



REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.elsevier.es/rchp



CASO CLÍNICO

Angiomas venosos y cefalea en pediatría: un caso clínico



Mauricio López^a, Isidro Huete^b y Marta Hernández^{a,*}

^a Unidad de Neurología Pediátrica, División de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile

^b Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile

Recibido el 16 de octubre de 2015; aceptado el 21 de diciembre de 2015

Disponible en Internet el 1 de febrero de 2016

PALABRAS CLAVE

Angioma venoso;
Cefalea;
Pediatría;
Anomalía del
desarrollo venoso;
Cefalea tensional

Resumen

Introducción: Los angiomas venosos (AV) son entidades benignas que infrecuentemente presentan síntomas.

Objetivo: Reporte de un caso y revisión del tema.

Caso clínico: Escolar, de sexo femenino, 6 años, que inicia cefaleas bifrontales frecuentes 3-4 veces por semana, en relación con trabajo académico, de carácter opresivo, no pulsátil, sin náuseas ni vómitos, rango de intensidad entre 4-6/10. Se inició manejo con calendario de cefaleas, apoyo escolar y evaluación psicológica. La tomografía computarizada cerebral solicitada informó de angioma venoso de núcleo caudado izquierdo, razón por la cual se realizó una resonancia magnética cerebral más angiorresonancia que confirmó angioma venoso y excluyó complicación o asociación a otra malformación vascular. La cefalea respondió bien a terapia psicopedagógica y psicológica. La frecuencia de cefaleas disminuyó a 10-12 al año, agrupadas en periodos de mayores demandas académicas. La paciente es controlada durante 12 años, hasta el egreso de la enseñanza media, sin complicaciones y con un buen manejo de la cefalea tensional.

Conclusión: En el estudio de una cefalea el hallazgo de un AV puede ser incidental; una vez reunidos los criterios internacionales de cefalea tensional e iniciado el tratamiento para ello, la monitorización de los AV debe ser clínica. Las complicaciones del AV son infrecuentes y el tratamiento quirúrgico es excepcional.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Venous angioma;
Headache;
Paediatrics;

Venous angiomas and headache in children. A case report

Abstract

Introduction: Venous angiomas (VA) are benign entities; however infrequent symptomatic cases may occur.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: mhernand@med.puc.cl, marta.mhernand@gmail.com (M. Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.12.003>

0370-4106/© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Developmental
venous anomaly;
Tension-type
headache

Objective: Case report and literature review.

Case report: A 6 year old girl was referred with a history of bi-frontal, non-pulsatile, headache with no nausea or vomiting. Headache intensity was 4-6/10. The episodes were frequent, 3-4 times per week. Triggers include academic work. Computed tomography showed a small VA in left caudate nucleus, which was confirmed by a brain MRI, with no evidence of inflammatory or ischaemic changes, or another vascular malformation. Psychological and psycho-pedagogic techniques were used, combined with relaxation and cognitive-behavioural techniques to reduce the intensity and frequency. There was a good outcome, and the headache decreased to 10 episodes per year. The patient was monitored for 12 years until graduation from high school. The VA remained without complications.

Conclusions: In the study of a headache, a VA usually is an incidental finding. The International Classification of Headache Disorders III provides specific criteria of frequent episodic tension-type headache, and allows us begin specific therapy for it. Monitoring of non-symptomatic VA cases should be clinical. The surgical management of these entities is exceptional.

© 2015 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La incidencia del angioma venoso (AV) es de 2,5-3,5% en la población general y representa el 60% de las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) conocidas, que incluyen telangiectasias capilares, cavernomas y malformaciones arteriovenosas que aportan con el 20%, 10% y 9% de frecuencia, respectivamente¹. Los términos AV y anomalía del desarrollo venoso (ADV) se usan como sinónimos, puesto que representan una variación extrema del drenaje venoso de un parénquima cerebral normal².

Morfológicamente los AV son un racimo de vénulas que convergen en una vena medular dilatada que drena centripeta y radialmente hacia un colector transcerebral. Este colector se abre hacia el sistema venoso superficial o profundo. Por sus características, este drenaje venoso más frágil puede ser afectado por alteraciones de entrada y salida de flujo sanguíneo cerebral, y en casos infrecuentes hacerse sintomáticos. Se presume que este sistema de drenaje venoso compensatorio tiene como etiología un desarrollo anormal o una oclusión intrauterina de capilares normales o venas transcerebrales pequeñas. El AV puede localizarse en cualquier área del cerebro, con predilección por las regiones frontoparietales y hemisferios cerebrales³.

