Malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo en pediatría: experiencia en un hospital pediátrico de alta complejidad

High-flow vascular malformations of the brain in pediatrics: Experience in a tertiary care children's hospital

Dr. Flavio Requejo^a, Dr. Juan P. Mengide^b, Dra. M. Laura González Dutra^a,
Dra. Beatriz Mantese^b y Dr. José Lipsich^c

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo son poco comunes en la edad pediátrica. El objetivo del trabajo es diferenciar y agrupar estas enfermedades según edad de debut, manifestaciones clínicas y angioarquitectura.

Población y método. Se realizó un estudio retrospectivo y observacional. Se analizaron las historias clínicas, los estudios por imágenes y los protocolos de procedimientos de pacientes del Hospital J. P. Garrahan con diagnóstico de malformaciones vasculares cerebrales desde enero de 2010 hasta enero de 2020.

Resultados. Ciento ochenta y tres pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Se identificaron 131 pacientes con malformaciones arteriovenosas con nido (MAV) y 52 con fístulas directas (sin nido), entre los que se hallaron 19 malformaciones aneurismáticas de vena de Galeno, 23 fístulas piales y 10 fístulas durales. La edad promedio fue de 105 meses para las MAV, 1,7 meses para las malformaciones aneurismáticas de vena de Galeno, 60,5 meses para fístulas piales y 41 meses para fístulas durales.

Conclusión. Según su angioarquitectura, las malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo tuvieron nido (MAV) o fueron fístulas directas (malformaciones aneurismáticas de vena de Galeno, fístulas piales y fístulas durales). Las MAV se manifestaron a partir de la primera infancia, sobre todo, por hemorragia intracraneana. Las fístulas directas se expresaron en la primera etapa de la vida, frecuentemente, con insuficiencia cardíaca.

Palabras clave: malformaciones vasculares del sistema nervioso central, fístula arteriovenosa dural, venas piales, malformaciones de la vena de Galeno, pediatría.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.152>

Texto completo en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.eng.152>

- a. Sección de Neurointervencionismo, Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.
 - b. Servicio de Neurocirugía.
 - c. Coordinación de Diagnóstico por Imágenes.
- Hospital de Pediatría
"Prof. Dr. Juan P. Garrahan,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Correspondencia:
Dr. Flavio Requejo:
frequerjo@intramed.net

Financiamiento:
Ninguno.

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 4-7-2020
Aceptado: 5-11-2020

GLOSARIO

ACD: angiografía cerebral digital.

ACV: accidente cerebrovascular.

Angio-TAC: angiografía por tomografía axial computarizada.

Angio-RMN: angiografía por resonancia nuclear magnética.

CAMS: síndrome metamérico arteriovenoso cerebrofacial.

CM-AVM: síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa.

CVMS: síndrome metamérico venoso cerebrofacial.

DSM: malformación del seno dural.

FD: fístula dural.

FP: fístula pial.

LCR: líquido cefalorraquídeo.

MAV: malformación arteriovenosa con nido.

MVAF: malformación vascular de alto flujo.

MAVG: malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno.

OMS: Organización Mundial de la Salud.

RN: recién nacido.

RNM: resonancia nuclear magnética.

TAC: tomografía axial computarizada.

VPM: vena prosencefálica medial.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares cerebrales en la edad pediátrica son entidades poco frecuentes.¹ Para comprenderlas, se las puede dividir en alto y bajo flujo. Dentro de las primeras, se encuentran, por un lado, las malformaciones arteriovenosas con nido (MAV), y, por otro, las malformaciones vasculares con fístulas directas, es decir, sin nido

Cómo citar: Requejo F, Mengide JP, González Dutra ML, Mantese B, Lipsich J. Malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo en pediatría: experiencia en un hospital pediátrico de alta complejidad. Arch Argent Pediatr 2021;119(3):152-161.

interpuesto. Entre ellas están las malformaciones aneurismáticas de vena de Galeno (MAVG), las fístulas piales (FP) y las fístulas durales (FD). Los cavernomas, las telangiectasias y las anomalías del desarrollo venoso se consideran malformaciones vasculares de bajo flujo y son menos agresivas.^{2,3}

Las malformaciones vasculares de alto flujo (MVAf) están formadas por comunicaciones arteriovenosas sin capilares. Se asientan en el encéfalo o las meninges. Son la causa más común de hemorragia intracraneana espontánea en los niños.⁴ Pueden causar muerte, secuelas y alterar el desarrollo del encéfalo.¹ El análisis de las características de estas entidades en una serie de pacientes puede facilitar su comprensión al médico clínico.

