

**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

**seram**  
Sociedad Española de Radiología Médica

**FERM**  
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

**RC** | RADIOLEGS  
DE CATALUNYA

# **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS CEREBRALES Y FÍSTULAS DURALES.**

## **ESTRATEGIAS PARA ABORDAR SUS LABERINTOS VASCULARES**

Guillermo Santabrígida, María del Carmen Maciá, Luis Hernán  
Vargas, Miguel Ángel Castaño, Juan Carlos Llibre, Daniel Moríñigo,  
Fernando Begliardo, Juan Carlos Paniagua.

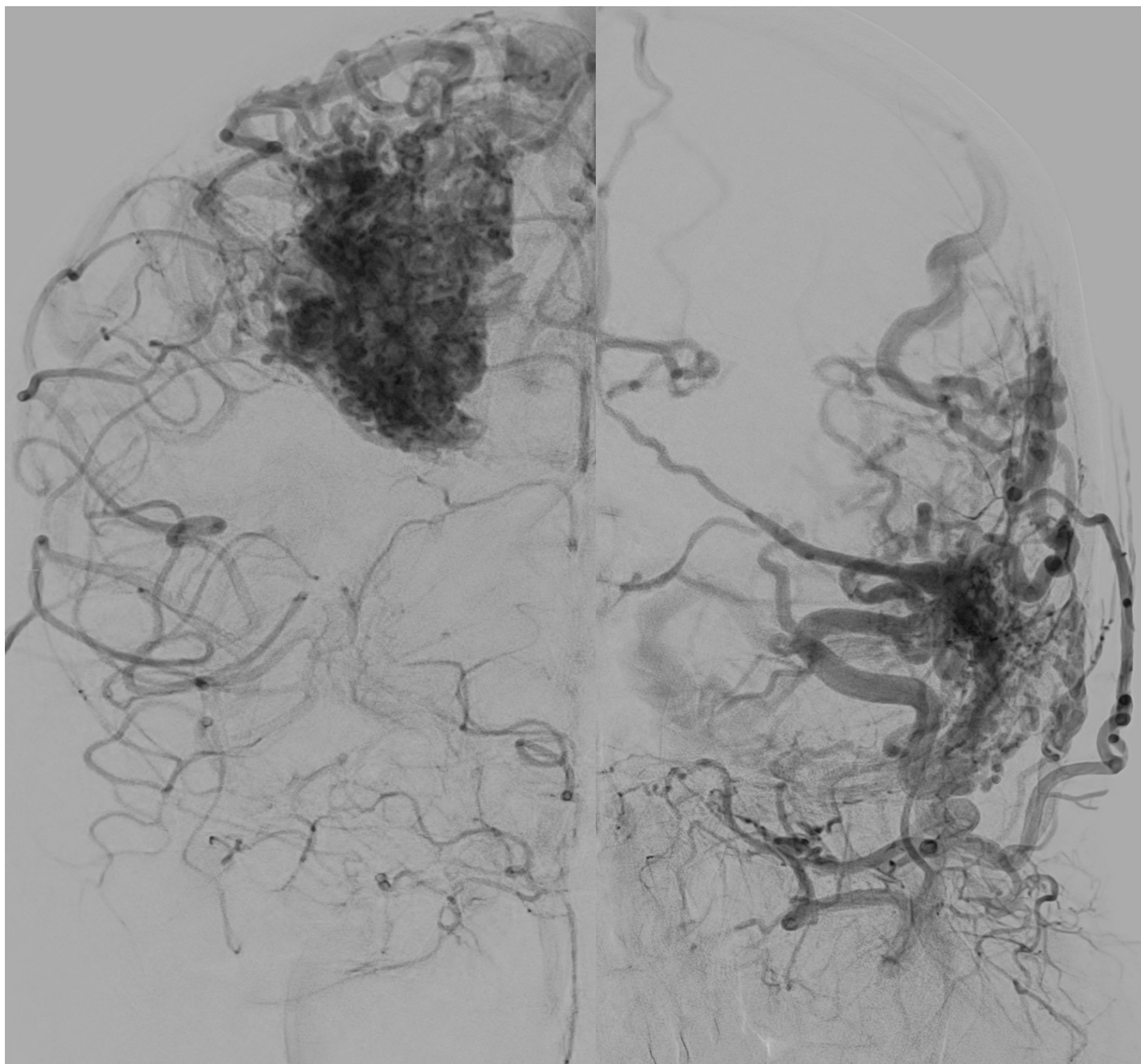
Hospital Universitario de Salamanca



**OBJETIVOS** – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

# Objetivos

- Explicar los hallazgos radiológicos característicos mediante TC, RM y arteriografía de las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVs) y de las fístulas durales (FAVDs).
- Entender las diferencias de ambas malformaciones vasculares para su correcto diagnóstico y clasificación.
- Conocer los posibles tratamientos quirúrgicos y endovasculares.

