CADI 2024
CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

n° 1080

Malformaciones neurovasculares de alto flujo en niños ¿es posible su diagnóstico y seguimiento mediante ecografía con Doppler?

M. Camila Castro*, Natalia Innocente, Macarena Castrillón, Flavio Requejo, Julio S. Kaplan

Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

*(mcamilacastro1@gmail.com)

No existen conflictos de interés en esta presentación

Hospital de Pediatría Garrahan

Hospital de Pediatría Garrahan

Objetivo docente

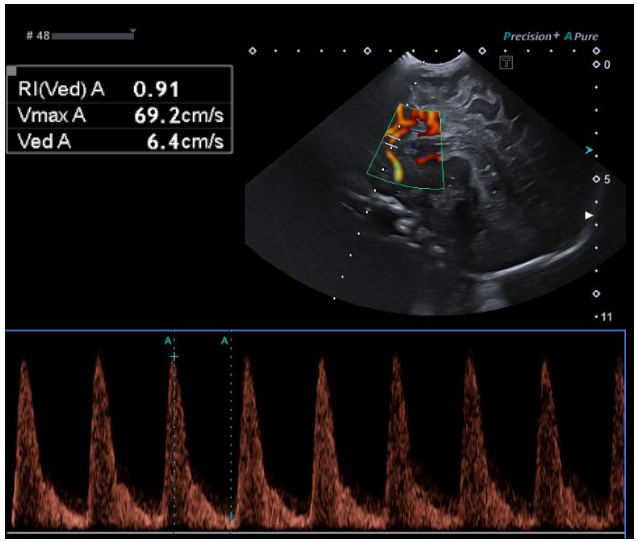
Ilustrar y describir los **hallazgos neurosonográficos** para el **diagnóstico precoz de malformaciones vasculares de alto flujo en niños**, colaborando en la **planificación** de estudios complementarios, estrategias de **tratamiento y su seguimiento**

Ecografía cerebral

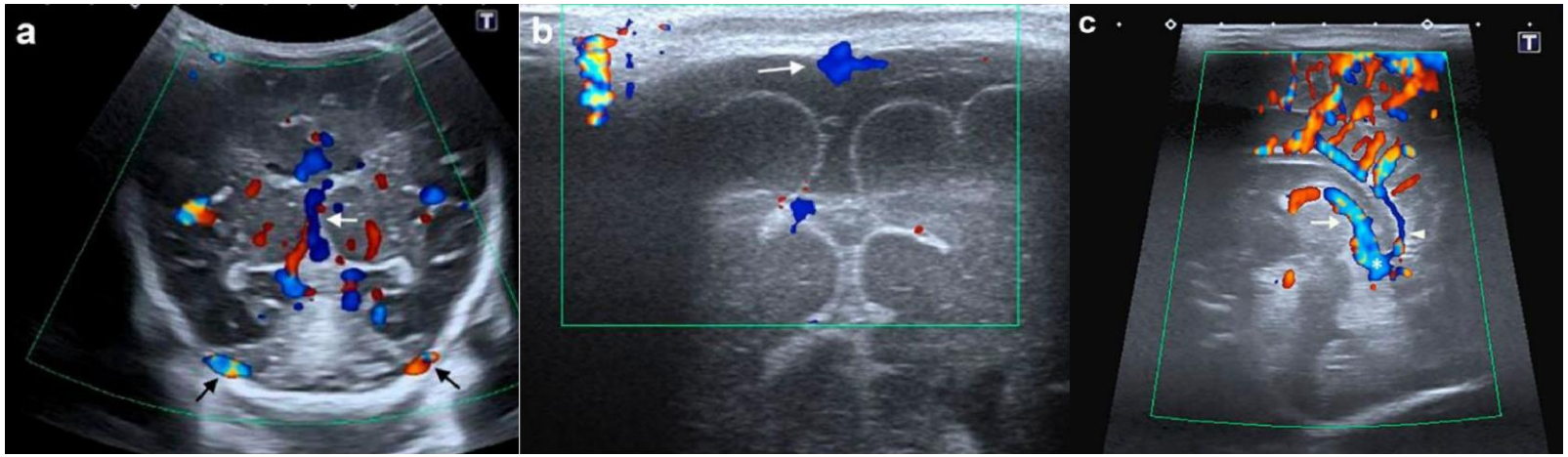
- Modalidad de neuroimagen de primera línea para la evaluación del cerebro durante el primer año de vida
- No contiene radiación
- Se puede realizar inmediatamente después del nacimiento
- Imágenes rápidas y en tiempo real
- La fontanela anterior es la principal ventana de exploración
- Se recomienda el uso de transductores tanto convexos como lineales

Doppler

- Herramienta valiosa para estudiar los vasos intracraneales y los cambios hemodinámicos en el cerebro neonatal
- Se debe utilizar para evaluar el índice de resistencia generalmente en una de las arterias cerebrales anteriores



Anatomía venosa normal



Use of greyscale and Doppler ultrasound in initial evaluation and follow-up of neurovascular malformations in children. Pediatric radiology (2023)

La ecografía Doppler color coronal (a) muestra ambos senos transversos (flecha negra), así como las venas cerebrales internas (flecha blanca). b Imagen coronal con transductor lineal que muestra el seno sagital superior (flecha). La ecografía Doppler color sagital (c) muestra las venas cerebrales internas (flecha), la vena de Galeno (asterisco) y el seno sagital inferior (punta de flecha)

Las malformaciones vasculares intracraneales **son raras en pacientes pediátricos**
Pueden manifestarse en **etapa prenatal o en los primeros meses de vida**

Hospital de Pediatría Garrahan

De BAJO FLUJO

Ejemplos: hemangiomas cavernosos, telangiectasias, anomalías venosas de desarrollo, entre otras