El objetivo de este reporte es presentar las características clínicas de un AV encontrado incidentalmente en una niña de 6 años, cuya causa de consulta fue una cefalea episódica de carácter tensional. Se revisa el estado de la literatura referente a la fisiopatología subyacente, estudio y manejo de estos casos.

Caso clínico

Escolar de 6 años de sexo femenino, previamente sana y sin patología pre, peri ni posnatal. Nace a las 40 semanas con peso y talla adecuados a la edad gestacional, con Apgar 9-9 y con historia del desarrollo psicomotor normal.

Durante la etapa preescolar hubo buena integración entre sus pares y logró los hitos académicos y psicosociales requeridos.

A los 6 años ingresó en la escuela básica. Fue referida desde la consulta pediátrica por cefalea de 6 meses de evolución, bilateral, holocránea, opresiva con una frecuencia de 4 veces por semana, intensidad de 4-6/10, sin náuseas ni vómitos. Esta cefalea aumentaba en frecuencia durante los días de la semana asociada a mayores exigencias escolares. Su examen neurológico mental revelaba un buen lenguaje, buena orientación temporo-espacial, con dificultades en lectoescritura y sin alteraciones en funciones ejecutivas ni otras funciones cerebrales superiores. El examen de pares craneanos era normal, al igual que el examen somatomotor y sensitivo, sin signos sugerentes de otra focalidad neurológica.

Se inicia un calendario de cefaleas con el que se constatan al menos 10 episodios de cefalea mensuales, de 1 a 3 h de duración, bilateral, opresiva, no agravada por actividades de la vida diaria. En este calendario se obtiene el dato de angustia y fobia escolar por rendimiento escolar bajo el promedio. Se hace el diagnóstico de cefalea tensional episódica de carácter frecuente. Mientras estaba en evaluación, en un servicio de urgencia se solicitó una tomografía computarizada (TC) cerebral, que informó pequeños vasos dilatados en la cabeza del núcleo caudado izquierdo con drenaje a vena septal compatible con AV. El hallazgo de este AV requirió realizar una resonancia magnética (RM) cerebral con gadolinio más angiografía por resonancia (ARM) que confirmó AV y excluyó complicaciones o asociaciones a otra MVC (fig. 1). Se inició terapia psicológica, psicopedagógica y apoyo escolar, con evaluación diferenciada en forma transitoria para optimizar habilidades escolares. La evolución fue satisfactoria, nivelándose en notas al promedio. La cefalea tensional disminuyó en frecuencia e intensidad (10 veces al año, agrupadas en etapa escolar) y rara vez requirió de analgésicos. Continuó controles clínicos una vez al año por 12 años, sin complicaciones de su AV.

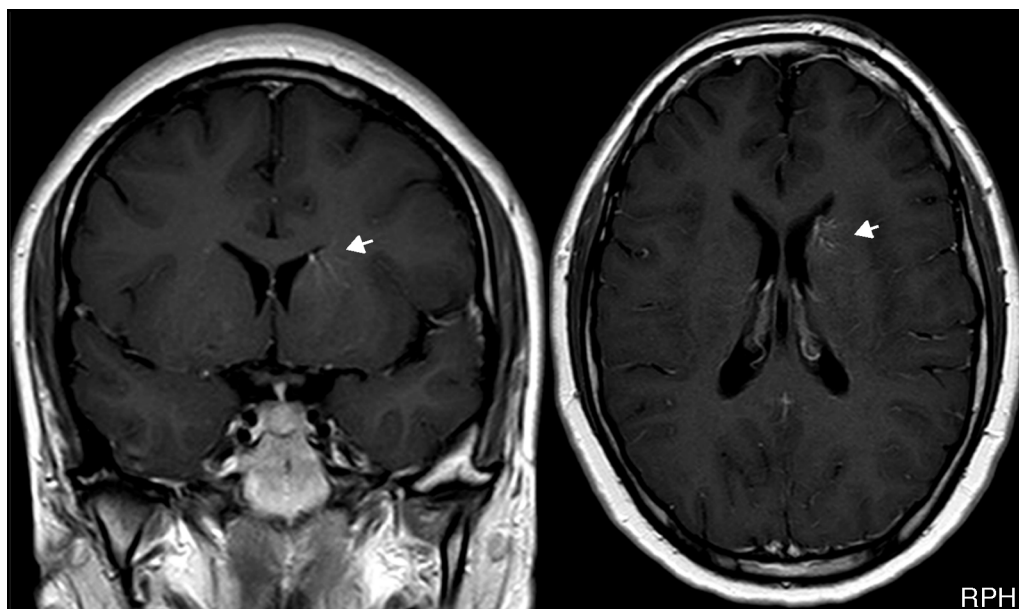


Figura 1 RM cerebral con cortes coronal y axial T1. Gadolinio que muestra (flechas) un angioma venoso, con venas medulares dilatadas en ubicación periventricular frontal derecha, que drenan a una vena colectora subependimaria.

