

S. Ferraz Sopena, P. Abenia Usón,
B. Loureiro González, M.J. Edo Jiménez,
S. Guelvenzu Morte¹, J. López Pisón²,
A. Marco Tello, V. Rebage Moisés

An Esp Pediatr 1999; 51:703-707.

Introducción

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) intracraneales son lesiones congénitas poco frecuentes, de gran interés en la edad pediátrica y neonatal, por sus implicaciones clínicas y por los importantes avances habidos en su pronóstico y tratamiento⁽¹⁾.

En el cerebro neonatal aparecen, aproximadamente en 2,5/100.000 partos, de los cuales menos del 1% se asocian con ectasia de la vena de Galeno⁽²⁻⁴⁾.

El objeto de este trabajo es comunicar una observación de fístula arteriovenosa cerebral múltiple, diagnosticada durante el seguimiento de un recién nacido con macrocefalia, y que fue tratada satisfactoriamente, con técnicas de embolización. Asimismo, se revisan sus aspectos más importantes.

Caso clínico

Recién nacido (RN) varón, nacido tras gestación de 39 semanas, con incidencia de diabetes gestacional y parto por cesárea. Peso, 3.580 g. Apgar 9/10. Cuarto hijo de padres sanos y no consanguíneos. Anamnesis familiar negativa, exceptuando una macrocefalia de tipo familiar, presente en la madre, en un tío materno y en un hermano de 14 años.

Al nacer fue ingresado en nuestra Unidad por presentar distrés respiratorio de adaptación, que evolucionó favorablemente. Al examen físico se apreció macrocefalia con frente prominente y PC de 37,5 cm (percentil 97), siendo normales las fontanelas y suturas craneales, así como la auscultación del cráneo y los pulsos periféricos (Fig. 1A). Se practicó un estudio cardiológico por el antecedente materno de diabetes, que fue normal, y en la ecografía transfontanelar se observaba una imagen hipoeoica en el hemisferio derecho a nivel de la línea media de aproximadamente 1 cm de diámetro.

Se citó en la Policlínica para control, siendo el crecimiento del PC uniforme hasta el 4º mes. Posteriormente, se comprobó un aumento vertical pasando en este tiempo de 46 cm (PC > + 2 DS) a 53 cm (PC > + 4,5 DS) (Fig. 1B), realizándose sucesivamente Eco, TAC craneal y angiografía selectiva que confirmó la anomalía vascular.

Unidad Neonatal. ¹Servicio de Neurorradiología. ²Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil «Miguel Servet». Zaragoza.

Correspondencia: Víctor Rebage Moisés. C/ Princesa 11-13, 3º A. 50005 Zaragoza

Recibido: Marzo 1999

Aceptado: Abril 1999

Macrocefalia neonatal por fístula arteriovenosa cerebral múltiple tratada mediante técnicas de embolización

La ecografía mostró ventriculomegalia discreta y la TAC trayectos vasculares anómalos, indicativos de MAV cerebral, especialmente a nivel de la cisura interhemisférica, con dilatación



Figura 1 A: Aspecto general del paciente, resaltando la macrocefalia con frente prominente.