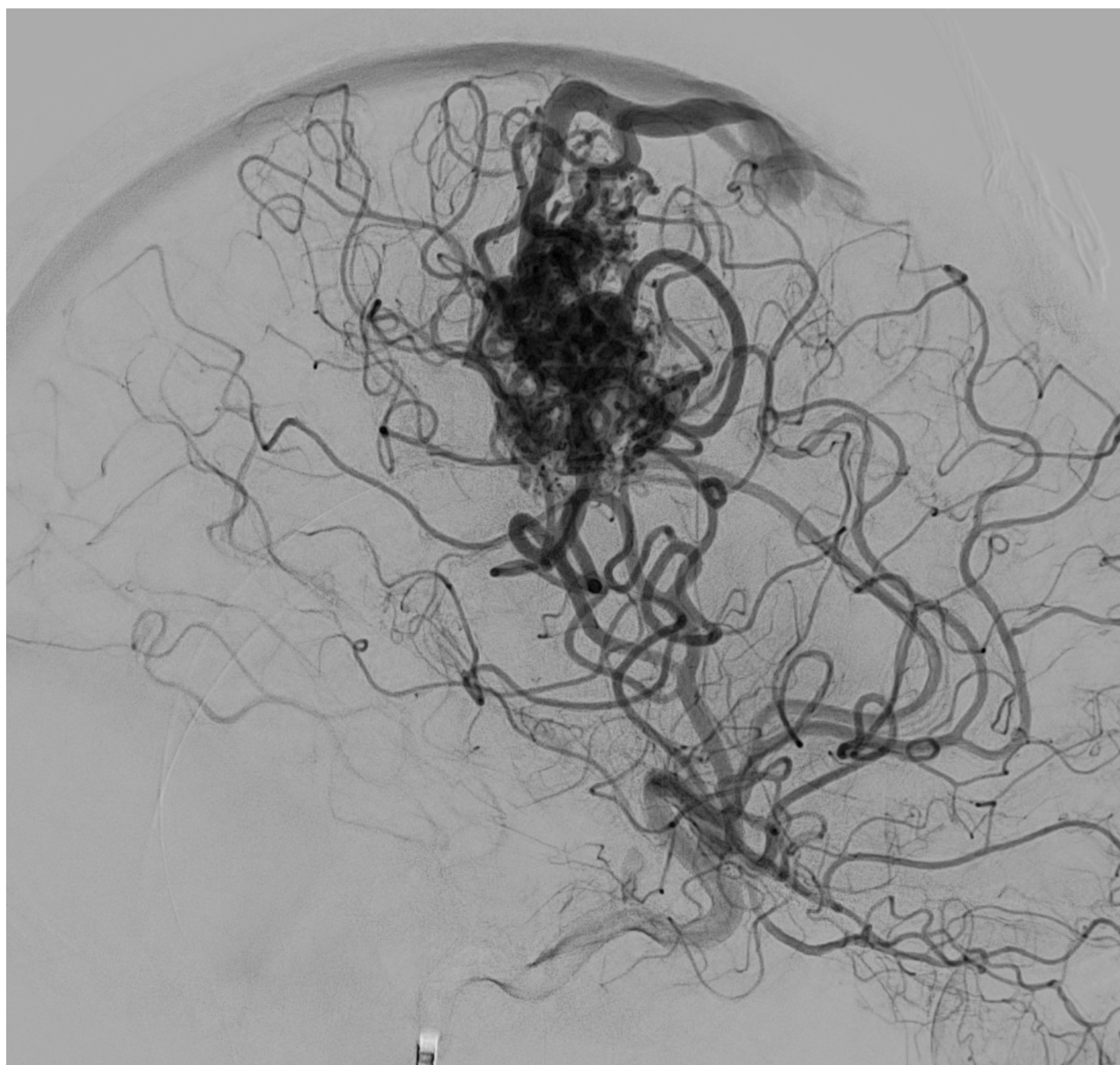


**Figura 1:** Arteriografías de una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa cerebral derecha y una fístula arteriovenosa dural izquierda.



# Material y métodos

- Se ha realizado una revisión sistemática de documentos, artículos y estudios científicos sobre las malformaciones arteriovenosas cerebrales y las fístulas durales, concluyendo en una amplia revisión de las cuestiones fisiopatológicas, clínicas, diagnósticas y de los tratamientos actuales de ambas afecciones vasculares.
- Las ilustraciones presentadas son en su totalidad realizadas en nuestro hospital, en un marco temporal de 6 años, recogiendo los casos más significativos y claros de distintas malformaciones vasculares.



**Figura 2:** Arteriografía lateral de una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa cerebral derecha drenando en el seno longitudinal superior.



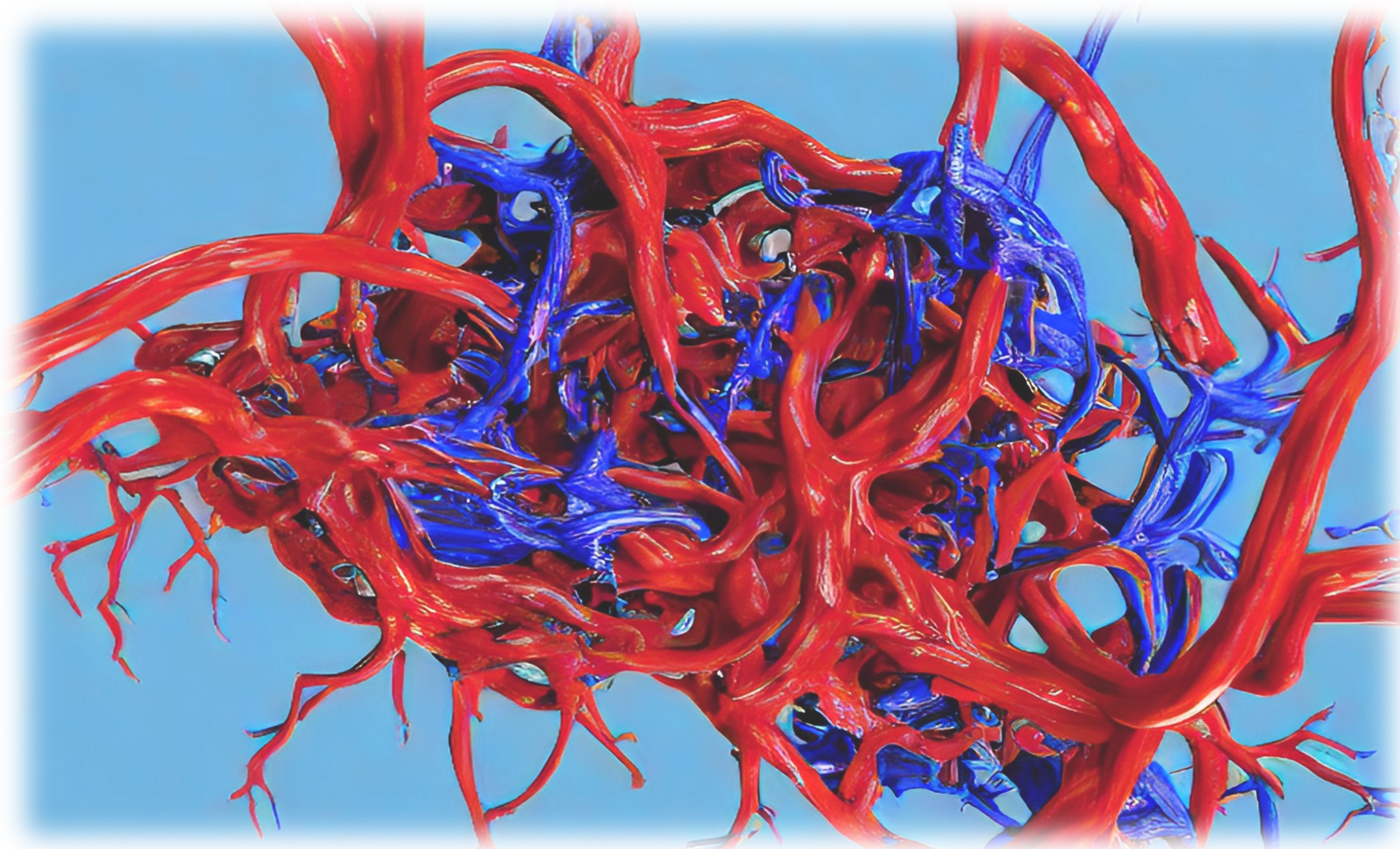
# Introducción

- Las MAVs y las FAVDs son condiciones vasculares raras pero significativas que se definen genéricamente como anomalías en la circulación sanguínea cerebral, de alta complejidad, tanto en su diagnóstico como en su tratamiento.
- Una MAV cerebral consiste en un conglomerado vascular anormal establecido por una comunicación anómala entre arterias y venas intraparenquimatosas, que condicionan un shunt arteriovenoso de alto flujo. Es importante mencionar que asociarán siempre una red de vasos intermedios dentro del parénquima cerebral denominado “nido vascular”. Las FAVDs también presentarán una comunicación arteriovenosa anómala, no obstante, esta comunicación asentará entre las hojas de la menínges, formándose la comunicación vascular entre las arterias menínges y los senos venosos duros, venas menínges o venas corticales. A diferencia de las MAVs, no presentarán “nido vascular” por lo general. Es cierto que existe un concepto muy infrecuente que supone un MAV con su correspondiente “nido vascular” en donde asentaría normalmente un FAVD, entre las hojas menínges.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – **INTRODUCCIÓN** – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

- Aunque presentan importantes diferencias, también es cierto que ambas condiciones se engloban en el concepto de anomalías vasculares, y por ello también presentarán factores comunes, como por ejemplo sus características hemodinámicas. Tanto las MAVs como las FAVDs se encuadran en anomalías vasculares de alto flujo, puesto que presentan conexiones directas entre arterias y venas (shunt arteriovenoso) lo suficientemente importantes como para condicionar esta característica. Se diferencian así de las malformaciones vasculares de bajo flujo y sin shunt arteriovenoso como son la anomalía del desarrollo venoso, el sinus pericrani, el hemangioma cavernoso o la telangiectasia capilar.
- Las MAVs y las FAVDs son condiciones vasculares raras pero significativas que se definen genéricamente como anomalías en la circulación sanguínea cerebral, de alta complejidad, tanto en su diagnóstico como en su tratamiento.



