



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS Y MANEJO
DE LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS
CEREBRALES EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL SERVICIO
DE NEUROCIRUGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD
DEL NIÑO SAN BORJA 2015 – 2017**

**PRESENTADA POR
ALEM CORDERO CAMPOS**

ASESOR

MGTR. NORA DE LAS MERCEDES ESPÍRITU SALAZAR

**TESIS
PARA OPTAR AL TÍTULO DE MÉDICO CIRUJANO**

**LIMA – PERÚ
2019**



**Reconocimiento - No comercial - Compartir igual
CC BY-NC-SA**

El autor permite entremezclar, ajustar y construir a partir de esta obra con fines no comerciales, siempre y cuando se reconozca la autoría y las nuevas creaciones estén bajo una licencia con los mismos términos.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS Y MANEJO DE LAS
MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS CEREBRALES EN PACIENTES
ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO SAN BORJA 2015 – 2017**

TESIS

PARA OPTAR

EL TÍTULO DE MÉDICO CIRUJANO

PRESENTADA POR

ALEM CORDERO CAMPOS

ASESOR

MGTR. NORA DE LAS MERCEDES ESPÍRITU SALAZAR

LIMA, PERÚ

2019

JURADO

Presidente: Dr. José Carlos Zapater Agüero Cor. Med. FAP (r), Doctor en Medicina, Magister en Medicina y especialista en Neurocirugía.

Miembro: Dra. Gloria Maritza Ubillus Arriola de Pimentel, Doctora en Medicina, Magister en Medicina y especialista en Pediatría.

Miembro: Dr. Luis Revilla, Magister en Medicina y especialista en Epidemiología.

A mi hijo, Alessio, por ser mi fortaleza y motivación

A mi familia, por el apoyo y por darme la oportunidad
de crecer

A los niños afectados por esta enfermedad

AGRADECIMIENTOS

Al Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja, en particular a la Unidad de Desarrollo de Investigación Tecnológica y Docencia, por acoger y permitir la realización de la presente investigación.

A Nora Espíritu Salazar, magíster en Salud Pública, por encaminar el desarrollo de este trabajo científico con toda su experiencia y conocimiento.

A Alberto A. Ramírez Espinoza, especialista en Neurocirugía y jefe de la Sub Unidad de Atención Integral especializada de Neurocirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja, por sus valiosas enseñanzas.

A María Cristina Medina Pflucker, magister en Salud Pública, por su muy apreciada colaboración.

ÍNDICE

	Págs.
Portada	i
Jurado	ii
Dedicatoria	iii
Agradecimientos	iv
Índice	v
Resumen	vii
Abstract	ix
I. INTRODUCCIÓN	10
II. METODOLOGÍA	21
III. RESULTADOS	23
IV. DISCUSIÓN	31
CONCLUSIONES	33
RECOMENDACIONES	35
FUENTES DE INFORMACIÓN	36
ANEXOS	
1. Ficha de recolección de datos	

ÍNDICE DE TABLAS

	Págs.
Tabla 1. Pacientes con MAVc del INSN según género en el periodo 2015-2017	23
Tabla 2. Pacientes con diagnóstico de MAVc según su procedencia y atendidos en el INSN-SB en el periodo 2015-2017	24
Tabla 3. Estancia hospitalaria de pacientes con MAVc atendidos en el INSN-SB periodo 2015-2017	24
Tabla 4. Pacientes con MAVc según manifestaciones clínicas en el INSN-SB en el periodo 2015-2017	26
Tabla 5. Estudios de Imágenes realizados en Pacientes con MAVc del INSN en el periodo 2015-2017	26
Tabla 6. Características de la MAVc según su ubicación y grado de malformación en pacientes del INSN del periodo 2015-2017	27
Tabla 7. Tratamiento quirúrgico de los casos de MAVc en pacientes del INSN del periodo 2015-2017	28
Tabla 8. Tratamiento Quirúrgico de los casos de MAVc, según grado de malformación, en pacientes del INSN-SB del periodo 2015-2017	28
Tabla 9. Complicaciones de las MAVc en pacientes del INSN del periodo 2015-2017	29

Tabla 10. Secuelas neurológicas de las MAVc según la escala EDC en pacientes del INSN del periodo 2015-2017

30

RESUMEN

Objetivos: Describir las características clínico epidemiológicas y manejo quirúrgico de las MAVc en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja (INSN–SB).

Metodología: Estudio retrospectivo, descriptivo, de serie de casos de pacientes con MAVc en el INSN - SB atendidos del 2015–2017. El análisis exigió estadística descriptiva, se utilizó el programa SPSS versión 22. Los datos cualitativos fueron expresados como frecuencias/porcentajes y las variables cuantitativas mediante media/desviación estándar.

Resultados: Se identificaron 41 pacientes con MAVc siendo la edad promedio 10 años. El sexo femenino aportó más casos de MAVc (65.9%) y ruptura de MAVc (56.7%). La cefalea (92.7%) y la hemorragia intracraneal (68.3%) fueron rasgos clínicos frecuentes. Las áreas anatómicas con mayor ocurrencia de MAVc fueron el lóbulo frontal (36.6%) y el hemisferio cerebral izquierdo (51.2%). El grado de lesión más común fue el grado III de Spetzler-Martín (43.9%) y el tratamiento mayormente empleado fue la embolización (39%).

Conclusiones: El sexo femenino presentó mayor índices de padecimiento y ruptura de MAVc. La cefalea y la hemorragia intracraneal fueron las características clínicas más relevantes, mientras que el tratamiento mayormente utilizado fue la embolización. El grado III en la escala de Spetzler-Martin fue el grado de lesión predominante.

Palabras clave: Malformación arteriovenosa cerebral, niños, neurocirugía.

ABSTRACT

Objectives: To describe the clinical epidemiological characteristics and surgical management of AVMc attended at the Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja (INSN-SB).

Methodology: A retrospective observational study of series of cases in patients with AVMc at the INSN-SB attended from 2015-2017. The analysis required descriptive statistics the SPSS version 22 was used. The qualitative data were expressed as frequencies/percentages and the quantitative variables by mean/standard deviation.

Results: 41 patients with AVMc were identified; the age average was 10 years old. The female patients contributed with more cases of AVMc (65.9%) and AVMc rupture (56.7%). Headache (92.7%) and Intracranial hemorrhage (68.3%) were frequent clinical features. The anatomical areas with the highest occurrence of AVMc were the frontal cerebral lobe (36.6%) and the left cerebral hemisphere (51.2%). The most common type of injury was grade III of Spetzler-Martin (43.9%) and the most used treatment was embolization (39%). the most performed procedure was embolization (39%).

Conclusions: Female patients represent the group with the highest rates of suffering AVMc and AVMc rupture. Headache and intracranial hemorrhage were one of the most relevant clinical features of this disease. The most commonly treatment was Embolization and AVMc lesions can be classified according to the Spetzler-Martin scale, with grade III being the most common.

Keywords: Cerebral Arteriovenous malformation, children, Neurosurgery.

I. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVc) son defectos congénitos de la vascularidad encefálica caracterizada por una enmaraña de arterias y venas de aspecto dilatado y tortuoso. Estas anomalías vasculares tienen alto riesgo de ruptura, siendo la hemorragia una de las complicaciones más serias y de consecuencias catastróficas (1).