OBJETIVO

El objetivo del trabajo es diferenciar y agrupar las MVAf según la edad de presentación, las manifestaciones clínicas que producen y su angioarquitectura.

MÉTODOS Y POBLACIÓN

Se realizó un estudio observacional y retrospectivo desde enero de 2010 hasta enero de 2020 en el Hospital J. P. Garrahan. Se analizaron historias clínicas, tomografía axial computarizada (TAC), angiografía por tomografía axial computarizada (angio-TAC), resonancia nuclear magnética (RNM), angiografía por resonancia nuclear magnética (angio-RNM), angiografía cerebral digital (ACD) y los protocolos de procedimientos de todos los pacientes con MVAf menores de 18 años. Se excluyeron todos los pacientes que no tenían de manera completa los datos anteriormente nombrados.

Se dividieron las edades según la Organización Mundial de la Salud (OMS) en recién nacido (RN): 0-28 días; lactante: de 1 mes a 1 año; primera infancia: de 1 a 5 años y 11 meses; segunda infancia: de 6 a 12 años; y adolescente: de 13 a 18 años de vida.⁵ A los fines de analizar los datos de nuestra serie, se subdividió el grupo etario RN en RN propiamente dicho (RN), de 0-24 horas de vida, y neonato, de 1 a 28 días.

Se registraron número de pacientes por patología, edad de presentación, sexo, manifestaciones clínicas, angioarquitectura y enfermedades asociadas. Los resultados se expresaron en frecuencia absoluta, relativa, y se determinaron medidas de tendencia central y dispersión.

Los RN y los neonatos con MAVG se evaluaron con el puntaje de Bicêtre, que tenía en cuenta la función cardíaca, hepática, renal y neurológica (*Anexo*, véase en formato electrónico). El estudio fue aprobado por el Comité de Ética institucional. Los datos fueron anonimizados.

RESULTADOS

Fueron recolectados 183 casos de MVAf (*Tabla 1*). Según la angioarquitectura, se dividieron en dos grupos: las MAV, que poseían un nido interpuesto entre las arterias y las venas, y las fístulas directas, que no poseían nido. Estas últimas se subdividieron según la capa meníngea afectada en MAVG (cisterna del *velum interpositum*/espacio subaracnoideo), FP (piamadre) y FD (duramadre). A su vez, las FD se agruparon según su asociación con malformación del seno dural (*dural sinus malformation*; DSM, por sus siglas en inglés) en tipo I o tipo II. Por último, se clasificaron las entidades asociadas a síndrome metamérico arteriovenoso cerebrofacial (*cerebrofacial arteriovenous metamerism syndrome*; CAMS, por sus siglas en inglés) y síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (*capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome*; CM-AVM, por sus siglas en inglés).

Frecuencia, sexo, edad

Las MAV fueron las MVAf más frecuentes en nuestra serie y representaron el 70 % (131 pacientes), de las cuales el 50,6 % se presentaron en varones. Se manifestaron predominantemente en la segunda infancia. La edad media de presentación fue de 105 meses (mediana de 126, intervalo de 30-218).

Las MAVG representaron el 10 % (19 pacientes) de las MVAf, con un predominio en varones (el 58 %). Se evidenciaron en RN y lactantes. La edad media de presentación fue de 1,7 meses (mediana de 0,03, intervalo de 0 a 18).

Las FP fueron el 13 % (23 pacientes) de las MVAf, con un predominio en los varones (el 65 %). Se manifestaron en todas las edades con un pico en la primera infancia. Edad media de 60,5 meses (mediana de 46, intervalo de 0-204). Fueron únicas en el 65 % los casos y múltiples en el 35 %.

