

FIGURA 55D.1

A, En las imágenes sagitales de resonancia magnética, potenciadas en T1, realizadas con posterioridad a la aplicación del contraste se observan las venas tributarias y una gran vena de drenaje características de un angioma venoso (flecha). B, En la imagen lateral en fase venosa de una angiografía de la arteria carótida interna derecha se detecta un gran angioma venoso (puntas de flecha) que drena en el seno recto

® (flecha).



FIGURA 55D.2 En la imagen sagital potenciada en T1 posterior a la aplicación del contraste se observa el débil realce de una telangiectasia capilar en la protuberancia, una localización habitual (flecha). No se evidenció ninguna señal anormal correspondiente en las secuencias potenciadas en T1 o T2 anteriores a la aplicación del contraste. Estas lesiones se ven sólo después de la administración de éste.

EPIDEMIOLOGÍA Y SIGNOS CLÍNICOS

Malformaciones cavernosas

La frecuencia de detección de malformaciones cavernosas depende del modo de estudio. En series mayores de autopsias, la frecuencia es del 0,02-0,53%. En los estudios basados en la RM se ha observado una frecuencia más alta, del 0,4-0,9% (Maraire y Awad, 1997). Estas malformaciones explican el 8-15% del total de las malformaciones vasculares (Lehnhardt et al, 2005). Las formas familiares de las malformaciones cavernosas, caracterizadas por múltiples lesiones, parecen transmitirse de forma autosómica dominante (Notelet et al, 1997). Las malformaciones cavernosas se producen en todos los grupos de edad, aunque la mayoría de pacientes las presentan entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Muchas malformaciones cavernosas son lesiones solitarias, pero se producen lesiones múltiples en aproximadamente un tercio de los casos esporádicos, y en más de dos tercios de los casos familiares. Los casos familiares de nuevas lesiones se producen a una frecuencia media de 0,2 a 0,4 por paciente y año (Lehnhardt et al, 2005). Las malformaciones cavernosas familiares se han correlacionado con *locus* génicos específicos (Hádemenos et al, 2001).

Las malformaciones cavernosas son lesiones dinámicas, y la hemorragia intralésional, trombosis, organización, calcificación, formación de quistes e involución de las cavernas contribuyen en los cambios de estas lesiones. A diferencia de los angiomas venosos, las malformaciones cavernosas no poseen un aspecto distintivo en la TC, aunque sí tienen una «firma característica» en la RM (Fig. 55D.3). El patrón de la RM de un núcleo central de intensidad aumentada rodeado de un borde de intensidad disminuida en secuencias potenciadas en T2 o áreas redondas multiloculadas de señal aumentada en secuencias potenciadas en T1 permiten su identificación radiológica. Las secuencias en eco de gradiente (EG) potenciadas en T2 mejoraron de manera espectacular la sensibilidad de la RM en la detección de lesiones y son la técnica de elección para llevar a cabo el diagnóstico de un angioma cavernoso, sobre todo con lesiones múltiples

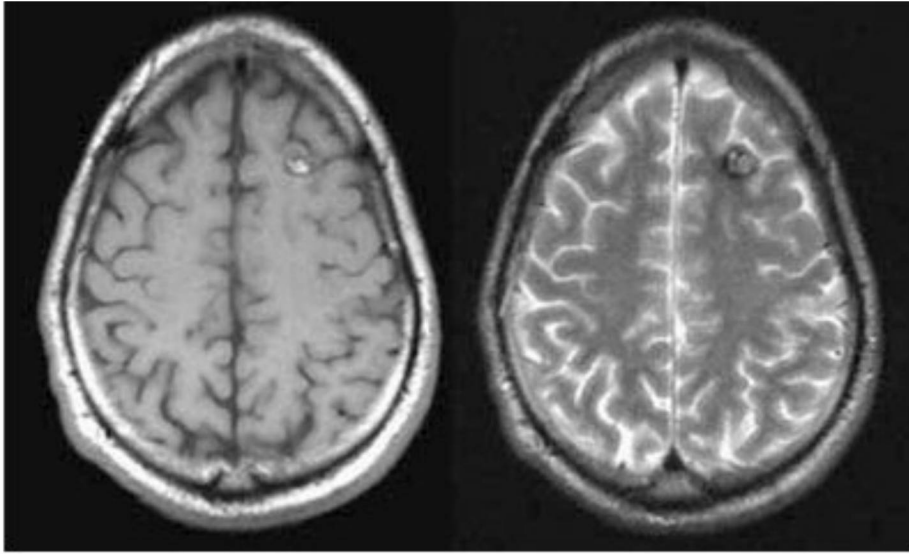


FIGURA 55D.3

En las imágenes de resonancia magnética potenciadas en T1 (izquierda) y T2 (derecha) se observa un angioma cavernoso en el lóbulo frontal izquierdo, con una señal característica lobulada aumentada en T1 y un anillo de hemosiderina de baja intensidad de señal T2.

(Lehnhardt et al, 2005) (Fig. 55D.4). Aunque la imagen de la RM resulta característica, el diagnóstico diferencial debería incluir MAV crípticas o parcialmente trombosadas, tumores hemorrágicos primarios o metastásicos, enfermedades infecciosas y granulomatosas y lesiones inflamatorias.

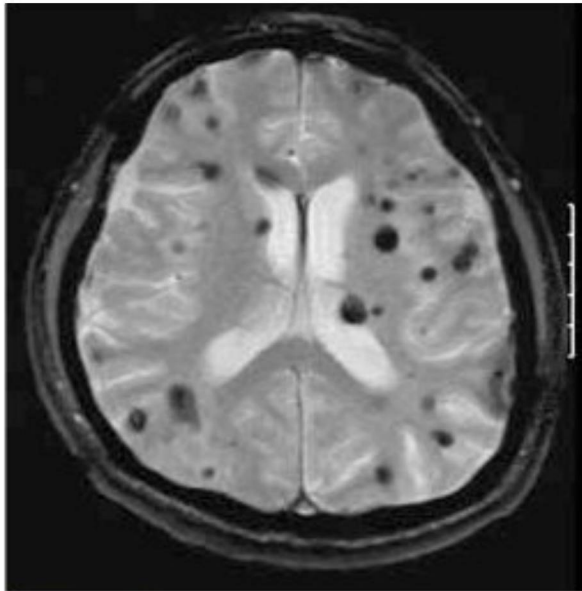


FIGURA 55D.4 Las imágenes axiales de eco de gradiente aportan una sensibilidad excelente en múltiples angiomas cavernosos. Las lesiones negras redondas representan un «florecimiento» de artefactos de susceptibilidad causados por la hemosiderina. Varias de estas lesiones no se vieron en imágenes convencionales potenciadas en T2.

Las malformaciones cavernosas pocas veces se visualizan en la angiografía por el pequeño tamaño de los vasos aferentes, la presencia de trombosis y el flujo relativamente bajo de estas lesiones. La *malformación críptica* es una expresión empleada para describir una pequeña malformación indetectable en la angiografía pero que por examen patológico se demuestra que es responsable de una hemorragia intracranial. Las malformaciones cavernosas representan el 25-50% de estas lesiones ocultas. Se considera que el resto son MAV angiográficamente ocultas. Debido a la diferente historia natural de las dos lesiones, en presencia de una nueva hemorragia puede ser necesario realizar una angiografía de seguimiento después de la resolución de un efecto masa para excluir la presencia de una MAV pequeña.

Muchas malformaciones cavernosas son clínicamente silentes. Las manifestaciones clínicas más habituales de las malformaciones cavernosas son cefaleas, convulsiones, hemorragias y signos neurológicos focales. Se producen crisis epilépticas con una frecuencia aproximadamente del doble en los pacientes con malformaciones cavernosas en comparación con los pacientes con MAV, con una frecuencia descrita que oscila entre el 23 y el 52% (Moriarty et al, 1999) en series clínicas. Es más probable que los hombres manifiesten crisis epilépticas y, las mujeres, hemorragia macroscópica y déficits neurológicos. Los pacientes con lesiones cavernosas con calcificación, signo de hemorragia intralesional crónica con organización de trombos y pseudocápsulas gruesas, tienen más probabilidades de presentar convulsiones que los afectados por una hemorragia macroscópica.

En series clínicas amplias se han observado casos de hemorragia clínicamente significativa en el 8-37% de las lesiones (Maraire y Awad, 1997). Es importante distinguir entre hemorragias intralesionales y extralesionales, y la relación con el deterioro neurológico. Algunos expertos han propuesto calcular tasas de «episodios» frente a tasas de «hemorragias» (Moriarty et al, 1999). Aunque variable, el riesgo anual de hemorragia es del 0,24-6%. Puede encontrarse un rango más estrecho en los estudios que describen sólo una hemorragia sintomática, confirmada radiológicamente (Moriarty et al, 1999). Algunos estudios han descrito un riesgo aumentado de hasta el 23% al año con lesiones que se ha demostrado que habían sangrado con

anterioridad, pero este hallazgo no se ha reproducido en todas las series (Raychaudhuri et al, 2005). Se han descrito resultados similares, pero más constantes, de una mayor tasa de hemorragia en mujeres, sobre todo en embarazadas (Raychaudhuri et al, 2005).

Frente a lo que ocurre con la hemorragia primaria que se produce por una MAV, la hemorragia clínicamente significativa observada en las malformaciones cavernosas pocas veces supone un riesgo vital, la hemorragia inicial es autolimitada y los pacientes suelen tener un pronóstico bueno o regular. Sin embargo, las malformaciones cavernosas profundas y del tronco encefálico conllevan una tasa más alta de hemorragia sintomática recurrente (hasta el 69%), además de una morbilidad significativa, aunque algunos subgrupos de pacientes pueden tener un curso más benigno (Kupersmith et al, 2001; Moriarity et al, 1999; Porter et al, 1997). Se ha observado que el riesgo de presentar una nueva hemorragia disminuye con el tiempo. En las malformaciones cavernosas se produce una acumulación temporal de hemorragias, la tasa de presentación de nuevas hemorragias es inicialmente alta y disminuye 2-3 años después de una hemorragia previa. En un estudio de 141 pacientes que presentaron hemorragias, durante los primeros 2,5 años el riesgo de hemorragia mensual fue del 2%, y después el riesgo disminuyó a menos del 1% al mes (Barker et al, 2001).