Los conocimientos médicos aún no permiten asegurar si este padecimiento puede mantenerse estable o agravarse de manera súbita, pero gracias al avance neuroradiológico y a la asistencia especializada es posible observar características típicas de esta enfermedad y por lo tanto llegar a un diagnóstico precoz y preciso (2). De esa manera se pueden registrar cada vez más los hallazgos de MAVc, lo cual dentro de las enfermedades cerebro vasculares infantiles son las más frecuentes (3).

La incidencia de MAVc alcanza el 70% de la totalidad de anomalías vasculares cerebrales del niño, mientras que la prevalencia anual se calcula en 10-12 de 100 000 niños (3). Asimismo, cada año las complicaciones hemorrágicas se presentan en 4 de cada 100 pacientes con MAVc, alcanzando el 10% de mortalidad (4). Por lo tanto, es imprescindible una adecuada atención especializada acompañada de métodos de diagnóstico radiológico para una correcta elección terapéutica.

En el Perú no se hallan suficientes investigaciones acerca de MAVc sobre todo en población pediátrica, con nuestro estudio descriptivo pretendemos contribuir a la difusión de las características de esta patología neurovascular en el Perú. Puesto que es de suma importancia para el personal sanitario el reconocimiento de la sintomatología, métodos diagnósticos y manejo de la MAVc así como el reconocimiento de las complicaciones.

La importancia de una adecuada y oportuna identificación de las características epidemiológicas y sintomatológicas de los pacientes portadores de MAVc, así como la evolución clínica, hará posible una mejor valoración del estado del paciente y sus requerimientos terapéuticos.

Posadas G, en 2007, llevó a cabo en Perú un estudio descriptivo de MAVc cuyo objetivo fue identificar los datos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos, así como el tratamiento y pronóstico de la MAVc en una población pediátrica. Se obtuvieron datos estadísticos y se identificaron 66 casos de MAVc en una población total de 88 pacientes con diagnóstico de malformaciones vasculares atendidos en la unidad de neurocirugía pediátrica del Hospital Edgardo R. Martins en Lima desde los años 1994 al 2007. La investigación determinó que el 97% de pacientes con MAV presentaron eventos hemorrágicos principalmente intraparenquimales, el 94% pertenecían al grupo de edad comprendido entre los 5-14 años siendo el promedio de edad los 10 años. Se usó la escala de Glasgow para pronosticar la mortalidad, la cual representó el 6% de casos de MAVc y que mayormente se debió a lesiones gigantes o aquellas lesiones resangrantes ubicadas en el tronco cerebral. En cuanto al sexo, no hubo diferencia significativa (Varones: 51-54%, Niñas: 46-49%), La ubicación de la lesión fue predominantemente de ubicación supratentorial (54%), mientras que el grado de lesión común fue el grado I-II SM (45%) (3).

En 2013, en Estados Unidos, Gross y Du elaboraron un metanálisis usando la base de datos de Pubmed con el objetivo de conocer las tasas y factores de riesgo de las hemorragias en pacientes con MAV, se introdujo a la búsqueda los términos "MAV", "malformación arteriovenosa", "historia natural", "sangrado" y "hemorragia". Se analizaron nueve estudios con una población de 3923 pacientes y 18 423 pacientes por año de seguimiento. El estudio concluye que la tasa anual global de hemorragia intracraneal por MAV fue del 3.0%. Además, que dentro de los factores de riesgo para un evento hemorrágico fueron el haber tenido una hemorragia previa, la localización profunda del MAV, el drenaje venoso profundo y los aneurismas asociados. Asimismo, el sexo femenino y el drenaje venoso profundo son características que se relacionan a un mayor riesgo de hemorragia mientras que el tamaño pequeño de una MAV y la edad de pacientes mayores no representaron un factor de riesgo para un evento hemorrágico (5.).

Villalta J, en 2015, desarrolló un estudio descriptivo en España, para lo cual se analizó una población de 400 pacientes con diagnóstico de MAVc atendidos en el Hospital Vall d'Hebron en Barcelona. El objetivo de estudio fue describir el tratamiento quirúrgico y sus resultados en una población de 217 pacientes operados de MAVc, de los cuales el autor intervino quirúrgicamente en 121 casos de MAVc, siendo el 90.1% de las cirugías de carácter electivo. Las malformaciones vasculares fueron predominantemente de ubicación supratentorial superficial (80.2%) y el grado I-II en la escala de Spetzler-Martín fue la más común alcanzando los 68 casos (56.2%). Con la cirugía se logró no solo una resección total de la MAVc en 118 pacientes (97.5%) sino también buenos resultados clínicos en 114 casos (95%). Solo seis pacientes (5%) obtuvieron malos resultados clínicos, dentro de ellos gran incapacidad y muerte. El estudio concluye catalogando al tratamiento quirúrgico de las MAVc como la mejor alternativa terapéutica siempre que se siga un apropiado criterio de elección (6).

En 2016, Teo et al. Publica un estudio retrospectivo en Inglaterra para lo cual se analizaron los resultados del tratamiento de MAV, a partir de una base de datos local, de pacientes portadores de esta patología y que fueran tratados en una unidad neuroquirúrgica del hospital general del sur de Glasgow entre el 2006-2012. El objetivo fue conocer el grado de obliteración de la MAVc y las secuelas post operatorias. Se utilizó la escala de Spetzler-Martín, pruebas de imagen para detectar obliteración de la MAV y la escala de Rankin modificada. Entre sus hallazgos se encontraron que de los 141 casos de MAVc, 54 casos (38.3%) se sometieron a microcirugía, en 27 casos (19%) se emplearon terapias endovasculares, la radiocirugía fue requerida en 18 casos (13%), la terapia combinada (endovascular y radiocirugía) en 20 pacientes (14%) y 22 casos de MAV (16%) siguieron un tratamiento conservador. Cabe resaltar que el 89% de pacientes presentaron una MAVc de grado I-II. Los resultados, muestran una tasa elevada de obliteración quirúrgica del 94% y un déficit neurológico del 11% para portadores de MAV con manejo quirúrgico. Se concluye en la importancia de una acertada selección del paciente y la

experiencia del equipo neurovascular para obtener mejores resultados terapéuticos (7).

Komiyama M, en 2016, realizó un estudio con el objetivo de describir la patogénesis de la MAVc esporádica, para lo cual, se revisaron investigaciones y casos clínicos que apuntan al estudio de la teleangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) en modelos animales con el objetivo de entender la patogénesis de las MAVc. Entre los hallazgos se reconoce a la HHT como una enfermedad muy relacionada a MAVc y caracterizada por alteraciones funcionales de los genes Endoglin y los receptores de Activina tipo Kinasa 1 (ALK1). El trabajo concluyó que aún es difícil comprender la patogénesis de la MAVc y que para tal fin se llevan a cabo estudios con modelos animales cuyos resultados podrían procurar una nueva respuesta terapéutica así como inferir la patogénesis de los MAVc esporádicos (8).

Ding D et al., en 2017, realizaron la primera parte de un estudio de cohorte multicéntrico en Estados Unidos, Canadá y Puerto Rico y retrospectivo con el objetivo de reconocer la incidencia y predictores de episodios hemorrágicos en una población de 357 pacientes pediátricos con MAVc y además con tratamiento de radiocirugía en siete instituciones especializadas participantes del International Gamma Knife Research Foundation (IGKRF). Se compararon las características del paciente con rotura de MAV y sin rotura de MAV. Entre sus hallazgos se encontró que existe una tasa de 6.3% de hemorragia anual antes de recibir la radiocirugía y de acuerdo a su característica se muestra que las localizaciones profundas de las hemorragias fueron más frecuentes que las localizaciones corticales (76% vs 62%). Los investigadores concluyeron que los pacientes pediátricos con MAVc que presenten una o más características de alto riesgo de hemorragia por ruptura de MAVc pueden recibir un manejo más agresivo (9).