Las FD fueron el 6 % (10 pacientes) de las MVAf. Las asociadas a DSM tipo I fueron las más comunes (3 varones y 2 mujeres), con una edad media de 7 meses (mediana de 4, intervalo de 0-22). Hubo 2 pacientes varones de 3 y 5 meses

TABLA 1. Resumen de la serie de pacientes estudiados en el Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan. En la tabla, se observan las diferentes patologías agrupadas con su correspondiente número de pacientes, así como la forma y la edad de presentación discriminada en cada caso

Diagnóstico	Subdiagnóstico	Grupo etario	Síntomas de presentación
Fístula dural = 10 pacientes	No DSM = 3 pacientes	2.ª infancia = 2 pacientes	ACV hemorrágico Estrabismo
		Adolescente = 1 paciente	Incidental
	DSM I = 5 pacientes	RN = 1 paciente	Alteraciones cardiorrespiratorias
		Lactante = 4 pacientes	Convulsiones Tumoración frontal Epistaxis masiva, dilatación de venas faciales Exoftalmos
	DSM II = 2 pacientes	Lactante = 2 pacientes	Frémito
Fístula pial = 23 pacientes		RN = 6 pacientes	Alteraciones cardiorrespiratorias = 5 pacientes Convulsiones
		Lactante = 3 pacientes	ACV hemorrágico Convulsiones Asintomático (estudiado por máculas cutáneas)
		1.ª infancia = 7 pacientes	Cefalea = 3 pacientes ACV hemorrágico = 2 pacientes Hemiparesia Retraso madurativo y macrocefalia
		2.ª infancia = 3 pacientes	Cefalea ACV hemorrágico Retraso madurativo
		Adolescente = 4 pacientes	Convulsiones = 2 pacientes ACV hemorrágico Estrabismo
MAVG = 19 pacientes		RN = 13 pacientes	Alteraciones cardiorrespiratorias = 6 pacientes Asintomático (diagnóstico prenatal) = 6 pacientes Hipotonía generalizada
		Neonato = 3 pacientes	Macrocefalia Convulsiones Alteraciones cardiorrespiratorias
		Lactante = 2 pacientes	Macrocefalia
		1.ª infancia = 1 paciente	Convulsiones
Malformación arteriovenosa con nido = 131 pacientes		1.ª infancia = 14 pacientes	ACV hemorrágico = 11 pacientes Cefalea = 3 pacientes
		2.ª infancia = 77 pacientes	ACV hemorrágico = 63 pacientes Convulsiones = 8 pacientes Déficit neurológico progresivo = 5 pacientes Cefalea
		Adolescente = 32 pacientes	ACV hemorrágico = 26 pacientes Convulsiones = 3 pacientes Déficit neurológico progresivo Cefalea = 2 pacientes

DSM: malformación del seno dural;

ACV: accidente cerebrovascular;

RN: recién nacido;

MAVG: malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno;

RM: retraso madurativo; dx: diagnóstico.

con FD asociada a *DSM* tipo II. Tres casos de FD no estuvieron asociados a *DSM* (2 varones, 1 mujer), con una edad media de 129 meses (mediana de 132, intervalo de 96-158) (Figura 1).

Manifestaciones clínicas

MAV: 100 pacientes (el 76 %) debutaron con hemorragia intracraneana. Once pacientes (el 8 %) tuvieron convulsiones no asociadas a hemorragias. Cefalea en 6 casos (el 5 %). Déficit neurológico progresivo en 6 pacientes (el 5 %). En 8 pacientes (el 6 %), la sintomatología no estaba clara en la historia clínica y no fue posible contactarlos.

MAVG: La insuficiencia cardíaca fue la manifestación más frecuente representada en 7 pacientes. Los pacientes asintomáticos que tuvieron diagnóstico prenatal fueron 6 casos. La macrocefalia se presentó en 3 casos, las convulsiones en 2 casos y la hipotonía generalizada en 1 caso.

FP: Los eventos más frecuentes fueron la insuficiencia cardíaca en 5 casos y la hemorragia intracraneana en 5. Cuatro pacientes presentaron convulsiones. Déficit motor en 1 paciente, estrabismo en 1 paciente y cefalea en 4 casos. Déficit cognitivo en 2 pacientes. Un paciente asintomático se detectó por máculas cutáneas.

FD: Los cinco pacientes con FD asociada a *DSM* tipo I se presentaron con insuficiencia

cardíaca, convulsiones, tumoración frontal, epistaxis y exoftalmos (por malformación venolinfática en órbita en el marco de un CAMS), respectivamente. Los dos pacientes asociados a *DSM* tipo II tuvieron el diagnóstico por palpación del frémito por detrás de la oreja. Los tres casos que no presentaron asociación a *DSM* tuvieron como presentación estrabismo, hemorragia intracraneana y un hallazgo incidental. En la Tabla 1, se subdividen las manifestaciones clínicas según el grupo etario.