De ALTO FLUJO

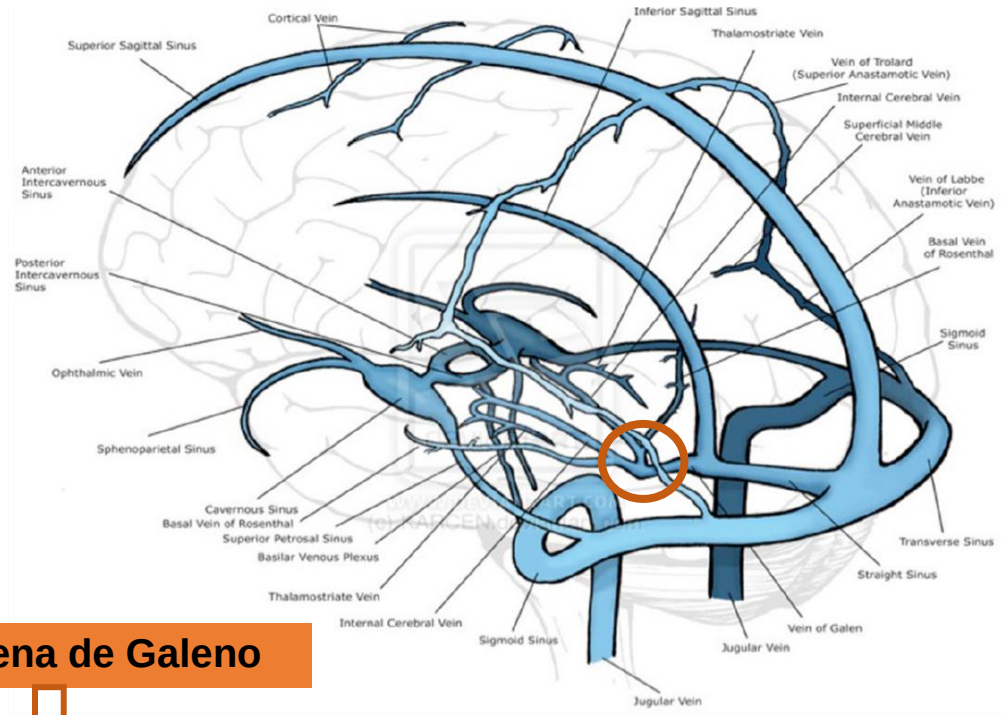
Malformaciones arteriovenosas (MAV) de tipo nido
(con una red vascular interpuesta entre la arteria y la vena)

Fístulas directas (sin nido interpuesto)

- **Malformación de la vena de Galeno**
- **Fístulas arteriovenosas piales**
- **Fístulas arteriovenosas durales asociadas con malformación del seno dural**

Malformación de la vena de Galeno

Anatomía normal



Vena de Galeno

http://fc08.deviantart.net/fs71/i/2012/286/2/e/ cerebral_veins_by_karcen-d2xi569.jpg

- Unión de las venas cerebrales internas y venas basales de Rosenthal
- Termina en el seno recto
- Puente entre el sistema venoso profundo y los senos venosos durales

- **Representa el 30%** de todas las malformaciones cerebrovasculares pediátricas
- Se desarrolla **entre las semanas 6 y 11 de gestación**
- **Persisten comunicaciones embrionarias, que generan dilatación de la Vena prosencefalica media (VPM) o Vena de Markowski** (precursora de la vena de Galeno y el seno recto)
- **Drenaje venoso alternativo al seno falcino o al seno recto**

COROIDEAS	MURALES	MIXTAS
Múltiples arterias coroideas que desembocan en la VPM **Es el tipo más frecuente** En el **periodo neonatal**	Comunicación arterial directa con la VPM Se diagnostica en niños de **1-5 años**	

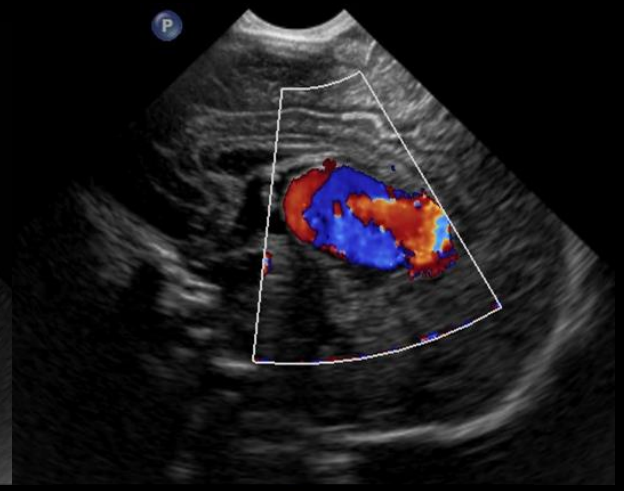
Hospital de Pediatría Garrahan

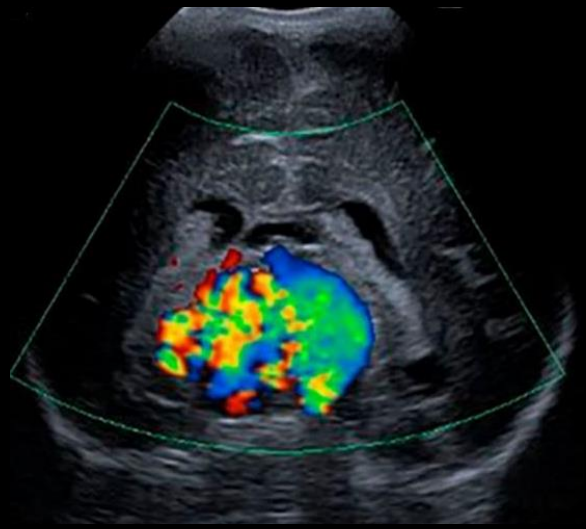
Malformación de la vena de Galeno

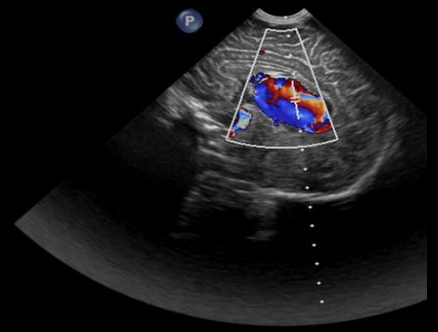
¿ Qué nos aporta la ecografía con Doppler?
1. Confirmación o diagnóstico inicial
2. Identificar los vasos aferentes
3. Análisis espectral
4. Identificar el drenaje venoso
5. Detección de lesiones asociadas
6. Control post tratamiento

