ellos este estudio se le practicó en el Hospital de Pediatría, pues los otros cuatro refirieron el hecho al realizarse la historia clínica y se pudo establecer que la hemorragia se había comprobado en otros hospitales y tanto tiempo atrás que ya no se consideró necesario repetir el examen del líquido cefalorraquídeo. Resulta inte-

resante recalcar, por lo tanto, que la frecuencia de hemorragia subaracnoidea en pacientes con malformaciones vasculares del sistema nervioso central, es la misma tratándose de niños y adolescentes que de adultos.

Parkinson y Bachers<sup>10</sup> encontraron soplo intracraneano en los cuatro casos de malformación tipo 3 y solamente en tres de las 96 malformaciones intracraneanas restantes. En la serie que se presenta el soplo intracraneano se encontró tres veces, dos de ellas en los dos casos de malformación tipo 3 y sólo en uno de los 20 casos intracraneanos restantes. La baja frecuencia del soplo intracraneano sostiene la idea de que el soplo depende de un cambio abrupto del calibre o dirección del flujo sanguíneo, que no es un hecho que ocurra frecuentemente en estas fístulas congénitas. Los autores mencionados encontraron cardiomegalia con insuficiencia cardíaca congestiva en los cuatro pacientes con la lesión tipo 3, todos ellos en la edad pediátrica. En la serie del Hospital de Pediatría, en la que se presentaron dos casos de este tipo, no se encontró que ninguno de ellos tuviera insuficiencia cardíaca congestiva, a pesar de que esta fue cuidadosamente buscada.

En todos los 14 casos que presentaron cefalea, este síntoma acompañó a la hemorragia subaracnoidea que, curiosamente, no se presentó en los niños menores de tres años, pues en ellos no hubiera sido fácil descubrir el síndrome doloroso, sino en las mayores de cuatro años. Ninguno de los pacientes de esta serie presentó el cuadro de migraña que Parkinson y Bachers informan haber tenido en dos de sus cien casos, aunque no dicen en su artículo si estos fueron niños o adultos.<sup>10</sup> Estos autores han seguido sus pacientes de cuatro a 26 años y han encontrado que 35 pacientes tuvieron crisis convulsivas postoperatorias, aunque sólo 28 de ellos las habían exhibido en el periodo preoperatorio, cifras de las que se deduce que 7 por ciento de los pacientes sin crisis preoperatorias las desarrollarán después de la intervención.

En los casos de la serie del Hospital de Pediatría, las crisis convulsivas se presentaron en el 23 por ciento de los casos en el periodo preoperatorio, cifra un poco menor, aunque seguramente sin significación estadística, que la de Parkinson y Bachers.<sup>10</sup> En ninguno de los casos se presentaron crisis postoperatorias, pues es costumbre de los autores tratar con anticonvulsivos a todos los pacientes a quienes se ha efectuado una intervención quirúrgica sobre el cerebro y ha habido manipulación de la corteza cerebral, ya sea para efectuar una lobectomía, una resección en cuña o una disección y extirpación de la malformación. Esta medicación no se suspende hasta en tanto ha transcurrido un periodo razonable, que puede extenderse hasta los cinco años, y los electroencefalogramas anuales de control muestran normalización de la actividad eléctrica cerebral. Cabe señalar que solamente dos de los seis casos de crisis convulsivas preoperatorias eran focales; los otros cuatro fueron generalizados y no contribuyeron a la localización clínica de la malformación.

Vale la pena insistir en la no infalibilidad de la

tomografía computada y recordar que ni siquiera la angiografía seriográfica o la angiografía seriada estereoscópica tridimensional lo son. En el Hospital de Pediatría los autores estudiaron hace algunos años a un niño con hemorragias subaracnoideas repetidas, a quien se le practicaron cuatro estudios angiográficos completos (panangiografía), en los que nunca se pudo demostrar la existencia de una malformación arteriovenosa o un aneurisma. El padre, naturalmente angustiado ante esta situación, llevó a su hijo a otro hospital, donde falleció. La autopsia demostró que sí tenía una malformación arteriovenosa. Este caso no ha sido incluido en la serie que se presenta, pues el diagnóstico nunca pudo establecerse ni el caso fue tratado en el Hospital de Pediatría. Es por casos como este que en la tabla de posibilidades se deja a la angiografía un pequeño margen de especulación.

Por lo que respecta al electroencefalograma, se efectuó en 19 de los 22 casos de malformación intracraneana y sólo resultó anormal en nueve pacientes; pero sólo en uno dio evidencia de focalización congruente con la lesión en tanto que los ocho restantes presentaron alteraciones difusas sin ningún valor de localización como Soto de la Vega le adjudica al procedimiento.<sup>18</sup>

El estudio completo del paciente con tomografía computada (fig. 2 y 3) y panangiografía (fig. 4 y 5), es siempre deseable no sólo para establecer las características de la malformación vascular sino para descartar alguna otra lesión. Fine<sup>19</sup> y Welcker<sup>20</sup> han descrito la coexistencia de malformaciones arteriovenosas con neoplasias y Parkinson y Bachers<sup>10</sup> comunican un caso de meningioma y otro de astrocitoma grado IV, el primero simultáneo con la malformación y el segundo dos años después de operada esta y en el hemisferio opuesto. En los casos del Hospital de Pediatría no se encontró ninguna otra lesión neurológica asociada.

Por lo que se refiere al tratamiento quirúrgico de los aneurismas de los niños y los adolescentes, este no difiere del tratamiento que se utiliza en el adulto. Este último puede ser de diversos tipos. Hay neurocirujanos que los ligan con seda o algún otro material no absorbible; hay quienes utilizan una grapa metálica, de las que existen numerosos diseños; hay quienes si el aneurisma no tiene cuello se lo hacen con la pinza de coagulación bipolar; otros prefieren envolver el aneurisma con músculo o con substancias como el *biobond* para evitar futuros episodios de sangrado; y hay otras técnicas más. Los autores, aunque reconocen que todas estas técnicas son útiles y los resultados obtenidos con ellas satisfactorios para los neurocirujanos que las utilizan, se pronuncian por la utilización de grapas metálicas de gran versatilidad como las diseñadas por Heifetz, Yasargil y otros. No hay en este aspecto ninguna contribución significativa que pudieran ofrecer.<sup>21</sup>

Donde los autores pudieran tener alguna aportación basada en su experiencia es en el tratamiento de las malformaciones arteriovenosas. Deben dejar firmemente establecido su criterio de que el tratamiento ideal es la disección y extirpación de la malformación con técnica microquirúrgica.