Malformaciones arteriovenosas

Las MAV se producen con la misma frecuencia en hombres y mujeres, pocas veces producen síntomas clínicos antes de la primera década, y suelen presentarse en la segunda y tercera décadas de la vida. Debido a que muchos casos no presentan síntomas, es muy difícil determinar la prevalencia de MAV. Las series de autopsias, en las que se han comunicado tasas de prevalencia de 500-600 casos por 100.000 personas, indudablemente reflejan el sesgo de selección. Hoy día sólo podemos calcular la tasa de detección de MAV sintomáticas, que es de 0,94 por 100.000 personas-años (Berman et al, 2000).

La relación entre MAV y aneurismas en poblaciones diferentes se ve influida por la geografía y el origen étnico, además de por los patrones de referencia que probablemente distorsionan las cifras reales. Por ejemplo, en Estados Unidos, los aneurismas son cinco veces más frecuentes que las MAV, pero son casi 14 veces más comunes en el Reino Unido y parecen producirse con la misma frecuencia en Qatar, Arabia Saudita y China. En Singapur la relación se encuentra invertida, y las MAV pueden ser cuatro veces más frecuentes que los aneurismas (Ohaegbulam, 2001).

Los pacientes con MAV pueden buscar atención médica por uno o más de los siguientes problemas: 1) hemorragia intracraneal; 2) convulsiones; 3) déficits neurológicos focales; 4) alteraciones de la función cortical superior; 5) cefaleas, y 6) soplos.

Pueden producirse cefaleas en el 5-35% de los pacientes con MAV. Suelen iniciarse, de forma característica, durante la segunda década de la vida; pueden ser generalizadas, unilaterales, focales, continuas o intermitentes. Son inespecíficas y, si no existen hemorragias o hidrocefalia, la relación de la cefalea con la MAV no siempre está clara.

Las MAV tienden a producir una hemorragia intracerebral localizada; también pueden ocasionar una hemorragia intraventricular o subaracnoidea. El déficit neurológico resultante depende de la localización y del volumen de la hemorragia. No existe un cuadro clínico característico específico de la hemorragia por MAV. En la mayoría de casos no hay ningún dato destacado en la historia, salvo el inicio súbito de una cefalea grave, característica de cualquier hemorragia intracerebral.

Pueden producirse convulsiones en pacientes de todas las edades. Las crisis son el síntoma de presentación en el 28-67% de los pacientes con MAV. Más del 50% de los pacientes con ésta tienen más probabilidades de haber presentado al menos una crisis hacia los 30 años de edad. La crisis es más común como síntoma inicial entre los 11 y 20 años de edad; la hemorragia es más habitual como síntoma inicial entre los 21 y 30 años de edad. Los pacientes con MAV grandes presentan una probabilidad dos veces mayor de tener convulsiones como síntoma de presentación, por contraste con las hemorragias, y la relación es inversa en caso de lesiones de menos tamaño.

Además de cefaleas, convulsiones y hemorragias, otras manifestaciones clínicas menos frecuentes de MAV son déficits neurológicos focales causados por isquemia (Deriu et al, 1998), cardiomegalia e insuficiencia congestiva por gasto elevado causado por una derivación de alto volumen, hidrocefalia obstructiva, hidrocefalia comunicante y compresión de pares craneales. La presencia de estos problemas se relaciona en parte con la edad del paciente. La cardiomegalia y la insuficiencia cardíaca se suelen manifestar sólo durante el primer año de vida y la primera infancia en un paciente con una malformación de la vena de Galeno. De forma similar, la hidrocefalia obstructiva suele ser una enfermedad de la infancia secundaria a una compresión del acueducto por una malformación de la vena de Galeno dilatada, aunque la hidrocefalia comunicante puede producirse a cualquier edad por una hemorragia intraventricular.

HALLAZGOS FÍSICOS

La exploración física debe adecuarse a la edad de presentación. En la lactancia deben buscarse signos de estado cardiovascular hiperdinámico. Es necesario medir el perímetro cefálico. A cualquier edad, la auscultación de la cabeza puede revelar un soplo, que con frecuencia puede ser de cierta ayuda para la localización. Por último, la presencia y el carácter del déficit neurológico pueden ayudar a localizar la localización de la hemorragia.

FISIOLOGÍA Y METABOLISMO

En 1928, Cushing y Dandy describieron alteraciones del patrón normal del flujo sanguíneo cerebral alrededor de las MAV. Razonaron, de acuerdo con el hallazgo de sangre roja (arterialización) en los canales venosos, que el cerebro no utilizaba el flujo con fines metabólicos. La escasez de llenado de la corteza circundante en presencia de una MAV, observado en la angiografía, se describió como *robo cerebral*.

El flujo sanguíneo hacia y desde las MAV se realiza a través de canales localizados normalmente. Debido a que no existe una circulación separada de la MAV, la relación entre las ramas nutricias corticales y las arterias que desvían sangre hacia una MAV es importante. En la Figura 55D.5 se expone un modelo simplificado para describir la relación entre la presión en las ramas nutricias de un vaso y el flujo de la MAV. Un descenso de presión junto a una arteria nutricia es directamente proporcional a la velocidad media/tiempo del flujo y a la longitud de la arteria. Por tanto, a mayor flujo hacia la MAV menor será la presión en las arterias nutricias. El aumento de presión venosa asociada con una MAV también produce un mayor descenso del flujo nutricional.

Aunque numerosas MAV de alto flujo presentan robo cerebral detectado en la angiografía, no todas producen síntomas isquémicos

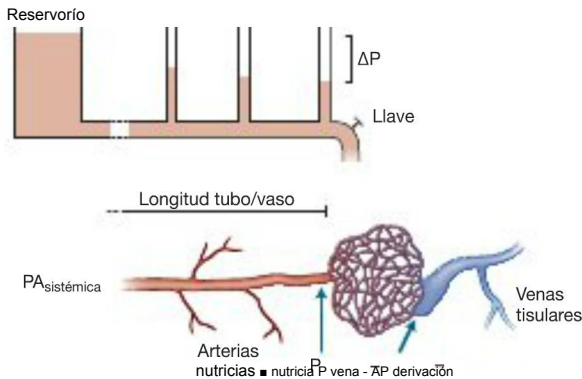


FIGURA 55D.5 Relación entre la presión (P) en las ramas nutricias (las que alimentan la corteza normal circundante) y el flujo en el vaso nutricional de una malformación arteriovenosa; PA: presión arterial. (Adaptada de: Nornes, H. y Grip, A. 1980, «Hemodynamic aspects of cerebral arteriovenous malformation», *J Neurosurg*, vol. 53, pág. 456.)

(Taylor et al, 2002). Ello se explica en parte por la respuesta autorreguladora de los vasos cerebrales normales a un descenso en la presión local de perfusión. Además, las neuronas mantienen la función electrofisiológica normal hasta que el flujo se reduce desde valores normales de 50 ml/100 g/min a menos de 20 ml/100 g/min. No obstante, la hipoperfusión crónica en los vasos nutricios que rodean una MAV puede producir una dilatación máxima, de forma que se pierde la autorregulación del área. Dichos cambios pueden hacer que el territorio afectado sea susceptible de tener alteraciones de la presión sistémica, que podrían producir una isquemia cerebral.

ESTUDIOS DE LABORATORIO

La identificación de pacientes con sospecha de tener una MAV se ha visto facilitada con el desarrollo de técnicas de imagen diagnósticas modernas no invasivas, como TC, angiografía, RM y angiografía por resonancia magnética (ARM) (v. Capítulo 36B). Si se encuentra una MAV, la angiografía convencional (v. Capítulo 36C) es útil para determinar el tratamiento óptimo. Una MAV puede tener una entrada arterial de cualquiera de las arterias cerebrales mayores. Si la MAV se localiza sólo en el territorio de una única arteria cerebral, entonces el aporte sanguíneo de la malformación puede proceder únicamente de esa arteria. En MAV de mayor tamaño o en las que limitan más de un territorio, el aporte arterial suele proceder de más de una distribución arterial. Por tanto, es necesaria una visualización completa de la entrada desde todos los territorios arteriales para definir estas lesiones. El drenaje venoso puede ser a través del sistema venoso superficial o profundo, o directamente de un seno mayor o por alguna combinación de estos patrones.

La TC con frecuencia es el primer estudio que indica la presencia de una malformación vascular en un paciente con cefaleas, crisis epilépticas o un déficit neurológico. Puede obtenerse información de imágenes realizadas con contraste y sin él. En la imagen obtenida *sin contraste* pueden establecerse la presencia y la localización de la hemorragia. Una hemorragia lobar aumentaría la sospecha de la exis-

tencia de una malformación vascular como causa subyacente. Entre otras consideraciones diagnósticas se incluyen hemorragia hipertensiva, rotura aneurismática y hemorragia en un tumor. Con *contraste*, el aumento se produce por la acumulación de material de contraste en el compartimento intravascular, además de por áreas circundantes con afectación de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica. La presencia de un patrón de realce «en serpentina» es muy característica. La TC dinámica de alta resolución (grosor del corte de 2,0 mm) después de la administración de contraste permite hacer una medición precisa del tamaño del nido de la MAV y se usa junto con la angiografía y la RM para la planificación estereotáctica (Fig. 55D.6).

Las secuencias estándar como RM potenciadas en T1 y T2 aportan información precisa sobre el tamaño y la localización de una MAV (Fig. 55D.7). Las arterias nutricias y las venas de drenaje pueden apreciarse en una angiografía por RM. Las técnicas tridimensionales por *time of flight* (tiempo de vuelo) son especialmente útiles para visualizar el flujo arterial, y las bidimensionales por tiempo de vuelo son mejores para observar el flujo más lento en el drenaje venoso (Fig. 55D.8).