*Figura 3: simulación del ovillo vascular de una malformación arteriovenosa.*

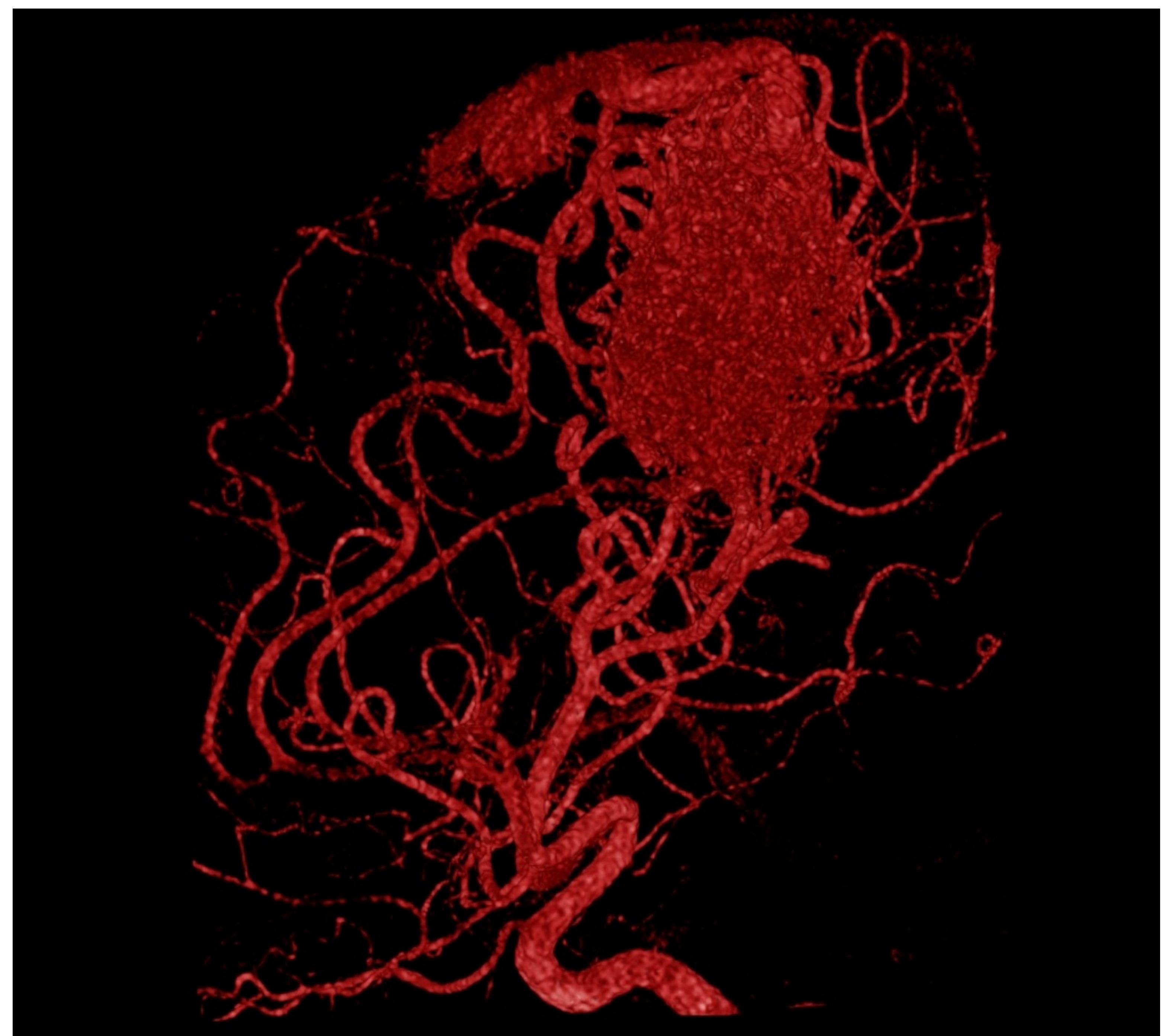
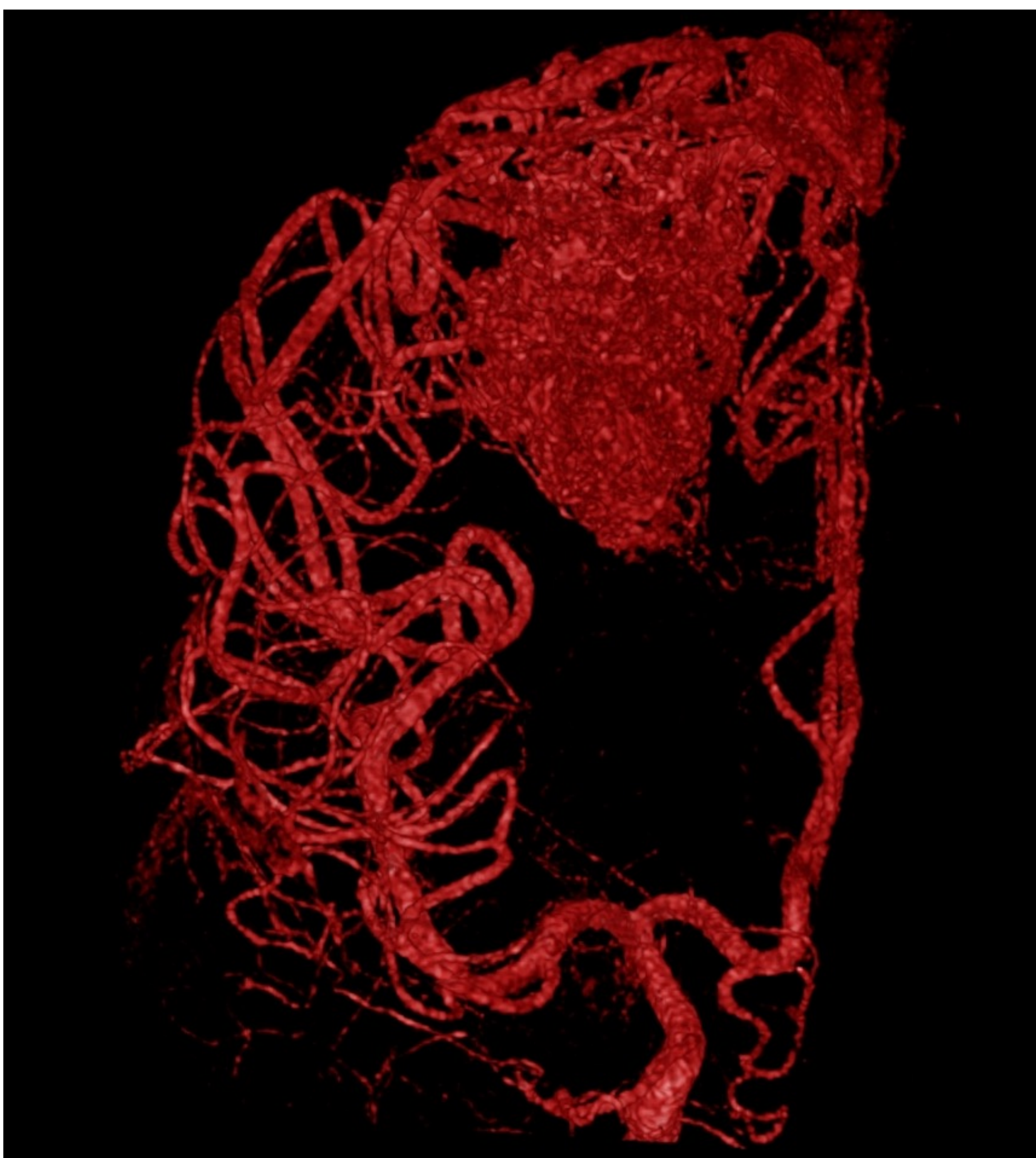