DIAGNÓSTICO

MAV: La TAC se realizó en el episodio agudo para visualizar sangrado. La angio-TAC permitió conocer la angioarquitectura de la malformación, es decir, las aferencias, el nido y las venas de drenaje. La ACD de cuatro vasos permitió visualizar la angioarquitectura de la lesión con mayor precisión (Figura 2).

El parénquima cerebral, la localización topográfica del nido y su angioarquitectura fue evaluada con la RNM y angio-RNM, respectivamente. La RNM funcional permitió relacionar la MAV con las áreas elocuentes.

MAVG: La ecografía transfontanelar permitió ver la vena prosencefálica medial (VPM) como una imagen pulsátil, redondeada, medial por detrás del tercer ventrículo con flujo turbulento en el examen doppler. La RNM mostró el estado

FIGURA 1. Gráfico de área en el que se detalla la distribución de la patología por grupo etario

RN: recién nacido; Fístula pral: fístula peridural; MAVG: malformaciones aneurismáticas de la vena de Galeno;

DSM: malformación del seno dural; No DSM: sin malformación del seno dural; MAV: malformación arterio-venosa con nido.

del encéfalo (atrofia cerebral, calcificaciones y aumento del tamaño ventricular). La angio-RNM evidenció la angioarquitectura de la MAVG. La TAC se efectuó únicamente para descartar hemorragia aguda. La ACD se llevó a cabo al

realizar la embolización para evitar la toxicidad del contraste y radiación (Figura 3).

FP: Con ecografía transfontanelar, se visualizó una imagen hipoeoica con flujo ubicada sobre la superficie cerebral. La RNM y la angio-

FIGURA 2. Malformaciones arteriovenosas con nido

Componentes de una malformación arteriovenosa con nido

A. ACD. MAV parietal interna izquierda. Se señalan los componentes de esta estructura.

B. Reconstrucción tridimensional de ACD.

Malformación arteriovenosa con nido profunda

C. TAC. Sangrado agudo en MAV profunda.

D. Angio-TAC. Se reconoce el nido (círculo) claramente.

E. Angio-RNM. Se ve el nido y la vena de drenaje profunda (flecha).

F. RNM: T1. Se visualiza el nido (flecha).

RNM mostraron el parénquima encefálico y la angioarquitectura de las FP. La TAC y la angio-TAC se usaron en el diagnóstico agudo de hemorragia intracraneana. La ACD fue el estudio más sensible; se utilizó solamente en el momento de la embolización en RN y lactantes (Figura 4).

FD: La ecografía transfontanelar en las FD detectó una masa hipoeoica en el seno venoso con flujo en sus paredes. La RNM y la angio-RNM mostraron un seno parcial o totalmente trombosado, agrandado de tamaño y fístulas

arteriovenosas en su pared, provenientes de ramas de la arteria carótida externa. La TAC y la angio-TAC se utilizaron en las sospechas de sangrado. La ACD fue el método diagnóstico de elección y se usó en la misma sesión que la embolización en los RN y los lactantes (Figura 5).

TRATAMIENTO

MAV: La microcirugía, embolización y radioterapia (en nidos menores de 3 cm) fueron efectuadas por separado o combinadas para

FIGURA 3. Malformaciones aneurismáticas de vena de Galeno

Tipo mural

A. ACD: arteria que fistuliza directamente la VPM (flecha).

B. RNM: T2 posembolización inmediata. Se visualiza la VPM de 2 intensidades por trombosis parcial (hiperintensidad central). Nótese la dilatación ventricular.

C. RNM de control a los 6 meses postratamiento. La VPM más pequeña. Franca disminución del tamaño de los ventrículos.

Tipo coroidea

D. RNM: T1. En el círculo, se nota la red típica de las MAVG coroidea y el seno falcino.

E. ACD durante la embolización. Se replica lo visto en la RNM.

F y G. Angio-RNM. Se visualiza la misma angioarquitectura (círculo) que en la ACD durante el tratamiento.

eliminar el nido en las MAV.

MAVG: Las drogas utilizadas para tratar la insuficiencia cardíaca fueron la dobutamina y la milrinona. La embolización fue el procedimiento de elección a partir del cuarto mes de vida con puntaje de Bicêtre de 13 o mayor. Con puntaje de Bicêtre de 8 a 12, se efectuó una intervención de urgencia. Los pacientes con puntaje menor no se embolizaron por tener pronóstico ominoso, aun con la oclusión de las fístulas.