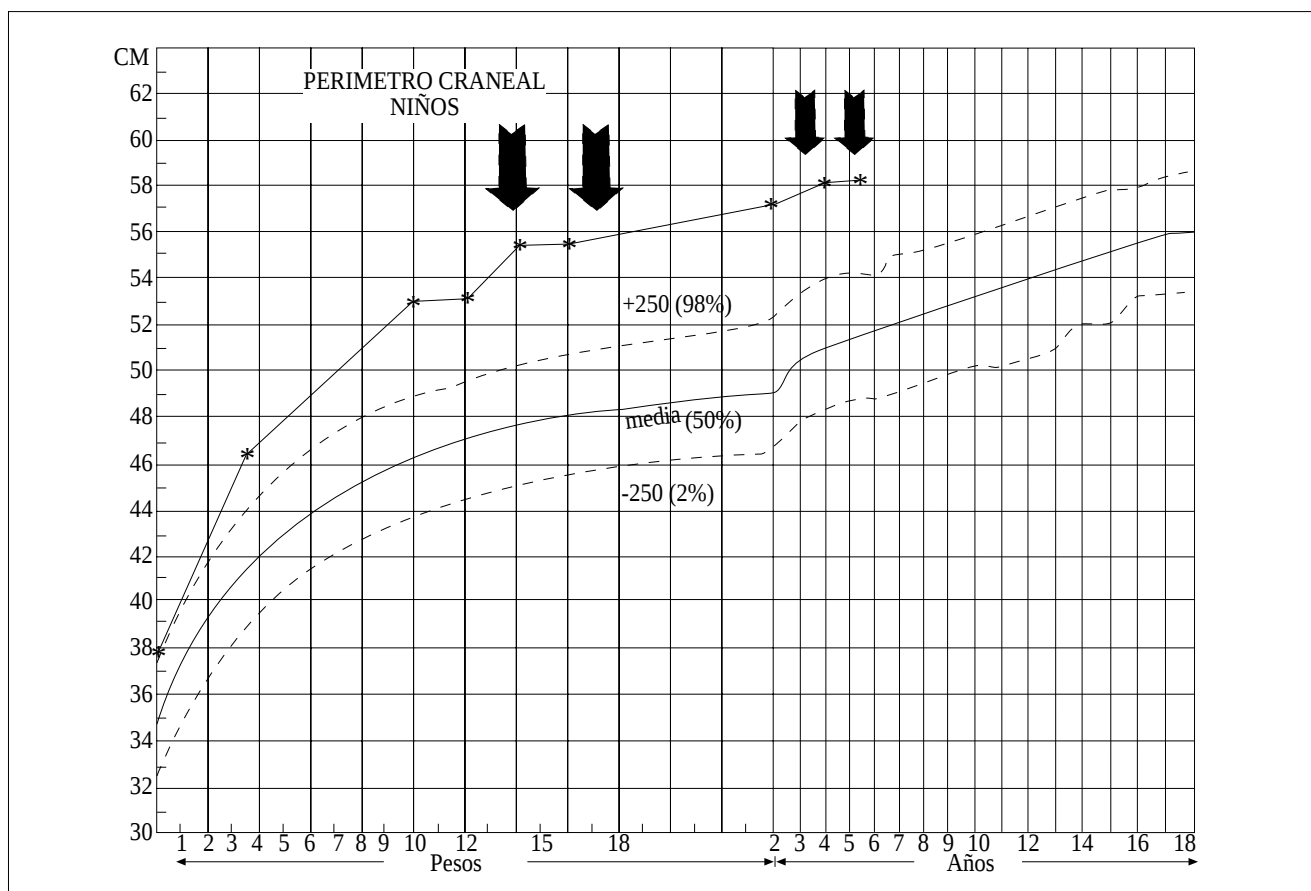


Figura 1 B: Curva del perímetro craneal desde el nacimiento. Las flechas corresponden al momento de las embolizaciones.

significativa de los espacios pericerebrales y leve aumento del sistema ventricular (Figs. 2A y 2B). La arteriografía selectiva confirmó la existencia de una fístula arteriovenosa cerebral múltiple, con aportes desde ambas ramas cerebrales anteriores y silviana izquierda, que producía un importante robo de la circulación normal con drenaje al seno longitudinal superior e inferior que aparecen elongados y dilatados (Fig. 3A).

Ha sido tratado mediante oclusión endovascular, con empleo de microcatéteres de diversa rigidez sin balón y distintos materiales de embolización, sin presentar complicaciones, quedando estabilizado el perímetro cefálico y normalizada la vascularización cerebral (Fig. 3B).

Inicialmente se embolizó la arteria cerebral anterior derecha con COIL de tungsteno de liberación mecánica controlada; seguidamente se ocluyó la rama silviana izquierda dilatada, con una mezcla de Hystoacril y lipiodol y, por último, la cerebral anterior derecha con COIL GDC (alambres de platino de liberación eléctrica).

Recientemente, ha sido necesario volver a ocluir la rama silviana, con COIL GDC e Hystoacril, al observarse desde la carótida izquierda que persistía la alimentación fistulosa a través de ella nuevamente dilatada. Actualmente tiene 6 años y tanto la exploración neurológica como el desarrollo psicomotor son normales.

Comentarios

Nuestro caso confirma la importancia del seguimiento de una macrocefalia neonatal aunque, con frecuencia, se trate de una condición genéticamente determinada sin significado patológico. La medición periódica del PC puede mostrar, como en el caso de nuestro paciente, una curva anormalmente ascendente indicativa de patología intracraneal, dentro de las cuales las MAV son una de las causas más frecuentes en la infancia, causando más del 40% de las hemorragias intracraneales en niños⁽⁵⁾.

En una reciente revisión realizada en la Sección de Neuropediatría de nuestro Hospital, sobre macrocefalias como motivo de consulta⁽⁶⁾, llamaba la atención el alto porcentaje de antecedentes familiares de macrocefalia, 30% de las cuales tenían patología intracraneal, como ocurría en nuestra observación.