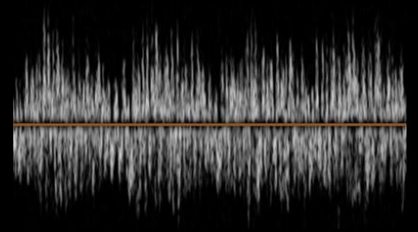
1. Confirmación o diagnóstico inicial

-**Lesión pulsátil** redondeada **en la línea media**
-Ubicada **detrás del tercer ventrículo**
-Flujo en su interior, **turbulento** al examen Doppler

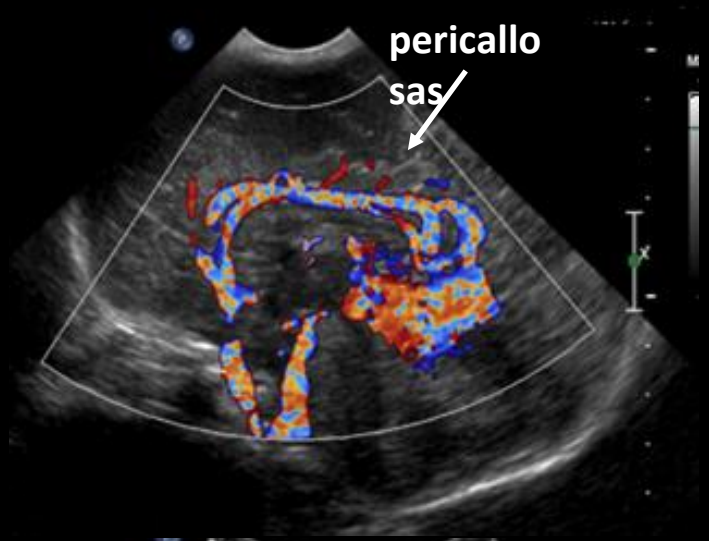


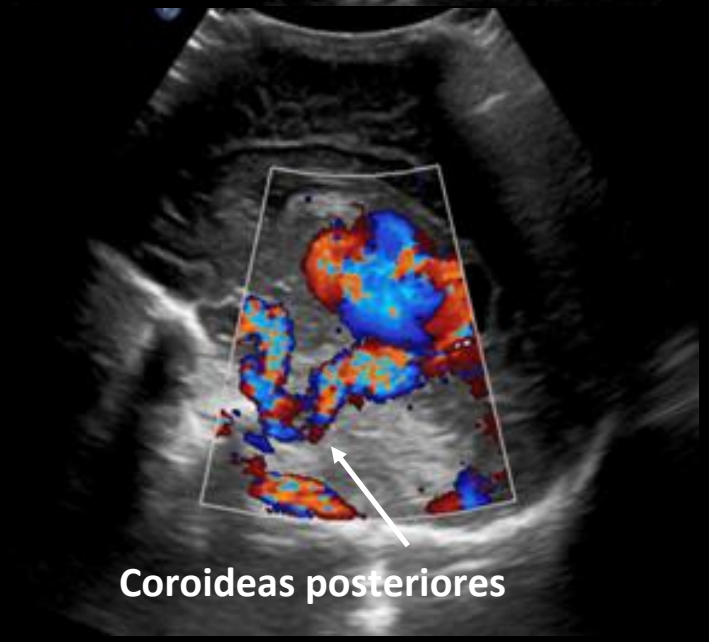




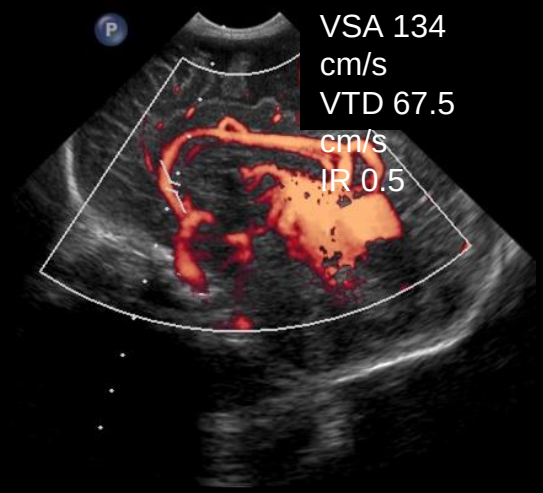


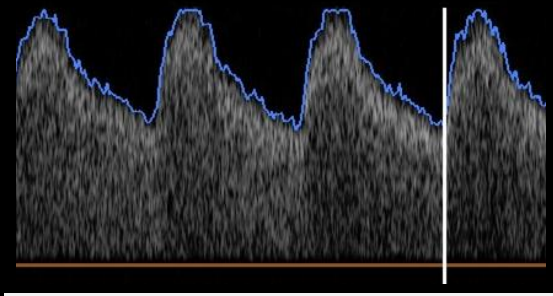
2. Identificar los vasos aferentes





3. Análisis espectral

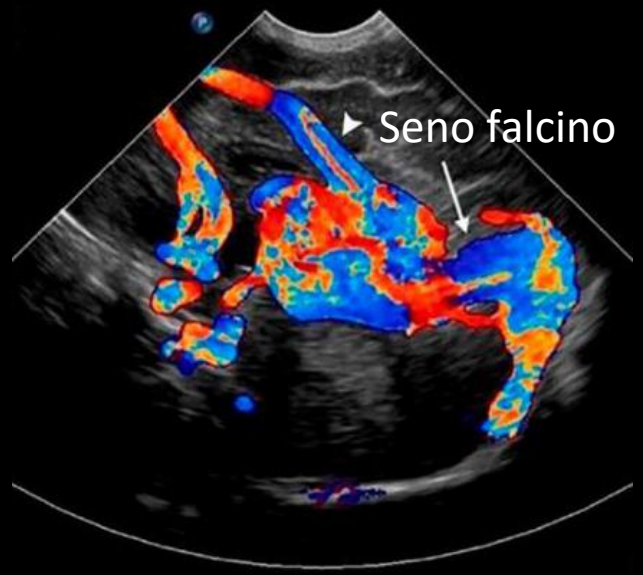