Las técnicas de imagen funcionales (v. Capítulo 36E) ayudan a determinar los efectos de la MAV en el flujo sanguíneo y la capacidad reguladora del cerebro circundante. Se ha empleado la TC con xenón para definir la respuesta a la acetazolamida. La presencia de un fenómeno de robo puede indicar una pérdida de autorregulación en el cerebro circundante a una MAV (Fig. 55D.9). La relación de la MAV con áreas corticales vitales puede apreciarse mediante una RM funcional (Fig. 55D.10). Estas nuevas modalidades de imagen aportan información que influye en el planteamiento terapéutico.

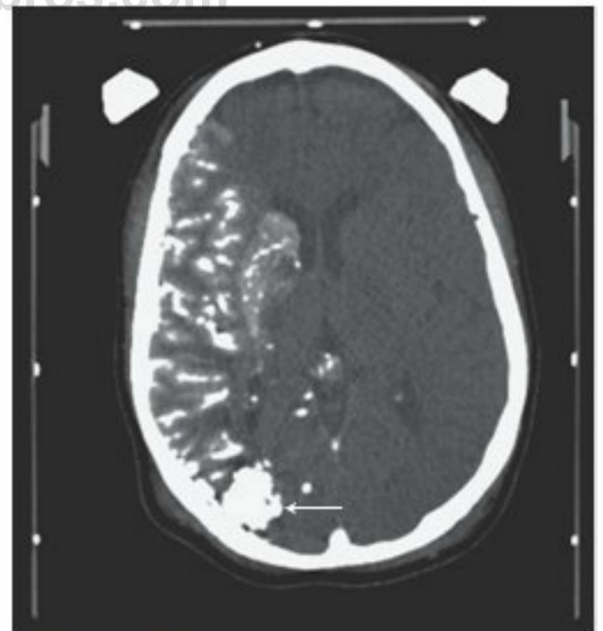


FIGURA 55D.6 En la imagen de tomografía computarizada de un corte de 1 mm de grosor, obtenida durante la inyección intraarterial de contraste se observa una malformación arteriovenosa occipital derecha (flecha). Esta imagen se obtuvo con un marco craneal estereotáctico.

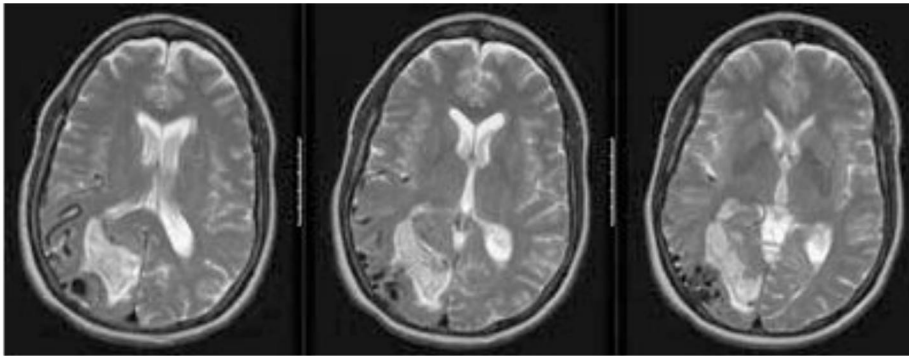


FIGURA 55D.7

En las imágenes axiales secuenciales potenciadas en T2 se observan numerosos vacíos de flujo «en serpentina» en la periferia del lóbulo occipital derecho, característicos de una malformación arteriovenosa. También puede verse una hemorragia asociada del lóbulo occipital medio.

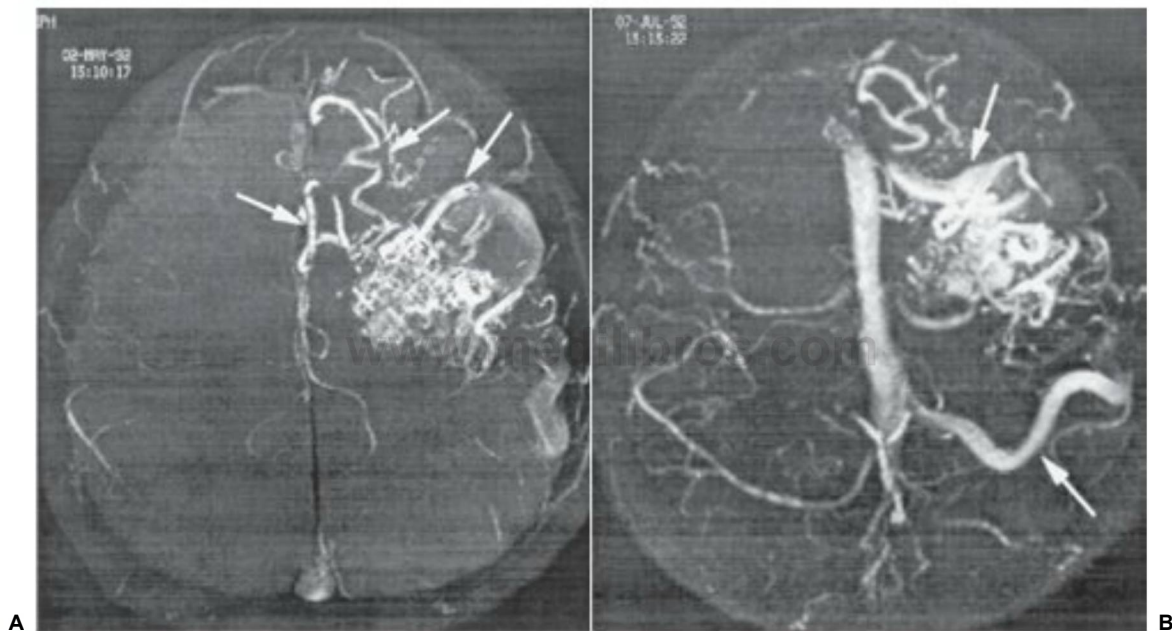


FIGURA 55D.8 A, En la angiografía por resonancia magnética tridimensional por tiempo de vuelo se ven pedículos arteriales (flechas), además de una variz venosa. En este estudio no puede definirse la totalidad del patrón de drenaje venoso. B, La angiografía por resonancia magnética bidimensional por tiempo de vuelo (*time of flight*) del mismo paciente se ve en detalle el drenaje venoso de la malformación arteriovenosa en el seno sagital superior (flechas).

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

La hemorragia intracaneal es la manifestación clínica más significativa de una MAV. Todos los estudios han demostrado un riesgo alto y relativamente constante de hemorragia que se asocia con las MAV. Los primeros estudios demostraron que cualquier MAV, con independencia de su forma de presentación, poseía un riesgo de hemorragia anual del 4%, con una mortalidad anual del 1 % y una tasa de morbi-mortalidad del 2,7%. Estudios más recientes han desafiado este concepto: un estudio refería que el riesgo de hemorragia es menor si la MAV no está rota, y que la incidencia de hemorragia está relacionada

con tres factores de riesgo: hemorragia previa, localización profunda y drenaje venoso profundo (Stapf et al, 2001). Otro estudio de algunos de estos investigadores halló que la tasa de hemorragia recurrente anual podía ser de hasta el 18% con una MAV ya rota (Stapf et al, 2006). Todo cálculo del riesgo de hemorragia en cada caso concreto debe tener en cuenta consideraciones específicas que pueden no reflejarse por completo en los datos acumulativos. Por ejemplo, las MAV no tratadas en la fosa posterior tienen, en especial, un mal pronóstico (Fleetwood et al, 2003). Los niños presentan un riesgo a largo plazo relativamente alto de tener una nueva hemorragia, porque suelen tener una vida más larga durante la que puede producirse dicha

