

NOTAS CLÍNICAS

Malformación arteriovenosa dural gigante en un paciente pediátrico. A propósito de un caso

IGNACIO M. PIROLI, SILVIA FILIPPINI

Hospital de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Correspondencia:

Dr. Ignacio M. Piroli
ignaciopiroli@hotmail.com

Los autores no declaran conflictos de intereses.

Palabras clave

- Malformación arteriovenosa congénita
- Seno dural

Key words

- Congenital arteriovenous malformation
- Dural sinus

Resumen

Las malformaciones arteriovenosas dures en niños son entidades muy poco frecuentes. Se constituyen a partir de conexiones vasculares anómalas en el seno de la duramadre, presentan múltiples variables anatómicas y localizaciones, y su etiología es aún indeterminada. En los niños, estas malformaciones tienen una evolución clínica más agresiva que en los adultos, principalmente se manifiestan en neonatos con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a sobrecarga de volumen.

Describimos un paciente con una malformación arteriovenosa congénita gigante del seno dural y una presentación clínica infrecuente que requirió un tratamiento combinado con embolización endovascular y resección quirúrgica.

Abstract

Pediatric dural sinus arteriovenous malformations are a very rare condition. They are a consequence of abnormal vascular connections in the dural sinus, with multiple anatomical presentations. Their etiology is still unknown. Pediatric dural arteriovenous malformations have a more aggressive clinical course than in adults, mainly in neonates that can develop congestive cardiac failure due to fluid overload.

We report a child with a congenital gigantic dural sinus arteriovenous malformation having a rare clinical presentation that required endovascular treatment and surgery.

Introducción

Son muy pocos los casos de malformaciones arteriovenosas durales (MAVD) en niños, descritos en la literatura médica.^{1,2} Las MAVD se constituyen a partir de conexiones arteriovenosas anómalas, en el seno de la duramadre, entre las ramas arteriales meníngeas y los senos venosos o venas meníngeas. Sus variables anatómicas y localizaciones son múltiples, y pueden ser congénitas o adquiridas. Las MAVD en los niños tienen una evolución clínica más agresiva que en los adultos.³⁻⁶

En los niños, las MAVD congénitas representan un *shunt* arteriovenoso que puede ser lo suficientemente importante como para causar una insuficiencia cardíaca congestiva. En este caso, el tratamiento está dirigido a reducir el flujo del *shunt* sumado a un agresivo tratamiento médico de la insuficiencia cardíaca. A su vez, los pacientes pueden presentar signos neurológicos focales, como convulsiones, y en ocasiones, hemorragias.^{7,8}

El tratamiento de las MAVD debe ser individualizado para cada caso y depende de la agresividad de los síntomas y de las características angiográficas.

El objetivo de este artículo es describir a una paciente con una MAVD congénita de características clínicas infrecuentes.

Caso clínico

Paciente de dos meses de edad, de sexo femenino, oriunda de la provincia de Tucumán, que consulta, en nuestra institución, por una tumoración frontal congénita, evidente desde su nacimiento.

Recién nacido de término (38 semanas), peso adecuado para la edad gestacional (3,430 kg), embarazo

controlado sin complicaciones prenatales. En el período perinatal, se observa una tumoración frontal.

A los dos meses de vida, consulta en su provincia de origen debido a un síndrome febril (sin rescate de germen). Durante dicha consulta, se observa la progresión del tumor frontal (Figura 1), por lo que se realiza una ecografía transfontanelar cuyo informe señala: “Imagen ovoide de límites definidos, de aspecto mixto en región frontal derecha de 5 x 1.6 cm”. Ante este informe se efectúa una resonancia magnética que revela: “Alteración de forma oval de 62 x 48 x 61 cm con edema perilesional que ejerce marcado efecto de masa desplazando sistema ventricular”.

Consulta en nuestra institución a los 2 meses y 23 días de vida. Tiene buena progresión de peso, sin pérdida de pautas madurativas y perímetro cefálico de 42 cm (>2 desviaciones estándar). A su ingreso, es evaluado por un equipo multidisciplinario, el servicio de cardiología diagnóstica insuficiencia cardíaca compensada por sobrecarga de cavidades izquierdas, según el ecocardiograma.

Requirió múltiples transfusiones de glóbulos rojos a causa de la anemia, y el estudio de la coagulación reveló el aumento del dímero D.