Según la literatura⁽⁷⁻⁹⁾ las MAV pueden dividirse en: 1) fístulas arteriovenosas con conexión directa entre arteria y vena, formada por uno o más vasos de estructura normal sin interposición del lecho capilar; 2) MAV propiamente dichas con comunicaciones formadas por un numeroso grupo de vasos inmaduros y poco diferenciados, debido a la detención durante el período embrionario precoz (3 semanas), del desarrollo del pri-



Figura 2 A: TAC cerebral contrastado a los 11 meses: trayectos vasculares anómalos, especialmente a nivel de la cisura interhemisférica, que sugieren malformación vascular.

mitivo sistema circulatorio cerebral, con la consiguiente ausencia de la red capilar entre arteria y vena. Dentro de las MAV neonatales merecen consideración especial las que afectan a la vena de Galeno, cuya sintomatología es casi exclusiva de la primera infancia^(1,9,10).

Las manifestaciones clínicas son variadas, vienen dadas por la severidad del proceso y se relacionan con la edad de presentación^(10,11). Las publicaciones sobre el porcentaje de pacientes en los cuales las MAV se hacen sintomáticas antes de la edad adulta, oscilan entre un 7 y un 42%⁽⁵⁾. En el RN el fallo cardíaco congestivo con soplo intracraneal es una presentación frecuente⁽¹²⁾, mientras que los síntomas neurológicos diversos, como hemorragia intracraneal, crisis epilépticas, macrocefalia, hidrocefalia, cefaleas, signos piramidales, cerebelosos, deficiencias motoras y visuales, trastornos del comportamiento, etc., son más propios de los niños de mayor edad^(10-11,13-14).

La macrocefalia forma parte de la historia natural de estas afecciones, y es un hallazgo frecuente y precoz, incluso desde el nacimiento. En la serie de Friedman y cols.⁽¹⁾ fue la principal alteración neurológica (55%), en la de Zerah y cols.⁽¹⁵⁾ estuvo presente en el 50% de los casos comunicados, y en la de

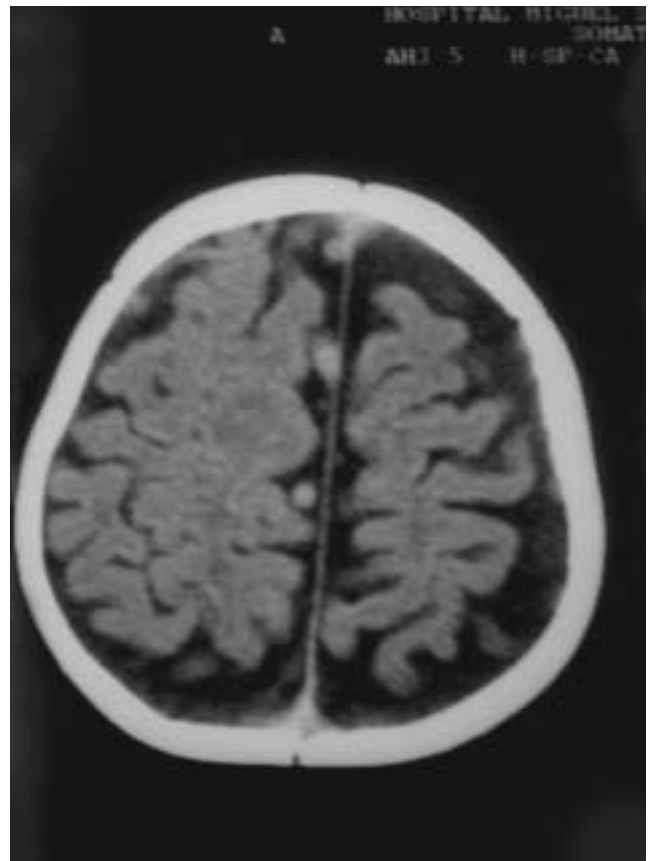


Figura 2 B: TAC simple: líquido pericerebral claramente visible, y aumento de los espacios subaracnoideos, especialmente en la región anterior (hidroma pericerebral).

Rodesch y cols. en el 38% de ellos⁽¹⁶⁾. A diferencia de lo que ocurre en niños mayores, su fisiopatología no se relaciona con una obstrucción del flujo del LCR, sino que es el resultado del aumento de la presión venosa cerebral secundario al alto flujo de la fístula, que interfiere con la reabsorción del LCR dando lugar a una hidrocefalia externa. En estos casos aparece una macrocrania por dilatación significativa de los espacios subaracnoideos, particularmente marcada en las regiones frontales de los hemisferios, estando también con frecuencia ligeramente dilatados los ventrículos laterales^(13,14).