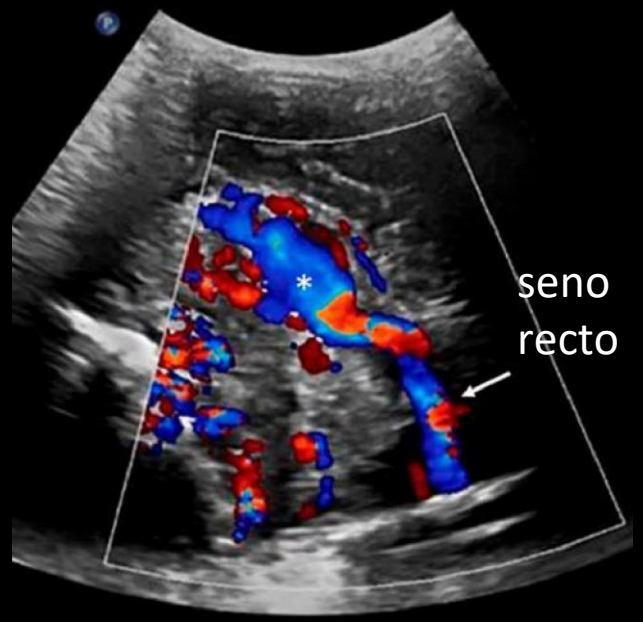


Ascenso lento con pico sistólico alto y elevada velocidad de fin de diástole

AUTORREGULACIÓN CEREBRAL, CON EL OBJETIVO: MANTENER LA PERFUSIÓN

4. Drenaje venoso



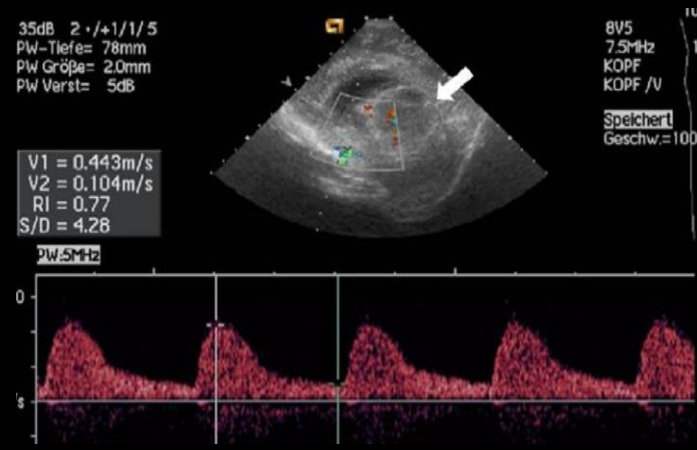


5. Lesiones asociadas

Encefalomalacia, calcificaciones parenquimatosas, hidrocefalia, hemorragia

6. Control post tratamiento

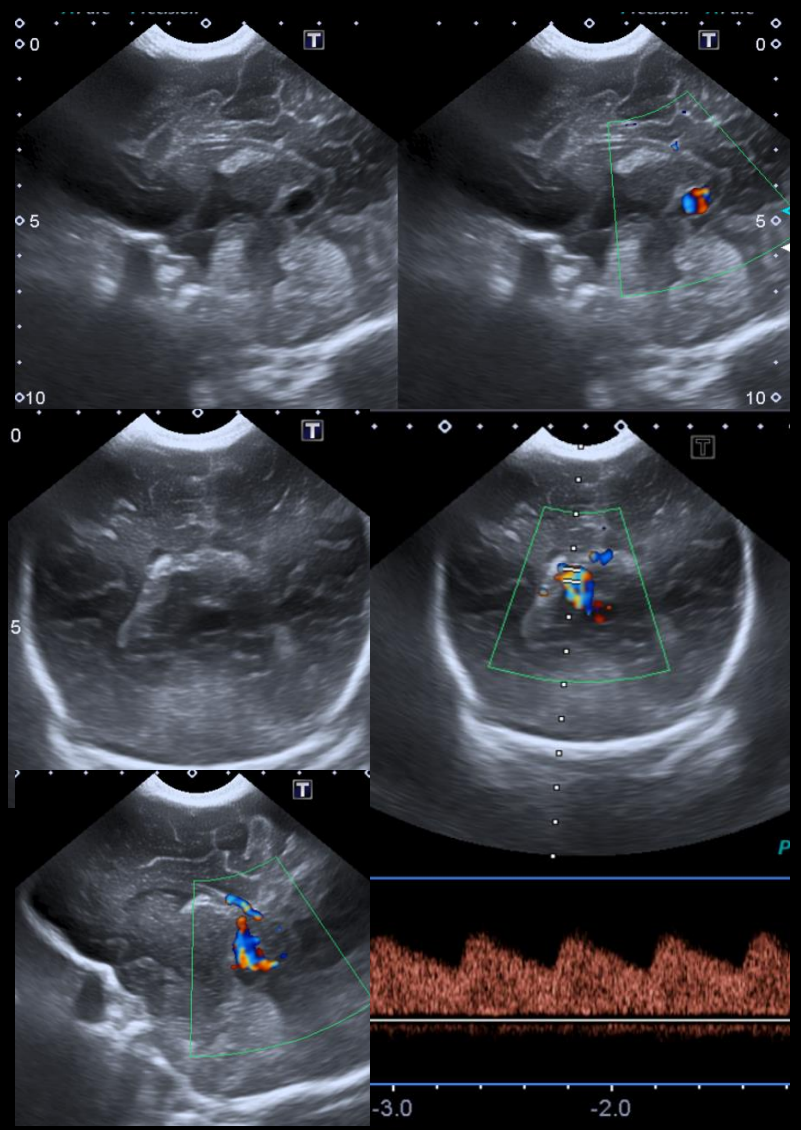
Vena prosencefalica media trombosada con normalización de las velocidades y del IR al espectral