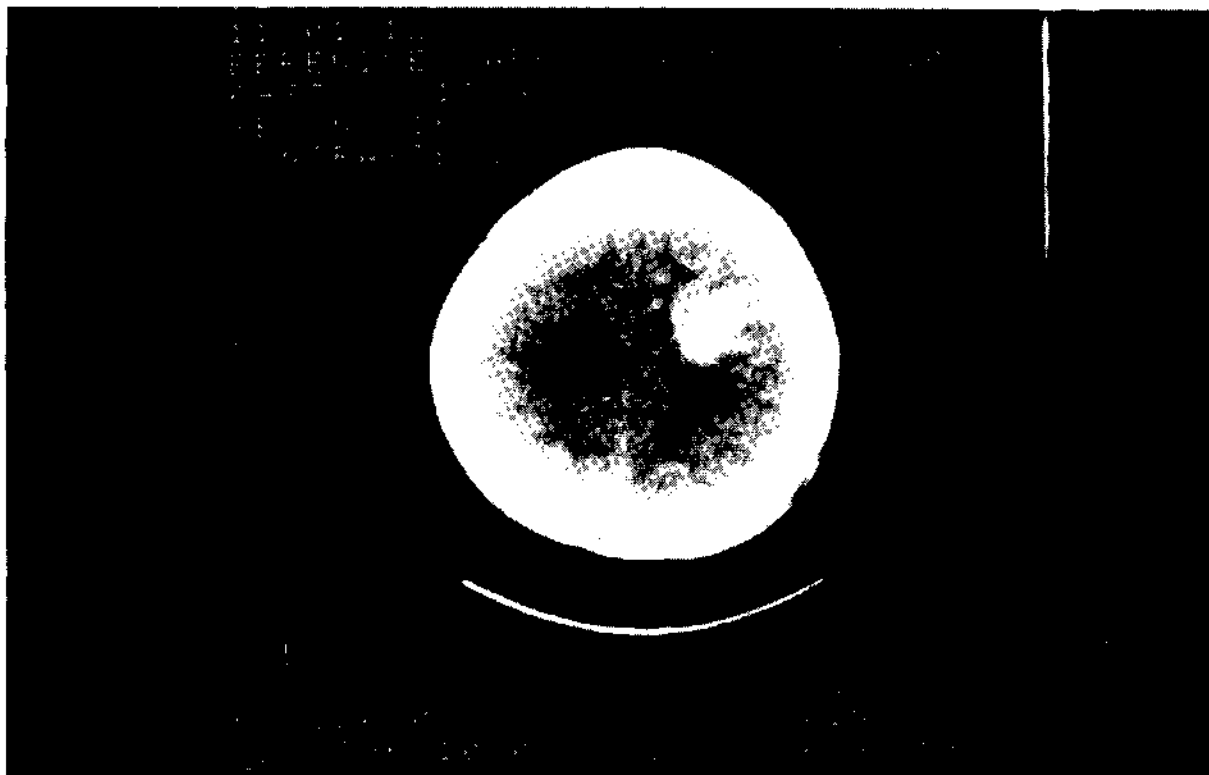


Fig. 2. Tomografía craneal computada en la que se aprecia una malformación arteriovenosa en la región precentral izquierda más amplia en la corteza.

Fig. 3. Mismo caso de la figura 2 en un corte realizado a mayor profundidad, en el que se aprecia como la malformación tiende a hacerse más pequeña a medida que se aproxima a la pared ventricular.

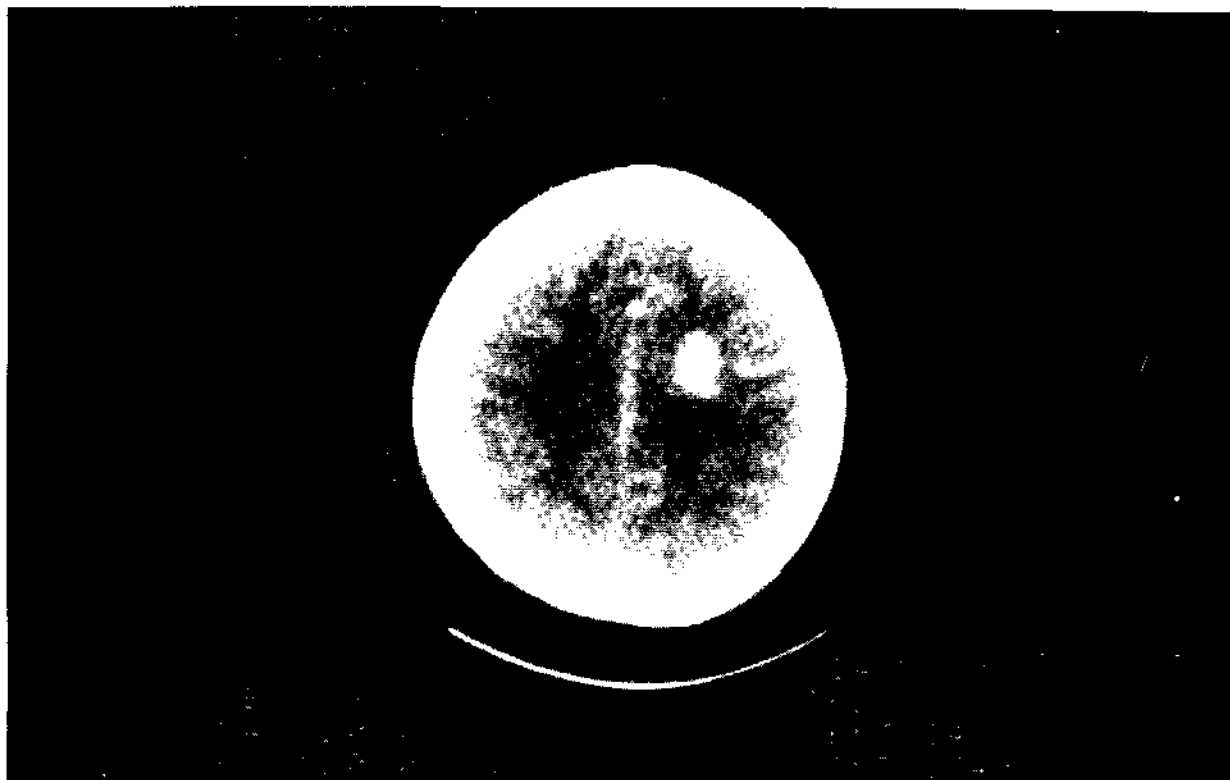




Fig. 4. Angiografía carotídea izquierda en proyección anteroposterior. Se demuestran los dos vasos arteriales nutricios procedentes de la arteria cerebral media y la gran vena que drena al seno longitudinal superior.