Se han descrito también malformaciones cerebrovasculares múltiples asociadas con el síndrome de Rendu-Osler-Weber o el síndrome de Wyburn-Mason⁽¹⁷⁾, así como con anomalías extra-neurológicas, principalmente cardíacas y renales^(18,19).

Durante los últimos años se han conseguido resultados más favorables en el tratamiento de recién nacidos y niños con malformaciones cerebrovasculares⁽¹⁰⁾. El diagnóstico precoz mediante estudios por imágenes permite la rápida selección de casos que se encuentran en una situación médica óptima. Igualmente, los avances en los cuidados intensivos neonatales y pediátricos, y las modificaciones en las técnicas de embolización, con utilización de microcatéteres de rigidez variable y mi-

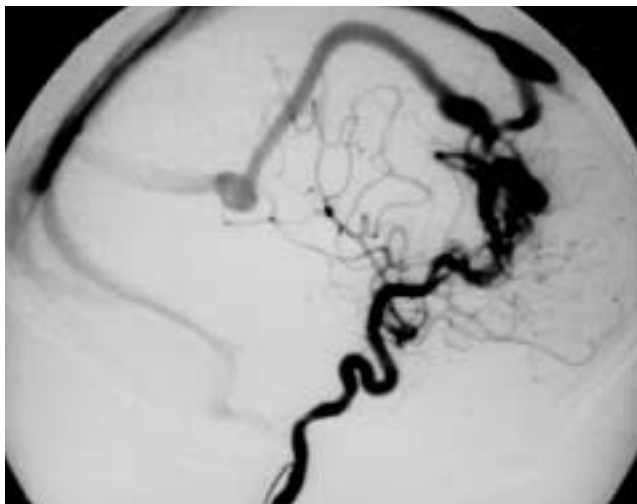


Figura 3 A: Arteriografía selectiva en proyección lateral: se aprecia la fístula arteriovenosa cerebral, principalmente la rama anómala de la cerebral anterior derecha, que drena hacia un punto fistuloso a nivel frontal, causando un importante secuestro de la circulación cerebral normal, con drenaje rápido hacia el seno recto, a través del seno longitudinal superior e inferior, que aparecen elongados y dilatados.

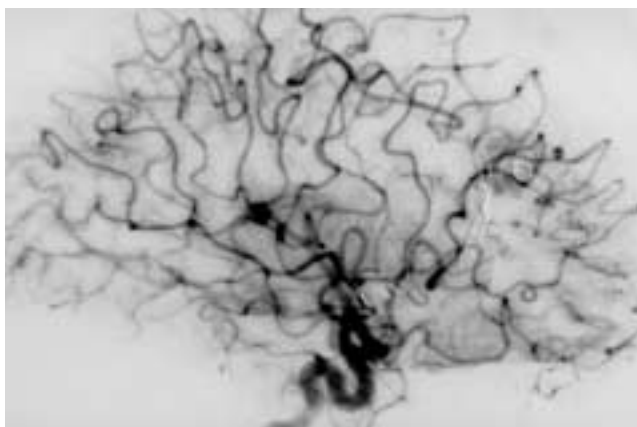


Figura 3 B: Arteriografía de control tras 4ª embolización en proyección lateral: normalización de la circulación cerebral en el hemisferio derecho. Se observan restos del material embolizante y no hay nuevos reclutamientos fistulosos.

croalambres guía, así como de polímeros acrílicos, han mejorado el pronóstico de estos enfermos⁽¹⁾. Los resultados comunicados en distintos trabajos confirman la importante reducción en las tasas actuales de mortalidad y morbilidad de estos pacientes^(1,10,20). En nuestro caso, la embolización se realizó en 4 sesiones y produjo una normalización de la circulación cerebral sin ningún efecto secundario sobre su evolución.

Conclusión. La macrocefalia neonatal requiere seguimiento clínico y ecográfico para determinar su carácter evolutivo y posible causa. Su asociación con hidrocefalia externa es un hallazgo frecuente en las malformaciones cerebrovasculares neonatales, debiéndose investigar esa posibilidad. El diagnóstico

precoz de estos procesos vasculares mediante técnicas no agresivas, y la embolización dirigida a través de cateterismo han mejorado su pronóstico, al poder controlarse rápidamente la mayoría de estas lesiones y su sintomatología.