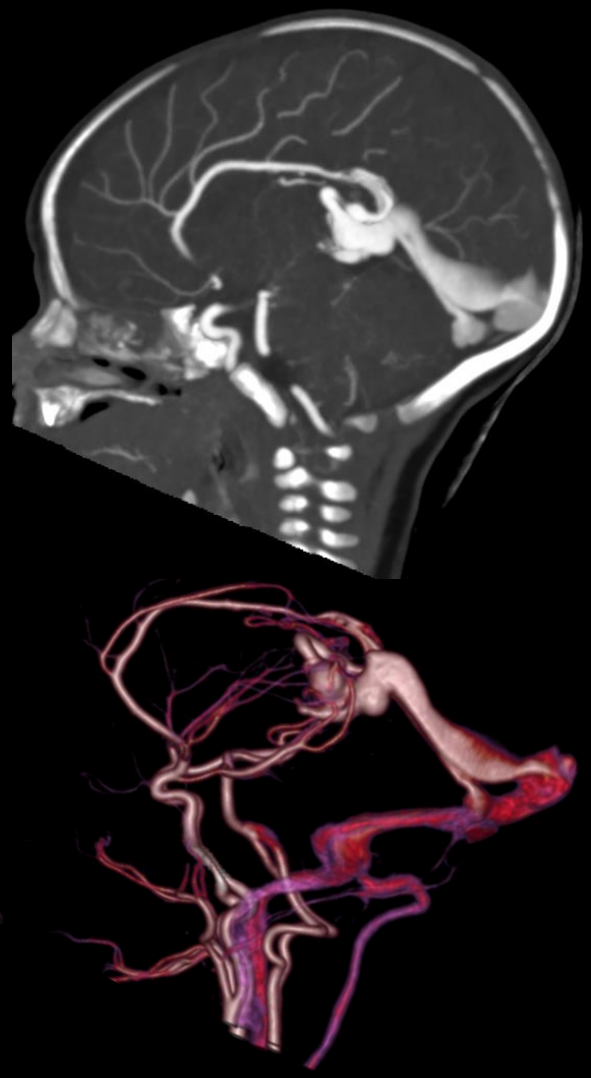


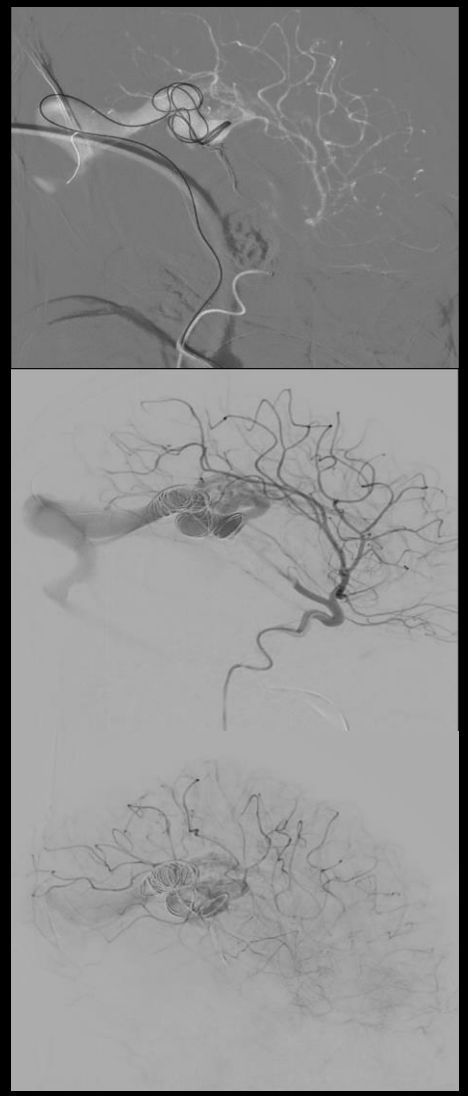
Caso ilustrativo

Paciente de 4 meses de edad, con malformación aneurismática de la vena de Galeno de tipo mural, con aferencias pericallosas y coroideas posteriores. Se muestran hallazgos en ecografía con Doppler, su correlación en imágenes de angioTC con reconstrucción 3D. Se realiza luego angiografía diagnóstica y terapéutica con colocación de coils y sustancia esclerosante logrando oclusión casi total. Podemos apreciar los cambios post tratamiento en el ultrasonido de control