FP: El tratamiento por vía endovascular fue el preferido en nuestro Hospital por ser menos invasivo para las FP (*Figura 4, G-I*).

FD: Se utilizó según los casos embolización sola o asociada a cirugía a cielo abierto.

Relación con síndromes vasculares

Se encontró un caso de FD asociada a *DSM I* y síndrome metamérico venoso cerebrofacial (*cerebrofacial venous metameric syndrome; CVMS*, por sus siglas en inglés), y tres casos con MAV que presentaban *CAMS*. Un caso de MAV, tres de MAVG y tres de FP fueron asociados al *CM-AVM*.

FIGURA 4

Fístula pial frontal izquierda

A. ACD: inyección de contraste por la arteria carótida izquierda. Ramos silvianos frontales que fistulizan hacia una única vena cortical (flecha). La arteria cerebral anterior izquierda no se ve por robo de la cerebral media.

B. Angio-RNM que muestra idéntica imagen. Se ven las arterias del hemisferio contralateral.

C. RNM: T2. Atrofia cerebral localizada en el lóbulo frontal izquierdo. Imágenes de vacío de flujo por las venas corticales dilatadas.

D y E. Angio-RNM posembolización. No hay rastro de fístula arteriovenosa.

F. RNM posembolización. No se ven los vacíos de flujo por dilataciones venosas. Atrofia frontal izquierda marcada.

Fístula pial temporal derecha

G. Angio-TAC en la que se ve la dilatación venosa (círculo) y una arteria aferente (flecha).

H. RNM: imagen de vacío de flujo de la vena dilatada en T1. Nótese la atrofia cerebral.

I. ACD: se ve la fístula alimentada por las arterias aferentes, la vena cortical dilatada y el seno transverso.

DISCUSIÓN

Las MVA en pediatría son poco comunes. Pueden producir muerte, discapacidad y alteraciones en el desarrollo normal del encéfalo en los primeros meses de vida.^{1,6,7} Existen dos grupos de MVA bien definidos. Las MAV, que tienen un nido malformativo interpuesto entre las arterias y las venas, y las fístulas arteriovenosas directas, que no lo tienen. Si bien estas entidades son reconocidas individualmente en la literatura, no están abordadas con frecuencia en su conjunto.^{8,9} Esto vuelve difícil hacer una comparación estadística con otras series, ya que, en algunos casos, se toman las FP y las MAV como una entidad única (cuando no lo son) y, en otros, se agregan malformaciones de bajo flujo en el estudio. Un ejemplo claro es la afirmación repetida en varios artículos de que las MAVG representan el 30 % de las malformaciones vasculares sin aclarar qué tipo de entidades se incluye.¹⁰ En este artículo, se abordaron todas las MVA en su conjunto.

Las MAV son una comunicación anómala entre arterias y venas a través de una maraña de vasos anómalos (nido) interpuestos sin capilares.^{7,11} Se manifestaron en nuestra serie a partir de los 3 años y fueron más comunes en la segunda infancia. Es extremadamente raro encontrar casos de MAV en los lactantes y los RN en la literatura.¹² El sangrado intraparenquimatoso fue la manifestación más común.^{11,12} Se encontraron aisladas o acompañadas de otras enfermedades, como el CAMS y el CM-AVM. Estas asociaciones ya han sido reportadas por otros autores.^{13,18}

La presencia de un nido malformativo con arterias aferentes y venas de drenaje precoz hacen al diagnóstico de esta enfermedad. Si bien la angioarquitectura se puede visualizar con angio-TAC y angio-RNM, la ACD es aún el mejor método para determinar precisamente la lesión.¹⁹

El estudio *A randomized trial of unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA)* demostró que, en los pacientes mayores de 18 años, había un riesgo mayor de morbilidad

FIGURA 5

Paciente con FD, DSM tipo I en el seno transverso izquierdo y CVMS.

A. ACD: FD alimentada por ramo de la arteria carótida interna izquierda (flecha).

B. ACD: se ve la FD por aferencias de ramas de la carótida externa derecha (flecha). Dilatación del seno transverso izquierdo (óvalo).

