

Malformaciones arteriovenosas y epilepsia en niños. Instituto de Neurocirugía Asenjo.

Lilian Cuadra, Cynthia Margarit, Pedro Aros, Arturo Zuleta
Instituto de Neurocirugía Alfonso Asenjo, Santiago, Chile.
E-mail: lilian@terra.cl

RESUMEN

Las MAV, el grupo más común de malformaciones vasculares, son sintomáticas en el 50% de los casos. Se presentan análisis retrospectivos de 17 pacientes tratados en Instituto Asenjo, 7 de los cuales presentaban epilepsia focal o generalizada, de fácil control, 6 evolucionan sin crisis, coincidiendo con la literatura internacional.

INTRODUCCION

Las anomalías vasculares consisten en una mezcla de vasos normales y anormales y constituyen la causa más común de hemorragia subaracnoidea espontánea o hemorragia intraventricular. Representan un heterogéneo grupo de entidades con subtipos histológicamente diferentes, como: malformaciones arteriovenosas (MAV), cavernomas, fístulas durales arteriovenosas, y telangiectasias capilares. El tipo sintomático más común de las malformaciones vasculares lo constituyen las MAV. Su prevalencia en la población general es entre un 0,2- 1,1 por 1000 habitantes. Se presume que las MAV representan una disfunción del proceso embrionario de maduración de la red capilar - arteriolar normalmente interpuesta entre las arterias y venas del cerebro.

Aproximadamente el 50% de las MAV son sintomáticas presentando hemorragias, epilepsia, déficit neurológicos, cefalea y/o en los niños, insuficiencia cardíaca causada por shunts arterio-venosos

La presencia de una MAV se asocia a manifestaciones epilépticas en el 30- 60% de los casos. La fisiopatología de los síntomas responde a las variaciones

angioarquitectónicas de la MAV, a su localización y a la hemodinámica malformativa. Así podemos reconocer en la génesis de la epilepsia un factor mecánico debido al efecto de masa y acción pulsátil. También se describe un factor hemodinámico debido a la isquemia por robo hemodinámico y a la hiper-tensión venosa retrógrada.

En estudios de seguimiento a largo plazo de pacientes portadores de MAV no operados, se ha encontrado que el grupo que no ha presentado hemorragia intracraneana y en quienes la epilepsia fue la primera manifestación clínica, tienen menos riesgo de desarrollar hemorragia en el futuro (30% comparado con un 42%). Si el paciente ya tiene historia de hemorragia, entonces el riesgo aumenta a 51% a los 20 años (3).

Las manifestaciones de las crisis epilépticas dependen de la localización y del tamaño. Así tenemos que la localización frontal es la más epileptogénica (75%), seguido de las regiones parietal y temporal (57 y 29 % respectivamente). Con respecto al tamaño, las MAV grandes son más epileptogénicas (72%) que las pequeñas (4).

En lo que se refiere a la clínica, los tipos de crisis más frecuentemente observados corresponden a crisis focal motora y tónico clónico generalizada.

La clasificación neuroquirúrgica de las MAV mide el riesgo de morbimortalidad y el riesgo de accesibilidad quirúrgica a través de un score en que se le asigna un puntaje de acuerdo al tamaño de la MAV, a la cercanía de áreas elocuentes y al patrón de drenaje venoso, siendo el grado 5 el de peor pronóstico.

Clasificación Neuroquirúrgica de las MAV (Spetzler RF)

Características	Puntaje
• Tamaño de MAV	
- Pequeño (<3 cms)	1
- Mediano (3-6 cms)	2
- Grande	3
• Cercanía a áreas elocuentes	-
- No elocuente	0
- Elocuente	1
• Patrón de drenaje venoso	
- Superficial	0
- Profundo	1

El objetivo fundamental del tratamiento tradicional de las MAV es eliminar el riesgo hemorrágico e isquémico, sin embargo debemos considerar la enfermedad en función de los síntomas del paciente y cuando la única manifestación es la epilepsia, el tratamiento se debe orientar a mejorar o eliminar dicho síntoma.

Dentro de los métodos terapéuticos se describen: la embolización intranidal selectiva y la cirugía.

El estudio que presentamos a continuación fue realizado en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Instituto de Neurocirugía Asenjo, del Servicio de Salud Metropolitano Oriente de la Región Metropolitana, a contar de Enero de 1996 a Enero del año 2000, en donde se ha estudiado y operado a 17 niños con diagnóstico de MAV.

OBJETIVO

Analizar las características clínicas de presentación y evolución de la Epilepsia en niños portadores de una MAV cerebral, hospitalizados, operados y/o embolizados de la MAV.

METODO

Se realizó un estudio retrospectivo de análisis de fichas clínicas y exámenes de Laboratorio, de niños tratados en el Servicio de Neurocirugía Infantil del Hospital Instituto de Neurocirugía Asenjo en quienes se diagnosticó una MAV durante su hospitalización en el período comprendido entre 1996-2000. Se analiza la presencia o no de Epilepsia, se estudia el grupo con epilepsia y MAV

en relación a: ubicación cortical de la MAV, tipo de crisis, oportunidad del diagnóstico de la MAV en relación a la aparición de crisis, tratamiento y evolución de la Epilepsia.

RESULTADOS

De los 17 pacientes portadores de MAV, 7 de ellos presentaban epilepsia (Figura N° 1).