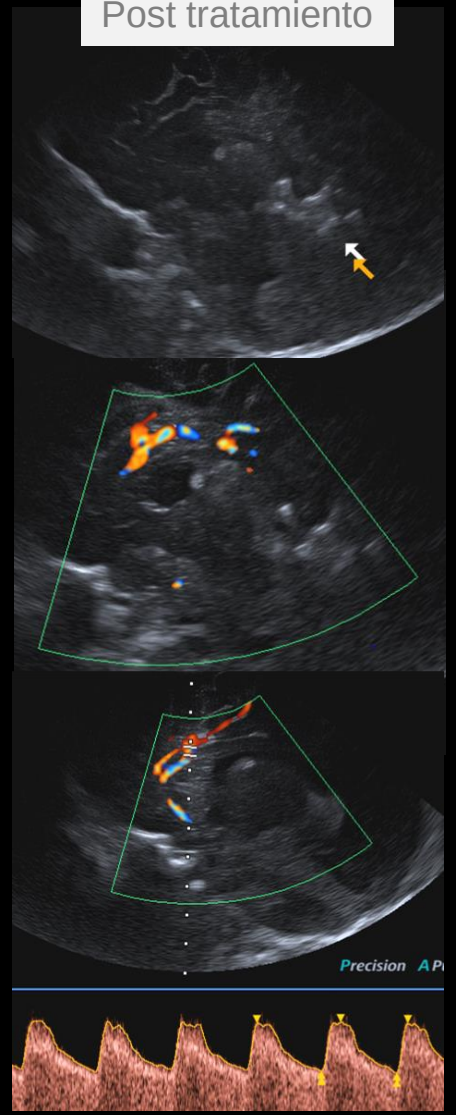
Hospital de Pediatría Garrahan







Post tratamiento



Malformación del Seno Dural

el seno dural dilatado comunica con senos venosos normales

Hospital de Pediatría Garrahan

Se clasifican en dos tipos:

las que afectan **a los senos venosos posteriores** por la presencia de lagos venosos gigantes y fístulas arteriovenosas

las que afectan **al bulbo yugular** asociadas a fístulas arteriovenosas al seno sigmoideo

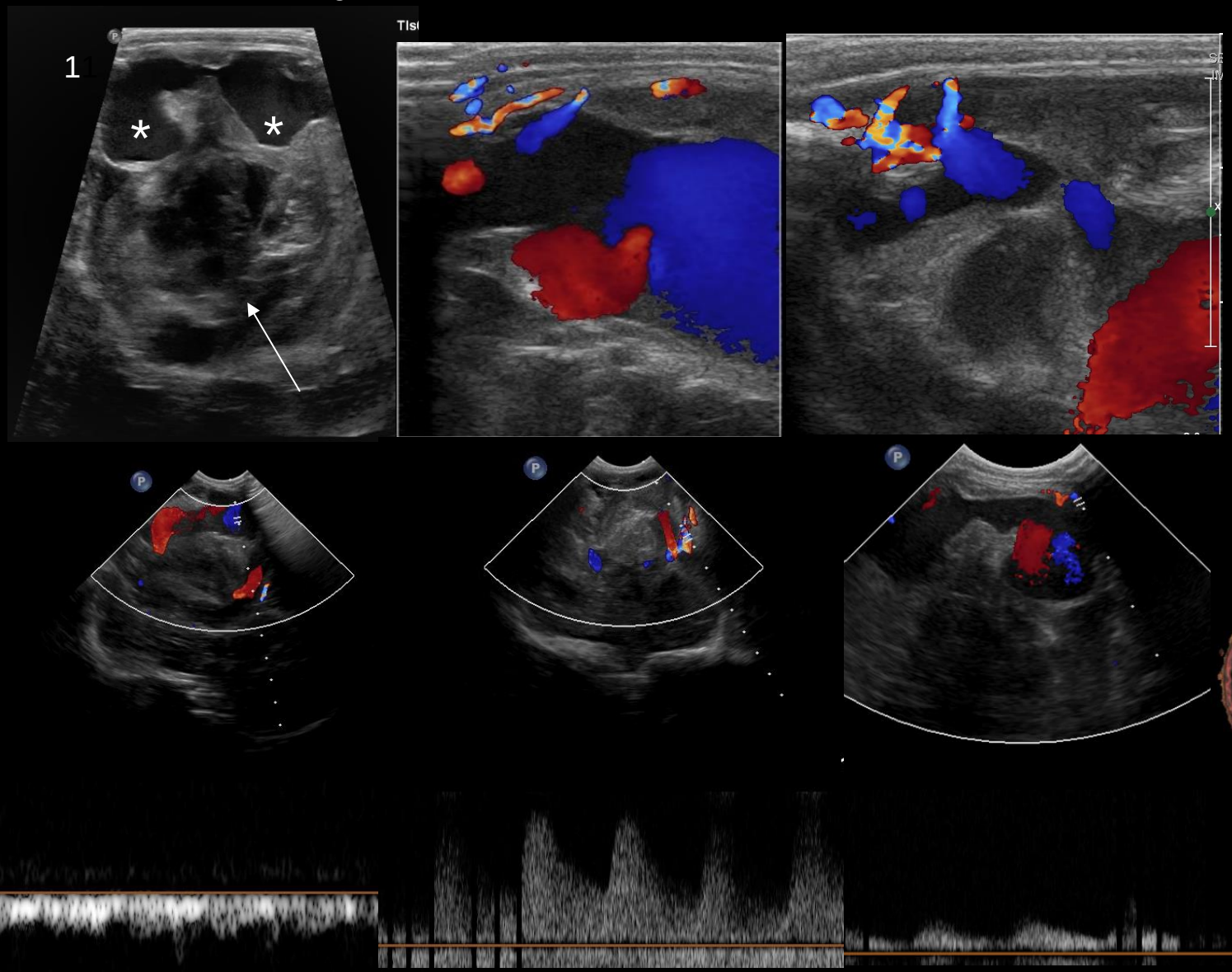
La mayoría de los casos diagnosticados prenatalmente tienden a resolverse espontáneamente con buen pronóstico