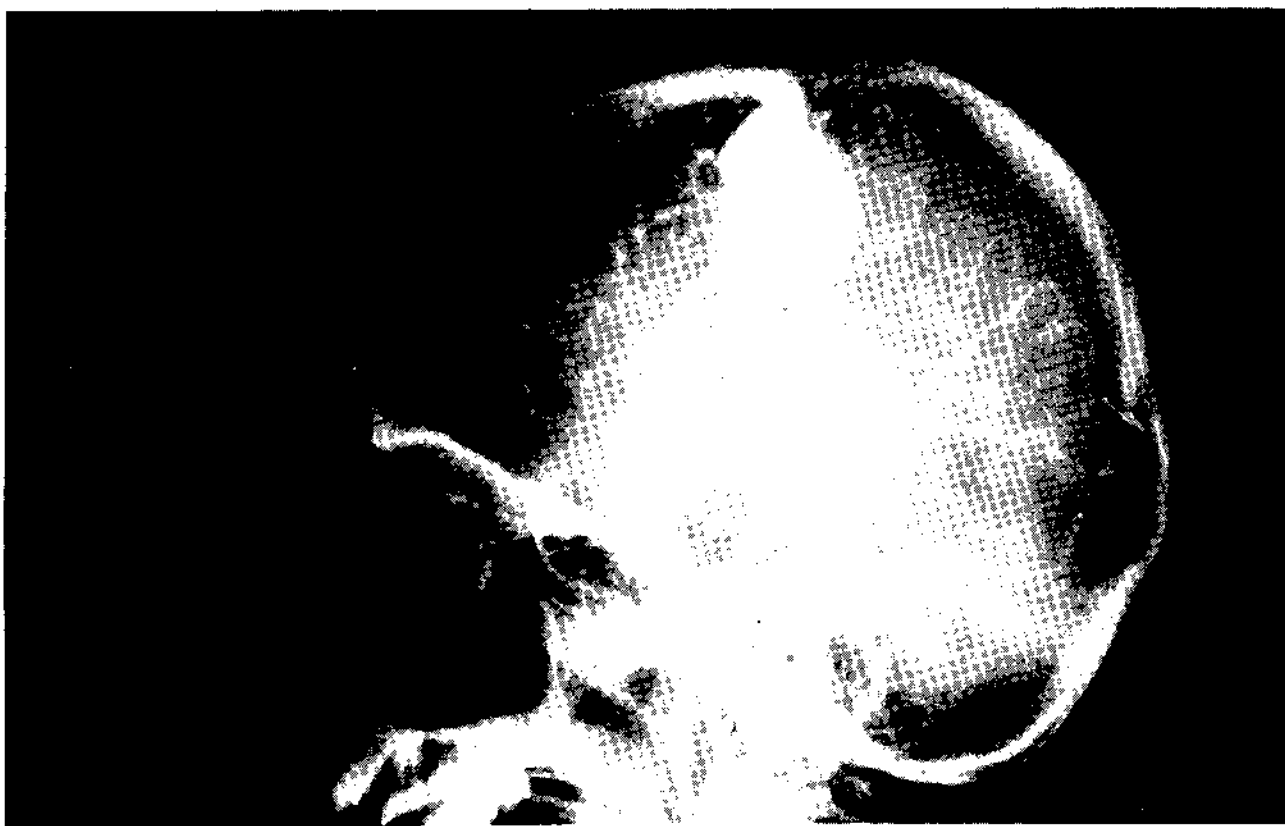


Fig. 5. Angiografía carotídea izquierda en proyección lateral en la que se aprecian la magnitud de la lesión, los vasos nutricios y el drenaje venoso.

to de partida de esta rama terminal, sólo se producirá un déficit funcional. Cuando se trata de extirpar una de estas malformaciones, el cirujano debe recordar que el diseccionar una arteria o una vena más allá de sus conexiones con la fístula no sirve para nada útil y en cambio puede producir un daño innecesario. Extirpar la fístula debe ser suficiente. Ordinariamente la arteria que nutre y la vena que drena, toleran razonablemente bien la manipulación si esta se efectúa con delicadeza y cuidado, utilizando el microscopio quirúrgico con 16 aumentos, pero en la zona de la fístula propiamente dicha, los vasos presentan una gran fragilidad.

El cirujano debe tener presentes tres aspectos técnicos importantes: a) que en la corteza los vasos anormales sólo están cubiertos por la pialar noides; b) que en la profundidad pueden llegar hasta el epéndimo del ventrículo cerebral y c) que una hemorragia previa puede dar un buen plano de disección. Ordinariamente los puntos sangrantes pequeños susceptibles de ocasionar problema transoperatorio, pueden ser obliterados con el coagulador bipolar; sin embargo, si son muy numerosos, puede intentarse comprimirlos con pequeñas torundas húmedas que se dejan *in situ* durante unos minutos mientras se trabaja en otra área, para después regresar cuando el campo se encuentre seco. Cada vaso nutricional que se interrumpe disminuye la posibilidad de hemorragia. El cirujano no necesita ser excesivamente rápido en la extirpación de una de estas malformaciones, ya que estos pacientes no suelen presentar espasmo vascular de significación y desde que la extirpación se encuentre en proceso, las condiciones hemodinámicas del cerebro comienzan también a mejorar. Por otra parte, en caso de existir un hematoma intraparenquimatoso o intraventricular, este puede ser fácil y rápidamente evacuado durante la operación.

Los autores disienten de la opinión de Parkinson y Bachers<sup>10</sup> en el sentido de que las lupas producen mejor aumento y dan mayor comodidad al cirujano cuando se trata de la extirpación de malformaciones vasculares del sistema nervioso, advirtiendo que los cambios constantes de posición del microscopio quirúrgico les resultan incómodos. Los microscopios modernos pueden ser manipulados fácilmente por medio de manubrios o aun con un dispositivo que se opera con los labios del cirujano y, por otra parte, la excelencia de la iluminación coaxial que en un campo profundo proporciona el microscopio es invaluable.

Un buen detalle técnico, si bien no totalmente exento de riesgos, es el propuesto por Malis<sup>22</sup> de iniciar la excisión por el extremo venoso y usar la vena de drenaje coagulada y seccionada como un mango para hacer la disección retrógrada. Esto puede ser efectivo en algunos casos.

El control angiográfico transoperatorio es muy deseable; desgraciadamente, la mayor parte de los servicios neuroquirúrgicos no han podido disponer de este valioso elemento de diagnóstico. Es evidente que el cirujano, cuando utiliza la técnica de disección y extirpación, difícilmente puede tener la seguridad total de haber extirpado la mal-

formación completamente. Uno de los casos a que se refiere este artículo, hubo de ser reintervenido diez días después de la primera operación, pues la malformación vascular, profundamente situada en la cisura de Silvio izquierda, parecía haber sido extirpada totalmente pero la angiografía postoperatoria demostró que esto sólo se había obtenido en aproximadamente 50 por ciento. La extirpación total se logró en la segunda operación. Esto no hubiera ocurrido si se hubiera dispuesto de angiografía transoperatoria. Cuando este procedimiento se utilice deberá hacerse de manera seriográfica, pues placas aisladas podrán conducir a errores y resulta evidente que la extirpación incompleta, a más de obligar a una reoperación, puede dar lugar a hemorragias postoperatorias devastadoras.