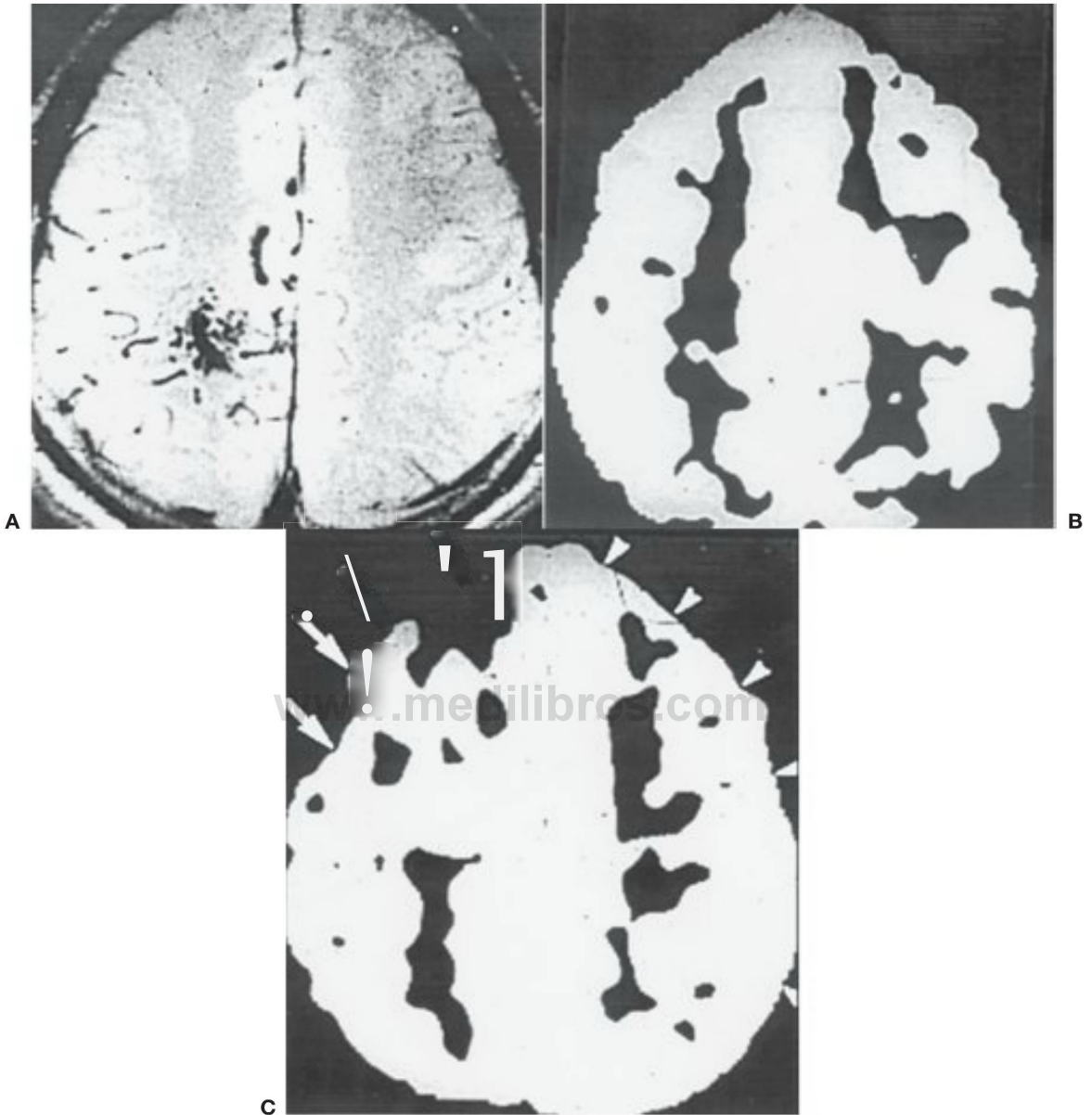


FIGURA 55D.9 A, En la imagen de resonancia magnética axial en densidad protónica se observa una malformación arteriovenosa en el lóbulo parietal derecho. En el análisis del flujo sanguíneo cerebral por tomografía computarizada con xenón antes (B) y después (C) de la administración de acetazolamida se ve un aumento normal del flujo sanguíneo con acetazolamida en el hemisferio izquierdo (*puntas de flecha*) y una disminución del flujo o un fenómeno de robo vascular (*flechas*) en el lóbulo frontal derecho.

nueva hemorragia. Los pacientes con MAV de menor tamaño, debido a las diferencias en los patrones de flujo y de presión en el nido, pueden tener una mayor probabilidad de hemorragia que con MAV de mayor tamaño. La hipertensión sistémica aumenta el riesgo de hemorragia por MAV. Las MAV con aneurismas en los vasos intranidales

y las que tienen áreas de restricción del flujo de salida venoso presentan una mayor tendencia a la hemorragia (Fig. 55D.11).

La evolución global de los pacientes con una MAV no es benigna. Además de los efectos de una hemorragia mayor, las lesiones neurológicas por hemorragias menores repetidas o isquemias del ce-

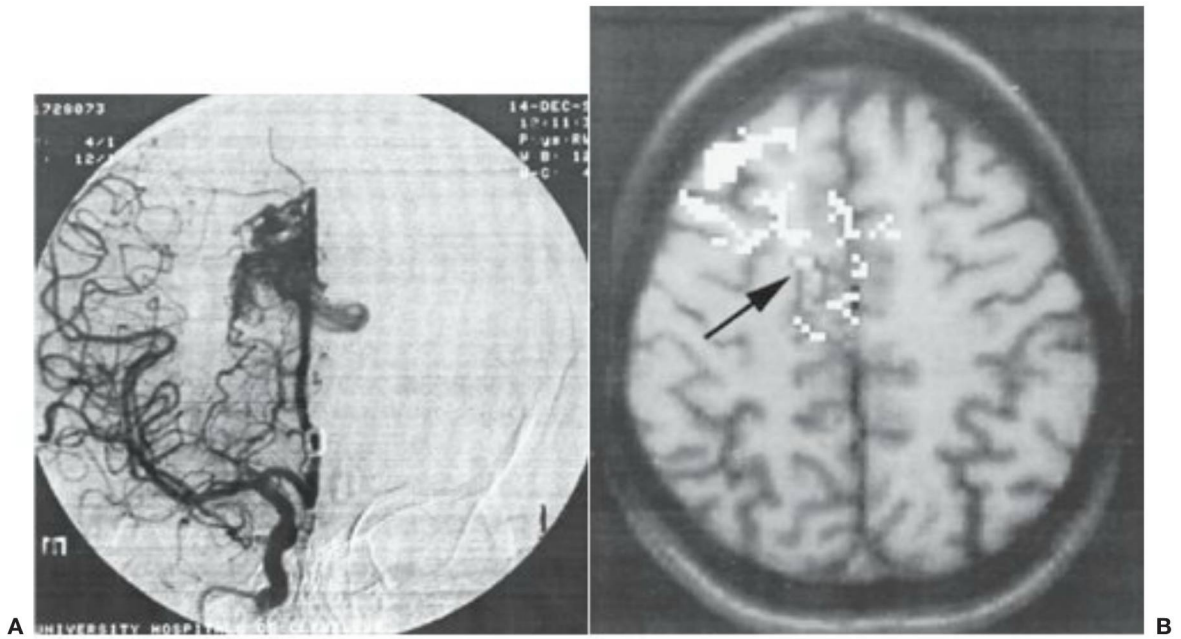


FIGURA 55D. 10 A, En la angiografía de la arteria carótida interna derecha se observa una malformación arteriovenosa frontal derecha.
B, Resonancia magnética funcional con activación de la pierna izquierda. Destaca la proximidad del nido de la malformación arteriovenosa (*flecha*) a la corteza motora de la pierna izquierda.

www.medilibros.com

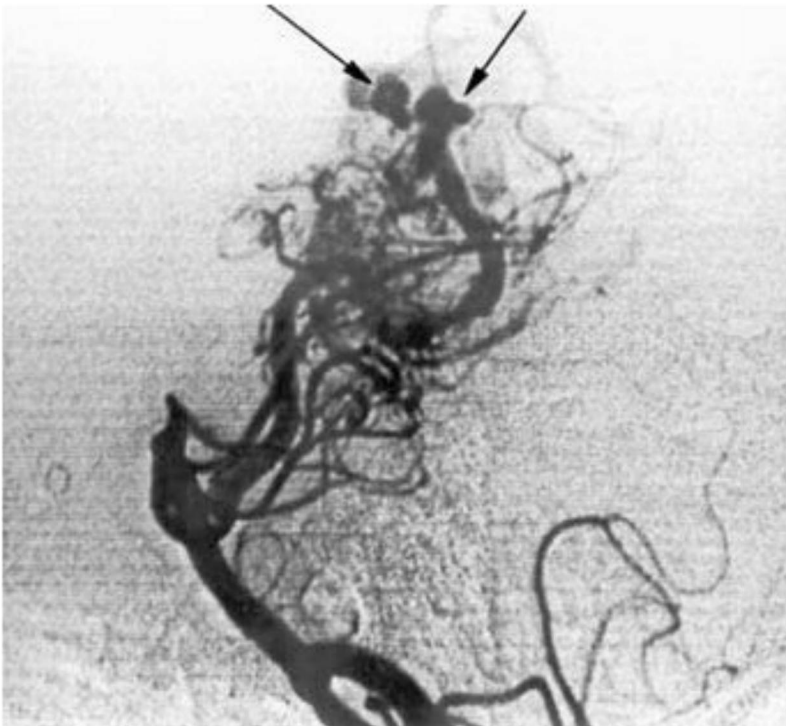


FIGURA 55D. 11 En la angiografía de la arteria vertebral izquierda se ven varios aneurismas intracraniales (*flechas*) asociados con este nido de malformación arteriovenosa.

rebros adyacentes por robo cerebral pueden producir un deterioro neurológico progresivo. La morbilidad de individuos menores de 20 años y mayores de 40 años de edad es menor que en el grupo de edad intermedio.

TRATAMIENTO

Malformaciones cavernosas

Entre las opciones terapéuticas para las malformaciones cavernosas se incluyen el tratamiento médico de las convulsiones y la escisión quirúrgica para controlarlas, prevenir la hemorragia o prevenir la hemorragia recurrente. En pacientes con crisis se emplea el tratamiento quirúrgico en caso de fracaso del tratamiento médico, o si éste puede optimizarse por extirpación de la lesión y del foco epiléptico.

Se está investigando el uso de radiocirugía estereotáctica en el tratamiento de las malformaciones cavernosas, pero las dosis estándar utilizadas en MAV verdaderas se asocian con una mala respuesta clínica y con una tasa elevada de complicaciones. Con dosis más bajas se han descrito menos complicaciones, pero es más difícil definir las variables de éxito terapéutico que con los criterios de obliteración angiográfica empleados para las MAV verdaderas. Aunque algunos informes indican que existe una reducción del riesgo de nueva hemorragia 2 años después de la cirugía estereotáctica por malformaciones cavernosas (Hasegawa et al, 2002), la historia natural del riesgo reducido de hemorragia a los 2 años dificulta la atribución de la tasa reducida de hemorragia sólo por los efectos del tratamiento (Barker et al, 2001).

En general, el papel de la cirugía se define por el estado del paciente y la localización de la lesión. Las lesiones asintomáticas suelen controlarse sólo con observación. En pacientes que presentan una hemorragia asintomática se considerará la realización de una resección quirúrgica de cualquier lesión a la que se pueda acceder en la región supratentorial, y de la lesión del tronco encefálico con presentación en la superficie de la piamadre o en el suelo del cuarto ventrículo (Maraire y Awad, 1997; Moriarty et al, 1999; Porter et al, 1997).

Malformaciones arteriovenosas

El tratamiento en la mayoría de pacientes con una MAV se considerará a la luz del mejor conocimiento de la historia natural de las MAV y con el desarrollo de las opciones terapéuticas. Al determinar cuál es el modelo terapéutico óptimo, microcirugía, radiocirugía y cirugía endovascular, todos son compatibles y complementarios (Ogilvy et al, 2001). En general, para asegurar que los pacientes con MAV reciben el tratamiento adecuado, no debe sobrestimarse la importancia de realizar un abordaje integral en equipo, que incluye especialistas con experiencia en neurocirugía microvascular, técnicas endovasculares y radiación estereotáctica.