Yilmaz et al., en 2017, realizaron un estudio en Turquía con el objetivo de realizar una caracterización genómica completa en una familia de seis miembros con tres niños afectados por MAVc sin teleangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT). Entre sus hallazgos se identificó una mutación heterocigótica ACVRL-1 en dos pacientes mediante la secuenciación del Exoma completo, además se confirmó la segregación de la variante utilizando la secuenciación directa de Sanger. Llegaron a la conclusión en la importancia y la utilidad del examen genético de todo el Exoma en casos de diagnóstico de MAVc hereditario (10).

Se definen a las MAVc como anomalías congénitas que se traducen en un defectuoso desarrollo del sistema vascular. Se caracteriza por la presencia de conexiones anormales y tortuosas entre arterias y venas que conforman una red de vasos llamado nido u ovillo. Estos defectos vasculares cerebrales fueron clasificados en 1966 y modificada en 1984 por Mc Cormick quien incluyó dentro de este grupo a los angiomas venosos, hemangiomas cavernosos y teleangiectásias capilares (11).

Según las bases embriológicas, es muy probable que entre las semanas 7 y 12 ocurra la formación de las MAVc debido a una falla angioblástica local o a causa de una continuidad de enlaces entre las futuras estructuras arteriales y venosas del plexo vascular primitivo y un error en la embriogénesis capilar interpuesta (12). Por otra parte, se cuestionó el origen de las MAVc en el periodo embrionario, estudios actuales fundamentan su controversia en un número elevado de malformaciones aneurismáticas de la vena de galeno y haciendo uso de estudios de imágenes como la ecografía y la resonancia magnética (13). Estas zonas de lesión se ubican habitualmente en las ramas arteriales distales, especialmente en áreas circundantes a los grandes territorios vasculares que se originan en la etapa fetal final o post parto inmediato sugiriendo este periodo en el que se desarrollaría el MAVc (12,13).

Aunque la dinámica molecular que da origen al fenotipo vascular anormal no está del todo clara, se conocen en la actualidad dos sistemas de desarrollo angiogénico y sus receptores específicos tirosino linasas para las células

endoteliales, las cuales intervienen en múltiples fases de la formación angiológica y la respuesta vascular a la injuria durante la angiogénesis. Tenemos así, a los receptores para los factores de crecimiento endotelial vascular (VEGF), que intervienen en el crecimiento endotelial, la migración, la adhesión y la formación tubular; y el grupo de las Angiopoietinas con sus receptores Tie-2, que intervienen en la fase de maduración y remodelación vascular y son además los más participativos. Aunque la enzima óxido nítrico sintasa, el factor- β transformador del crecimiento y el factor-2 de crecimiento fibroblástico son otros candidatos propuestos (14,15). Se ha puesto en duda el origen congénito de las MAV como causa aislada al identificarse la aparición de una MAVc con un estudio angiográfico previo y de resultados normales (16).

La fisiopatología ubica a las MAVc dentro de las anomalías vasculares de alta complejidad, las cuales se manifiestan clínicamente debido a una anomalía hemodinámica presente en vasos de alto flujo y resistencia baja. Sin embargo y a pesar que las MAVc provocan una pobre oxigenación en el área de lesión, en los recién nacidos generalmente no se evidencia sintomatología neurológica, esto se debe a la plasticidad del sistema nervioso embrionario (17).

El nido vascular es una estructura típica de la MAVc y se compone de un agrupamiento tortuoso de vasos sanguíneos, se dividen en aquellas lesiones que presentan un ovillo vascular único con canales interrelacionados y otras con presencia de más de un ovillo en zonas adyacentes pero son elementos individuales dentro de la lesión, finalmente un tercer grupo son las difusas en donde se observa una diseminación patológica de arterias y venas, en este grupo no puede evidenciarse de manera angiográfica alguna conexión (18).

En cuanto al drenaje venoso, este puede ser superficial o profundo, puede envolver una o varias venas. En el caso de las MAVc de flujo alto, puede observarse una dilatación varicosa sustancial en la vena de drenaje principal (19).

Las MAVc exhiben características anatomopatológicas como áreas de trombosis y en algunos casos se acompañan de una pronunciada inflamación. Considerando el tamaño, Yasargil las agrupa en ocultas a aquellas que son angiográficamente invisibles, no encontradas durante la cirugía y no

demostrada en estudios de anatomía patológica; crípticas se denomina a aquellas invisibles en angiografía y cirugía, pueden reconocerse en el examen anatomopatológico de un hematoma evacuado: micro (0.5 a 1 cm), pequeñas (1 a 2 cm), medianas (2 a 4 cm), grandes (4 a 6 cm) y gigantes (> 6 cm).

De acuerdo a su forma se pueden distinguir las variantes cónicas, esféricas, amiboidea, oval, globular, entre otras. Habitualmente existe una relación entre la forma y la localización, la misma puede variar desde la apreciación por imágenes a la real forma obtenida después de su resección (20).

La manifestación clínica se compone principalmente de episodios hemorrágicos en un 50%, seguido de convulsión en un 25% y otra sintomatología como cefalea y déficit neurológico progresivo; generalmente la ubicación de la lesión es un determinante importante de la clínica del MAVc (21).

Las lesiones alojadas en regiones profundas como ganglios basales y tronco darán una sintomatología diferente que aquellas MAV localizadas en zonas superficiales. Las primeras presentarán hemorragias y ocasionalmente crisis convulsivas mientras que en las MAV corticales las convulsiones harán presentación en 1 de cada 3 pacientes. Estas crisis convulsivas tienen una prevalencia de 50% en MAV supratentoriales y en especial aquellas localizadas en el lóbulo frontal y parietal (22).

La embolización tiene un efecto positivo en el control de las convulsiones, sin embargo, la cirugía puede agravar o exacerbar los cuadros convulsivos. En algunos casos, las cefaleas pueden ser lateralizadas al lugar de la lesión o tener una presentación intensa. Por lo general, son de tipo inespecíficas y en ocasiones pueden ser tipo migraña, sobre todo, en aquellas MAVc de ubicación parietooccipital.

Las MAVc de gran tamaño pueden provocar compresión de tejidos contiguos incluso un fenómeno de "robo circulatorio intracerebral" desencadenante de lesiones isquémicas y la aparición de signos neurológicos progresivos. En el caso de pacientes recién nacidos y portadores de MAVc se pueden observar cuadros de insuficiencia cardíaca cuando hay compromiso de la vena de Galeno (23).

La escala de Spetzler Martin fue publicada en 1986, es un método importante para la clasificación de las MAVc. En esta escala se valora la extensión de la lesión, la elocuencia del área afectada y la presencia o ausencia de un drenaje venoso profundo. De acuerdo al puntaje final se clasifican las MAVc en cinco grados, lo cual permite establecer criterios para el tratamiento, valoración de riesgos y complicaciones (24).