C. Angio-RNM: la flecha indica la dilatación del seno transverso.

D. RNM: T1. Malformación venolinfática en la órbita izquierda (flecha). Dilatación del seno transverso izquierdo (óvalo).

E. RNM c/gadolinio: cavernoma paraventricular (óvalo). Arteria aferente a la FD (flecha). Seno transverso dilatado (doble flecha).

F. RNM: T1. Las flechas indican la dilatación del sistema venoso por drenaje de la FD al seno y de este a las venas corticales.

con el tratamiento comparado con la observación en los pacientes con MAV asintomáticas. No existe un estudio que avale la conducta en las MAV asintomáticas de los menores de 18 años.²⁰ El objetivo del tratamiento de las MAV es la eliminación total del nido para evitar el sangrado y resangrado mediante microcirugía, embolización, radioterapia o su combinación.^{11,21}

La MAVG se origina por una alteración en el desarrollo entre la semana 6.^{ta} y 11.^{va} de gestación, etapa en la que, normalmente, existe una comunicación entre las arterias coroideas y la VPM en el feto. Esta vena es la precursora de la vena de Galeno y el seno recto. En la MAVG, persisten estas comunicaciones embrionarias, que generan dilatación de la VPM. Esta última estructura venosa es la que se encuentra aumentada de tamaño en las imágenes. Por lo tanto, en las MAVG, no hay una vena de Galeno propiamente formada y la enfermedad está en la VPM.^{22,23} Se clasifican según el tipo de fístulas en coroideas, murales y mixtas. En las coroideas, existe una red vascular alimentada por múltiples arterias coroideas que desembocan en la VPM. En las murales, la comunicación arterial es directa con la VPM. En las mixtas, coexisten ambos tipos de fístulas.²⁴

Como en otras series, las MAVG se manifestaron más frecuentemente en el RN.^{22,25} La insuficiencia cardíaca y los trastornos de circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) por hipertensión venosa cerebral que llevaban a macrocefalia o hidrocefalia fueron los eventos más comunes en nuestra serie de MAVG, en concordancia con la literatura.⁸

La FD es una comunicación arteriovenosa sin nido interpuesto a nivel de las capas de la duramadre. Debido a su poca frecuencia, nuestro estudio tuvo muy pocos casos. Las FD asociadas a *DSM* tipo I son congénitas; se caracterizan morfológicamente por un seno venoso dilatado con fístulas en sus paredes. Presentaron manifestaciones clínicas muy diversas, lo que impidió coincidir con otras series en las que la macrocefalia y las convulsiones fueron eventos más comunes.²⁶ Las FD asociadas a *DSM* tipo II son una fístula directa entre la arteria occipital y el seno sigmoideo estenosado. En nuestra serie, se presentaron con frémito, signo ya descrito en la literatura.^{26,27}

Las FD no asociadas a *DSM* en nuestros pacientes no difieren de las encontradas en adultos y son entidades diferentes a las anteriores. Se pudieron haber generado por trombosis del

seno dural debido a traumatismo craneano o estados de hipercoagulabilidad.²⁸

La FP es una comunicación directa entre arterias y venas a nivel pial. Pueden ser únicas o múltiples.²⁹ En nuestra serie, se manifestaron no solo en RN, sino también en otras edades. Son fístulas arteriovenosas localizadas sobre la corteza cerebral. La vena, en general, se dilata y es lo que llama la atención en los estudios por imágenes.³⁰ La insuficiencia cardíaca y la hemorragia intraparenquimatosa fueron los eventos más comunes. Estos datos coinciden con otras comunicaciones, como así también la mayor incidencia de hemorragia cerebral en niños mayores.³¹

En los RN y los lactantes, se prefiere realizar el diagnóstico de las MAVG, FP y FD mediante la combinación de ecografía, RNM y angio-RNM. La TAC y angio-TAC se reserva para la urgencia. La ACD en este grupo etario se prefiere efectuar en la misma sesión de la embolización para evitar el exceso de radiación y contraste.⁶

El tratamiento endovascular tiene como objetivo la oclusión de las fístulas para corregir las alteraciones ocasionadas por la insuficiencia cardíaca y la hipertensión venosa cerebral. Tres síndromes vasculares fueron hallados en nuestra serie. El *CM-AVM* es una entidad conformada por malformaciones capilares multifocales en la piel en forma de máculas acompañada de FP, MAVG o MAV en el encéfalo. El *CAMS* consiste en MAV que afectan al cerebro y la cara siguiendo un patrón metamérico debido al origen común de las células vasculares de estas localizaciones. El *CVMS* es la contrapartida metamérica venosa del anterior; se compone de FD asociada a *DSM* tipo I con cavernoma encefálico y malformación venolinfática en la órbita.^{13,33}