Los autores no utilizan hipotermia ni hipotensión controlada, pero a menudo administran diuréticos durante la extirpación de estas lesiones.

Prácticamente todos los casos de malformación arteriovenosa cortical pueden ser tratados con la técnica de disección y extirpación; pero cuando la malformación es superficial y profunda, podría ocurrir que las maniobras de seguimiento de un vaso a la profundidad ocasionaran un daño grave al tejido encefálico, comprometiendo seriamente, si no una función importante como el lenguaje o la motilidad, pues ningún cirujano destruiría estas áreas deliberadamente, si la futura evolución del paciente que por los procesos de cicatrización podría quedar con un foco altamente epileptógeno. Por esta razón, porque la cirugía de epilepsia ha demostrado que se pueden efectuar resecciones de tejido encefálico para eliminar focos epilépticos sin ocasionar al paciente un daño neurológico significativo, porque una malformación inoperable o extirpada parcialmente constituyen para el paciente un peligro permanente y una causa de incapacidad física y particularmente, porque el niño en cuyo cerebro todavía no terminan los cambios que le imponen los procesos de maduración, posee la facultad de que ciertas áreas adopten funciones vicariantes, se han efectuado resecciones en cuña y aun lobectomías con resultados muy satisfactorios, que se pueden apreciar en los cuadros 13 al 16.

Los autores están conscientes de que este procedimiento tendría importantes limitaciones en el adulto y hacen hincapié en que la serie que se presenta es en niños y adolescentes. Sólo en un caso, una niña de doce años a quien se extirpó una malformación arteriovenosa de la región parietal izquierda con esta técnica, presentó afasia y hemiplejía derecha que desaparecieron tres meses después de la intervención y en el momento de escribir este informe se encuentra asintomática. Esta paciente ingresó por presentar un cuadro de *epilepsia partialis continua*. La resección de la malformación con el tejido encefálico vecino, sin siquiera utilizar electrocorticografía, ya que no se obtuvo una focalización clara en el electroencefalograma preoperatorio, permitió eliminar la malformación y el foco de descarga epiléptica. Pool y Potts<sup>23,24</sup> se pronunciaron a favor de la excisión

de las malformaciones arteriovenosas para el alivio de crisis convulsivas que no ceden con medicación o evitar el deterioro neurológico, conductual o intelectual progresivos y la prevención o tratamiento de la hemorragia y señalaron que estas lesiones pueden ser extirpadas sin producir interferencia con la circulación normal y que de hecho la excisión puede mejorar la circulación normal. Los autores han recordado, en alguna publicación reciente,<sup>25</sup> lo señalado por Hughlings Jackson hace más de cien años: que no es lo mismo lesión que foco y que la extirpación de la lesión, en este caso la malformación, no hará desaparecer el foco epileptógeno ya establecido.

Guidetti y Delitala<sup>26</sup> señalan que es común pensar que la extirpación de la malformación vascular no tiene efecto terapéutico sobre las crisis convulsivas y hacen notar que en tanto que cuatro pacientes de su grupo quirúrgico de 95 casos con malformación arteriovenosa intracraneana, desarrollaron síntomas epilépticos por primera vez después de la intervención, 14 que habían tenido convulsiones en el preoperatorio experimentaron mejoría de sus síntomas.

A este respecto los autores desearían comentar sobre dos de los casos de la serie que se presenta.

El primero fue un niño de nueve años de edad, sin antecedentes, que empezó su padecimiento a los tres años. *Aura*: luces brillantes que se mueven como en la marquesina de un teatro. *Crisis convulsivas generalizadas*. *Localización clínica*: lóbulo occipital. *Localización electroencefalográfica*: lóbulo occipital derecho. Controlado adecuadamente con difenilhidantoinato sódico y carbamazepina. A los nueve años sufrió un traumatismo craneoencefálico menor. Ingresó al hospital por hemiparesia y hemianopsia homónima izquierda. Angiográficamente se demostró malformación vascular de la arteria cerebral posterior derecha. Había evidencia de hipertensión intracraneana. *Operación efectuada*: craniotomía osteoplástica parietooccipital derecha. *Hallazgos quirúrgicos*: hematoma intraparenquimatoso occipital derecho, malformación arteriovenosa de la misma localización y tres focos activos de descargas epilépticas en el polo occipital y en las uniones temporooccipital y parietooccipital. Se hicieron electrocortigrafía y lobectomía occipital con extirpación simultánea del hematoma, la malformación arteriovenosa y los focos epileptógenos (fig. 6, 7 y 8).

Fig. 6. Hemisferio derecho. Al través de la ruptura del parénquima se observa el hematoma intracerebral ocasionado por sangrado de la malformación arteriovenosa. Las letras marcan focos de descarga epiléptógena. La gran vena de drenaje se aprecia rodeando la letra C.