Aunque la principal indicación del tratamiento es la prevención de la morbilidad neurológica causada por la hemorragia, el tratamiento satisfactorio de la MAV, sea microquirúrgico o radiquirúrgico, lleva a una reducción en la aparición de episodios de epilepsia (Ogilvy et al. 2001). Como se ha comentado en el apartado anterior, la mayor morbilidad de una MAV es consecuencia de una hemorragia, y la escisión quirúrgica es el método más directo e inmediato para eliminar el riesgo de que se presente una hemorragia posterior.

Entre los factores que deben considerarse al determinar la dificultad de realizar una escisión quirúrgica de una MAV se incluyen el tamaño de la lesión, el número de arterias nutricias, el flujo a través de la lesión, el grado de robo del cerebro circundante, la localización de la lesión, la importancia funcional del cerebro circundante y la vía del drenaje venoso. Algunas de estas variables están interrelacionadas, y para facilitar la toma de la decisión quirúrgica se emplean sistemas de clasificación para predecir los riesgos quirúrgicos en pacientes con diferentes MAV. La escala utilizada más habitualmente es la de Spetzler-Martin que, para facilitar la clasificación, se centra en el tamaño, en el patrón de drenaje venoso y en la función del cerebro circundante. El grado de la MAV se determina por la suma de los puntos asignados (Tabla 55D. 1). La experiencia retrospectiva y prospectiva ha demostrado la existencia de una correlación entre el grado de la MAV y el riesgo quirúrgico, aunque siguen sin definirse los intervalos de confianza de estas correlaciones.

La decisión de seguir un tratamiento debe hacerse a la luz de una comparación entre la historia natural de las MAV y los riesgos del tratamiento específicos para el paciente. Las amplias variaciones de la historia natural y los resultados del tratamiento obligan a considerar cuidadosamente varios factores. Si se ha producido una hemorragia por una MAV pequeña accesible localizada en un área no crítica del cerebro, está claramente justificado intervenir. Una lesión de gran tamaño con aporte de sangre complejo, localizada en un área crítica y que nunca ha sangrado genera una controversia considerablemente mayor en cuanto a cuál es el mejor tratamiento.

Se han utilizado análisis de decisión para determinar el papel de la escisión microquirúrgica en el tratamiento de pacientes con MAV. Los riesgos del uso no crítico del análisis de decisión se evidencian cuando se aplican al tratamiento de las MAV. Las técnicas de los análisis de decisión indican que, salvo que la mortalidad quirúrgica sea del orden del 1% y la mortalidad quirúrgica no superior al 7%, el método preferido de tratamiento es el no quirúrgico. Para estos cálculos se empleó un seguimiento de 20 años y se supuso una tasa de hemorragia del 1% al año. Existen varios problemas para aplicar el análisis de decisión en el tratamiento de la MAV. En primer lugar, la probabilidad de que se produzca una hemorragia es un tema crítico. Con períodos de tiempo más prolongados se ha evidenciado que la tasa de una nueva hemorragia es más elevada de lo que previamente

TABLA 55D.1

Escala de clasificación de Spetzler-Martin para el riesgo quirúrgico en pacientes con malformaciones arteriovenosas

CARACTERÍSTICA DE LA LESIÓN	PUNTOS
TAMAÑO	
0-3 cm	1
3,1-6,0 cm	2
> 6 cm	3
LOCALIZACIÓN	
No importante	0
Importante	1
DRENAJE VENOSO PROFUNDO	
Ausente	0
Presente	1

se había creído. Por tanto, una tasa del 1% de nueva hemorragia su-
bestima de forma importante la tasa de hemorragia del 4% al año que
actualmente se sabe que se produce en pacientes que presentan o no
una hemorragia. En segundo lugar, un período de observación de
20 años podría ser excesivamente corto para su aplicación general.
Como ya se ha mencionado, muchas MAV se detectan en pacientes
que se encuentran en la segunda, en la tercera y en la cuarta décadas
de la vida. Períodos de observación más largos, compatibles con una
esperanza de vida normal de hemorragia en el grupo no intervenido
aumentan necesariamente la probabilidad global de hemorragia.
Además, la probabilidad de hemorragia parece aumentar durante es-

tas primeras décadas, mientras que los pacientes en este grupo de
edad, en general, se consideran candidatos quirúrgicos de bajo ries-
go. Los factores individuales que pueden influir en la frecuencia de
hemorragia y el resultado microquirúrgico no siempre se consideran
en los algoritmos de tratamiento. Por ejemplo, las lesiones pequeñas
tienen más probabilidades de sangrar, y estas lesiones también se
asocian con una menor morbilidad quirúrgica. Por último, se-
ries quirúrgicas que incluyeron a entre 70 y 100 pacientes han descri-
to resultados compatibles con análisis de decisión a favor de una
intervención quirúrgica, con una mortalidad de casi el 1% y una
morbilidad inferior al 7%. Por tanto, aunque los esquemas de los aná-

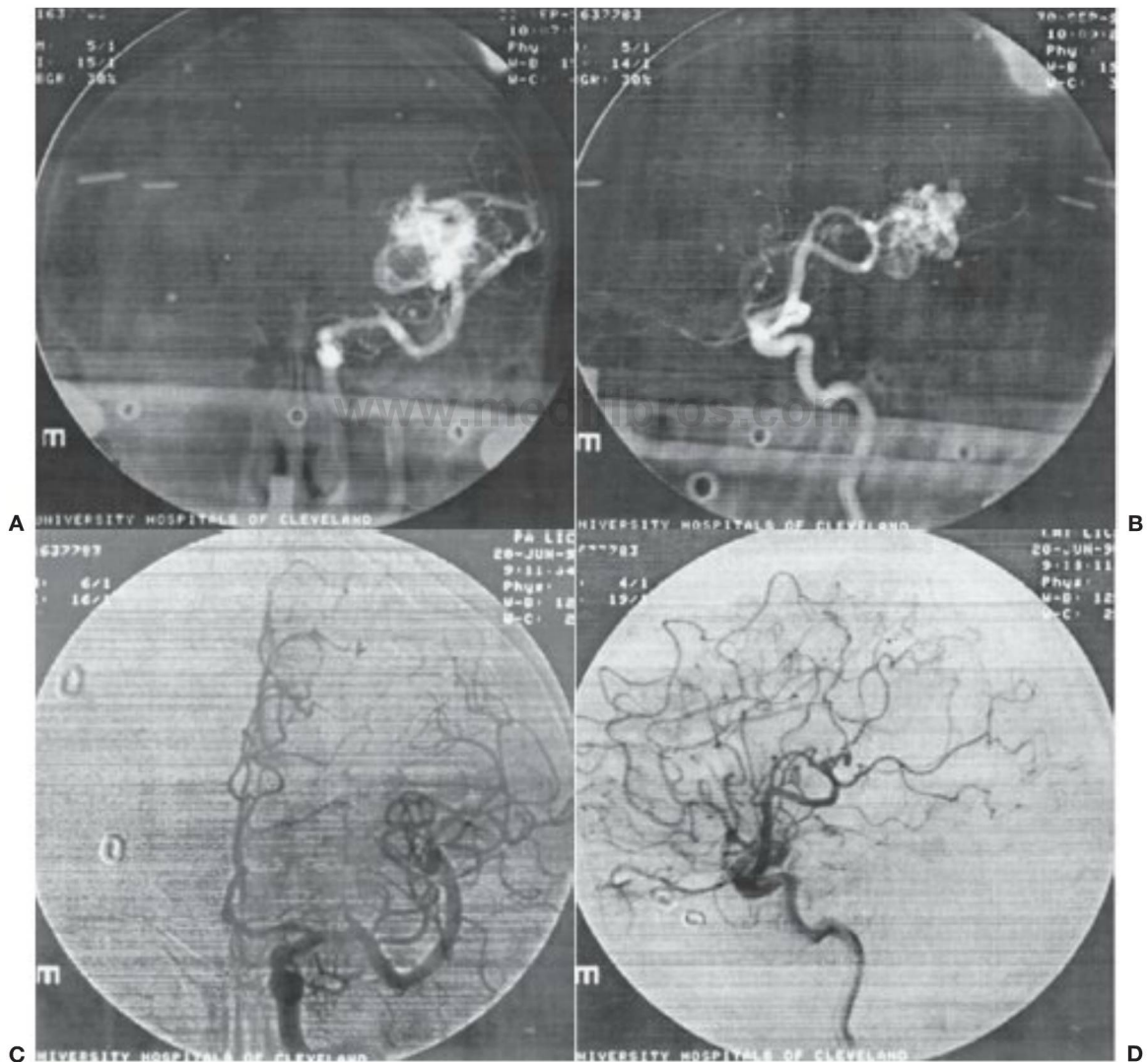


FIGURA 55D. 1 2 En la angiografía de la arteria carótida interna izquierda anteroposterior (A) y lateral (B) se observa una malformación arteriovenosa temporal izquierda alimentada por la arteria cerebral media izquierda. En las angiografías de la arteria carótida interna izquierda anteroposterior (C) y lateral (D) después de la radiocirugía a los 2 años de seguimiento se ve una obliteración de la malformación arteriovenosa.

lisis de decisión pueden servir para proporcionar un esquema para considerar el tratamiento óptimo de las MAV, debe prestarse atención al calcular con precisión el riesgo de todos los factores que influyen en la decisión en el paciente individual.

La resección quirúrgica sigue manteniendo un papel central en el tratamiento de las MAV. En una serie anterior de 67 MAV menores de 3 cm de diámetro los autores encontraron una obliteración angiográfica en el 94% de los casos, con una morbilidad quirúrgica del 1,5% y sin mortalidad quirúrgica. De estas lesiones, el 45% se encontraron en regiones que algunos especialistas considerarían inaccesibles quirúrgicamente, como tálamo, tronco encefálico, áreas mediales hemisféricas y regiones paraventriculares. La protección inmediata frente a la hemorragia que proporciona la extirpación microquirúrgica y evitar el riesgo de que los pacientes desarrollen una lesión cerebral relacionada con la irradiación tardía son ventajas bien diferenciadas sobre la cirugía estereotáctica. Estos resultados destacan que el pequeño tamaño y la localización no dictan qué forma de tratamiento se ofrece a un paciente.