CONCLUSIONES

Según la angioarquitectura, las MVA se dividieron en dos grupos: las MAV (nido interpuesto) y las fístulas arteriovenosas directas, representadas por las MAVG, FP y FD. Las MAV se manifiestan a partir de los 3 años con pico en la segunda infancia. La hemorragia intracraneana y las convulsiones fueron las manifestaciones más frecuentes.

Las MAVG, las FP y las FD se expresaron en la primera etapa de la vida. La insuficiencia cardíaca, los trastornos de la circulación del LCR y la hemorragia intracerebral fueron los eventos más comunes. ■

REFERENCIAS

1. Reitz M, Von Spreckelsen N, Vettorazzi E, Burkhardt T, et al. Angioarchitectural Risk Factors for Hemorrhage and Clinical Long-Term Outcome in Pediatric Patients with Cerebral Arteriovenous Malformations. *World Neurosurg.* 2016; 89:540-51.
2. Lasjaunias P, Burrows P, Planet C. Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angioma. *Neurosurg Rev.* 1986; 9(3):233-42.
3. Acciarri N, Galassi E, Giulioni M, Pozzati E, et al. Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg.* 2009; 45(2):81-104.
4. Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billingham L, et al. Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/ American Stroke Association. *Stroke.* 2019; 50(3):e51-96.
5. UNICEF. Comprimidos dispersables. 12 May 2010. [Acceso: 5 de octubre de 2020]. Disponible en: https://www.unicef.org/spanish/supply/index_53571.html.
6. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A. Surgical Neuroangiography: Vol. 3: Clinical and Interventional Aspects in Children. 2nd ed. New York: Springer; 2007.
7. Solomon RA, Connolly ES Jr. Arteriovenous Malformations of the Brain. *N Engl J Med.* 2017; 376(19):1859-66.
8. Gorelyshev S, Jakovlev S, Adaev A. Vein of Galen Aneurysmal Malformations. In: Di Rocco C, Pang D, Rutka JT (eds.). *Textbook of Pediatric Neurosurgery*. Cham: Springer International Publishing; 2017. Págs.1099-134.
9. Haridas A, Dashti R, Shokuhfar T, Shaibani A. Pediatric Arteriovenous Malformations. In: Di Rocco C, Pang D, Rutka JT (eds.). *Textbook of Pediatric Neurosurgery*. Cham: Springer International Publishing; 2017. Págs.1135-68.
10. Recinos PF, Rahmathulla G, Pearl M, Recinos VR, et al. Vein of Galen malformations: epidemiology, clinical presentations, management. *Neurosurg Clin N Am.* 2012; 23(1):165-77.
11. Lawton M, Rutledge W, Kim H, Stapf C, et al. Brain arteriovenous malformations. *Nat Rev Dis Primers.* 2015; 1:15008.
12. Bristol RE, Albuquerque FC, Spetzler RF, Rekate HL, et al. Surgical management of arteriovenous malformations in children. *J Neurosurg.* 2006; 105(2 Suppl):88-93.
13. O'Loughlin L, Groves ML, Miller NR, Pearl MS. Cerebrofacial arteriovenous metamerics syndrome (CAMS): a spectrum disorder of craniofacial vascular malformations. *Childs Nerv Syst.* 2017; 33(3):513-6.
14. Burch EA, Orbach DB. Pediatric central nervous system vascular malformations. *Pediatr Radiol.* 2015; 45(Suppl 3):S463-72.
15. Rauen KA. The RASopathies. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 2013; 14:355-69.
16. Boon LM, Mulliken JB, Vikkula M. RASA1: variable phenotype with capillary and arteriovenous malformations. *Curr Opin Genet Dev.* 2005; 15(3):265-9.
17. Gourier G, Audebert-Bellanger S, Vourc'h P, Fraitaig S, et al. Multiple capillary malformations of progressive onset: Capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome (CM-AVM). *Ann Dermatol Venereol.* 2018; 145(8-9):486-91.
18. Orme CM, Boyden LM, Choate KA, Antaya RJ, et al. Capillary malformation--arteriovenous malformation syndrome: review of the literature, proposed diagnostic criteria, and recommendations for management. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30(4):409-15.