El día de su ingreso se realizó una angiotomografía computarizada con tiempo arterial y venoso que informa: “Malformación de grandes senos durales con dilatación de los senos, recto, transversal y longitudinal superior. Proceso con lagos vasculares en contacto con vasos corticales expandidos – dilatados. Estrecha proximidad de la formación con ramos arteriales de arteria cerebral anterior y pericallosa izquierda que determina arterialización parcial de seno longitudinal superior. Severo efecto de masa que desplaza caudal-



Figura 1.

mente el tronco encefálico con colapso de acueducto y de 4° ventrículo”. Con dicho resultado se diagnostica MAVD del seno longitudinal superior asociada a fistulas arteriovenosas (Figuras 2 y 3).

A los tres meses de vida, es evaluada por el servicio de neuro-intervencionismo que lleva a cabo una embolización de ramas de la arteria cerebral media hacia el seno longitudinal superior y tres aferencias de la arteria meníngea media en puntos fistulosos.

Siete días después del procedimiento, es intervenida nuevamente. En esta ocasión, se ocluye la fistula dural del ramo posterior de la arteria meníngea media en la porción posterior de la circunferencia del seno enfermo. Durante esta internación, presenta como complicación trombosis arterial del miembro inferior izquierdo secundaria al tratamiento, de la cual evoluciona favorablemente de acuerdo con las evaluaciones posteriores.

Al mes de seguimiento, en nuestra institución, consulta por un cuadro de irritabilidad con aumento del

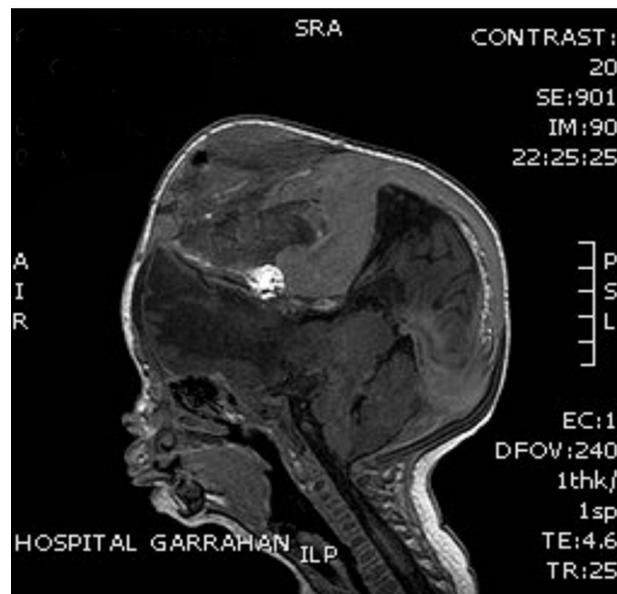


Figura 2.

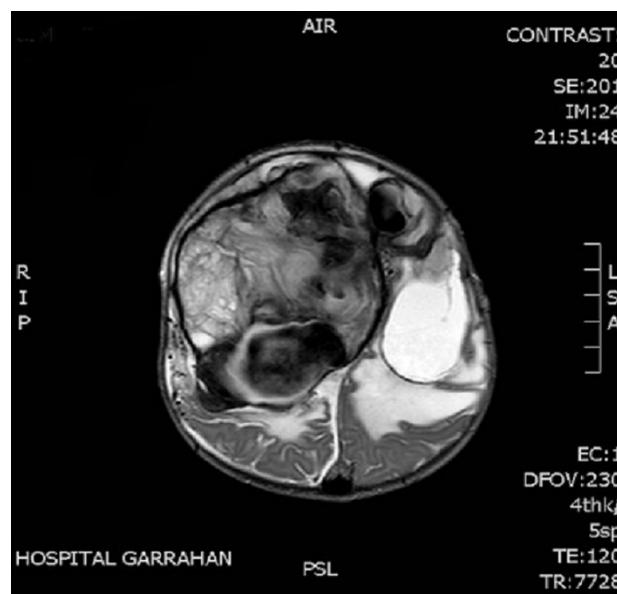


Figura 3.

tamaño del tumor frontal, por lo cual se realiza una tomografía axial computarizada, en la que se evidencia aumento del tamaño de la malformación arteriovenosa e infarto venoso. Valorada nuevamente por el servicio de neuro-intervencionismo, se realiza la oclusión de gran parte de las aferencias a la malformación arteriovenosa de seno dural. Luego es evaluada por un equipo multidisciplinario y se decide la extracción quirúrgica de la MAVD.