# Malformaciones arteriovenosas

Como hemos comentado, las MAVs cerebrales consisten en un conglomerado vascular anormal establecido por una comunicación anómala entre arteria y venas intraparenquimatosas, que condiciona una anomalía vascular con shunt arteriovenoso con hemodinámica de alto flujo. La prevalencia se estima que es aproximadamente de 50 casos por 100000 habitantes, constituyendo así un 90% de las malformaciones vasculares cerebrales con shunt arteriovenoso. El 85% de las MAVs serán supratentoriales, localizadas en los hemisferios cerebrales; solo un 15% se encontrarán en fosa posterior.

Muchas de ellas son asintomáticas a lo largo de la vida y se diagnosticarán como hallazgo incidental en una prueba realizada por otro motivo. Las sintomáticas se presentarán fundamentalmente entre los 20 y 40 años, tanto por síntomas clínicos inespecíficos como la cefalea, convulsiones o déficits neurológicos progresivos, como por una hemorragia intraparenquimatosa con un cuadro agudo y muy sintomático.

El riesgo de hemorragia de estas malformaciones vasculares se estima en un 3% anual, pero dependiendo de las características clínicas del paciente y anatómicas de las MAVs, puede estar entre <1% y un 33%. Entre las características anatómicas de la malformación se incluyen los aneurismas de flujo e intranidales, la trombosis o estenosis del drenaje venoso o aumento de presión de la MAV por distintos factores, que conllevarán todos ellos a una potencial rotura.



**Figura 4:** Reconstrucción 3D de arteriografía de una malformación arteriovenosa.



## FISIOPATOLOGÍA

La patogenia de las malformaciones arteriovenosas cerebrales no está del todo clara. Durante mucho tiempo se han considerado congénitas, aunque no hay estudios con evidencia significativa que apoyen esta teoría. No obstante, esta teoría es la más aceptada y consistiría en defectos de formación vascular durante la embriogénesis, en el momento en que las arterias y las venas están en contacto directo sin capilares intermedios. Esto conllevaría a que, en lugar de madurar en una arquitectura vascular normal, surgieran estas malformaciones arteriovenosas, persistiendo la comunicación directa entre venas y arterias. También pueden desarrollarse como resultado de anomalías genéticas subyacentes que producen errores de señalización y defectos estructurales. Otra posibilidad es que las malformaciones arteriovenosas no sean congénitas, sino adquiridas después de una lesión, similares a las fístulas arteriovenosas durales.

Se han hecho estudios fisiopatológicos respecto a las MAVs y se ha llegado a la conclusión de que existe correlación entre los hallazgos histopatológicos y los hallazgos por imagen: las arterias de alimentación de las MAVs aumentan de calibre debido a la baja resistencia, lo que provoca un aumento de flujo que puede conducir a aneurismas; es común encontrar unas venas intranidales ectásicas y arterializadas con paredes engrosadas; pueden estar presentes tanto calcificaciones murales como cambios inflamatorios perivasculares; la MAV está rodeada de parénquima cerebral anormal, con tejido gliótico y no funcional. Se estima que podemos encontrar un aneurisma inducido en por flujo en arterias nutricias un 10-15%. Este porcentaje se incrementa, pudiendo encontrar un aneurisma intranidal en más del 50% de los casos.

## CUADRO CLÍNICO

La presentación clínica de las MAVs puede variar en función de su localización, siendo los datos clínicos más frecuentes los déficits focales, convulsiones y cefaleas. En caso de que se presente de forma aguda con ruptura de la malformación podrán aparecer síntomas como las náuseas y vómitos añadidos a la presentación habitual descrita, que aparecerá con mayor intensidad. No obstante, hay que tener en cuenta que la mayor parte de las MAVs no complicadas no presentarán clínica, presentándose completamente asintomáticas hasta el momento en el que se complican con una hemorragia intraparenquimatosa.

Las convulsiones son la presentación inicial en un 25-30% de los pacientes y será la cefalea el síntoma más frecuentemente descrito, debido fundamentalmente a hemorragias intraparenquimatosas secundarias a la rotura de las MAVs

## HISTORIA NATURAL

En el contexto de MAVs no complicadas, la tasa de hemorragia es de aproximadamente 1-2% al año, pero una vez complicadas con rotura, el riesgo de hemorragia adicional aumenta hasta cinco veces, sobre todo en el primer año. Como ya hemos comentado, en caso de presentar características como el gran tamaño de la malformación, un drenaje venoso profundo o presentar aneurismas eferentes o intranidales, hace que aumente también el riesgo de sangrado.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## CLASIFICACIONES

### • Clasificación de Spetzler-Martin – Neurocirugía

La resección quirúrgica de malformaciones arteriovenosas grandes y complejas en el cerebro se asocia con malos resultados neurológicos si ésta se encuentra en zonas elocuentes. El sistema de clasificación de Spetzler-Martin se desarrolló para clasificar las MAVs y predecir el riesgo de complicaciones asociadas al manejo quirúrgico de las MAVs. No obstante, se ha convertido en parte del lenguaje del manejo de las malformaciones arteriovenosas, utilizado por neurocirujanos, neurólogos y radiólogos por igual, independientemente de su tratamiento. El sistema de Spetzler-Martin incluye el tamaño de la MAV, la localización de la MAV en áreas elocuentes del cerebro o no y el patrón de drenaje venoso. A las malformaciones arteriovenosas pequeñas <3 cm de tamaño se les asigna 1 punto, a las malformaciones arteriovenosas de entre 3 y 6 cm 2 puntos y a las malformaciones arteriovenosas >6 cm 3 puntos. Al drenaje venoso superficial se le asigna 0 puntos, y 1 punto para el drenaje en el sistema venoso profundo. La "elocuencia" de la malformación arteriovenosa se basa en la función del cerebro circundante. Se asigna un punto a las lesiones localizadas en la corteza sensoriomotora, las áreas del lenguaje, la corteza visual, el hipotálamo, la cápsula interna, el tronco encefálico, los pedúnculos cerebelosos o los núcleos cerebelosos profundos. A las malformaciones arteriovenosas en regiones "no elocuentes" se les asigna cero puntos.