Tabla 1. Clasificación de MAVc según Spetzler-Martín. (28)

CRITERIO	PUNTUACIÓN
TAMAÑO DE LA MAV: <ul style="list-style-type: none"> • Pequeña (<3 cm) • Mediana (3-6 cm) • Grande (>6 cm) 	 1 2 3
ELOCUENCIA: <ul style="list-style-type: none"> • No elocuente * • Elocuente ** 	 0 1
DRENAJE VENOSO: <ul style="list-style-type: none"> • Superficial • Profunda 	 0 1
SCORE TOTAL (Tamaño + Elocuencia + Drenaje)	Grado de la MAV I al V

Fuente: scielo.isciii.es

(*) Zona elocuente: corteza motora-sensitiva, tálamo, hipotálamo, tronco cerebral, cápsula interna, núcleos cerebelosos profundos y pedúnculos cerebrales.

(**) Zona no elocuente: Lóbulo frontal, lóbulo temporal, hemisferios cerebrales.

Tabla 2. Clasificación de MAVc según Spetzler-Martín y su tratamiento. (28)

GRADO de MAV	TAMAÑO	ELOCUENCIA	DRENAJE	ABORDAJE TERAPÉUTICO
Grado I	< 3 cm (1)	No (0)	Superficial (0)	Cirugía
Grado II	<3 cm (1)	Si (1)	Superficial (0)	Cirugía
Grado III	3-6 cm (2)	No (0)	Profundo (1)	Angio Embolización, Cirugía y/o Radiocirugía
Grado IV	>6 cm (3)	Si (1)	Superficial (0)	Angio Embolización, Cirugía y/o Radiocirugía.
Grado V	>6 cm (3)	Si (1)	Profundo (1)	Tratamiento Paliativo mediante Angio Embolización y Radiocirugía

Fuente: scielo.isciii.es

El diagnóstico de la MAVc, por lo general, ocurre en el momento en el cual el paciente debuta con clínica neurológica asociada a pruebas complementarias, tales como los exámenes radiológicos, que conducen al diagnóstico de la malformación arteriovenosa (25).

Una imagen de radiografía simple puede mostrar ciertas anomalías anatómicas como el agrandamiento de los surcos vasculares y calcificaciones. Dado que una MAVc puede ser alimentada por la arteria carótida, en este caso es posible evidenciar un aumento de volumen del surco carotídeo (18).

El método radiológico de elección tanto para el diagnóstico como para la conducta a seguir es la Angiografía cerebral. La angiografía otorga imágenes de mayor resolución haciendo posible una mejor exploración del área cerebral de estudio y una mejor planificación del tratamiento. Se debe tener en cuenta el espacio de tiempo entre el tratamiento definitivo y la angiografía puesto que el tamaño y el tipo de drenaje de las MAVc se modifican con el tiempo (18).

Debido al avance en las técnicas quirúrgicas como la microcirugía y la radiocirugía y la embolización endovascular, se ha ampliado las opciones del manejo y tratamiento de las MAVc. Para tal propósito, es posible recurrir a un solo método quirúrgico o a la combinación de ellos. Sin embargo, no hay evidencia suficiente de los riesgos y beneficios de las técnicas de abordaje de una MAVc en el paciente pediátrico. Por lo cual, se sugiere adoptar una terapia multidisciplinaria a fin de lograr la obliteración completa del ovillo vascular sin que ello origine un daño o déficit neurológico (26).

De acuerdo al grado de Spetzler Martin, en aquellas MAVc de grado I y II se aconseja la cirugía como primera opción terapéutica, sin embargo en el caso de las MAVc de grado III-V se debe considerar a la embolización como técnica terapéutica inicial para disminuir o extirpar el área de lesión que posteriormente será abordada quirúrgicamente o por medio de radiocirugía. El éxito de reducción del grado de MAVc por medio de la embolización arroja aún cifras bajas.

La resección quirúrgica ha demostrado capacidad de cura inmediata de la lesión y de la eliminación del hematoma (26). En un estudio de 20 casos de MAVc pediátricas con grado de Spetzler Martin I-III se reportó una tasa de 89% de obliteración radiográfica así como tasas de morbilidad y mortalidad de 5% cada una (24).

Por otro lado, la radiocirugía otorga un mayor porcentaje de oclusión (67-84%) y bajos riesgos de complicaciones isquémicas (14-18%) hemorrágicas (3-8%) en MAVc de menores volúmenes, el diámetro ideal de la lesión no debe exceder los 30mm. Este procedimiento provoca una reacción inflamatoria en el endotelio vascular que culmina con una obliteración de los vasos afectados. Debe acompañarse de un control imageneológico regular para prevenir una oclusión vascular tardía no deseada.

Hay una importante disminución del riesgo de hemorragia a pesar que la oclusión haya sido incompleta. Con estos resultados la radiocirugía se ofrece como un procedimiento de gran utilidad en el manejo y tratamiento de las MAVc de pequeñas dimensiones. Así mismo, se debe considerar la radiocirugía como terapia adicional a la cirugía y/o embolización (27).

El desarrollo de nuevos instrumentos y materiales embolizantes para el tratamiento endovascular de las MAVc han permitido que el procedimiento sea eficiente y seguro. La embolización está indicada en el tratamiento de las lesiones de alto grado (clasificación de Spetzler Martin). Con esta técnica es posible obliterar vasos de ubicación profunda y que representan un difícil acceso quirúrgico. La técnica consiste en alcanzar el nido vascular por medio de microcatéteres flexibles con el objetivo de administrar sustancias embolizantes como los cianocrilatos, copolímero de alcohol vinil etileno (ONYX), coils y algunas partículas (28).

Esta investigación tiene como objetivo general describir las características clínico epidemiológicas y el manejo de los pacientes con MAVc ingresados al servicio de neurocirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja (INSN-SB) del 2015 al 2017.

Los objetivos específicos para esta tesis fueron, describir las características epidemiológicas de los pacientes con Malformaciones Arteriovenosas cerebrales en el INSN-SB de los años 2015 a 2017, describir las características clínicas y angiográficas de las malformaciones arteriovenosas cerebrales en pacientes del servicio de neurocirugía del INSN-SB de los años 2015 a 2017, describir el manejo de las malformaciones arteriovenosas cerebrales en pacientes del servicio de neurocirugía del INSN SB de los años 2015 a 2017 y describir las complicaciones y secuelas neurológicas de las malformaciones arteriovenosas cerebrales en pacientes del servicio de neurocirugía del INSN SB de los años 2015 a 2017.

Según los objetivos se recolectaron datos epidemiológicos como: edad, sexo, procedencia; datos clínicos como hemorragia intracráneana, grado de Spetzler-Martin, lóbulo y región cerebral afectada, así como secuelas; tratamiento quirúrgico como: microcirugía, embolización, radiocirugía y terapia multimodal.

Los resultados del estudio aportarán conocimiento actualizado acerca de la MAVc a la comunidad de profesionales de la salud, estudiantes de medicina y público interesado en temas de salud. Con el producto de la presente investigación se pretende aportar una fuente de datos para futuras investigaciones.

II. METODOLOGÍA

2.1 Tipos y diseño

Es un estudio descriptivo transversal retrospectivo de serie de casos.

2.2. Diseño muestral

Características de la institución

El Instituto Nacional de Salud del Niño–San Borja es un establecimiento quirúrgico pediátrico altamente especializado, nivel III-2, que cuenta con un servicio de neurocirugía y una unidad de cuidados intensivos neuroquirúrgicos. El 70% de los pacientes atendidos por el instituto son procedentes de diferentes partes del país.

Población de estudio

Siendo una población limitada, se analizaron en el presente estudio todas las historias clínicas de pacientes que cumplían con los criterios de inclusión.

