

Cefalea como presentación de malformación arteriovenosa cerebral en edad pediátrica: a propósito de un caso

Buruko mina garuneko arteria-bena malformazio baten aurkezpen gisa haurtzaroko adinean: kasu baten berri emanez

D. Ruiz Ruiz de Larramendi¹, I. Gordo Baztan², L. Aznar Gracia³

¹CS Alsasua. ²Hospital Universitario de Navarra.

³CS Tudela Este.

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV) son anomalías vasculares congénitas infrecuentes, pero representan la causa más frecuente de hemorragia intracraneal no traumática en la edad pediátrica. Su presentación clínica es variable, pudiendo manifestarse mediante cefalea, crisis epilépticas, déficit neurológico focal o hemorragia. Presentamos el caso de un niño de 10 años que consultó por cefaleas frontales de un año de evolución, sin signos de alarma y con exploración neurológica normal. Ante la persistencia del cuadro, se realizó una resonancia magnética cerebral que mostró una lesión compatible con MAV cortical grado I de Spetzler y Martin, confirmada posteriormente mediante arteriografía como MAV frontobasal izquierda grado II. El paciente fue intervenido quirúrgicamente con resección completa de la lesión y evolución clínica favorable, sin recidiva. Este caso destaca la importancia de mantener una sospecha diagnóstica ante cefaleas persistentes o atípicas en la infancia, incluso con exploración normal, así como el valor de la resonancia magnética en la detección precoz de patología vascular cerebral. La identificación y tratamiento temprano de las MAV de bajo grado permiten prevenir complicaciones graves y asegurar un pronóstico excelente.

Palabras clave: Malformación arteriovenosa; Cefalea; Resonancia magnética; Neurocirugía.

LABURPENA

Garuneko arteria-bena malformazioak (ABM) jaiotzazko anomalia baskular arraroak dira, baina haurren adinean traumatismorik gabeko garuneko hemorragia ohikoenaren kausa dira. Haien aurkezpen klinikoa aldakorra da, eta buruko mina, krisi epileptikoak, fokuko gabezia neurologikoa edo hemorragia gisa ager daitezke. 10 urteko haur baten kasua aurkezten dugu, urtebeteko eboluzioa zuen aurrealdeko buruko minekin kontsultatu zuena, alarma-zeinurik gabe eta azterketa neurologiko arruntarekin. Sintomak iraun zirenez, garuneko erresonantzia

magnetikoa egin zen, eta Spetzler eta Martinen I. graduako ABM kortikalarekin bateragarria zen lesioa erakutsi zuen; ondorengo arteriografiak ezkerreko frontobasaleko II. graduako ABM baieztatu zuen. Pazienteari ebakuntza egin zitzaion lesioa guztiz kentzeko, eta bilakaera kliniko ona izan zuen, errepikapenik gabe. Kasu honek azpimarratzen du haurtzaroon buruko mina iraunkor edo atipikoen aurrean susmo diagnostikoa izatearen garrantzia, baita erresonantzia magnetikoaren balioa patologia baskularra goiz detektatzeko ere. Maila baxuko ABMen identifikazioa eta tratamendu goiztiarrak konplikazio larriak saihesten ditu eta pronostiko bikaina bermatzen du.

Hitz gakoak: Arteria-bena malformazioa; Buruko mina; Erresonantzia magnetikoa; Neurokirurgia.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares cerebrales son lesiones congénitas producidas por una alteración embrionaria vascular que ocasiona comunicaciones anómalas entre arterias y venas, sin existir una interposición de lecho capilar. No son lesiones estáticas, las MAV ven incrementado su calibre por el aumento de flujo vascular así como por las alteraciones de las paredes, que conllevan una mayor fragilidad de los vasos con una tendencia a la formación de aneurismas así como de complicaciones, siendo la hemorragia el principal.

Tiene una prevalencia aproximada de 0,01% en la población general y son la causa más frecuente de accidente cerebrovascular hemorrágico durante la edad pediátrica.

La forma más frecuente de presentación clínica es la hemorragia, aunque puede presentarse también en forma de crisis convulsiva, cefalea o déficit neurológico focal.

El riesgo de sangrado es de 2-4% por año, incrementando al 7% anual en el caso de existir aneurisma asociado.

El diagnóstico y estudio de las MAVs y sus complicaciones puede realizarse mediante técnicas de imagen, preferiblemente la angiersonancia, angiotomografía y/o angiografía.

Para el manejo de las MAV se emplea como referencia la escala de Spetzler y Martin. Dicha

escala analiza tres ítems: tamaño de la malformación, localización y tipo de drenaje venoso. En función a estos elementos se establece una escala que evalúa el riesgo de realizar una intervención neuroquirúrgica sobre la MAV. Los grados I y II indican bajo riesgo quirúrgico, estando indicada la cirugía, mientras que los grados III y IV estaría discutida la intervención dado el elevado riesgo potencial.