En los niños con MAV y epilepsia:

- Con respecto a la localización cerebral de la MAV, en el 100% de ellos era cortical y presentaron epilepsia todas los casos de ubicación Parieto-Temporal (2) (Figura N° 2).

- En 4 pacientes, de los 7 con MAV y Epilepsia, las crisis fueron generalizadas (57%), y en el resto fueron focales motoras simples (43%). (Figura N° 3).

- El diagnóstico de MAV fue tardío en 3 niños, encontrándose un promedio de 7 meses de diferencia entre el inicio de epilepsia y el diagnóstico de MAV cerebral (Figs. N° 4 y 5).

- Con respecto al tratamiento se realizó cirugía (3), embolización (1) y embolización + cirugía (2). (Figura N° 6).

- Del total de pacientes con MAV y Epilepsia intervenidos, 6 de ellos evolucionaron sin crisis de epilepsia. De ellos, 4 aún se encuentran con tratamiento antiepiléptico (Figura N° 7).

CONCLUSION

Podemos decir que en los niños portadores de MAV cerebral, la epilepsia se presenta en un % mayor que lo esperado en la población general.

La localización cortical en el área Parieto-Temporal es más frecuente en el grupo con MAV y Epilepsia.

Las crisis pueden ser generalizadas o focales simples, en porcentajes similares.

Un porcentaje importante de casos, pueden debutar con epilepsia como manifestación clínica inicial y al tiempo después se les realiza el diagnóstico de MAV.



Figura N° 1



Figura N° 2



Figura N° 3

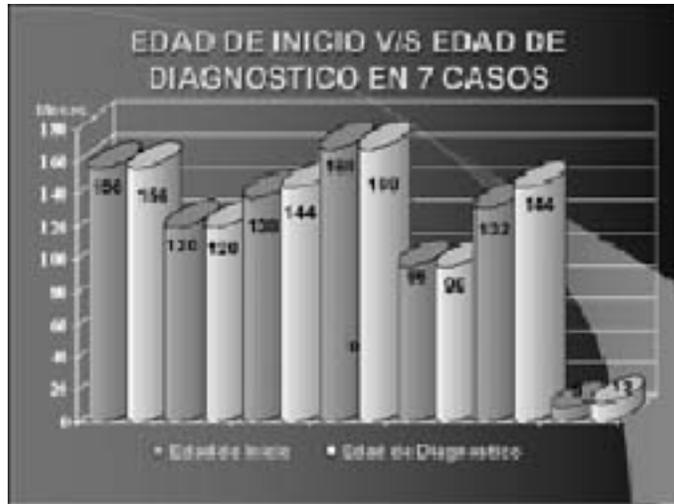


Figura N° 4

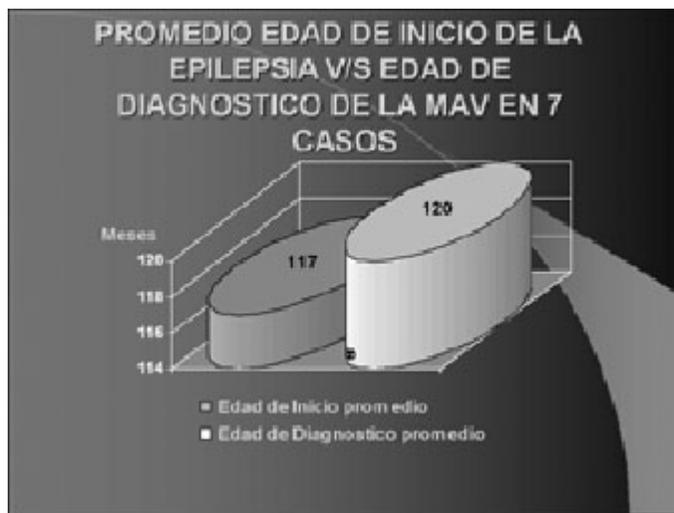


Figura N° 5



Figura N° 6



Figura N° 7

MAV Y EPILEPSIA: LITERATURA INTERNACIONAL

año	autor	ref	Niños/os	Total %	hgja	total	gral	focal
1981	Stein	134	126	43.8	7.4	36.3		
1982	Parkinson	109	100	97				
1975	Pertuiser	86	142	37.8	65.5	28.3	41	86
1973	Morsillo	88	154	35	66.9	20.1		
1983	Froup	144	138	26				
1985	Cooperativ	114	405	28				
1985	Pateron	109	119	44.4				
1970	Moody	88	105	50.5	50.5	40	55	40
1987	Foonis		215	48.3				
1988	Krayentul	98	508	41.2				
1988	INCA		17	41.1	33.5	17.1	45	57
-2000								

Tabla N° 1

En su mayoría son niños con epilepsia de fácil respuesta al tratamiento antiepiléptico.

Todos estos resultados y conclusiones coinciden con lo observado en la literatura internacional (Tabla N° 1).

REFERENCIAS

1. Epilepsia y malformaciones arteriovenosas. A Casasco. Revista de Neurología 1999, 28 (3):319
2. Endovascular Management of Patients with cerebral arteriovenous malformations. Bernd Richling and

Mónica Killer. Neurosurgery Clinics of Northamerica.

3. Arteriovenous malformations of the brain: natural history in inoperated patiens. Crawford PM, West CR, Chadwick DW, Shaw MDW. J Neurol Neurosurg Psychiatry
4. Seizure outcome in patients with surgically treated cerebral arteriovenous malformations. Piepgras DG, Sundt TM, Ragoowansi AT, Stevens L. J Neurosurg 1987; 67:177-181.