Tamaño de la muestra

No se utilizó una muestra: todos los pacientes que se ajustaron a los criterios de inclusión fueron incluidos en el estudio.

Se analizaron 41 historias clínicas de pacientes con MAVc atendidos en el servicio de neurocirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño–San Borja atendidos entre el 2015 y 2017.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Haber ingresado al servicio de Neurocirugía del INSN-SB, entre los años 2015-2017, para el tratamiento y/o diagnóstico de MAVc.

Criterios de exclusión

- Pacientes con historias clínicas carentes de exámenes clínicos e imageneológicos sugestivos de MAVc., también fueron excluidas aquellas historias clínicas que presentaron **más del 5%** de datos ausentes, así como aquellos pacientes ingresados en otra unidad de servicios especializados.

2.3 Técnicas y procedimiento de recolección de datos

Se recolectaron las variables de interés, de las historias clínicas, haciendo uso de la ficha de recolección de datos. Previamente, se obtuvieron los permisos para el acceso a los registros de ingresos al servicio de neurocirugía y al área de archivos del INSN-SB.

2.4 Procesamiento y análisis de datos

La información recolectada fue ingresada a una base de datos en el programa SPSS versión 22. Se realizaron pruebas estadísticas descriptivas, los datos cualitativos fueron expresados como frecuencias/porcentajes, mientras que las variables cuantitativas se expresaron como media/desviación estándar. Se usaron gráficos y tablas de acuerdo al tipo de variables.

2.5 Aspectos éticos

Para el presente estudio se han protegido y respetado los datos personales de los pacientes, la identidad de los mismos se mantuvo en el anonimato en todo momento de la investigación. Los datos recolectados y el contenido de las historias clínicas no fueron modificados ni empleados para otros fines. Este proyecto ha sido evaluado por el comité institucional de ética en investigación de la universidad San Martín de Porres y del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

III. RESULTADOS

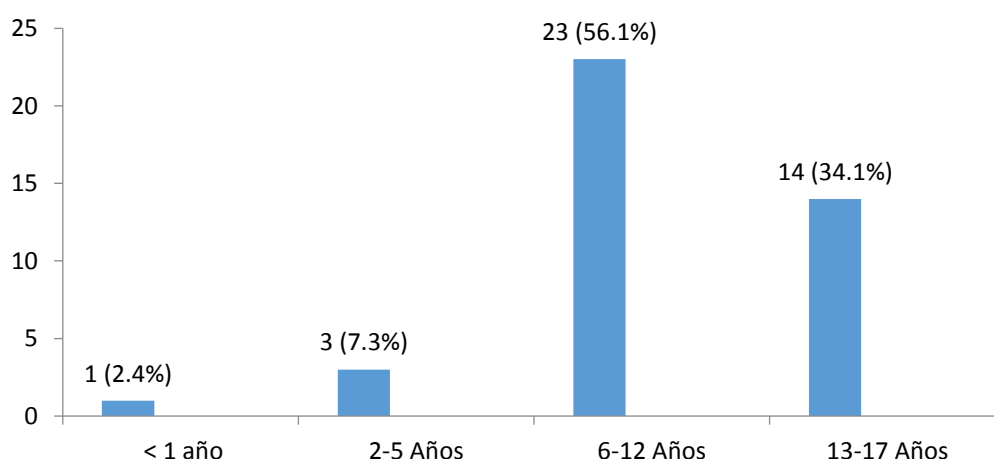
Tabla 1. Pacientes con MAVc según sexo atendidos en el INSN SB en el periodo 2015-2017

SEXO	n	%
Masculino	14	34.1
Femenino	27	65.9
Total	41	100

Fuente: Elaboración propia

La sub-unidad de neurocirugía del INSN-SB admitió, en el periodo de estudio, una población de 41 pacientes con diagnóstico de MAVc, el mayor porcentaje de estos pacientes fueron de sexo femenino.

Gráfico 1. Pacientes con MAVc en el INSN-SB según grupo etario en el periodo 2015-2017



Fuente: Elaboración propia

Existe un grupo mayormente afectado por esta patología neurovascular, conformado por aquellos pacientes con edades entre 6-12 años.

Tabla 2. Pacientes con diagnóstico de MAVc según su procedencia y atendidos en el INSN-SB periodo 2015-2017

PROCEDENCIA		
	n	%
Lima	17	41.5
Provincia	24	58.5
Total	41	100.0

Fuente: Elaboración propia

El Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja por ser un instituto de atención de alta especialidad, acoge pacientes referidos de diversas partes del país y de la capital, durante el periodo de estudio ingresaron al servicio de neurocirugía más casos de MAVc referidos de provincias (58.5%) comparado con los casos provenientes de Lima (41.5%).

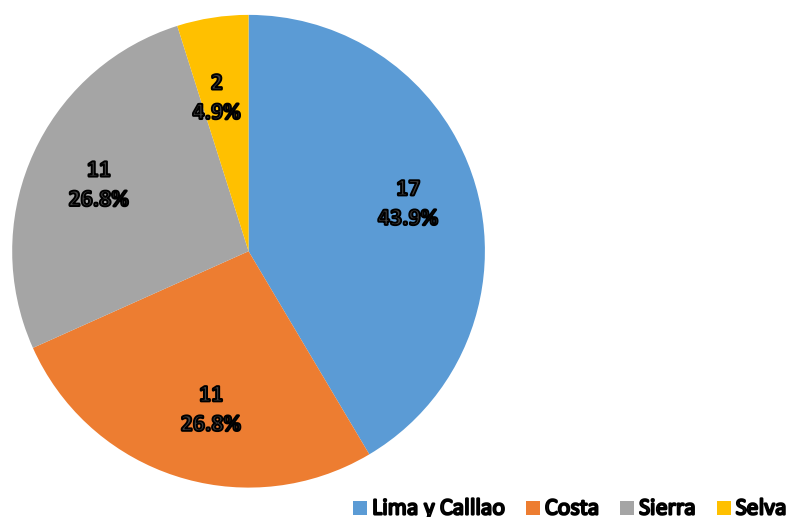
Tabla 3. Estancia hospitalaria de pacientes con MAVc atendida en el INSN-SB en el periodo 2015-2017

ESTANCIA HOSPITALARIA	N	%
< 7 días	6	14.6
7-14 días	9	22.0
15-30 días	15	36.6
31-45 días	6	14.6
> 45 días	5	12.2
Total	41	100.0

Fuente: Elaboración propia

Nuestra población de estudio requirió una estancia hospitalaria variada, predominando un periodo de internamiento de 15-30 días (36.6%).

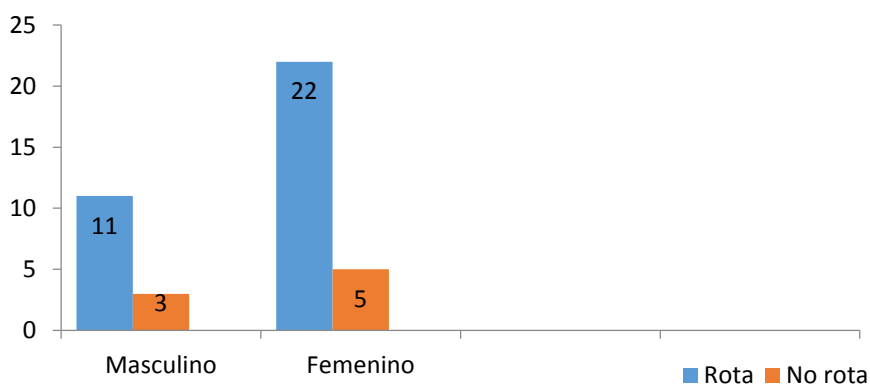
Gráfico 2. Distribución de pacientes con MAVc según zona geográfica atendidos en el INSN SB 2015-2017



Fuente: Elaboración propia

Esta patología neurovascular mantiene una presencia predominante en la zona costa del país. Las regiones de Lima y Callao, concentran los mayores casos de MAVc atendidos en el INSN-SB.