Lesiones grandes antes consideradas como irresecables también pueden tratarse quirúrgicamente con un régimen de embolización preoperatorio y resección en etapas, o tratamiento radioquirúrgico único o en fases. La embolización preoperatoria puede producir trombosis de gran parte del nido vascular y disminuir el número de arterias nutricias. El papel de las técnicas endovasculares en el tratamiento de las MAV sigue creciendo gracias al mejor desarrollo de catéteres y de material de embolización (iV-BCA Trial Investigators, 2002), además de por la aprobación del sistema embólico líquido Onyx (Micro Therapeutics) en el 2005. En concreto, la aplicación preoperatoria de técnicas endovasculares diagnósticas y terapéuticas ha permitido el uso más seguro y eficaz de microcirugía y radiocirugía en el tratamiento de MAV complejas (Cockroft et al, 2005; Gobin et al, 2006). Las tasas de complicación de la embolización oscilan entre el 1 y el 2% de mortalidad y el 4 y el 13% de morbilidad permanente (Haw et al, 2006). Entre los factores que incrementan el riesgo

de complicaciones se incluyen una única vena de salida, la nidación en una localización importante y la penetración de adhesivo en el componente venoso durante la embolización (Haw et al, 2006). La embolización de más del 30% de la MAV en una localización se ha asociado con un riesgo aumentado de hemorragia, lo que ha conducido a embolizaciones en fases para lesiones de mayor tamaño, con embolización de tres o menos ramas en cada sesión. Las sesiones se realizan a intervalos de 4-6 semanas.

La radiocirugía se ha convertido en una herramienta importante para el tratamiento de algunas MAV. El papel de la irradiación estereotáctica en el tratamiento de las MAV se está expandiendo y definiendo mejor (Figs. 55D.12 y 55D.13). La irradiación estereotáctica es más eficaz en la obliteración de MAV de pequeño tamaño. Debido a la reacción tardía de los vasos, el paciente sigue teniendo un riesgo de hemorragia hasta que se alcanza una trombosis completa. También debería advertirse al paciente de las posibilidades de que se produzca una obliteración incompleta de la MAV y del riesgo de desarrollar tardíamente una lesión cerebral inducida por la irradiación. Incluso en las circunstancias más favorables, con una lesión de menos de 3 cm de diámetro, el porcentaje de lesiones obliteradas por completo a los 3 años es de aproximadamente el 85%.

También se realiza el tratamiento en fases de lesiones de mayor tamaño. Un análisis de los tratamientos microquirúrgicos y radioquirúrgicos llegó a la conclusión de que el tratamiento microquirúrgico de las MAV de grados 1-3 se asoció con un número significativamente menor de hemorragias postoperatorias, un menor número de déficits neurológicos postratamiento y una menor mortalidad. Un análisis de tabla de mortalidad confirmó la diferencia estadísticamente significativa en el tiempo de supervivencia sin hemorragia entre los grupos de tratamiento microquirúrgico y radioquirúrgico estereotáctico (Pikus et al, 1998). Los riesgos y beneficios de las opciones terapéuticas en pacientes con MAV pueden apreciarse por comparación directa (Tabla 55D.2).

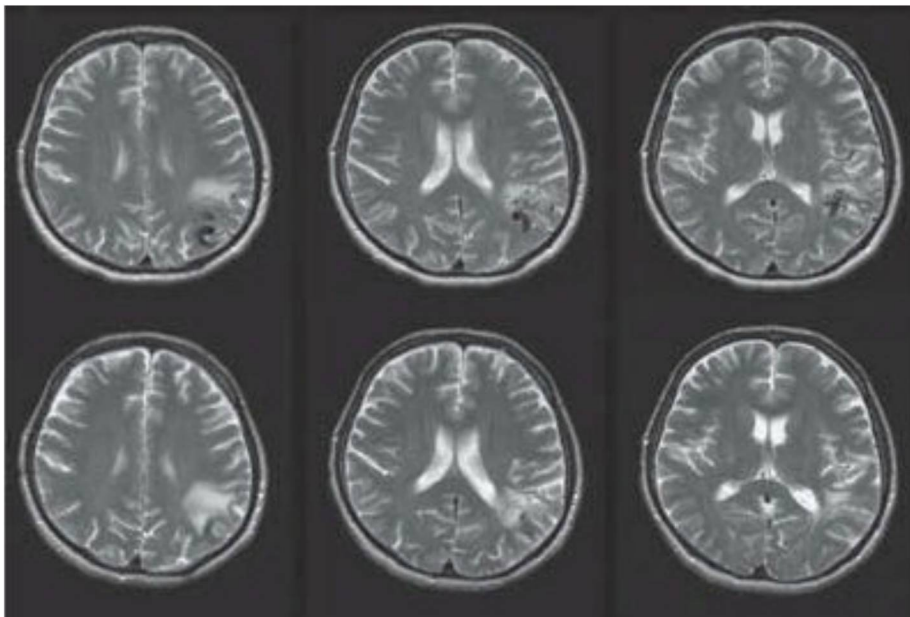


FIGURA 55D.13

En las imágenes axiales potenciadas en T2 se ve una malformación arteriovenosa temporal posterior izquierda antes (A) y 2 años después (B) de realizar radiocirugía con bisturí gamma (*gamma knife*).

TABLA 55D.2 Comparación de modalidades terapéuticas de las malformaciones arteriovenosas (MAV)

MODALIDAD DE TRATAMIENTO	VENTAJAS	DESVENTAJAS
Escisión microquirúrgica	Eliminación inmediata del riesgo de hemorragia	Riesgo de déficit neurológico nuevo inmediato
Embolización endovascular	Reducción inmediata del tamaño de la MAV; cierre inmediato de aneurismas Intránidales; sin anestesia general; hospitalización corta	Raramente consigue la obliteración total y permanente de la MAV; riesgo de déficit neurológico nuevo inmediato por hemorragia o isquemia
Radiocirugía estereotáctica	Tratamiento no invasivo; hospitalización corta	Latencia de 1-3 años con riesgo de hemorragia hasta la obliteración completa de la MAV; riesgo de déficit neurológico tardío por lesión debida a irradiación

Adaptada de: Steinberg, G. K. y Marks, M. P. 1997, «Intracranial arteriovenous malformation: Therapeutic options», en *Cerebrovascular Disease*, eds. H. H. Batjer, L. R. Caplan y L. Friberg, Lippincott-Raven, Philadelphia.

Debe prestarse una consideración especial al tratamiento de las MAV en mujeres embarazadas (v. Capítulo 85). La hemorragia intracraneal en el embarazo está causada tanto por MAV como por aneurismas. Aunque el volumen aumentado de sangre y el de la presión venosa pueden ser importantes en la patogenia de la hemorragia por MAV, el momento en el que se produce la hemorragia no siempre tiene lugar con el punto máximo de los cambios cardiovasculares del embarazo. La dilatación y el parto son un período de alto riesgo de hemorragia asociada con MAV, lo cual sucede en el 11% de estos casos. La decisión sobre el diagnóstico, el momento de la intervención y el tratamiento preoperatorio debe basarse en criterios neuroquirúrgicos más que obstétricos. Si se ha producido una hemorragia durante el embarazo, el riesgo de que ésta se repita es más alto que en las pacientes que no están embarazadas. Debido a esta alta tasa de nueva hemorragia, algunos autores han indicado que debería realizarse una escisión quirúrgica de las MAV rotas lo más rápidamente posible una vez la paciente se encuentre estabilizada. También debe considerarse la fase del embarazo; en las mujeres que se encuentran casi a término, la cesárea electiva a las 38 semanas de gestación puede comportar un menor riesgo combinado para la madre y para el niño.

Bibliografía

Barker, F. G., II, Amin-Hanjani, S., Butler, W., et al. 2001, Temporal clustering of hemorrhages from untreated cavernous malformations of the central nervous system, *Neurosurgery*, vol. 49, pp. 15-25

Berman, M. F., Sciacca, R. R., Pile-Spellman, J., et al. 2000, The epidemiology of brain arteriovenous malformations, *Neurosurgery*, vol. 47, pp. 389-397

Castillo, M., Morrison, T., Shaw, J. A., et al. 2001, MR imaging and histologic features of capillary telangiectasia of the basal ganglia, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 22, pp. 1553-1555

Cockcroft, K. M., Hwang, S. K., & Rosenwasser, R. H. 2005, Endovascular treatment of cerebral arteriovenous malformations: indications, techniques, outcome, and complications, *Neurosurg Clin N Am*, vol. 16, pp. 367-380

Deriu, G. P., Milite, D., Verlato, F. et al. 1998, Surgical treatment of atherosclerotic lesions of subclavian artery: carotid-subclavian bypass versus subclavian-carotid transposition, *J Cardiovasc Surg*, vol. 39, pp. 729-734

Fleetwood, I. G., Marcellus, M. L., Levy, R. P., et al. 2003, Deep arteriovenous malformations of the basal ganglia and thalamus: natural history, *J Neurosurg*, vol. 98, pp. 747-750

Gobin, Y. P., Laurent, A., Merienne, L., et al. 2006, Treatment of brain arteriovenous malformations by embolization and radiosurgery, *Neurosurg*, vol. 59, pp. 53-58

Hádemenos, G. J., Alberts, M. J., Awad, I., et al. 2001, Advances in the genetics of cerebrovascular disease and stroke, *Neurology*, vol. 56, pp. 997-1008

Hasegawa, T., McInemey, J., Kondziolka, D., et al. 2002, Long-term results after stereotactic radiosurgery for patients with cavernous malformations, *Neurosurgery*, vol. 50, pp. 1190-1198

Haw, C. S., terBrugge, K., Willinsky, R., et al. 2006, Complications of embolization of arteriovenous malformations of the brain, *J Neurosurg*, vol. 104, pp. 226-232