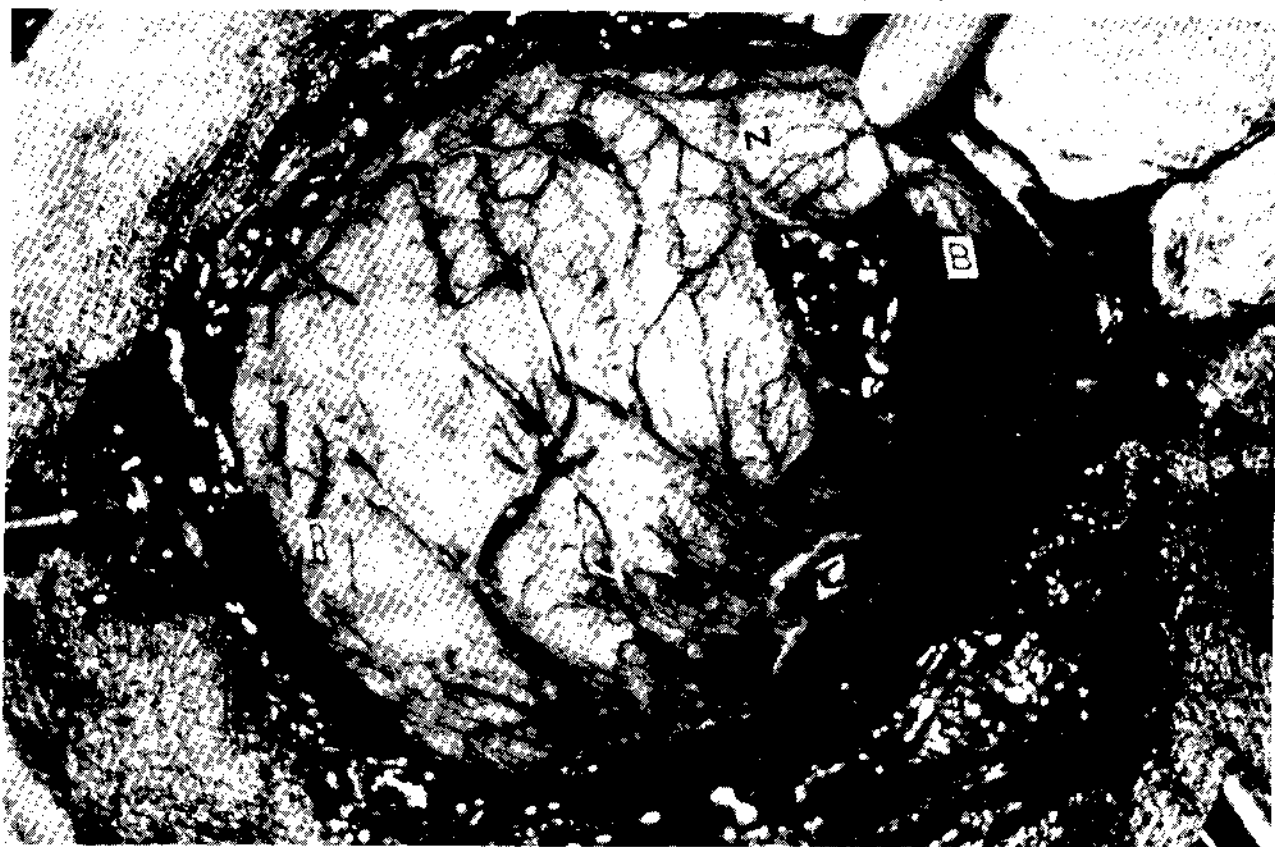
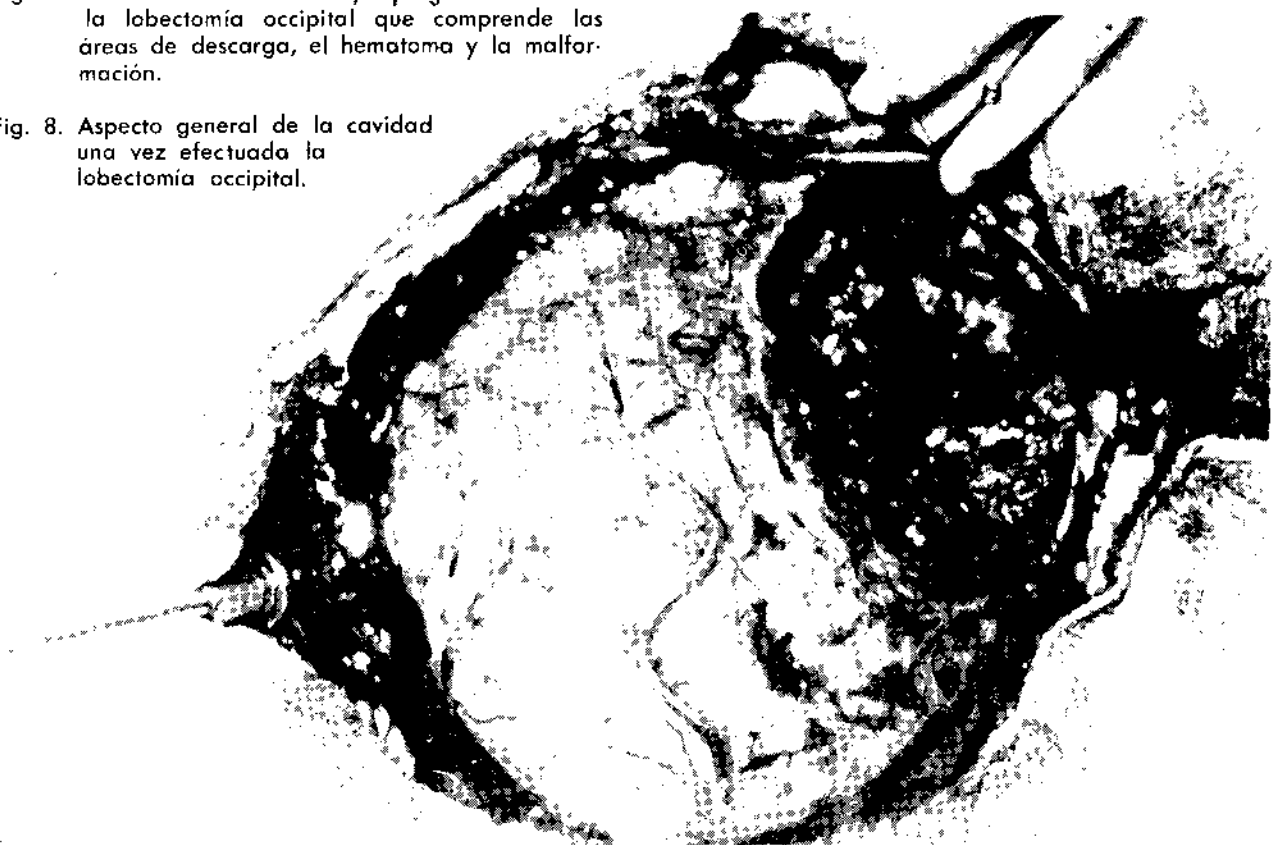




Fig. 7. Localizados los focos epileptógenos se inicia la lobectomía occipital que comprende las áreas de descarga, el hematoma y la malformación.

Fig. 8. Aspecto general de la cavidad una vez efectuada la lobectomía occipital.



Este es un buen ejemplo de lo que ocurre cuando un paciente con epilepsia focal no es estudiado adecuadamente. El niño llegó a la consulta de neurología a los cinco años de edad y el diagnóstico de epilepsia occipital derecha se estableció con toda rapidez, pues tanto clínica como electroencefalográficamente no ofrecía dificultad alguna. El niño respondió excelentemente al tratamiento médico y el neurólogo se abstuvo de efectuar estudios neurorradiológicos. Fue el traumatismo craneoencefálico menor que el paciente tuvo cuatro años después, lo que ocasionó la hemorragia de la malformación vascular causante del fenómeno convulsivo y produjo el hematoma intraparenquimatoso y síndrome de hipertensión intracraneana con la hemiparesia y la hemianopsia homónima izquierdas que no había padecido hasta entonces. Si se hubiera efectuado la angiografía desde un principio, como es el obligado en todos los casos de epilepsia focal, la malformación vascular se hubiera hecho evidente, se hubiera realizado el tratamiento quirúrgico oportuno y quizá el paciente no hubiera quedado con la hemianopsia permanente que la hemorragia parenquimatosa le ocasionó. Por otra parte, el no haber efectuado la angiografía oportunamente expuso de manera importante la vida de este niño, que puede considerarse afortunado de que la hemorragia le hubiera dejado como única secuela la hemianopsia homónima izquierda, pues bien pudo haberle causado la muerte.