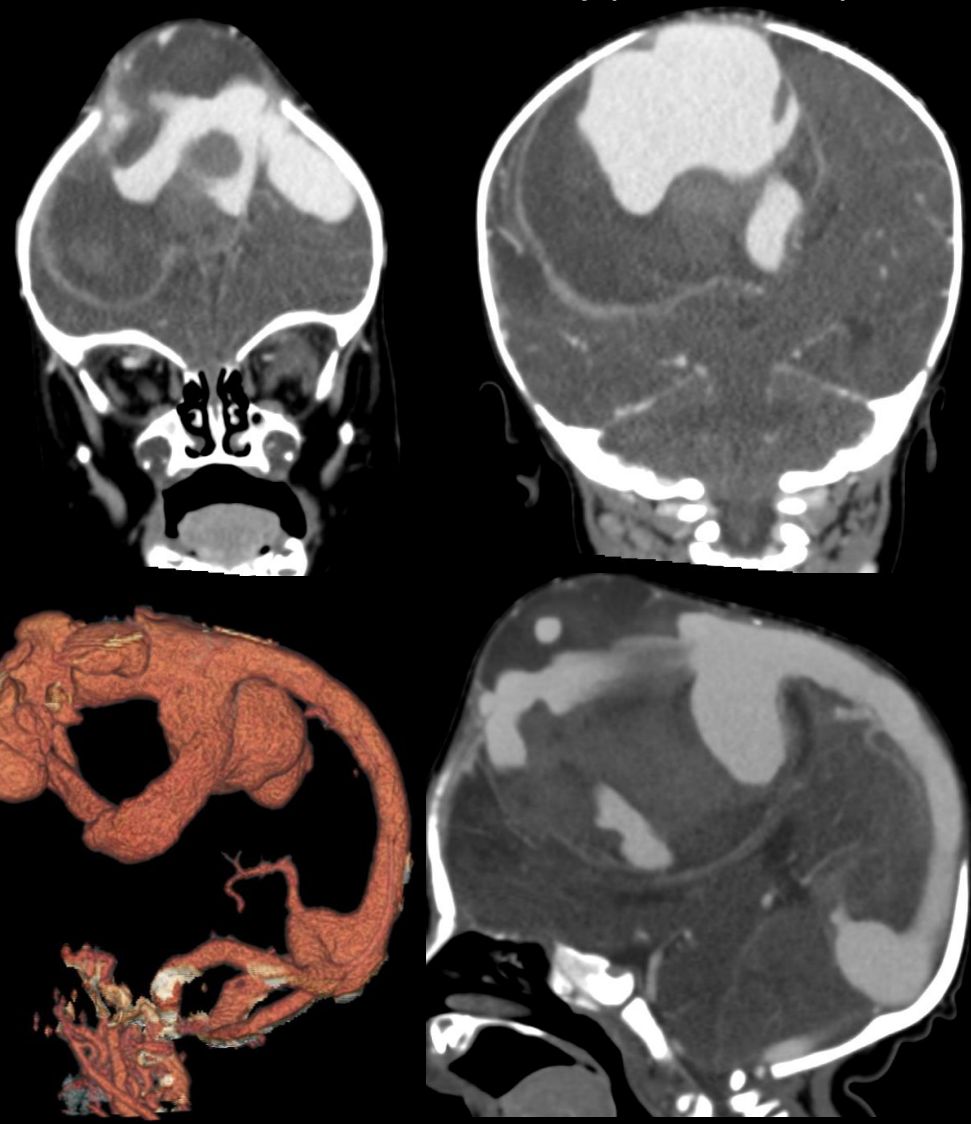
El diagnostico posnatal, los lagos venosos de gran tamaño y las trombosis empeoran el pronóstico

Macrocefalia, convulsiones, insuficiencia cardíaca, dilatación de venas faciales, epistaxis

Caso ilustrativo

Niña que nace con masa frontal en crecimiento. **Neurosonografía:** vista coronal (1) a través de la fontanela anterior demuestra la malformación del seno dural con lagos venosos (asteriscos) y un trombo grande (flechas). El Doppler color muestra flujo en el lago venoso con fístulas arteriovenosas en su pared, representadas por una forma de onda espectral arterial de baja resistencia. **AngioTC**: extensa malformación de senos durales con dilatación del seno recto, transverso y longitudinal superior . Grandes lagos vasculares en intimo contacto con vasos corticales dilatados, ramas arteriales de la cerebral anterior y pericallosa izquierda





Fístula arteriovenosa pial

Hospital de Pediatría Garrahan

Comunicación arteriovenosa entre una o más arterias piales con una vena única, ectásica y dilatada, sin nido intermedio

Origen congénito en su mayoría pero pueden no diagnosticarse intraútero debido a su localización periférica son difíciles de visualizar

Pero también pueden ser secundarias a isquemia, traumatismos, cirugías craneales o trombosis venosa

En los recién nacidos, la presentación más común es insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar, debido al alto flujo a través de la derivación arteriovenosa

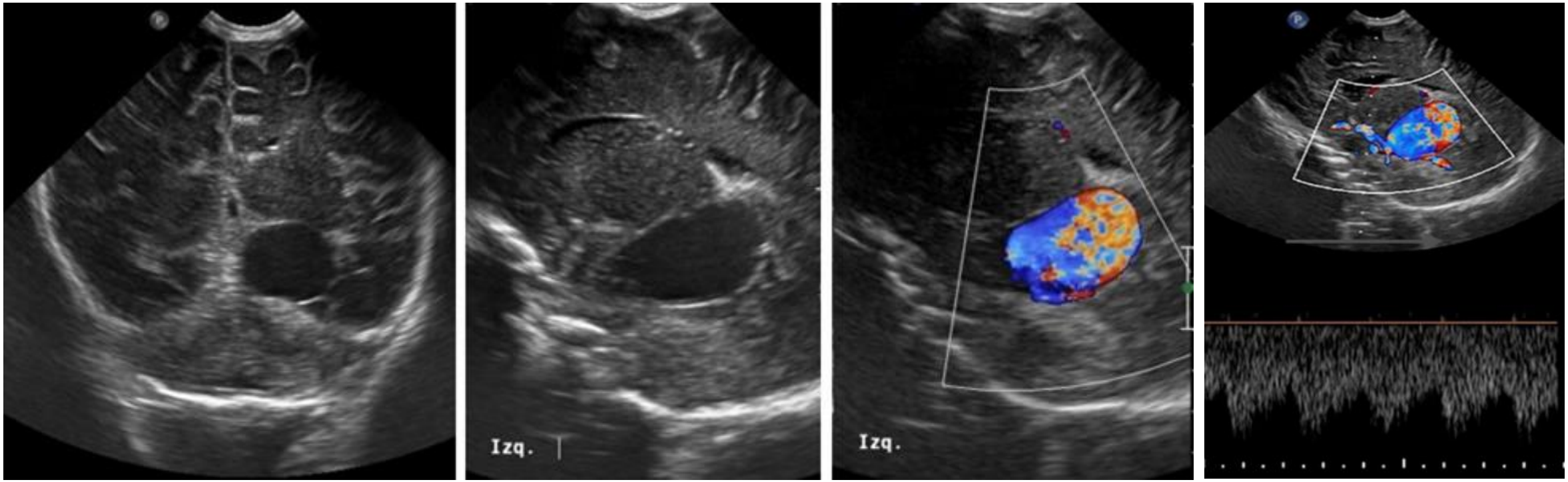
Localización con mayor frecuencia supratentoriales, adyacentes al epéndimo