A los cuatro meses de vida, se extirpa una MAVD de 9 x 11 x 12 cm, mediante la acción de tres equipos neuroquirúrgicos (Figura 4). Durante la cirugía, presentó altos requerimientos de hemoderivados. Cursó el posoperatorio inmediato en la unidad de cuidados intensivos sin complicaciones clínicas.

Discusión

Las malformaciones y fístulas arteriovenosas dures son cuadros complejos que requieren una evaluación y un manejo por parte de un equipo multidisciplinario.^{9,10}

La etiología de las MAVD no está determinada aún. Hay dos hipótesis principales que intentan explicar la patogenia. Una de ellas plantea la formación de un “canal” entre la circulación carotídea y la circulación venosa dentro de la duramadre, secundaria a la hipertensión venosa. La segunda hipótesis sugiere la formación de canales vasculares *de novo*, debido a la estimulación de factores angiogénicos que surgen como resultado de la hipoxia tisular o de trombosis de los senos venosos.⁸ Los factores implicados para el desarrollo serían del tipo hemodinámico, biológico y

humoral, que resultan en una angiogénesis *de novo* o la hipertrofia de canales vasculares embrionarios.⁹

En el grupo etario pediátrico, Lasjaunias clasifica a las MAVD en tres categorías: 1) malformación del seno dural con *shunt* arteriovenoso (correspondiente a la paciente descrita), 2) MAVD de tipo infantil, 3) MAVD de tipo adulto.^{5,11}

La sintomatología de las MAVD se caracteriza por un aumento de la presión intracraneal.¹² La sintomatología adicional se relaciona con el tipo de drenaje venoso y su localización.^{4,13} Según el rango etario, los síntomas pueden ser diferentes. La insuficiencia cardíaca, generalmente leve y poco frecuente, puede ser el primer síntoma en neonatos o lactantes pequeños. Sin embargo, la coagulopatía por consumo y el aumento de la presión intracraneal que se manifiesta como irritabilidad, macrocefalia, síndrome convulsivo y retraso neurocognitivo, suelen ser la sintomatología más común.¹⁴

En los neonatos con MAVD congénitas, las fístulas arteriovenosas de alto flujo producen un aumento del retorno venoso a la vena cava superior, esto causa una sobrecarga de volumen al ventrículo derecho por el aumento de su precarga, llevando con el tiempo a la dilatación del ventrículo izquierdo y eventualmente a la insuficiencia cardíaca congestiva. En estos casos, el objetivo del tratamiento médico es la estabilización de la función cardiovascular para lograr un progresivo aumento de peso y programar el tratamiento definitivo. Si el tratamiento médico fracasa, el paciente requerirá una embolización de emergencia.^{7,8}

En la bibliografía, se describe que al tratamiento de las MAVD en forma de la embolización endovascular, tanto transarterial como transvenoso.² Hay



Figura 4.

escasos reportes publicados sobre el tratamiento quirúrgico directo.¹⁵ Es indispensable valorar la angioarquitectura de la malformación vascular dural para determinar si el tratamiento endovascular es técnicamente posible. La embolización parcial puede ser un objetivo en sí o en conjunto con el tratamiento quirúrgico. Los resultados publicados en pacientes pediátricos no son del todo favorables.

En el caso de nuestra paciente, la tumoración cerebral se diagnosticó en la etapa perinatal. A los dos meses de vida, como consecuencia del aumento de tamaño de dicha tumoración, la cual protruía a través de la fontanela anterior, es derivada a nuestra institución. La sospecha de malformación vascular cerebral se planteó en el momento del examen físico de ingreso, donde se observó un soplo craneal en el lugar de la tumoración y su asociación con signos de insuficiencia cardíaca, como hepatomegalia, edema en miembros inferiores. Como diagnóstico diferencial se podría haber pensado en una malformación de la vena de Galeno de presentación neonatal que causa insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen y es la malformación vascular más frecuente en esa edad.¹⁶ Se llegó al diagnóstico final a través de métodos complementarios, en este caso, una angiotomografía computarizada del sistema nervioso central en tiempo arterial y venoso que reveló una malformación de senos duros.