Otro caso en el que se efectuó resección en cuña y que es un buen ejemplo de la indicación de este procedimiento es la niña ya mencionada de 12 años de edad que ingresó por una *epilepsia partialis continua*, con movimientos convulsivos en la hemicara derecha que no fue posible detener con ninguno de los anticonvulsivos que se utilizaron. La malformación, que se encontraba en la región parietal izquierda, era superficial y profunda como puede apreciarse en las fotografías de los estudios y, aunque el vaso nutricional era fácilmente identificable y la vena de drenaje se encontraba muy accesible, se consideró que la simple ligadura no iba a resolver el problema representado por el foco epileptógeno, que tratar de disecar los vasos profundos sólo iba a producir mayor destrucción del tejido encefálico, procesos cicatriciales y quizá mayor epileptogenicidad. Los vasos nutricios se disecaron desde su emergencia por la cisura de Silvio hasta el sitio donde se profundizaba unos cuatro centímetros más arriba (fig. 9) y luego se realizó la resección en cuña (fig. 10). En el postoperatorio inmediato la niña presentó hemiplejía derecha y afasia. Con la rehabilitación adecuada, tres meses después la niña se encontró asintomática. No volvió a presentar crisis convulsivas pero aún permanece con medicación anticonvulsiva.

Ya ha quedado mencionado que los autores no son partidarios de la embolización. En su comunicación de 1980, Parkinson y Bachers<sup>10</sup> informan que en sus manos la embolización nunca ha obliterado completamente una fístula. Estos autores

Fig. 9. Disección de los vasos nutricios desde su emergencia por la cisura de Silvio, en la parte baja de la fotografía, hasta el sitio donde se profundizan.

describen 90 pacientes operados de su serie de cien, entre los que hubo diez fallecimientos, tres debidos a hemorragia intracerebral; otro ocurrió en un niño con una malformación tipo 3 cuya causa de muerte no fue posible determinar clínicamente ni por autopsia; cuatro pacientes murieron de causas no relacionadas: tres por traumatismos y uno por un astrocitoma diez meses después de la intervención. De los diez pacientes no operados seis murieron: dos de ellos fueron niños con aneurismas de la vena de Galeno y cuatro pacientes de los que no fueron operados permanecían vivos hasta 1980 y relativamente bien. La mortalidad de estos autores es de 11.1 por ciento; sin embargo, si se excluye el caso que falleció por un astrocitoma, la mortalidad se reduce a 10 por ciento. Además, parecería razonable excluir también los tres que fallecieron por traumatismos postoperatorios, en cuyo caso la mortalidad se reduce a 6 por ciento. Esta es seguramente más significativa, por tratarse de una serie tan grande, que la de los autores que es sólo de 4.8 por ciento, pero en una serie considerablemente menor.

Guidetti y Delitala<sup>20</sup> informaron en 1980 de una serie de 145 pacientes tratados en el Instituto Neuroquirúrgico de la Universidad de Roma con malformación arteriovenosa intracraneana, de los cuales 95 fueron tratados quirúrgicamente y 50 de manera conservadora. La extirpación total de la malformación fue conseguida en 92 pacientes. En tres únicamente se hizo la oclusión de los vasos aferentes a la malformación y los propios autores se muestran muy escépticos en cuanto a la efectividad de este procedimiento. Su mortalidad postoperatoria fue de 6.3 por ciento, cifra similar a la de Parkinson y Bachers<sup>10</sup> y por lo tanto, significativa. En el seguimiento a largo plazo encontraron una mortalidad de 20 por ciento en el grupo de pacientes que recibieron tratamiento conservador, en tanto que no encontraron ni un sólo caso de recurrencia de la hemorragia en el grupo quirúrgico. Explican su mortalidad de 6.3 por ciento por el hecho de que tres de sus pacientes fueron operados en estado de coma, un error que ellos aseguran ya no cometer en el presente. Estas cifras tan elocuentes ponen de manifiesto que a menos que existan contraindicaciones muy serias para llevar al cabo el tratamiento quirúrgico, la actitud conservadora, expectante, no tiene lugar ante una malformación arteriovenosa del sistema nervioso central. Los autores comparten totalmente el cri-

Fig. 10. Aspecto de la resección en cuña realizada para eliminar todo vestigio de malformación.



terio de Guidetti y Delitala<sup>26</sup> en el sentido de que constituye un error muy grave operar a un paciente en estado de coma, lo que ciertamente equivale a tener que lamentar una muerte transoperatoria o postoperatoria inmediata. Vale la pena insistir respecto de la serie de Guidetti y Delitala,<sup>26</sup> que en tanto que el grupo de pacientes tratados quirúrgicamente mejoró a medida que los años pasaban, 18 de los 50 que no se operaron se deterioraron, ya fuera por nuevas hemorragias en 17 casos o por el déficit neurológico debido a la malformación. Estos autores establecen su criterio para el tratamiento conservador en tres grupos de pacientes: 1) pacientes con síntomas epilépticos que responden bien al tratamiento anticonvulsivo en quienes el tamaño de la malformación y, más importante aún, su localización, implica un riesgo operatorio injustificado; 2) pacientes ancianos; si bien la edad avanzada no constituye una contraindicación formal para la cirugía, ellos algunas veces han aconsejado en contra del tratamiento quirúrgico en estos pacientes, dado que el procedimiento agregaría poco a su esperanza de supervivencia; 3) pacientes con compromiso mental importante o en estado de coma. En todos los demás casos el tratamiento quirúrgico debe ponerse en práctica para obtener la total prevención de nuevas hemorragias.

Resulta interesante comentar que en la serie de Guidetti y Delitala<sup>26</sup> la hemorragia fue más frecuente mientras más pequeña fuera la malformación, lo que también ha sido encontrado por Pia,<sup>27</sup> aunque hacen hincapié en la baja frecuencia de una segunda hemorragia en estas malformaciones pequeñas.

Sólo uno de los casos que se presenta fue debido a una malformación arteriovenosa cerebelosa. Kazimiroff y colaboradores<sup>28</sup> describieron recientemente cuatro casos de hemorragia cerebelosa aguda en la infancia, dos de ellos secundarios a ruptura de malformación arteriovenosa, otro por un ependimoma y uno más de etiología desconocida. Enfatizan la utilidad de la tomografía computada para el diagnóstico, manejo y seguimiento de estas hemorragias, que son frecuentes tanto en los niños como en los adultos, en estos últimos generalmente por hipertensión o terapia anticoagulante; frecuentemente resultan en coma y muerte y sólo rara vez han sido tratados quirúrgicamente. Señalan que el pronóstico en los niños es considerablemente mejor si el diagnóstico se establece oportunamente. Fisher y col.<sup>29</sup> y otros autores como Brennan,<sup>30</sup> han descrito el síndrome clínico de la hemorragia cerebelosa del adulto, con hincapié en la importancia de la operación precoz y su informe de tres casos. La muerte súbita o por lo menos rápida del niño con un tumor de la fosa posterior que sangra, generalmente por traumatismos menores, es un hecho bien conocido para el neurocirujano pediátrico.