	<b>Escala de Spetzler - Martin</b>	<b>Escala suplementaria de Lawton - Young</b>
<b>Tamaño de la MAV</b>	<3 cm → 1 punto 3-6 cm → 2 puntos >6 cm → 3 puntos	
<b>Drenaje venoso profundo</b>	No → 0 puntos Sí → 1 punto	
<b>Afectación de área de Elocuencia</b>	No → 0 puntos Sí → 1 punto	
<b>Edad</b>		<20 años → 1 punto 20-40 años → 2 puntos >40 años → 3 puntos
<b>Presentación con hemorragia</b>		No → 1 punto Sí → 0 puntos
<b>Nido difuso</b>		No → 0 puntos Sí → 1 punto
	Total 1 - 5 puntos	Total 1 - 5 puntos

**Tabla 1: clasificaciones de Spetzler – Martin y su escala suplementaria de Lawton – Young para malformaciones arteriovenosas cerebrales.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## CLASIFICACIONES

- **Clasificación suplementaria de Lawton-Young**

La calificación suplementaria de Lawton-Young complementa la clasificación de Spetzler-Martin incorporando otros factores como son la edad del paciente, la presentación hemorrágica (si está complicada o no) y si la MAV tiene una presentación difusa o no. El objetivo de esta clasificación es aportar más información para la toma de decisiones respecto al tratamiento del paciente.

- **Otras clasificaciones**

También se han desarrollado escalas de clasificación para tratamientos mediante radiocirugía y neurorradiología intervencionista con el fin de incorporar clasificaciones específicas a cada tipo de tratamiento.

La puntuación para radiocirugía de la MAV denominada RBAS, se desarrolló para predecir la probabilidad de obliteración de la malformación arteriovenosa sin nuevos déficits después del tratamiento, e incluye el volumen de la malformación arteriovenosa, la edad del paciente y la ubicación de la malformación arteriovenosa. Existe también una RBAS modificada, incorporando la localización de la MAV.

Escala modificada de radiocirugía		Escala radioquirúrgica de Virginia	
	Coficiente		Puntos
<b>Volumen de la MAV</b>	0.1	<b>Volumen MAV (cm3)</b>	<2 → 0 puntos 2-4 → 1 punto >4 → 2 puntos
<b>Edad del paciente (años)</b>	0.02	<b>Área elocuente</b>	No → 0 puntos Sí → 1 punto
<b>Localización de la MAV</b>	Profunda → 1 Otra → 0	<b>Hemorragia</b>	No → 0 puntos Sí → 1 punto
AVM score = (0,1) (volumen, mL) + (0,02) (edad, año) + (0,5) (localización, profunda = 1; otra = 0)			Total 0-4 puntos

**Tabla 2: escalas específicas para el abordaje radioquirúrgico de MAVs.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## CLASIFICACIONES

La clasificación de Buffalo se desarrolló para predecir complicaciones en pacientes con tratamiento endovascular de las MAVs, incluyendo en dicha clasificación el número de ramas arteriales eferentes, el diámetro de dichas ramas arteriales y la ubicación del nido de la MAV (localización en áreas elocuentes o no). Hay que tener en cuenta que los vasos más pequeños son más propensos a lesionarse con el cateterismo; un mayor número de arterias eferentes produce un mayor riesgo potencial de sangrado con cada embolización; y la localización elocuente aumenta el riesgo de déficit neurológico.

El tratamiento neurointervencionista ha crecido exponencialmente en los últimos años, lo que ha conducido incluso a realizar clasificaciones para tratamientos concretos. Por ejemplo, tenemos la clasificación AVMES, con la que se puede evaluar el riesgo curativo de la embolización de la MAV mediante Onyx e incluye el número de arterias eferentes que alimentan la MAV, el número de venas de drenaje, el tamaño del nido vascular y el área de elocuencia en donde se ubica la malformación.

Escala de Buffalo		Escala de Embocure	
	Puntos		Puntos
<b>Número de arterias tributarias de la MAV</b>	1 o 2 → 1 puntos 3 o 4 → 2 puntos 5 o más → 3 puntos	<b>Tamaño de la MAV</b>	<3 cm → 1 punto 3-6 cm → 2 puntos >6 cm → 3 puntos
<b>Diámetro de las arterias tributarias</b>	> 1 mm → 1 punto < 1 mm → 0 puntos	<b>Número de arterias tributarias de la MAV</b>	1 o 3 → 1 puntos 4 o 6 → 2 puntos 6 o más → 3 puntos
<b>Localización del nido</b>	Área no elocuente → 0 puntos Área elocuente → 1 punto	<b>Número de venas de drenaje</b>	1 o 3 → 1 puntos 4 o 6 → 2 puntos 6 o más → 3 puntos
		<b>Elocuencia vascular</b>	No → 0 puntos Sí → 1 punto
Total 1-5 puntos		Total 0-4 puntos	

**Tabla 3:** clasificaciones de Buffalo y Embocure, específicas de neurointervencionismo para malformaciones arteriovenosas cerebrales.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