19. Lin A, Rawal S, Agid R, Mandell DM. Cerebrovascular Imaging: Which Test is Best? *Neurosurgery.* 2018; 83(1):5-18.
20. Mohr JP, Parides MK, Stapf C, Moquete E, et al. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial. *Lancet.* 2014; 383(9917):614-21.
21. Hanakita S, Koga T, Shin M, Igaki H, et al. The long-term outcomes of radiosurgery for arteriovenous malformations in pediatric and adolescent populations. *J Neurosurg Pediatr.* 2015; 16(2):222-31.
22. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery.* 2006; 59(5 Suppl 3):S184-94; discussion S3-13.
23. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology.* 1989; 31(2):109-28.
24. Zerah M, Garcia-Monaco R, Rodesch G, Terbrugge K, et al. Hydrodynamics in vein of Galen malformations. *Childs Nerv Syst.* 1992; 8(3):111-7.
25. Echeverría C, Cassalet G, Franco J, Carrillo G. Aneurisma de la vena de Galeno como causa de falla cardíaca. *Rev Col Cardiol.* 2005; 12(4):163-6.
26. Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, Yoshida Y, et al. Dural Sinus Malformations (DSM) with Giant Lakes, in Neonates and Infants. Review of 30 Consecutive Cases. *Interv Neuroradiol.* 2003; 9(4):407-24.
27. Requejo F, Tcherbbs V, Gonzalez ML, Argañaraz R, et al. Dural sinus malformation with giant pouch (DSMGP): symptoms and treatment. *Childs Nerv Syst.* 2020; 36:343-8.
28. Appaduray SP, King JAJ, Wray A, Lo P, et al. Pediatric dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg Pediatr.* 2014; 14(1):16-22.
29. Requejo F, Jaimovich R, Marelli J, Zuccaro G. Intracranial pial fistulas in pediatric population. Clinical features and treatment modalities. *Childs Nerv Syst.* 2015; 31(9):1509-14.
30. Maejima R, Ohshima T, Miyachi S, Matsuo N, et al. Neonatal Intracranial Pial Arteriovenous Fistula Treated with Endovascular Embolization: A Case Report. *World Neurosurg.* 2018; 118:261-4.
31. Yu J, Shi L, Lv X, Wu Z, et al. Intracranial non-galenic pial arteriovenous fistula: A review of the literature. *Interv Neuroradiol.* 2016; 22(5):557-68.
32. Kośla K, Majos M, Polguj M, Antosik-Biernacka A, et al. Prenatal diagnosis of a vein of Galen aneurysmal malformation with MR imaging - report of two cases. *Pol J Radiol.* 2013; 78(4):88-92.
33. Wong IYC, Batista LL, Alvarez H, Lasjaunias PL. Craniofacial arteriovenous metamerics syndrome (CAMS) 3-a transitional pattern between CAM 1 and 2 and spinal arteriovenous metamerics syndromes. *Neuroradiology.* 2003; 45(9):611-5.

ANEXO

PUNTAJE DE BICÊTRE

Puntaje	Función cardíaca	Función cerebral	Función respiratoria	Función hepática	Función renal
5	Normal.	Normal.	Normal.	-	-
4	Sobrecarga, no necesita tratamiento médico.	Alteraciones aisladas del electroencefalograma subclínicas.	Taquipnea, termina el biberón.	-	-
3	Falla, estable con tratamiento médico.	Signos neurológicos intermitentes no convulsivos.	Taquipnea, no termina el biberón.	Sin hepatomegalia, función normal.	Normal.
2	Falla, no estable con tratamiento médico.	Convulsiones aisladas.	Ventilación asistida, saturación normal $\text{FIO}_2 < 25\%$.	Hepatomegalia, función normal.	Anuria transitoria.
1	Requiere ventilación.	Convulsiones.	Ventilación asistida, saturación normal $\text{FIO}_2 > 25\%$.	Insuficiencia hepática moderada o transitoria.	Diuresis inestable con tratamiento.
0	Refractario al tratamiento médico.	Signos neurológicos permanentes.	Ventilación asistida, desaturación.	Alteración de la coagulación, enzimas elevadas.	Anuria.

FIO_2 : fracción inspirada de oxígeno. Véase la explicación en el texto.