Gráfico 3. Pacientes con diagnóstico de MAVc que presentaron ruptura de MAVc según género en el INSN-SB periodo 2015-2017



Fuente: Elaboración propia

La MAVc puede presentar una ruptura súbita y convertirse en una emergencia neuroquirúrgica. Así, la sub-unidad de neurocirugía del INSN-SB ha atendido mayoritariamente casos de MAVc rota, dentro de ellas el sexo femenino representa el grupo predominantemente más afectado.

Tabla 4. Pacientes con MAVc según manifestaciones clínicas en el INSN-SB en el periodo 2015-2017

MANIFESTACIONES CLÍNICAS	n=41	%
Cefalea	38	92.7
Hemorragia Intracraneal	28	68.3
Vómito	27	65.9
Convulsión	16	39
Ataxia	3	7.3
Hemiparesia	20	48.8

Fuente: Elaboración propia

La rotura de una MAVc provoca una sintomatología neurológica dependiente del área anatómica afectada, en nuestra población la cefalea (92.7%) y la Hemorragia Intracraneal (68.3%) se presentan como las manifestaciones clínicas predominantes.

Tabla 5. Estudios de imágenes realizados en pacientes con MAVc del INSN-SB en el periodo 2015-2017

	ATC		RMN	
	n	%	n	%
Si	40	97.6	17	41.5
No	1	2.4	24	58.5
Total	41	100.0	41	100.0

Fuente: Elaboración propia

Con los análisis radiológicos se pudieron determinar el área afectada por una MAVc. La Panangiografía o angiografía por tomografía computarizada (ATC) y la resonancia magnética (RMN) son los principales estudios de diagnóstico imagenológicos llevados a cabo en nuestra población de estudio, de los cuales al 97.6% se le realizó ATC.

Tabla 6. Características de las MAVc según su ubicación y grado de malformación en pacientes del INSN-SB del periodo 2015-2017

N= 33	LOCALIZACION	n	%
	Parietal	7	17.1
	Temporal	6	14.6
	Occipital	3	7.3
	Frontal	15	36.6
	Cerebelosa	2	4.9
N=35	GRADO DE MALFORMACION	n	%
	Grado I	3	7.3
	Grado II	9	22.0
	Grado III	18	43.9
	Grado IV	2	4.9
	Grado V	3	7.3

Fuente: Elaboración propia

Según los informes imageneológicos además de los reportes operatorios recopilados en 33 pacientes intervenidos en el periodo 2015-2017 se concluye que el área de mayor ocurrencia de MAVc fue de localización supratentorial (93.9%), siendo principalmente afectado el hemisferio cerebral izquierdo (51.2%). La región frontal (36.6%) seguido de la región parietal (17.1%) fueron las áreas anatómicas con mayor presencia de ésta malformación vascular. Así mismo, en 35 pacientes se registró y clasificó el grado de MAVc según la escala de Spetzler-Martin, de los cuales 18 casos (43.9%) fueron MAVc grado III, representando de esta manera al grado de lesión más común del presente estudio.

Tabla 7. Tratamiento quirúrgico de los casos de MAVc en pacientes del INSN-SB del periodo 2015-2017

TRATAMIENTO		n	%
	Microcirugía	12	29.3
N=40	Embolización	16	39.0
	Tratamiento Multimodal	12	29.3
Total		40	100.0

Fuente: Elaboración propia

Respecto al tratamiento, el INSN-SB, en la sub-unidad de neurocirugía, realizó intervenciones quirúrgicas en casi la totalidad de los pacientes con MAVc, excepto 1 caso de malformación de grado V en el que se sugirió una conducta expectante. 16 casos (39.0%) fueron abordados con la técnica de la embolización.

Tabla 8. Tratamiento Quirúrgico de los casos de MAVc, según grado de malformación, en pacientes del INSN-SB del periodo 2015-2017

GRADO DE MALFORMACIÓN TOTAL	TRATAMIENTO									
	CIRUGÍA		EMBOLIZACIÓN		MULTIMODAL		NINGUNO		n	
	n	%	n	%	n	%	n	%		
GRADO I (100%)	3	(100%)	0	(0%)	0	(0%)	0	(0%)	3	
GRADO II (100%)	4	(44.4%)	1	(11.1%)	4	(44.4%)	0	(0%)	9	
GRADO III (100%)	4	(22.2%)	8	(44.4%)	6	(33.3%)	0	(0%)	18	
GRADO IV (100%)	0	(0%)	1	(50.0%)	1	(50.0%)	0	(0%)	2	
GRADO V (100%)	0	(0%)	2	(66.7%)	0	(0%)	1	(33.3%)	3	
TOTAL (100%)	11	(31.4%)	12	(34.3%)	11	(31.4%)	1	(2.9%)	35	

Se registraron en la historia clínica de 35 pacientes el grado de MAVc de acuerdo a la escala de Spetzler-Martin, de esta población se identificó el tipo de tratamiento empleado, siendo la cirugía la más realizada en el grupo de MAVc de grado I, mientras que la embolización junto al tratamiento multimodal fueron mayormente empleados en las lesiones de grado III-V.

Tabla 9. Complicaciones de las MAVc en pacientes del INSN-SB del periodo 2015-2017

COMPLICACIONES	n	%
Hemorragia Post Quirúrgica	2	4.9
Infección	4	9.8
Otro	1	2.4
Sin Complicaciones	34	82.9
Total	41	100.0

Fuente: Elaboración propia

Dentro de las principales complicaciones en los 41 pacientes diagnosticados con MAVc, cuatro (9.8%) presentaron infección y dos (4.9%) hemorragia post quirúrgica. Por otro lado, se reportó un paciente fallecido, el cual era de sexo femenino y cuyo ingreso hospitalario se debió a una MAVc rota de grado III según la escala de Spetzler-Martin. La lesión vascular se ubicó en el lóbulo parietal izquierdo, el método quirúrgico llevado a cabo fueron la embolización en primera instancia y posteriormente la microcirugía.

Tabla 10. Secuelas neurológicas de las MAVc según la escala EDC en pacientes del INSN del periodo 2015-2017

GRADO DE MAVc	SECUELAS NEUROLOGICAS – EDC							
	N=9	Leve Discapacidad		Moderada Discapacidad		Severa Discapacidad		Total
	n	%	n	%	n	%	n	%
GRADO I	0	(0.0%)	1	(20.0%)	0	(0.0%)	1	(11.1%)
GRADO II	2	(66.7%)	1	(20.0%)	0	(0.0%)	3	(33.3%)
GRADO III	1	(33.3%)	1	(20.0%)	1	(100.0%)	3	(33.3%)
GRADO IV	0	(0.0%)	0	(0.0%)	0	(0.0%)	0	(0.0%)
GRADO V	0	(0.0%)	2	(40.0%)	0	(0.0%)	2	(22.2%)
Total	3	(100.0%)	5	(100.0%)	1	(100.0%)	9	(100.0%)

Fuente: Elaboración propia

Las secuelas neurológicas fueron valoradas mediante la escala de desempeño cerebral (EDC) en 28 pacientes, de los cuales nueve presentaron algún grado de discapacidad. Por otra parte, en relación al grado de malformación y grado de discapacidad, se registró que dentro del grupo de pacientes con MAVc grado I sólo un paciente presentó discapacidad (moderada). Asimismo se identificó un caso de discapacidad severa provocada por una MAVc grado III. La discapacidad moderada fue la secuela neurológica que presentaron más pacientes con MAVc.