Kupersmith, M. J., Kalish, H., Epstein, F., et al. 2001, Natural history of brainstem cavernous malformations, *Neurosurgery*, vol. 48, pp. 47-54

Le, R. R., Becher, M. W., Benson, M. L., et al. 1997, Brain capillary telangiectasia: MR imaging appearance and clinicohistopathologic findings, *Radiology*, vol. 205, pp. 797-805

Lehnhardt, F. G., von Smekal, U., Ruckriem, B., et al. 2005, Value of gradient-echo magnetic resonance imaging in the diagnosis of familial cerebral cavernous malformation, *Arch Neurol*, vol. 62, pp. 653-658

Maraire, J. N., & Awad, I. A. 1997, Cavernous malformations: natural history and indications for treatment, in *Cerebrovascular Disease*, edited by H. H. Batjer, L. R. Caplan, & L. Friberg, Lippincott-Raven, Philadelphia

Moriarity, J. L., Wetzel, M., Clatterbuck, R. E., et al. 1999, The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients, *Neurosurgery*, vol. 44, pp. 1166-1173

AT-BCA Trial Investigators. 2002, /V-butyl cyanoacrylate embolization of cerebral arteriovenous malformations: results of a prospective randomized multicenter trial, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 23, pp. 748-755

Notelet, L., Chapón, F., Khoury, S., et al. 1997, Familial cavernous malformations in a large French kindred: mapping of the gene to the CCM1 locus on chromosome 7q, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 63, pp. 40-45

Ogilvy, C. S., Stieg, P. E., Awad, I., et al. 2001, AHA scientific statement: recommendations for the management of intracranial arteriovenous malformations: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Stroke Association, *Stroke*, vol. 32, pp. 1458-1471

Ohaegbulam, S. C. 2001, The epidemiology of brain arteriovenous malformations, *Neurosurgery*, vol. 49, pp. 226-228

Pikus, H. J., Beach, M. L., & Harbaugh, R. E. 1998, Microsurgical treatment of arteriovenous malformations: analysis and comparison with stereotactic radiosurgery, *J Neurosurg*, vol. 88, pp. 641-646

Porter, P. J., Willinsky, R. A., Harper, W., et al. 1997, Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage, *J Neurosurg*, vol. 87, pp. 190-197

Raychaudhuri, R., Batjer, H. H., & Awad, I. A., 2005, Intracranial cavernous angioma: a practical review of clinical and biological aspects, *Surg Neurol*, vol. 63, pp. 319-328

Stapf, C., Mast, H., Sciacca, R. R., et al. 2006, Predictors of hemorrhage in patients with untreated brain arteriovenous malformation, *Neurology*, vol. 66, pp. 1350-1355

Stapf, C., Mohr, J. P., Pile-Spellman, J., et al. 2001, Epidemiology and natural history of arteriovenous malformations: the Columbia AVM study project, *Neurosurg Focus*, vol. 11, p. el

Steinberg, G. K., & Marks, M. P. 1997, Intracranial arteriovenous malformation: therapeutic options, in *Cerebrovascular Disease*, edited by H. H. Batjer, L. R. Caplan, & L. Friberg, Lippincott-Raven, Philadelphia

Taylor, C. L., Selman, W. R., & Ratcheson, R. A. 2002, Steal affecting the central nervous system, *Neurosurgery*, vol. 50, pp. 679-689

Wijdicks, E. F. M., & Schievink, W. 1.1997, Perimesencephalic subarachnoid hemorrhage: first hint of a cause? *Neurology*, vol. 49, pp. 634-636

Se puede encontrar una lista de **lecturas recomendadas** para este capítulo en www.nicp.com.

www.medilibros.com

capítulo **M** ENFERMEDADES VASCULARES **E** DEL SISTEMA NERVIOSO ICTUS EN NIÑOS

Meredith R. Golomh y José Biller

Ictus y sistema vascular cerebral en evolución 1281
Epidemiología 1281
Recién nacidos casi a término y a término 1281
Población general de niños 1281
Subgrupos de alto riesgo 1281
Presentaciones 1283
Etiología 1284
Cardíaca 1284
Hematológica 1284
Traumatismo 1285
Infección 1285
Malformaciones vasculares/vasculopatía/migraña 1285
Drogas/fármacos/toxinas 1285
Metabólica 1285
Diagnóstico diferencial 1285

Evaluación 1286
Anamnesis y exploración física 1286
Pruebas de imagen 1287
Pruebas de coagulación 1288
Pruebas cardíacas 1288
Otras pruebas 1289
Tratamientos 1289
Periodo agudo e inicio del tratamiento crónico 1289
Otros aspectos del tratamiento crónico 1289
Otros aspectos 1290
Resultados 1290

www.medilibros.com

ICTUS Y SISTEMA VASCULAR CEREBRAL EN EVOLUCIÓN

A diferencia de los adultos, en la mayoría de niños con ictus, los trastornos como la diabetes y la hipertensión contribuyen poco en la etiología del ictus. Los factores congénitos, genéticos y ambientales pueden intervenir en la lesión vascular cerebral del niño.

EPIDEMIOLOGÍA

Recién nacidos casi a término y a término

Los recién nacidos parecen tener un riesgo más alto de ictus que los niños mayores. La hemorragia intracraneal afecta a 1 de cada 100 recién nacidos a término (Gradnitzer et al, 2002). La mayoría de cálculos sitúa la tasa de ictus isquémico arterial en 1 de 4.000 recién nacidos (Lynch y Nelson, 2001), pero Gunther et al (2000) encontraron una tasa mucho menor, de 1,35 por 100.000 recién nacidos a término. DeVeber et al (2001) hallaron una tasa de 0,67 casos de trombosis venosa cerebral (TVC) por 100.000 niños al año, y los recién nacidos constituían hasta el 43% de los casos; no se describieron las tasas respecto al número de recién nacidos a término.

La lesión vascular cerebral en el prematuro se explica en el

Población general de niños

Los cálculos sobre la incidencia de todos los ictus pediátricos en Estados Unidos y Francia han oscilado entre 2,6 y 13 casos por 100.000 niños al año (Giroud et al, 1995), con alguna variación metodológica entre estudios en cuanto a la inclusión de neonatos, ictus traumáticos y meningitis, así como en la definición de la edad de punto de corte para el ictus pediátrico (16 o 18). Existe también una variación entre los estudios en cuanto al predominio de los ictus hemorrágicos o isquémicos. Los cálculos de las tasas de ictus hemorrágico oscilan entre 1,5 y 5 por 100.000 niños al año (Giroud et al, 1995), y los cálculos de las tasas de ictus isquémico oscilan entre 1,2 y 8 por 100.000 niños al año (de Veber, 2002; Giroud et al, 1995). En un estudio de Arabia Saudita, la tasa de frecuencia hospitalaria de todos los ictus pediátricos fue de 27,1 por 100.000 ingresos pediátricos (Salih et al, 2006a).

Subgrupos de alto riesgo

Ciertos subgrupos de niños tienen un alto riesgo de ictus, con tasas que se aproximan o sobrepasan a las de los adultos mayores. Algunas patologías médicas exponen a los niños a riesgo de hemorragia intracraneal y/o ictus isquémico.

Las malformaciones vasculares pueden manifestarse con una hemorragia intracraneal. En el Hospital for Sick Children de Toronto, el 80% de los niños con diagnóstico de malformaciones arteriovenosas presentaron una hemorragia intracraneal espontánea (Humphreys et

al, 1996), pero no está claro que' porcentaje de niños con malformaciones arteriovenosas nunca ha tenido una hemorragia u otros signos neurológicos, porque la neuroimagen generalmente se realiza por la presencia de síntomas neurológicos. Pueden hallarse malformaciones cavernosas y aneurismas en las familias y pueden presentarse en la infancia (Fig. 55E.1, disponible en www.ncip.com). El riesgo puede variar en función de la mutación implicada (Kato et al, 2001; Labauge et al, 2000, 2001). La hemorragia intracraneal puede producir vasaespasmo y en consecuencia un ictus isquémico, pero puede ser más rara en niños que en adultos (Menkes y Sarnat, 2000).

Los niños con trastornos hemorrágicos tienen un alto riesgo de hemorragia intracerebral. De los pacientes con hemofilia, un 4% tienen hemorragias intracraneales, y un 48% de estas hemorragias son intracerebrales (Klinge et al, 1999).

Los niños con drepanocitosis tienen riesgo de ictus isquémico porque las células falciformes pueden producir trombosis o lesión endotelial y, en algunos pacientes, puede asociarse a moyamoya (Pegelow, 2001; Pegelow et al, 2002) (Fig. 55E.2). Se ha calculado que la tasa de ictus en niños con drepanocitosis ha caído desde la instauración del tratamiento con transfusiones (véase más adelante la sección sobre Tratamientos); en California, la incidencia de primer ictus en niños con drepanocitosis disminuyó de 0,88 por 100 personas-años a 0,17 por 100 personas-años (Fullerton et al, 2004). Sin embargo, un 17% tenían infartos clínicamente silentes (Pegelow, 2001). Los niños con drepanocitosis también pueden presentar aneurismas y hemorragia posterior, pero esto es más frecuente en adultos con drepanocitosis (Pegelow, 2001).

Los niños tratados con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) tienen un alto riesgo de hemorragia intracraneal e ictus is-

quémico embólico. Las tasas de infarto después de la ECMO varían de forma evidente entre las series, oscilando entre el 0 y el 26%; un estudio examinó los cerebros de 44 pacientes fallecidos durante la ECMO y se hallaron signos de infarto isquémico focal en el 50% de los casos y de hemorragia intracraneal en el 52%.