El tratamiento de elección para la MAV cerebral es la resección total de la malformación para de esta manera evitar el riesgo futuro de hemorragia y todas las posibles complicaciones derivadas de dicha hemorragia.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 10 años sin antecedentes previos de interés que acude a consulta por presentar cefalea de tipo punzante y localización frontal bilateral, no irradiada, de inicio hace un año, sin ningún desencadenante conocido. Episodios de duración estimada de minutos o escasas horas, que ceden con analgesia habitual (metamizol). Los episodios no tienen preferencia horaria, aunque nunca han alterado el patrón de sueño nocturno. Relatan 3-4 episodios semanales. No asocia foto ni sonofobia. En cuanto a los antecedentes familiares, madre, tía y abuela materna afectas de migraña típica.

Se realiza un examen físico y neurológico sin presentar ninguna alteración reseñable. Constantes dentro de valores de normalidad. Dada la tórpida evolución del cuadro, se decide ampliar el estudio con una analítica sanguínea con parámetros dentro de rango y se realiza una resonancia magnética para descartar causas secundarias de cefalea como trastornos vasculares o alteraciones intracraniales. En dicha prueba de imagen se observa una lesión de morfología piramidal, con una base meníngea y un ápex dirigiéndose al sistema ventricular, de 40×10×11 mm. La lesión está formada por múltiples imágenes serpiginosas con vacío de señal, apreciándose una vena de drenaje cortical tortuosa. Describen la imagen como una lesión compatible con malformación arteriovenosa cerebral cortical, grado I de Spetzler y Martin. Se indica completar



Figura 1. Angiorresonancia que muestra en la región forntobasal izquierda una malformación arteriovenosa con un nidus compacto de 34×16 mm.

mediante estudio de arteriografía, mediante la cual, finalmente la lesión es catalogada como una MAV frontobasal izquierda grado II de Spetzler y Martin.

Tras ser comentado en caso en el Comité de Patología Vascular, dada la evolución clínica y resultados de las pruebas complementarias, se plantea la intervención quirúrgica. Tras la realización de una craneotomía y resección de la MAV, el paciente presenta una evolución favorable, con cese de la clínica de cefalea y con un control posterior arteriografía en el que se constata la exclusión completa de la MAV.

DISCUSIÓN

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV) constituyen una entidad infrecuente en la edad pediátrica, aunque representan la causa más habitual de hemorragia intracranial no traumática en este grupo etario⁽¹⁾. En el caso presentado, el hallazgo fue incidental en el estudio de una cefalea sin signos de alarma, lo cual pone de manifiesto la variabilidad en la forma de presentación de las MAV.

La mayoría de los pacientes pediátricos con MAV son diagnosticados tras un episodio hemorrágico o una crisis epiléptica, siendo menos habitual el diagnóstico en fases asintomáticas o con síntomas leves como la cefalea inespecífica⁽²⁾. En este sentido, resulta destacable la importancia de mantener un alto

índice de sospecha ante cefaleas de curso tórpido, refractarias al tratamiento habitual o con características atípicas, aunque la exploración neurológica sea normal.

La realización de una resonancia magnética cerebral fue clave para el diagnóstico, confirmando su utilidad como técnica inicial de elección para el estudio de posibles anomalías vasculares⁽³⁾. La posterior arteriografía permitió una caracterización anatómica precisa, fundamental para el planteamiento terapéutico y la clasificación según la escala de Spetzler y Martin⁽⁴⁾, herramienta esencial para estimar el riesgo quirúrgico.

En este caso, el grado II de dicha escala justificó la decisión de abordaje quirúrgico, con resección completa de la malformación y evolución favorable posterior. La resección quirúrgica continúa siendo el tratamiento de elección en MAVs de bajo grado, dado el bajo riesgo de secuelas y la eliminación del riesgo de hemorragia futura⁽⁵⁾. En casos más complejos o de localización profunda, la radiocirugía o la embolización endovascular pueden considerarse alternativas o tratamientos complementarios.

Desde la perspectiva del pediatra, este caso subraya la relevancia de una valoración integral de la cefalea en la infancia, identificando aquellos casos que, aun con clínica aparentemente benigna, requieren un estudio más exhaustivo. La comunicación y coordinación con los servicios especializados de neurolo-

gía y neurocirugía resultan esenciales para un diagnóstico y manejo adecuados.

En conclusión, las MAV cerebrales, aunque infrecuentes, deben tenerse en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las cefaleas persistentes en edad pediátrica. La detección precoz y el tratamiento quirúrgico en lesiones de bajo grado permiten un excelente pronóstico y previenen complicaciones potencialmente graves.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fullerton HJ, Achrol AS, Johnston SC, et al. Long-term hemorrhage risk in children versus adults with brain arteriovenous malformations. *Stroke*. 2005; 36(10): 2099-104.
2. Mohr JP, Parides MK, Stapf C, 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.
3. Raybaud C, Strother CM, Hald JK. Imaging of intracranial vascular malformations in children. *Childs Nerv Syst*. 2010; 26(10): 1325-44.
4. Spetzler RF, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg*. 1986; 65(4): 476-83.
5. Potts MB, Young WL, Lawton MT. Deep arteriovenous malformations in the basal ganglia, thalamus, and insula: microsurgical management, techniques, and results in 97 patients. *Neurosurgery*. 2013; 73(3): 417-29.