IV. DISCUSIÓN

El sexo femenino presentó principalmente más casos de ruptura de MAVc, esta característica también ha sido observada por Gross y Du (2013) en un metanálisis realizado en una base de datos de Pubmed, en la que se atribuye al sexo femenino una tendencia al padecimiento de eventos hemorrágicos (5). Es probable que este acontecimiento ocurra debido a una posible relación entre un inadecuado proceso de angiogénesis y el sexo femenino. Asimismo, en el estudio de Posadas G. (2017), se reconocieron 66 casos de MAVc en un periodo de 13 años (1994-2007) donde la edad promedio de los pacientes afectados fue de 10 años, este resultado coincide con el nuestro en donde los pacientes cuyas edades comprenden los 6-12 años conforman el grupo etario con más casos de MAVc. Sin embargo en nuestra investigación se identificaron 41 casos de MAVc en un periodo de dos años, lo cual representa el 62% de la población de Posadas G. (3).

Los análisis radiológicos fueron herramientas útiles para la confirmación de las MAVc, el examen imagenológico confirmatorio más empleado fue la angiografía o panangiografía, gracias a este procedimiento radiológico se pudo determinar el área anatómica afectada por la MAVc. Según esta analítica y los reportes operatorios de los pacientes intervenidos se concluye con un predominio de las malformaciones arteriovenosas de ubicación supratentorial específicamente las lesiones de la región frontal del lóbulo izquierdo. Por lo tanto, estos resultados también coinciden con resultados de estudios de MAVc realizados por Vilalta J (2015) (6).

Los hallazgos clínicos descritos en nuestro estudio se asemejan a las características sintomatológicas identificadas en una investigación descriptiva de MAVc hecha en Perú por Posadas G (2007) (3). En nuestra población el síntoma principal fue la cefalea en el 92.7% de los pacientes afectados por MAVc, seguida de la hemorragia intracraneal (68.3%), vómito (65.9%), convulsiones (39%) y finalmente hemiparesia (20%). En el estudio de Vilalta J., realizado en 2015, en una población de 400 pacientes también se señalan a las hemorragias cerebrales (61.7%) como hallazgo común en los casos de MAVc. En dicho estudio se propuso a la microcirugía como uno de los tratamientos

más empleados en los casos de MAVc, actitud terapéutica que concuerda con los resultados de nuestra investigación y que colocan no solo a la microcirugía sino también a la embolización como los procedimientos más utilizados en el tratamiento de esta anomalía vascular.

En nuestra población la técnica de la microcirugía fue mayormente empleada para el tratamiento de la MAVc de grado I y II (100 y 44% respectivamente). Este resultado tiene concordancia con un estudio realizado en Inglaterra por Teo et al (2016), en el cual, la microcirugía fue el procedimiento más usado para el tratamiento de pacientes con MAVc predominantemente de grado I y II (89%) (7). Es conveniente mencionar que en nuestra investigación se halló un caso de MAVc, el cual por ser de grado V de Spetzler-Martin, no fue candidato de cirugía. Según las recomendaciones no es apropiada una intervención quirúrgica como primera opción, por lo que se mantuvo como expectante.

La valoración neurológica se realizó utilizando la escala de desempeño cerebral en el 75.6% de nuestra población, en donde 22 casos de MAVc no presentaron secuelas neurológicas. Sin embargo, Vilalta J. nombra a la discapacidad moderada como el tipo de secuela predominante, el cual abarca el 95% de la población afectada por esta anomalía vascular. Este hallazgo se muestra como un punto de coincidencia con nuestro estudio, puesto que la discapacidad moderada también se presenta como el grado de secuela con mayor número de afectados en nuestra población. Solo 1 caso (3.5%) presentó una discapacidad severa. Este resultado muestra valores cercanos a los hallazgos descritos por Vilalta J. (2015) quien indica que solo el 5% de la población de estudio resultó con una gran incapacidad y muerte, por lo que la opción quirúrgica se expone como un método a considerar para la resolución de esta enfermedad, teniendo en cuenta la valoración y estado de la MAVc en el paciente. (6).

La mortalidad en los pacientes afectados por esta enfermedad representa el 2.4% de la población (1 caso), una cifra inferior al porcentaje de mortalidad descrito por Posadas G. (6%) y atribuido a lesiones gigantes, característica que coincide con nuestro estudio (3).

CONCLUSIONES

El mayor porcentaje de casos de MAVc y ruptura de MAVc fueron de sexo femenino.

Esta anomalía vascular afectó con mayor frecuencia al grupo de pacientes cuyas edades comprendían los 6-12 años.

La mayoría de pacientes atendidos por MAVc fueron procedentes de las provincias del país.

La hemorragia intracraneal asociado a cefaleas, vómitos y hemiparesias fueron las manifestaciones clínicas más habituales.

La ubicación anatómica más frecuente de las MAVc fue la supratentorial, específicamente la región frontal del lóbulo izquierdo.

El grado de malformación más común en esta anomalía neurovascular fue la de grado III en la escala de Spetzler-Martín.

El abordaje quirúrgico más empleado fue la embolización.

Las MAVc de grado I y II fueron abordadas mayormente mediante la técnica de microcirugía.

La discapacidad moderada fue el grado de secuela predominante en pacientes con MAVc.

El INSN-SB no cuenta con el equipo de radiocirugía para el tratamiento de MAVc.

La hemorragia postquirúrgica (dos casos) fue la primera complicación en el abordaje de las MAVc.

Las infecciones intrahospitalarias (cuatro casos) representaron las complicaciones propias del periodo de internamiento.

RECOMENDACIONES

Siendo la MAVc una patología con potencial riesgo de discapacidad, se requiere la identificación y manejo oportuno de esta patología por parte de un equipo médico-quirúrgico especializado, por lo que se debe potenciar la capacidad de diagnóstico y abordaje quirúrgico de las MAVc en los hospitales de las provincias del país, sobre todo en la zona costa del Perú.

La implementación del tratamiento de MAVc con radiocirugía en los hospitales especializados sería un aporte importante en la salud y una sofisticada alternativa para el tratamiento de esta patología neurovascular.

Es de suma importancia y relevancia continuar con el estudio de esta patología neurológica, conocer los factores y causas que propician el desarrollo de esta enfermedad.

FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Friedlander RM. Arteriovenous Malformations of the Brain. *New England Journal of Medicine*. 28 de junio de 2007;356(26):2704-12
2. Fleetwood IG, Steinberg GK. Arteriovenous malformations. *The Lancet*. marzo de 2002;359(9309):863-73.
3. Revista peruana de neurocirugia octubre diciembre2007 [Internet]. issuu. [citado 30 de agosto de 2017]. Disponible en: https://issuu.com/revistaperuanadeneurocirugia/docs/revista_peruana_de_neurocirugia_oct_49fe590df4e1f6
4. Malformaciones arteriovenosas: American Association of Neurological Surgeons (AANS) [Internet]. [citado 24 de agosto de 2017]. Disponible en: <https://www.aans.org/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments/Arteriovenous-Malformations.htm>
5. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg*. febrero de 2013;118(2):437-43.
6. Vilalta J. [Arteriovenous malformations of the brain: personal experience with 121 patients treated with microsurgery]. *Rev Neurol*. 1 de diciembre de 2015;61(11):481-9.
7. Teo MK, Young AMH, St George EJ. Comparative surgical outcome associated with the management of brain arteriovenous malformation in a regional neurosurgical centre. *Br J Neurosurg*. diciembre de 2016;30(6):623-30
8. KOMIYAMA M. Pathogenesis of Brain Arteriovenous Malformations. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. junio de 2016;56(6):317-25
9. Ding D, Starke RM, Kano H, Mathieu D, Huang PP, Feliciano C, et al. International multicenter cohort study of pediatric brain arteriovenous malformations. Part 1: Predictors of hemorrhagic presentation. *J Neurosurg Pediatr*. febrero de 2017;19(2):127-35.
10. Yılmaz B, Toktaş ZO, Akakın A, Işık S, Bilguvar K, Kılıç T, et al. Familial occurrence of brain arteriovenous malformation: a novel ACVRL1

- mutation detected by whole exome sequencing. *J Neurosurg.* junio de 2017;126(6):1879-83.
11. McCormick WF. The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. *J Neurosurg* 1966 Apr;24(4):807-16.
 12. Parkinson, D, Bachers. Arteriovenous malformation. *J. Neurosurg* 1980;53: 285-99
 13. Campi A, Scotti G, Filippi M, Gerevini S, Strignimi F, Lasjaunias P. Antenatal diagnosis of vein of Galen aneurismal malformation: MR study of fetal brain and postnatal follow-up. *Neuroradiology* 1996;38(1):87-90
 14. Neufeld G, Cohen T, Gengrinovitch S, Poltorak Z. Vascular endothelial growth factor (VEGF) and its receptors. *FASEB J* 1999;13: 9-22.
 15. Hashimoto T, Lam T, Boundreau NJ. Abnormal balance in the angiopoietin-tie2 system in human brain arteriovenous malformation. *Circ Res* 2001;20: 111-113
 16. Uranishi R, Baev NI, Ng P-Y, Kim JH, Awad IA. Expression of endothelial cell angiogenesis receptors in human cerebrovascular malformations. *Neurosurgery* 2001;48(2): 359-68.
 17. amarata PJ, Heros RC. Arteriovenous Malformations of the Brain. In Youmas, JR. *Neurological Surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 1996. pp. 1372-1404
 18. Arza JM. Malformaciones vasculares cerebrales: las claves diagnósticas que el radiólogo debe conocer [Internet]. 2014 [citado 23 de agosto de 2017]. Disponible en: http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&task=viewsection&pi=123405&ti=410172&searchkey=
 19. Nelson MD Jr, Gonzalez-Gomez I, Gilles FH. Dyke Award. The search for human telencephalic ventriculofugal arteries. *AJNR* 1991;12: 215-22.
 20. Yasargil MG. *Microneurosurgery* Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 1988.
 21. Holland M, Holland, EC, Martin, NA. Clinical presentation and diagnostic evaluation of intracranial arteriovenous malformation. In: Tindall GT, Cooper PR, Barrow DL, eds. *Practice of Neurosurgery* [Nonograph on CD ROM]. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997. Cap 142

22. Staph C, Mohr JP, Sciacca RR, Hartmann A, Aagaard BD, Pile-Spellman J, et al. Incident hemorrhage risk of brain arteriovenous malformation located in the arterial borderzone. *Stroke* 2000;31:2365-8.
23. Quick CM, Hashimoto T, Young WL. Lack of flow regulation may explain the development of arteriovenous malformation. *Neurol Res* 2001;23:641-4.
24. Kiriş T, Sencer A, Sahinbaş M, Sencer S, Imer M, Izgi N. Surgical results in pediatric Spetzler-Martin grades I-III intracranial arteriovenous malformations. *Childs Nerv Syst.* enero de 2005;21(1):69-74; discussion 75-76
25. Millar C, Bissonnette B, Humphreys RP. Cerebral arteriovenous malformation in children. *Can J Anaesth* 1994; 4: 321-31.
26. Treatment of Brain Arteriovenous Malformations A Systematic Review and Meta-analysis (PDF Download Available) [Internet]. [citado 27 de agosto de 2017]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/51784792_Treatment_of_Brain_Arteriovenous_Malformations_A_Systematic_Review_and_Meta-analysis
27. Jordán gonzáles J. Tratamiento endovascular de malformaciones arteriovenosas cerebrales: resultados y factores predictores de complicaciones [Tesis doctoral]. La Habana: centro de investigaciones médico quirúrgicas, Universidad de ciencias médicas de la Habana, 2014
28. Hermoza altez D. Resultados de terapia endovascular con copolímero de alcohol vinilileno (ONYX) en malformaciones arteriovenosas cerebrales en el Hospital Nacional "Daniel Alcides Carrión" del Callao de mayo del 2010 a diciembre del 2013 [Tesis doctoral]. Lima: facultad de medicina humana, escuela de post grado, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, 2015

ANEXOS

1. Ficha de recolección de datos

N°.....

Historia clínica:.....

1. Características epidemiológicas

Apellidos y nombres:

Edad: Género: Peso: Talla:

Procedencia:

Estancia hospitalaria:

Fallecido (Sí) (No)

2. Manifestaciones clínicas

Sintomatología

- Hemorragia Intracraneal (Sí) (No)
- Convulsión (Sí) (No)
- Cefalea (Sí) (No)
- Vómito (Sí) (No)
- Otro (Sí) (No)

MAVc Rota (Sí) (No)

Glasgow

- Leve: 13-15 (1)
- Moderado: 9-12 (2)
- Grave: <9 (3)

Signos

- Papiledema (Sí) (No)
- Ataxia (Sí) (No)
- Hemiplejia (Sí) (No)
- Otro (Sí) (No)

4. Comorbilidades

- HTA (1)
- Asma (2)
- Otro (3)

5. Diagnóstico radiológico

Radiografía de cráneo (1) Angiografía (2) RMN (3)

6. Grado de Spetzler- Martín

- Grado I (1)
- Grado II (2)
- Grado III (3)
- Grado IV (4)
- Grado V (5)

7. Localización de la MAVc

- Parietal (1)
- Temporal (2)
- Occipital (3)
- Frontal (4)
- Cerebelosa (5)

8. Lóbulo cerebral afectado

- . Derecho (1)
- . Izquierdo (2)
- . Ambos (3)

9. Topografía de la MAVc

Supratentorial (1) Infratentorial (2)

10. Tratamiento quirúrgico

- Microcirugía (1)
- Embolización (2)
- Radiocirugía (3)
- Tratamiento multimodal (4)

11. Número de sesiones

- Microcirugía (1) (2) (3) (4) (5) (>5)
- Embolización (1) (2) (3) (4) (5) (>5)
- Radiocirugía (1) (2) (3) (4) (5) (>5)
- Tratamiento multimodal (1) (2) (3) (4) (5) (>5)

12. Complicaciones

- Hemorragia post quirúrgica (Sí) (No)
- Infección (Sí) (No)
- Otro (Sí) (No)

13. Grado de discapacidad según Escala de Rankin

- Asintomático (0)
- No Significativa (1)
- Leve (2)
- Moderada (3)
- Moderada-Grave (4)
- Grave (5)
- Éxito (6)