Los niños con cardiopatía congénita compleja tienen riesgo de ictus cardioembólico, ictus trombótico, infartos de irrigación superpuesta por caídas en la presión de perfusión y TVC (Fig. 55E.3). Las tasas de ictus en niños con cardiopatía congénita compleja también varían entre las series, y parte de la variación se debe a la gravedad de la malformación, al número de intervenciones quirúrgicas correctoras necesarias, a las técnicas anestésicas durante la cirugía, a la selección de los pacientes y a la duración del seguimiento. En un estudio de 402 niños con cirugía paliativa de Fontan para ventrículos únicos funcionales se hallaron episodios vasculares cerebrales en el 9% (Barker et al, 2005). Mayer et al (2002) hallaron signos de complicaciones vasculares cerebrales en 5 de 77 (6,5%) pacientes pediátricos con trasplantes cardíacos y un seguimiento promedio de 59,2 meses; murieron 25 de los 77 pacientes (32,5%). El momento de mayor riesgo en niños con cardiopatía congénita se produce al hacer la intervención o cateterización cardíaca.

Los niños con cáncer tienen riesgo de hemorragia intracraneal e infarto isquémico. La hemorragia intracraneal puede ser secundaria a una trombocitopenia por supresión de la médula ósea y/o sangrado de metástasis o tumores primarios del cerebro. Los niños con cáncer pueden desarrollar un infarto isquémico o TVC como consecuencia de leucostasis por leucemia; complicaciones de la quimioterapia como L-asparaginasa, que produce un descenso de antitrombina, fibrinógeno y plasminógeno; meningitis fúngica o bacteriana que pro-

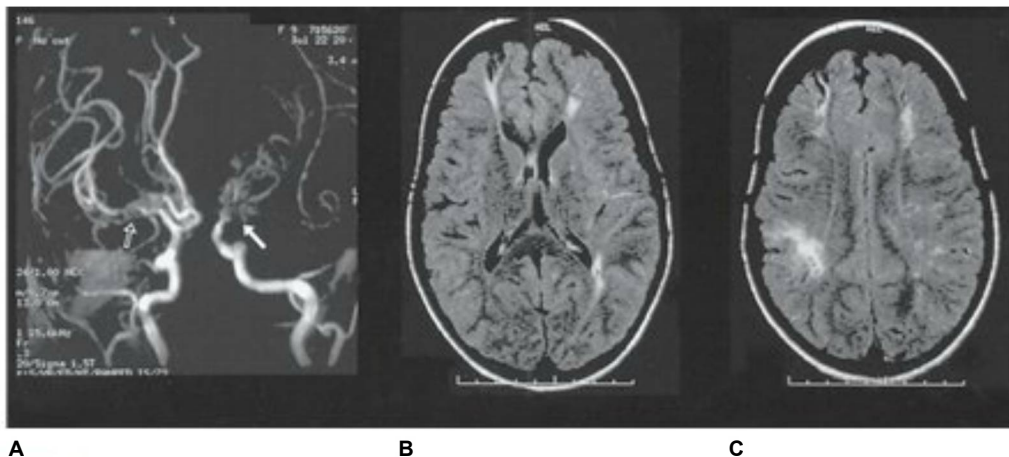


FIGURA 55E.2 Resonancia magnética (RM) de una niña de 10 años de edad con drepanocitosis. A los 5 años presentó una hemiparesia izquierda. La RM mostró en ese momento ischemia aguda en el territorio de la arteria cerebral media (ACM) derecha y cambios isquémicos crónicos en el hemisferio cerebral izquierdo. La angiografía por resonancia magnética (ARM) mostró estenosis en las dos circulaciones anteriores. Estas estenosis progresaron con el tiempo y la paciente se trató con sinangiosis de la piamadre y trepanación. No se vio una clara progresión de las lesiones isquémicas. **A**, La ARM muestra una oclusión completa del segmento M1 izquierdo de la ACM (*flecha sólida*), y estenosis grave del segmento M1 de la ACM derecha (*flecha abierta*) y los dos segmentos A1 de las arterias cerebrales anteriores. Existen múltiples vasos pequeños en los lugares estenóticos compatibles con moyamoya. Se puede observar una anastomosis entre las ramas temporales superficiales izquierdas y la M1 izquierda distal. **B** y **C**, La RM de inversión recuperación rápida de espín eco muestra múltiples infartos antiguos en las regiones parietooccipitales y frontales bilaterales y en el centro semioval. (Cortesía de Meredith Golomb, MD, Department of Radiology, Section of Neuroradiology del Riley Hospital for Children, Indianapolis, Indiana.)

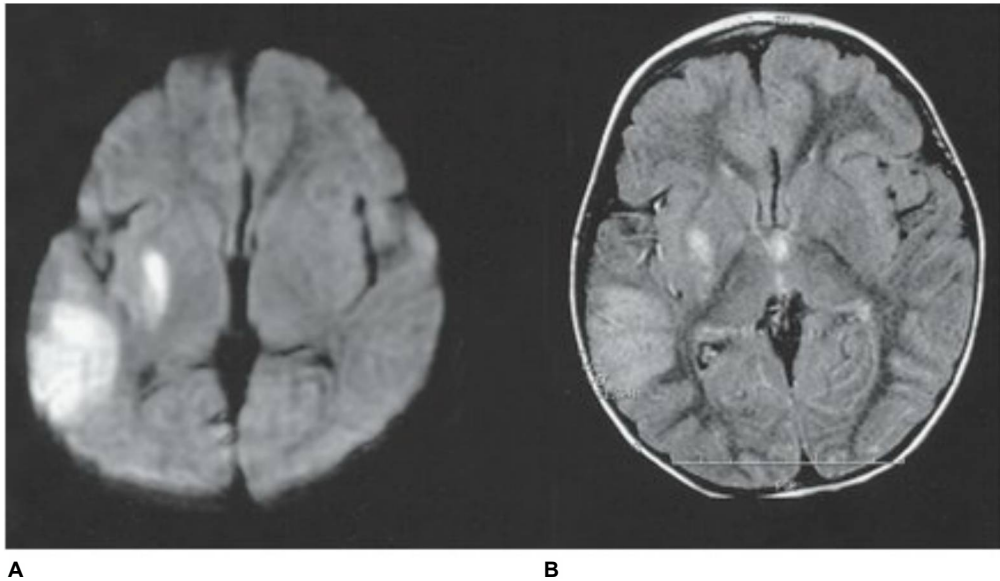


FIGURA 55E.3 Resonancia magnética (RM) de una niña de 3 años con historia de cardiopatía congénita compleja. A los 10 meses de edad se sometió a reparación de una doble entrada del ventrículo izquierdo y transposición izquierda de las grandes arterias. Presentó convulsiones y mirada desconjugada 3 semanas después y se diagnosticó Infarto agudo de la protuberancia derecha. La angiografía por RM y la angiografía con catéter mostraron un estrechamiento de la arteria basilar distal y la arteria cerebelosa superior derecha. A los 3 años presentó hemiparesia izquierda aguda y la siguiente imagen: la resonancia magnética (RM) por difusión (**A**) y la RM de inversión recuperación rápida de espín eco (**B**) muestran infartos múltiples en el lóbulo temporal derecho, región parietal inferior y núcleo lenticular, compatibles con Ictus tromboembólico. (Cortesía de Meredith Golomb, MD, Department of Radiology, Riley Hospital for Children, Indianapolis, Indiana.)

duce arteritis; vasculopatía secundaria a irradiación, o complicaciones de la cirugía intracraneal (Fig. 55E.4). Bowers et al (2002) observaron a 807 pacientes pediátricos con tumores cerebrales durante un total de 3.224 años no perioperatorios, y hallaron que el 1,6% tenían un ictus no perioperatorio. Los niños sometidos a radiación tipo mantle por una enfermedad de Hodgkin pueden desarrollar ictus años después del tratamiento, posiblemente por cambios vasculares inducidos por la radiación (Bowers et al, 2005).

Los niños con ciertos síndromes tienen un riesgo aumentado de ictus, a veces por múltiples razones. Los que presentan síndrome de Down tienen tasas de leucemia superiores a la media, que pueden producir un ictus hemorrágico; la enfermedad de moyamoya, que puede causar un ictus isquémico o hemorrágico; la cardiopatía congénita compleja, que puede provocar un ictus cardioembólico, e inestabilidad atlantoaxial y otras alteraciones de la columna cervical, que pueden exponerlos a un mayor riesgo de disección de la arteria vertebral. Los niños con neurofibromatosis tipo 1 también tienen tasas superiores a la media de moyamoya y de otras vasculopatías oclusivas a veces asociadas a la irradiación. Los trastornos del tejido conjuntivo, como el síndrome de Marfan, el de Ehlers-Danlos y el pseudoxantoma elástico, pueden predisponer a disección arterial cervicocefálica o dilatación aneurismática. Los síndromes metabólicos que dañan el endotelio, como homocistinuria, enfermedad de Fabry y las hiperlipidemias familiares, pueden predisponer a daño vascular y trombosis.

PRESENTACIONES

Las crisis epilépticas son la manifestación más común de hemorragias intraventriculares (HIV), ictus isquémicos arteriales y TVC en recién nacidos a término. Las crisis epilépticas son un signo de presentación en el 65% de los neonatos a término con HIV, en al menos el 80% de los neonatos a término con ictus arterial isquémico (Volpe, 2001), y en más del 50% de los neonatos con TVC (Fitzgerald et al, 2006). Otros signos de presentación incluyen apnea, irritabilidad, nerviosismo, letargia y abombamiento de la fontanela. El sistema nervioso central inmaduro puede no mostrar signos focales, y la hemiparesia puede no evidenciarse hasta que el niño tiene más de 6 meses de edad.

Los niños mayores de 6 meses de edad pueden presentar crisis epilépticas o signos focales similares a los observados en los ictus de los adultos, con hemiparesia, ataxia o afasia. Aunque las cefaleas graves como las observadas en las hemorragias intracraneales con frecuencia instan a los padres a buscar atención médica inmediatamente, la mayoría de los niños llega a urgencias más de 6 horas después del episodio (Gabis et al, 2002). Los padres pueden no detectar una debilidad motora focal que no se observa en un niño que aún no ha empezado a andar, o una afasia en un niño pequeño que está empezando a hablar. Los padres pueden interpretar un inicio súbito de signos neurológicos focales más como un problema de conducta que neurológico. Es más fácil detectar signos y síntomas neurológicos focales en niños más mayores, aunque con frecuencia se pierden en