Las malformaciones arteriovenosas de la médula espinal siguen representando un desafío prácticamente insalvable para el neurocirujano contemporáneo. Aunque congénitas, también su sintomatología suele manifestarse en la edad adulta. González Cornejo<sup>31</sup> informó en 1971 de seis casos, todos

en personas adultas entre la cuarta y sexta décadas y desde entonces se pronunció por la extirpación radical con microcirugía como el tratamiento de elección. Esto fue apoyado por Mateos y col.<sup>32</sup> quienes publicaron en 1972 su ensayo experimental con microcirugía angiológica aplicada a la neurocirugía, con lo que se constituyeron en los principales promotores del procedimiento en México. En la actualidad ningún neurocirujano consideraría la posibilidad de diseccionar y extirpar una malformación arteriovenosa del cerebro o la médula espinal sin el empleo de estas técnicas microquirúrgicas.

Muy desalentadores son, en verdad, los resultados del tratamiento quirúrgico de las malformaciones medulares, muy a pesar de que se empleen las técnicas microquirúrgicas más delicadas. El daño está establecido desde el momento en que la malformación se manifiesta clínicamente por hemorragia subaracnoidea o déficit motor y sensorial por debajo del nivel de la misma. El neurocirujano se ha preguntado muchas veces si en realidad valdrá la pena operar estas malformaciones. Es criterio de los autores que estas malformaciones deben operarse tan pronto como se haya realizado el diagnóstico y las condiciones del paciente lo permitan, ya que si bien es muy poco probable que el paciente recupere las facultades perdidas, se obtendrá por lo menos que el deterioro neurológico no siga adelante y se podrá prevenir la muerte si una de estas malformaciones sangrara abundantemente (fig. 11 y 12).



Fig. 11. Mielografía en la que se aprecian los vasos malformados desde la segunda lámina lumbar hacia arriba.



Fig. 12. Aspecto de los vasos malformados sobre la superficie de la médula espinal, cuya resección es imperativa si han de evitarse nuevas hemorragias.

## Conclusiones

1. Aunque en las series de adultos no lo hay, en los niños y en los adolescentes los autores observan un predominio del sexo masculino de cerca del 70 por ciento de los casos.
2. En los niños y adolescentes no existe predominio significativo de edad.
3. En la serie del Hospital de Pediatría el síntoma más frecuente fue el déficit motor y en segundo lugar la hemorragia subaracnoidea.
4. Las dos terceras partes de los pacientes en este grupo de edades acude en busca de tratamiento médico en los primeros 30 días de haberse manifestado la sintomatología y la gran mayoría de ellos el mismo día.
5. Contra la creencia común, el soplo intracraneano en casos de malformación arteriovenosa es raro y generalmente se observa en los casos de malformación tipo 3.
6. Es muy poco frecuente que el cuadro de migraña clásica sea debido a una malformación arteriovenosa.
7. Las crisis convulsivas pre y postoperatorias son frecuentes, por lo que se recomienda administrar medicación anticonvulsiva antes de la operación en aquellos pacientes en quienes las convulsiones son parte de la sintomatología de la malformación y en el periodo postoperatorio en todos aquellos a quienes se haya realizado manipulación de la corteza cerebral.
8. La tomografía computada es muy útil pero no infalible en el diagnóstico de las malformaciones arteriovenosas y debe haberse siempre utilizado material de contraste.
9. El estudio de elección es la panangiografía, pero de preferencia debe ser seriada, estereoscópica y tridimensional. Este estudio no es infalible y debe dejársele un pequeño margen de especulación en la tabla de posibilidades.
10. Las malformaciones arteriovenosas del sistema nervioso central pueden asociarse a otras lesiones.
11. Los diferentes tratamientos en boga para los

- aneurismas intracraniales son adecuados y no se hace ninguna contribución al respecto.
12. El tratamiento ideal es la disección y extirpación de la malformación con técnica microquirúrgica.
  13. En casos bien seleccionados se puede llevar al cabo la resección cuneiforme de la malformación con técnica microquirúrgica, aun sacrificando cierta extensión de tejido encefálico, cuando éste no es el asiento de funciones importantes.
  14. Pueden realizarse lobectomías y aun hemisferectomías cuando los casos lo requieren.
  15. Los factores más importantes para el éxito de este tipo de intervenciones son la habilidad, el ingenio, la experiencia, la paciencia, el entrenamiento y el arrojo del cirujano junto con la experiencia, los conocimientos y disciplina de todo el equipo que participa en la sala de operaciones.
  16. El cirujano no necesita ser excesivamente rápido en la extirpación de una de estas malformaciones, ya que estos pacientes no suelen presentar espasmo vascular de significación y desde que la extirpación se encuentra en proceso, las condiciones hemodinámicas del cerebro comienzan a mejorar.
  17. Un buen detalle técnico es el propuesto por Malis, de iniciar la excisión por el extremo venoso y usar la vena de drenaje coagulada y seccionada como mango para hacer la disección retrógrada.
  18. Deben hacerse todos los esfuerzos por disponer de control angiográfico transoperatorio.
  19. Los autores no son partidarios de la embolización, como tampoco lo son algunos otros que fueron consultados en la literatura.
  20. No se debe operar a un paciente de una malformación arteriovenosa si se encuentra en estado de coma.
  21. La actitud conservadora, expectante, no tiene lugar ante una malformación arteriovenosa del sistema nervioso central, excepto en casos especiales.
  22. La hemorragia es más frecuente mientras más pequeña sea la malformación, aunque la frecuencia de una segunda hemorragia es más baja en estas malformaciones pequeñas.
  23. Las malformaciones arteriovenosas de la médula espinal siguen representando un desafío prácticamente insalvable para el neurocirujano. Estas deben operarse para que el deterioro neurológico no siga progresando y se pueda prevenir la muerte si una de ellas sangrara abundantemente.

## Corolario

Perret<sup>15</sup> informó en 1966 que 27 por ciento de las malformaciones arteriovenosas examinadas en un estudio cooperativo eran inoperables, generalmente en pacientes jóvenes. Quizá algunas de las malformaciones presentadas en esta serie hubieran sido consideradas como inoperables en esa época,

pero es obvio que a medida que aumenta la experiencia, mejoran la anestesia y la instrumentación, una gran mayoría de estas lesiones pueden ser extirpadas. A medida que el cirujano desarrolla mayor habilidad y la angiografía proporciona mayor información, la morbilidad y la mortalidad de estas lesiones disminuirá progresivamente.