Bibliografía

- 1 Friedman DM, Verma R, Madrid M, Wisoff H, Berenstein A. Reciente mejoría del resultado al utilizar técnicas de embolización transcáteter en las malformaciones aneurismáticas neonatales de la vena de Galeno. *Pediatrics* (ed esp) 1993; **35**:127-131.
- 2 Swanström S, Flodmark O, Lasjaunias P. Conditions for treatment of cerebral arteriovenous malformation associated with ectasia of the vein of Galeno in the newborn. *Acta Paediatr* 1994; **83**:255-257.
- 3 Coricillo SF, Edwards MSB, Schmidt KG, Hieshima GB, Silverman NH, Higashida RT, Halbach VV. Interventional neuroradiological management of vein of Galen malformation in the neonate. *Neurosurgery* 1990; **27**:22-27.
- 4 Lasjaunias P, García-Mónaco R, Rodesch G, Ter Brugge K, Zerah M, Tardieu M, Devictor D. Vein of Galen malformation: Endovascular treatment of 43 cases. *Child's Nerv Syst* 1991; **7**:360-367.
- 5 Malik GM, Sadasivan B, Knighton RS, Ausman JI. The management of arteriovenous malformations in children. *Child's Nerv Syst* 1991; **7**:43-47.
- 6 Abenia P, Ferraz S, Loureiro B, Ferrer M, Peña PL, López-Pisón J. Macrocefalia como motivo de consulta en neuropediatría: nuestra experiencia en 8 años. *Revista de Neurología* 1998; **28**:187-188.
- 7 Albert P. Personal experience in the treatment of 178 cases of arteriovenous malformations of the brain. *Acta Neuroch* 1982; **61**:207.
- 8 Pasqualin A, Mazza C, Da Pian R, Dalla Bernardina B. Midline giant arteriovenous malformations in infants. *Acta Neurochir* 1982; **64**:259-271.
- 9 Lazzaroni-Fossati F, Magnani M, Respetto E, Calvi A, Bonacci W, Cama A. Le malformazioni artero-venose endocerebrali. *Minerva Pediatr* 1991; **43**:399-407.
- 10 García-Mónaco R, De Victor D, Mann CH, Hannedouche A, Terbrugge K, Lasjaunias P. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts: Endovascular management in 30 children. *Childs Nerv Syst* 1991; **7**:48-52.
- 11 Millar C, Bissonnette B, Humphreys RP. Cerebral arteriovenous malformations in children. *Can J Anaesth* 1994; **4**:321-331.
- 12 Melville C, Walsh K, Sreeram N. Cerebral arteriovenous malformations in the neonate: clinical presentation, diagnosis and outcome. *Int J Cardiol* 1991; **31**:175-179.
- 13 García-Mónaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Burrows P, Lasjaunias P. Multifocal dural arteriovenous shunts in children. *Child's Nerv Syst* 1991; **7**:425-431.
- 14 Westra SJ, Curran JG, Duckwiler GR, Zaninovic AC, Hall TR, Martin NA, Boesch MI, Viñuela F. Pediatric Intracranial Vascular Malformations: Evaluation of Treatment Results With Color Doppler US. *Radiology* 1993; **186**:775-783.
- 15 Zerah M, García-Mónaco R, Rodesch G, Terbrugge K, Tardieu M, Devictor D, Lasjaunias P. Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Child's Nerv Syst* 1992; **8**:111-117.
- 16 Rodesch G, Malherbe V, Alvarez H, Zerah M, Devictor D, Lasjaunias P. Nongalenic cerebral arteriovenous malformations in neonates and infant: Review of 26 consecutive case (1982-1992). *Child's Nerv Syst* 1995; **11**:231-241.
- 17 Willinsky RA, Lasjaunias P, Terbrugge K. Multiple cerebral arterio-

- venous malformations (AVMs). Review of our experience from 203 patients with cerebral vascular lesions. *Neuroradiology* 1990; **32**:207-210.
- 18 Tomlinson FH, Piepgras DG, Nichols D, Rüfenacht A, Kaste SC. Remote congenital cerebral arteriovenous fistulae associated with aortic coarctation. *J Neurosurg* 1992; **76**:137-142.
- 19 Proesmans MV, Damme B, Casaer P, Marchal G. Autosomal dominant polycystic kidney disease in the neonatal period: Association with a cerebral arteriovenous malformation. *Pediatrics* 1982; **6**:971-975.
- 20 García-Mónaco R, De Victor D, Alvarez H. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts. *Endovascular*