cerca de la línea media o lateralizadas, debajo de la superficie del cerebro, lo cual es muy importante para el diagnóstico

La lesión cerebral puede desarrollarse rápidamente por ello el tratamiento endovascular es la primera opción y su objetivo es la oclusión de las fístulas

Fístula arteriovenosa pial

Hallazgos ecográficos modo B y Doppler color



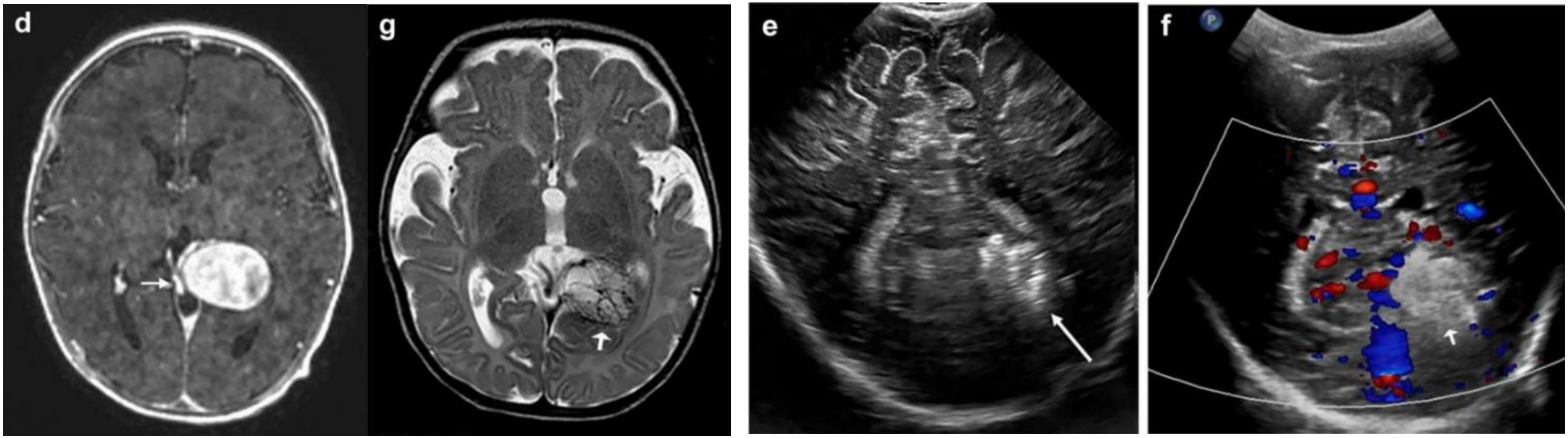
En corte coronal: estructura anecoica, redondeada, supratentorial, lateralizada hacia la izquierda.

En vista sagital, al examen Doppler color, vasos aferentes provenientes de la arteria cerebral posterior una forma de onda espectral arterial y flujo turbulento

Fístula arteriovenosa pial

Hallazgos en RM y correlación con US post-tratamiento

Hospital de Pediatría Garrahan



Use of greyscale and Doppler ultrasound in initial evaluation and follow-up of neurovascular malformations in children. Pediatric radiology (2023)

RM axial ponderada en T1 con contraste (d) confirmó una fístula arteriovenosa pial sin afectación de la vena de Galeno (flecha). La neurosonografía coronal en escala de grises de seguimiento posterior al tratamiento (e) y el Doppler color (f) muestran material ecogénico (esclerosante) en la vena varicosa venosa (flechas) con un flujo residual mínimo a su alrededor, también observado en imágenes axiales sin contraste de RM potenciada en T2 (flecha en g)

Hospital de Pediatría Garrahan

Conclusión

Por su naturaleza **no invasiva** y su capacidad para proporcionar **imágenes cuantitativas y datos de flujo**, la ecografía con **Doppler color y espectral** es una **herramienta valiosa** para diagnosticar **malformaciones neurovasculares y sus complicaciones** en niños, antes de realizar angiografía y terapia endovascular

Bibliografía

- Julio S. Kaplan, Esteban P. Dardanelli, Flavio Requejo, Cecilia Mackintosh, José E. Lipsich. (2023). Use of greyscale and Doppler ultrasound in initial evaluation and follow-up of neurovascular malformations in children. Pediatric radiology. https://doi.org/10.1007/s00247-023-05846-9

- Requejo F, Mengide JP, Gonz L, Mantese B (2021) Malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo en pediatría: experiencia en un hospital pediátrico de alta complejidad. Arch Argent Pediatr. 119:152–161.

- Dean M, Taylor G (1995) The intracranial venous system in infants: normal and abnormal findings on Duplex and color Doppler sonography. Am J Roentgenol. 164:151–156.

- Garel C, Azarian M, Lasjaunias P, Luton D (2005) Pial arteriovenous fistulas: dilemmas in prenatal diagnosis, counseling and postnatal treatment. Report of three cases. Ultrasound Obstet Gynecol. 26:293–296.