Discusión

No es infrecuente que las neuroimágenes solicitadas en el estudio de una cefalea detecten una variedad de MVC cuya frecuencia es de 0,1 a 4% en la población general. Aunque en el pasado diferentes síntomas clínicos se atribuyeron a los AV, actualmente las nuevas técnicas de estudios cerebrales nos han permitido conocer la historia natural y los síntomas clínicos atribuidos a AV. Estos síntomas, en la mayoría de los casos, están relacionados con MVC asociadas como cavernomas (13-40%), aneurismas (4,8%), malformaciones arteriovenosas (1,6%) que sangran o se trombosan⁴⁻⁸. El riesgo anual de sangrado de un AV es de 0,2-0,3%, con algunos factores de riesgo que lo aumentan, como localización en fosa posterior o condiciones concomitantes como el embarazo⁷.

En nuestra paciente las características, su localización y la ausencia de signos de alarma de la cefalea⁹ permitieron el diagnóstico de cefalea tensional, según criterios de la *International Classification of Headache Disorders III*¹⁰, lo que fue corroborado con la evolución clínica (disminución de su frecuencia con el apoyo psicopedagógico y psicológico). El hallazgo de un AV en la TC cerebral, solicitada en una consulta de urgencia por cefalea, nos hace pensar en un hallazgo más incidental que etiológico. Aun así la necesidad de descartar una MVC agregada (30-40% asociación a cavernomas entre otras MVC), no visualizada en la TC, nos llevó a una serie de exámenes como RM y angiorresonancia.

La alta frecuencia de cefalea tensional (9% a 75% en Suecia y Brasil) como causa de consulta en urgencia pediátrica^{11,12} hace necesario un conocimiento de los diferentes tipos de cefaleas y sus signos de alarma en los servicios de urgencia. La anamnesis y un examen neurológico completo (examen mental, pares craneales, examen somatomotor, sensitivo y búsqueda de signos anormales) puede reducir exámenes innecesarios.

Igualmente, los padres deben estar informados de que, aun cuando no hay evidencia definitiva acerca del daño al ADN y aumento de riesgo de cáncer relacionado con la radiación ionizante de la TC, se mantiene la alerta en la comunidad médica pediátrica. En EE.UU. algunos hospitales pediátricos han disminuido hasta un 24% el uso de la TC, evitando exploraciones inapropiadas, sustituyendo la TC por ultrasonografía (cuando hay ventana ósea) o RM, educando a los residentes en formación o garantizando la disponibilidad de neurólogos o radiólogos pediátricos cuando se requiere una consulta. El uso de la TC en el contexto de una cefalea con signos de alarma requiere estudio contrastado (detección de tumores hipodensos, malformaciones vasculares), lo que aumenta el riesgo¹³.

Los AV infrecuentemente pueden causar síntomas, aun cuando no estén complicados. Pereira et al. describen 2 mecanismos fisiopatológicos que podrían justificar su clínica en ausencia de complicaciones: la compresión mecánica de estructuras intracraneales y los desbalances del flujo de entrada y salida del AV. La compresión mecánica se produce cuando un AV, principalmente la vena colectora, comprime estructuras intracraneana (acueducto de Silvio, nervios craneales o parénquima encefálico) provocando hidrocefalia, neuralgia facial, tinnitus, hemiespasmos faciales, entre otros. Los desbalances de flujo de entrada y salida de sangre en el AV pueden presentarse asociados a enfermedades como deshidratación severa, o cuando una MAV asociada drena en la vena colectora o se trombosa, restringiendo la salida^{3,14}.

Aunque se presume que un AV no complicado no produce cefalea, la literatura no es definitiva en excluirlo. En 1991 Garner realizó un estudio retrospectivo en 100 adultos con AV, 36 de los cuales habían consultado por cefalea como síntoma, y en 4 de ellos no se pudo excluir la relación causal con el AV no complicado¹⁵. Naff et al., en un estudio longitudinal en 1998, siguió a 63 pacientes con AV, por al menos un año (hasta 4,5 años) con edades desde 2-72 años.

De ellos el 50,8% tuvo como síntoma cardinal la cefalea, cuya significativa resolución durante el seguimiento (valor $p=0,03$) apoya la hipótesis del AV como hallazgo incidental, ya que el sistema venoso se mantuvo sin cambios en el tiempo. A pesar de esto, es posible que otros factores no comprendidos pudieran convertir a un AV asintomático en un AV transitoriamente sintomático¹⁶.