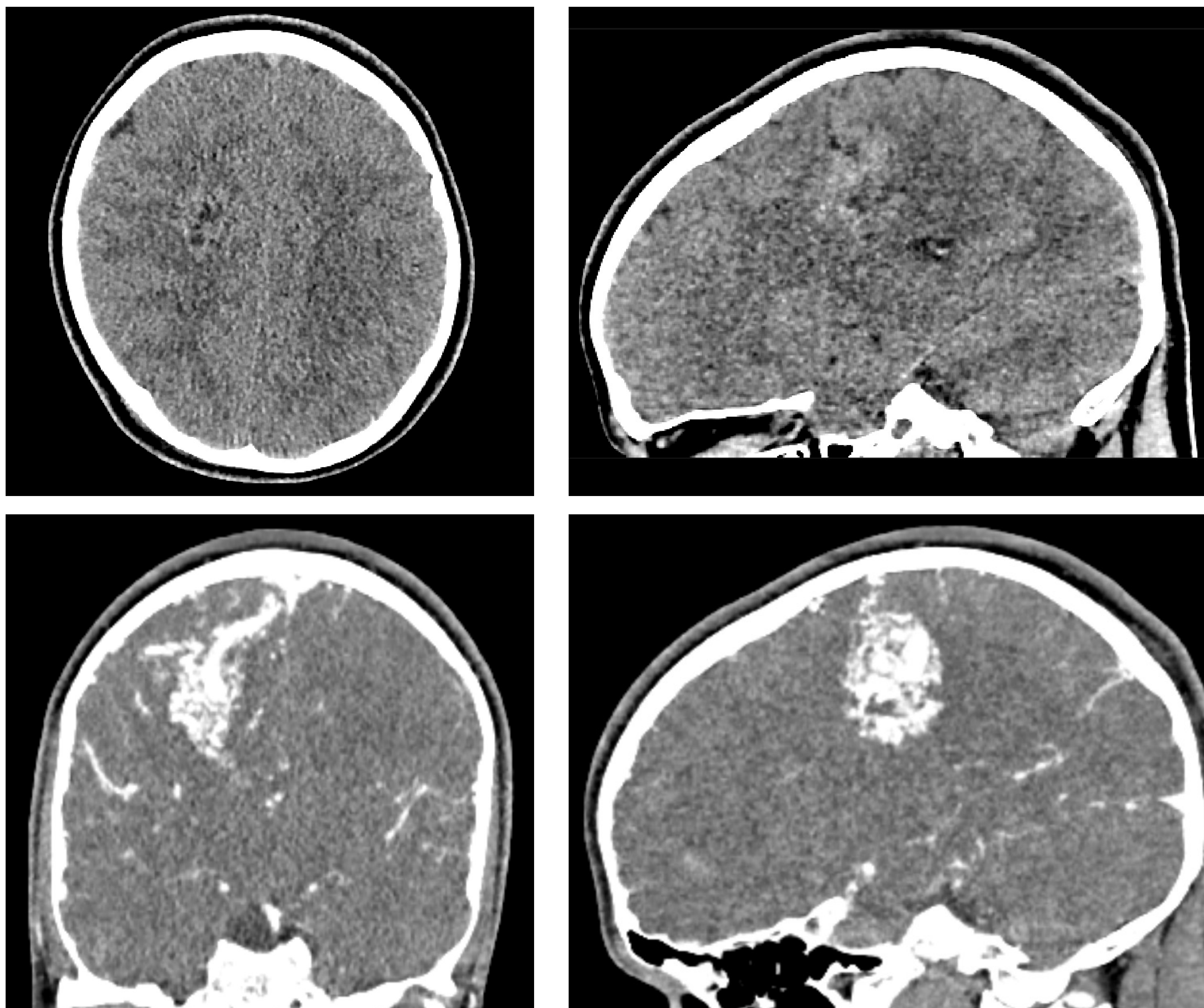
El estudio de las MAVs es complejo, puesto que pueden intervenir las siguientes técnicas de imagen:

### Tomografía computarizada

Los estudios de las MAVs mediante TC se realizarán sin y tras la administración de contraste intravenoso, siendo este último un estudio de Angio-TC. En algunos centros en caso de estudiar una MAV de reciente diagnóstico, el estudio de Angio-TC será un estudio de troncos supraaórticos y cráneo, puesto que esto ayuda a los compañeros neurorradiólogos intervencionistas a la hora de programar el estudio angiográfico endovascular.

Las MAVs en el estudio sin contraste presentan un área heterogénea en el parénquima cerebral con áreas hipodensas en donde se pueden apreciar estructuras vasculares anómalas. Es posible que asocien calcificaciones vasculares. No presentarán efecto masa si no hay complicaciones agudas.

El estudio de TC tras contraste permitirá delimitar y valorar mejor la malformación puesto que toda la vascularización cerebral estará adecuadamente replecionada y podremos aportar información detallada de la malformación como el número de arterias eferentes y venas de drenaje, aneurismas vasculares o el grado dentro de la clasificación que prefiramos, usualmente la clasificación de Spetzler – Martin.



**Figura 5: TC sin y tras la administración de contraste intravenoso con reconstrucciones axiales, sagitales y coronales de una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa parietal derecha. Apréciense las dilataciones aneurismáticas de los vasos del interior de la malformación y su drenaje venoso precoz al seno longitudinal superior.**



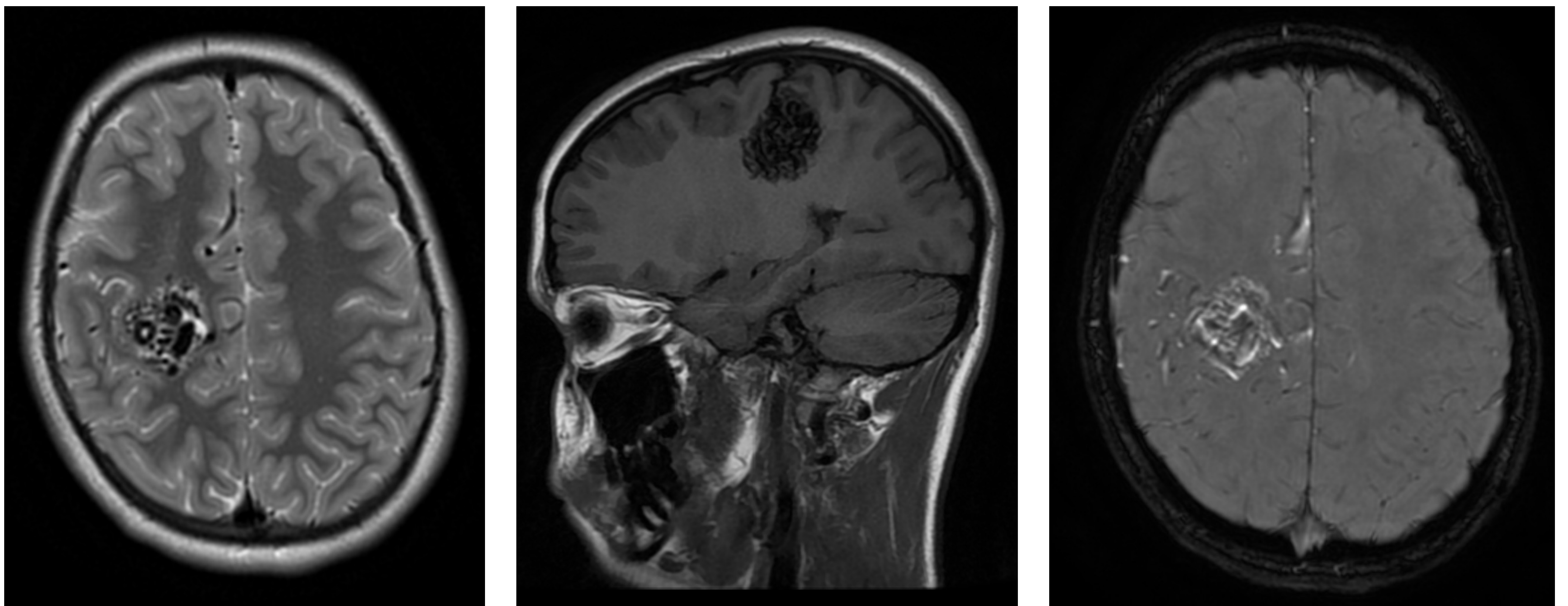
OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### Resonancia magnética

El estudio de una MAV mediante resonancia magnética usualmente requerirá un estudio estandarizado cerebral en donde incluiremos secuencias T1, T2, FLAIR y una secuencia de susceptibilidad magnética como puede ser el SWI o un T2\*. Además de este protocolo estándar debemos ampliar el estudio con secuencias específicas para el estudio vascular, en donde incluiremos la Angio-RM y el estudio T1 con contraste (gadolinio).