## REFERENCIAS

1. Harvey, W.: *De Motu Cordis*. 1628. 1a. edición inglesa. Keynes, G. (Ed.). Londres, The Nonsuch Press. 1953.
- 2a. Hunter, W.: *The history of aneurysm of the aorta, with some remarks on aneurysms in general*. Med. Obs. Soc. Physiol. 1:327, 1757.
- 2b. Hunter, W.: *Observations on arteriovenous malformations*. En: *Medical observations and enquiries*. Londres. 1762.
3. Steindel, S. O.: *Über einen Fall von Variz Aneurysmaticus im Bereich der Gehirngefäße*. Fromme, F. (Ed.). Würzburg. 1896, p. 56.
4. Cushing, H. y Bailey, P.: *Tumors arising from the blood vessels of the brain. Angiomatous malformations and hemangioblastomas*. Springfield, Charles C. Thomas. 1928, p. 219.
5. Dandy, W. E.: *Arteriovenous aneurysm of the brain*. Arch. Surg. 17:190, 1928.
6. Olivecrona, H. y Laidenheimer, J.: *Congenital arteriovenous aneurysms of the carotid and vertebral arterial systems*. Berlín, Springer Verlag. 1957, p. 91.
7. Olivecrona, H. y Riives, J.: *Arteriovenous aneurysms of the brain. Their diagnosis and treatment*. Arch. Neurol. Psychiat. 59:567, 1948.
8. Tönnis, W.; Schiefer, W. y Walter, W.: *Signs and symptoms of supratentorial arteriovenous aneurysms*. J. Neurosurg. 15:471, 1958.
9. Anderson, F. M. y Korbin, M. A.: *Arteriovenous anomalies of the brain. A review and presentation of 37 cases*. Neurology 8:89, 1958.
10. Parkinson, D. y Bachers, G.: *Arteriovenous malformations*. J. Neurosurg. 53:285, 1980.
11. Stakashima, E. y Becker, E.: *Neuropathology of cerebral arteriovenous malformations in children*. J. Neurol. Psychiat. 43:380, 1980.
12. Vinken, P. J. y Bruyn, G. W.: *Vascular diseases of the nervous system*. En: *Handbook of clinical neurology*. Vinken, P. J. y Bruyn, G. W. (Eds.). Amsterdam, North Holland. 1972, p. 11.
13. Pécastaing, J. L.; González, D. y Vieto, E.: *Hemisferectomía. Quince años de experiencia*. Cirugía y Cirujanos 48:249, 1980.
14. Mackenzie, I.: *The clinical presentation of cerebral angioma. A review of fifty cases*. Brain 76:184, 1953.
15. Perret, G. y Nishioka, H.: *Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Arteriovenous malformations*. J. Neurosurg. 25:467, 1966.
16. Moody, R. A. y Poppen, J. L.: *Arteriovenous malformations*. J. Neurosurg. 32:503, 1970.
17. Pia, H. W.: *The acute treatment of cerebral arteriovenous angiomas associated with hematomas*. En: *Cerebral angiomas. Advances in diagnosis and therapy*. Pia, H. W.; Gleave, J. R. W. y Grote, E. (Eds.). Nueva York, Springer Verlag. 1975, p. 155.
18. Soto de la Vega, M.: *Aspectos electroencefalográficos de las malformaciones arteriovenosas cerebrales*. Neurocir. (Méx.) 2:261, 1972.
19. Fine, R. D.; Patterson, A. y Gaylor, J. B.: *Recurrent attacks of subarachnoid hemorrhage in the presence of a cerebral angioma and an intraventricular oligodendroglioma*. Scot. Med. J. 5:324, 1966.
20. Welcker, E. R. y Seidel, K.: *Kombination eines Angioma arteriovenosum aneurysmaticum mit einem Astrocytom*. Dtsch. Z. Nervenheilk. 189:231, 1966.
21. González, D.: *Aneurismas de la arteria comunicante posterior*. Rev. Mex. Ped. 34:32, 1967.

22. Malis, L.: *Comunicación personal*. 1981.
23. Pool, J. L.: *Excision of cerebral arteriovenous malformations*. J. Neurosurg. 29:312, 1968.
24. Pool, J. L. y Potts, D. G.: *Aneurysms and arteriovenous anomalies of the brain. Diagnosis and treatment*. Nueva York, Harper and Row. 1965, p. 463.
25. González, D.; Pécastaing, J. L. y Velázquez, J.: *Tratamiento quirúrgico de la epilepsia*. Cirugía y Cirujanos 49:482, 1981.
26. Guidetti, B. y Delitala, A.: *Intracranial arteriovenous malformations*. J. Neurosurg. 53:149, 1980.
27. Pia, H. W.: *The surgical treatment of intracerebral and intraventricular hematomas*. Acta Neurochir. 27:149, 1972.
28. Kazimiroff, P.; Weichsel, M.; Grimenil, V. y Young, R.: *Acute cerebellar hemorrhage in childhood: etiology, diagnosis and treatment*. Neurosurgery. 6:524, 1980.
29. Fisher, C. M.; Picard, E. H.; Polak, A.; Dalal, P. y Ojemann, R. G.: *Acute hypertensive cerebellar hemorrhage: diagnosis and surgical treatment*. J. Nerv. Ment. Dis. 140:38, 1965.
30. Brennan, R. W. y Bergland, R. M.: *Acute cerebellar hemorrhage: analysis, clinical findings and outcome in 12 cases*. Neurology (Minn.) 27:527, 1977.
31. González Cornejo, S.: *Hemangiomas raquimedulares*. Neurocir. (Méx.). 1:167, 1971.
32. Matcos, J. H.; Loyo, M.; Madrazo, I. y Zenteno, G.: *Microcirugía angiológica aplicada a la neurocirugía. Ensayo experimental. Comunicación preliminar*. Neurocir. (Méx.). 2:289, 1972.

## NOTA BIOGRAFICA

El doctor Daniel González y González egresó de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México en 1955. Realizó su internado y su subresidencia en cirugía general en Lynn, Mass. de 1955 a 1957 y su adiestramiento básico en neuropatología, neurología y neurocirugía en el Instituto Neurológico de Montreal y el Hospital Monte Sinaí de Nueva York, de 1958 a 1961.

Desde 1968 es profesor titular de clínica neurológica y adjunto del curso de graduados en neurocirugía, ambos de la Facultad de Medicina de la UNAM. Desde 1963 ocupa el cargo de jefe del Departamento de Neurología y Neurocirugía del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Ha sido uno de los puntales del Consejo Mexicano de Cirugía Neurológica, del que ha sido secretario (de 1965 a 1971 y de 1976 a la fecha) y presidente. Ha sido también secretario, vicepresidente y presidente de la Sociedad Mexicana de Cirugía Neurológica y secretario de la Academia Mexicana de Cirugía. Es autor de la obra *Neurocirugía clínica en niños y adolescentes* (1968) y de numerosos artículos aparecidos en la literatura periódica mexicana y extranjera.

La Academia Nacional de Medicina lo admitió en su Departamento de Cirugía, en el área de Neurocirugía, el 21 de mayo de 1981.