Appaduray et al² publicaron una serie de tres pacientes con la misma característica que nuestra paciente; todos se presentaron con macrocrania y clínica de hipertensión intracraneal. Todos fueron sometidos a embolización endovascular como tratamiento en múltiples oportunidades, dos de ellos sufrieron hemorragias intraparenquimatosas como comorbilidades y dos murieron y el tercero tuvo una evolución favorable. En relación con la evolución de nuestra paciente, ninguno de los pacientes reportados tuvo insuficiencia cardíaca y fue sometido a tratamiento quirúrgico, lo cual manifestó lo poco frecuente de la presentación clínica y del tratamiento de nuestro paciente en una patología de baja prevalencia en la población.

Conclusión

En este reporte, ilustramos la patogenia, la clasificación, la manifestación clínica y el tipo de tratamiento actual de una enfermedad muy infrecuente. Es destacable el enfoque multidisciplinario para el abordaje de este tipo de patologías, principalmente la interacción entre los médicos clínicos con las diferentes especialidades, en este caso en particular, participaron

los servicios de cardiología, hematología, neurología, neurointervencionismo y neurocirugía, para lograr el sostén clínico frente a las múltiples adversidades propias de la patología y secundario a su tratamiento.

Bibliografía

1. Jagadeesan B, Grande A, Guillaume D, et al. The role of percutaneous embolization techniques in the management of dural sinus malformations with atypical angioarchitecture in neonates: report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr* 2015; 16(1): 74-79.
2. Appaduray S, King JAJ, Wray A, Lo P, Maixner W. Pediatric dural arteriovenous malformations. Report of 3 cases. *J Neurosurg* 2014; 14(1): 16-22.
3. Geibprasert S, Pongpech S, Fiarakongmun P, et al. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: What clinicians need to know. *Radiographics* 2009; 30: 486-501.
4. Álvarez Ruiz F, Frutos R, García Raya P, et al. Malformaciones arteriovenosas duros intracraneales. Revisión de una serie de 38 casos. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Neurocirugía* 2000; 11: 7-22.
5. Morales H, Jones B, Leach J, Abruzzo T. Documented development of a dural arteriovenous fistula in an infant subsequent to sinus thrombosis. Case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2010; 52: 225-229.
6. Hettis S, Moftakhar P, Maluste N, et al. Pediatric intracranial dural arteriovenous fistulas: Age related differences in clinical features, angioarchitecture and treatment outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 2016; 18(5): 602-610.
7. Niimi Y. Endovascular treatment of pediatric intracranial arteriovenous shunt. *Pediatr Int* 2017; 59: 247-257.
8. Komiyama M, Terada A, Ishiguro T. Neuro-interventions for the neonates with brain arteriovenous fistulas: with special reference to access routes. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2016; 56(3): 132-140.
9. McInnes M, Fong K, Grin A, et al. Malformations of the fetal dural sinuses. *Can J Neurol Sci* 2009; 36(1): 72-77.
10. Puentes JC, Raules F, Restrepo H. Tratamiento endovascular de las malformaciones arteriovenosas cerebrales y de las malformaciones arteriovenosas duros. *Revista Colombiana de Radiología* 2011; 22(2): 3150-3157.
11. Lasjaunias P. Dural arteriovenous shunts. En: Lasjaunias P, terBrugge KG, Berenstein A. *Surgical neuroangiography: clinical and interventional aspects in children*. Philadelphia: Springer; 2006: 979.
12. terBrugge KG. Neurointerventional procedures in the pediatric age group. *Childs Nerv Sys* 1999; 15(11-12): 751-754.
13. Wnake I, Rufenacht D. The dural AV fistula (Dvaf), the most frequent acquired vascular malformation of the central nervous system. *Clin Neuroradiol* 2015; 25(Suppl 2): 325-332.
14. Barbosa M, Mahadevan J, Weon Y, et al. Dural sinus malformations (Dsm) with giant lakes, in neonates and infants. *Interv Neuroradiol* 2003; 9(4): 407-424.
15. Radvany M, Gregg L. Endovascular treatment of cranial arteriovenous malformations and dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Clin North Am* 2012; 23: 123-131.
16. Paladini D, Deloison B, Rossi A, et al. Vein of galean aneurysmal malformation (VGAM) in the fetus: retrospective analysis of perinatal prognostic indicators in a two center series of 49 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017; 50(2): 192-199.