El estudio vascular nos aportará información detallada de los vasos; la secuencia de susceptibilidad magnética nos aportará información de si la MAV ha tenido eventos hemorrágicos previos, en donde podremos visualizar depósitos de hemosiderina; la secuencia FLAIR nos aportará información sobre si hay edema o gliosis en el tejido cerebral circundante y el resto de las secuencias nos aportará información fundamentalmente anatómica cerebral.



**Figura 6: RM del mismo paciente que el TC presentado en la figura 5. Secuencias T2 axial, T1 sagital y susceptibilidad magnética axial. Apréciense los vacíos de flujo tanto en la secuencia T2 como en la de susceptibilidad magnética. No se visualizan signos de sangrado arterial agudo (hiperintensidades en T1) ni signos de sangrados o microsangrados o depósitos ferromagnéticos en secuencia de susceptibilidad magnética (en donde se vería una importante caída de señal con “efecto Blooming” en esta secuencia). Podemos apreciar también con mayor claridad que en la TC las dilataciones aneurismáticas de las arterias eferentes de la malformación y la ectasia de venas de drenaje debido al alto flujo.**



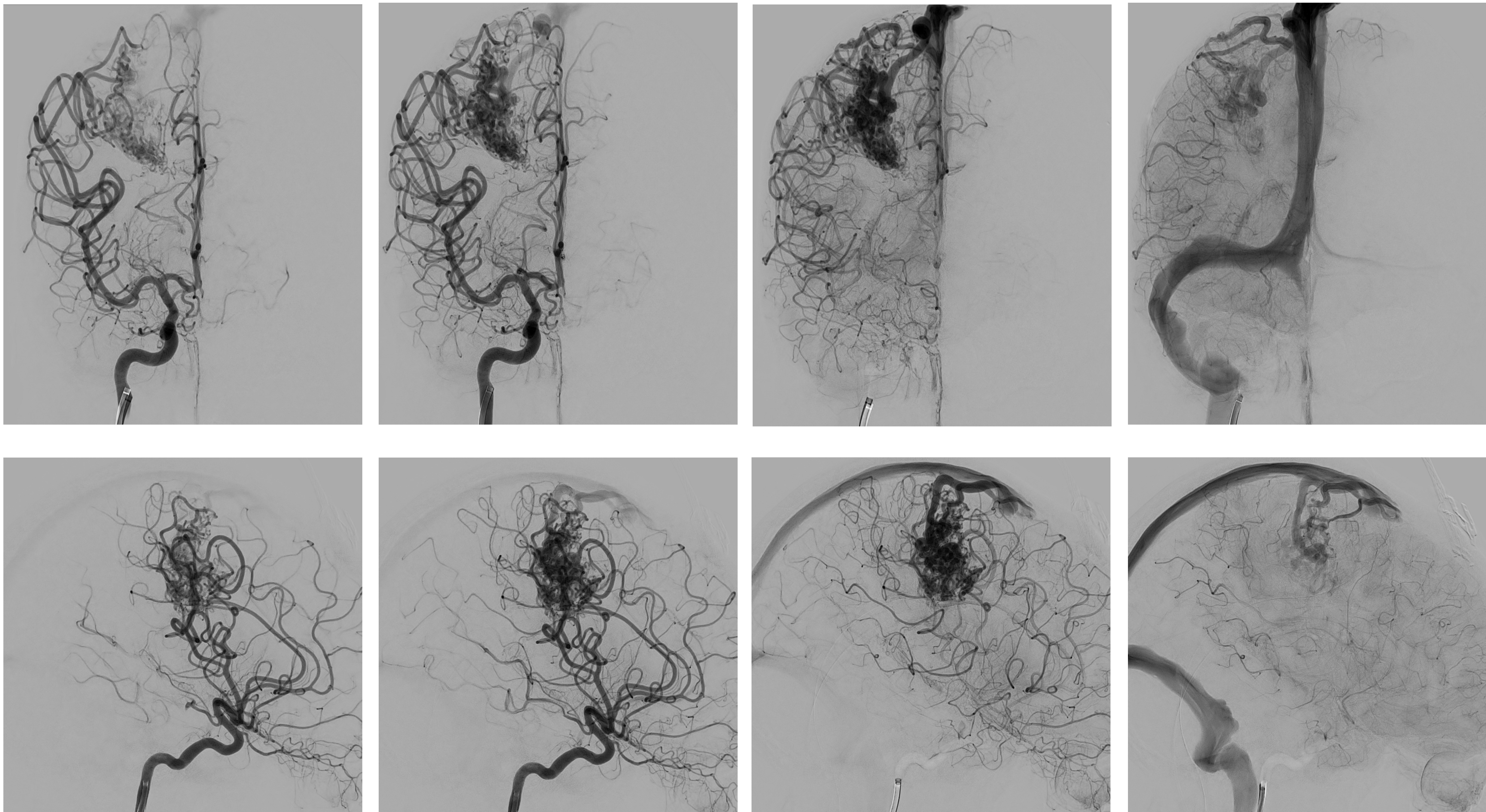
OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### Angiografía cerebral

Se trata de una técnica tanto diagnóstica como terapéutica y se considera el Gold standard en el diagnóstico de las MAVs, ya que es capaz de precisar la ubicación, el nido vascular, el número de vasos de alimentación y el patrón de drenaje venoso de forma más sensible y específica que el TC y la RM. Además, permite valorar la malformación de forma dinámica y en tiempo real.

La angiografía nos aportará datos hemodinámicos de las malformaciones. A modo de ejemplo, podrá darnos datos sobre venas de drenaje precoz que se opacificarán en fase arterial tardía, o también nos aportará información sobre el estado de dichas venas de drenaje, puesto que, si existen estenosis en dichas venas aferentes, podrá condicionar que aumente la presión intranidal y contribuir a la complicación con hemorragia de la MAV.