La presentación sintomática de un AV en forma de crisis epilépticas es tema de debate, debiendo siempre excluirse una displasia cortical subyacente, en el caso que la clínica y el estudio electrofisiológico indique concordancia territorial. En el estudio de Naff et al., de 19 pacientes que tenían AV y epilepsia, solo en un caso el AV se encontraba sobre el foco epileptogénico. La hipótesis sugerida es que la trombosis de una vena colectora con hemorragia subyacente habría dejado una cicatriz gliótica epileptógena^{7,16}.

El manejo del AV ha cambiado en el tiempo; hace años la extirpación quirúrgica era considerada el tratamiento de elección por la mayoría de los autores. El consenso actual es el manejo conservador de estas lesiones. La cirugía se considera una alternativa difícil y arriesgada, con riesgo de provocar enfermedad cerebrovascular isquémica al impedir el flujo de drenaje cerebral⁷.

Conclusión

Existen criterios clínicos que nos permiten diagnosticar una cefalea tensional, paso esencial para su adecuado tratamiento, explorando los diversos factores involucrados. La mayoría de los AV no complicados constituyen hallazgos en las neuroimágenes, y la evidencia sugiere que el control debe ser clínico.

Conflicto de intereses

Este trabajo cumple con los requisitos sobre consentimiento/asentimiento informado, comité de ética, financiación, estudios animales y sobre la ausencia de conflicto de intereses según corresponda.

Referencias

1. San Millán Ruíz D, Gailloud P. Cerebral developmental venous anomalies. *Child's Nerv Syst.* 2010;26:1395–406.
2. Lasjaunias P, Burrows P, Planet C. Developmental venous anomalies (DVA): The so-called venous angioma. *Neurosurg Rev.* 1986;9:233–42.
3. Pereira VM, Geibprasert S, Krings T, Aurboonyawat T, Ozanne A, Toulgoat F, et al. Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. *Stroke.* 2008;39:3201–15.
4. Fujimoto T, Kawahara I, Tsutsumi K, Matsunaga Y, Ono T, Takahata H, et al. A rare case of developmental venous anomaly with diffuse arteriovenous shunt in the posterior fossa presented as massive cerebellar hemorrhage. *Neurol Surg.* 2013;41:619–25.
5. Ghaus NA, Martorell SM, Blázquez MC, Figueredo DG. Capillary telangiectasia and developmental venous anomaly: A rare association. *Radiologia.* 2013;55:353–6.
6. Kumar S, Srivastava T, Tejwani S. Intracerebral developmental venous anomaly with cavernous angioma presenting as persistent unilateral hyperkinetic movement disorder. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015;138:143–6.
7. Kwon PM, Evans RW, Grosberg BM. Cerebral vascular malformations and headache. *Headache.* 2015;55:1133–42.
8. Pearl M, Gregg L, Gandhi D. Cerebral venous development in relation to developmental venous anomalies and vein of galen aneurysmal malformations. *Semin Ultrasound CT MRI.* 2011;32:252–63.
9. Roser T, Bonfert M, Ebinger F, Blankenburg M, Ertl-Wagner B, Heinen F. Primary versus secondary headache in children: A frequent diagnostic challenge in clinical routine. *Neuropediatrics.* 2013;44:34–9.
10. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia.* 2013;33:629–808.
11. Anttila P. Tension-type headache in childhood and adolescence. *Lancet Neurol.* 2006;5:268–74.
12. Barea LM, Tannhauser M, Rotta NT. An epidemiologic study of headache among children and adolescents of southern Brazil. *Cephalalgia.* 1996;16:545–9, discussion 523.
13. Blumfield E, Zember J, Guelfguat M, Blumfield A, Goldman H. Evaluation of an initiative to reduce radiation exposure from CT to children in a non-pediatric-focused facility. *Emerg Radiol.* 2015;22:631–41.
14. Paulson D, Hwang SW, Whitehead WE, Curry DJ, Luerssen TG, Jea A. Aqueductal developmental venous anomaly as an unusual cause of congenital hydrocephalus: A case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2012;6:7–11.
15. Garner TB, del Curling O Jr, Kelly DL Jr, Laster DW. The natural history of intracranial venous angiomas. *J Neurosurg.* 1991;75:715–22.
16. Naff NJ, Wemmer J, Hoenig-Rigamonti K, Rigamonti DR. A longitudinal study of patients with venous malformations: Documentation of a negligible hemorrhage risk and benign natural history. *Neurology.* 1998;50:1709–14.