**Figura 7: Arteriografía biplano del paciente descrito en las imágenes de TC y RM. Secuencias temporales de izquierda a derecha. Apréciase el importante flujo de la malformación arteriovenosa, con drenaje precoz al seno longitudinal superior. Esta malformación correspondería a un grado III en la clasificación de Spetzler – Martin debido a su tamaño, localización y drenaje.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## TRATAMIENTO

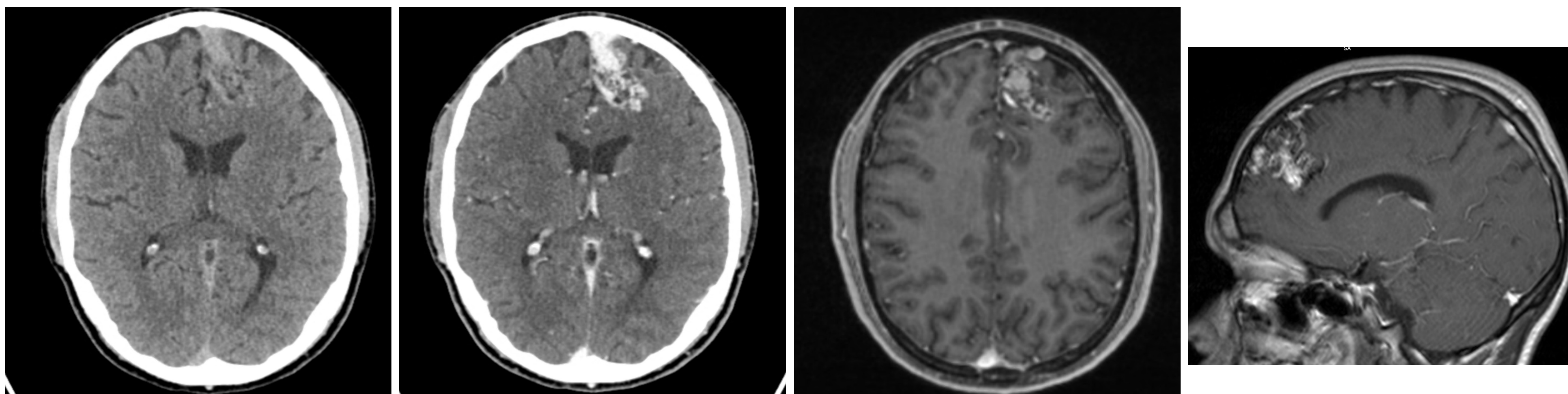
El tratamiento de las MAVs ha ido avanzando y modificándose con el paso de los años. Desde los años 80 el principal tratamiento para este tipo de afecciones era el tratamiento quirúrgico, seguido de la radiocirugía. El tratamiento endovascular empezó a utilizarse únicamente como tratamiento complementario y no como tratamiento de elección. Poco a poco la neurorradiología intervencionista fue evolucionando, tanto a nivel de experiencia de los médicos intervencionistas, como a nivel tecnológico (tanto de equipos de imagen como de materiales endovasculares de acceso y tratamiento). Debido a este avance de la radiología intervencionista, con el paso de los años el tratamiento endovascular de las MAVs ha pasado a ser un tratamiento definitivo y no solo complementario, llegando al punto en el que nos encontramos actualmente, en donde en centros de referencia y con experiencia suficiente, el tratamiento endovascular de las MAVs ha llegado a ser el tratamiento de elección en la mayoría de pacientes, restando importancia y frecuencia a los tratamientos quirúrgicos o radioquirúrgicos.

Como hemos descrito previamente, existen múltiples clasificaciones y escalas para graduar las MAVs, pero nos centraremos en la escala de Spetzler – Martin al ser la clasificación más utilizada y estandarizada en la mayoría de los centros.

### Cirugía abierta

La cirugía abierta de las MAVs es un pilar del tratamiento de las malformaciones arteriovenosas, especialmente para las malformaciones arteriovenosas que han sangrado. Los sistemas de clasificación de Spetzler-Martin y Lawton-Young predicen los riesgos quirúrgicos y guían la selección de pacientes para la cirugía.

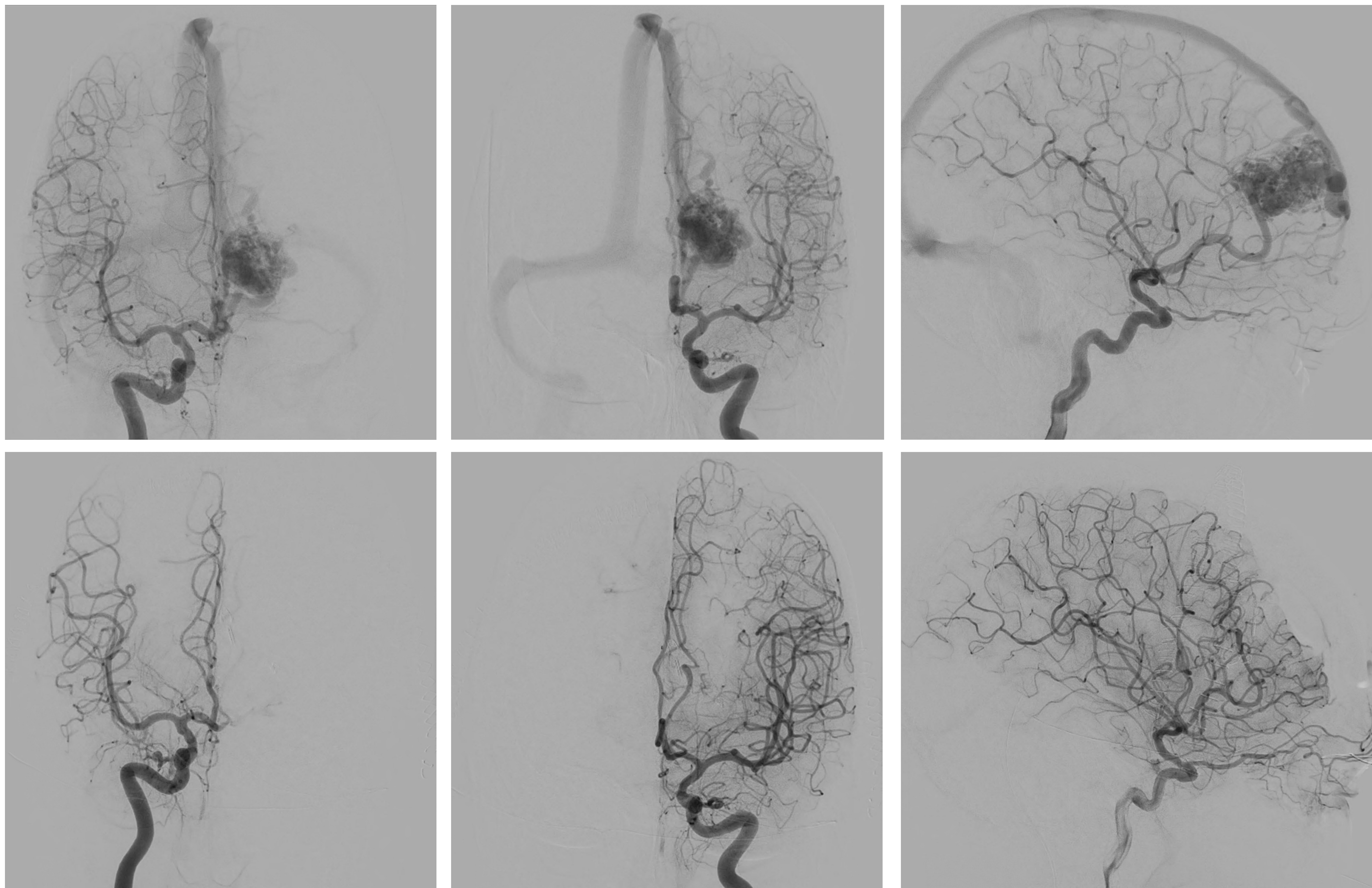
La neurocirugía también tendrá un papel importante en las cirugías de evacuación de hematomas en las ocasiones en donde hay una MAV complicada con rotura y exista un efecto masa significativo y un aumento de la presión intracraneal.



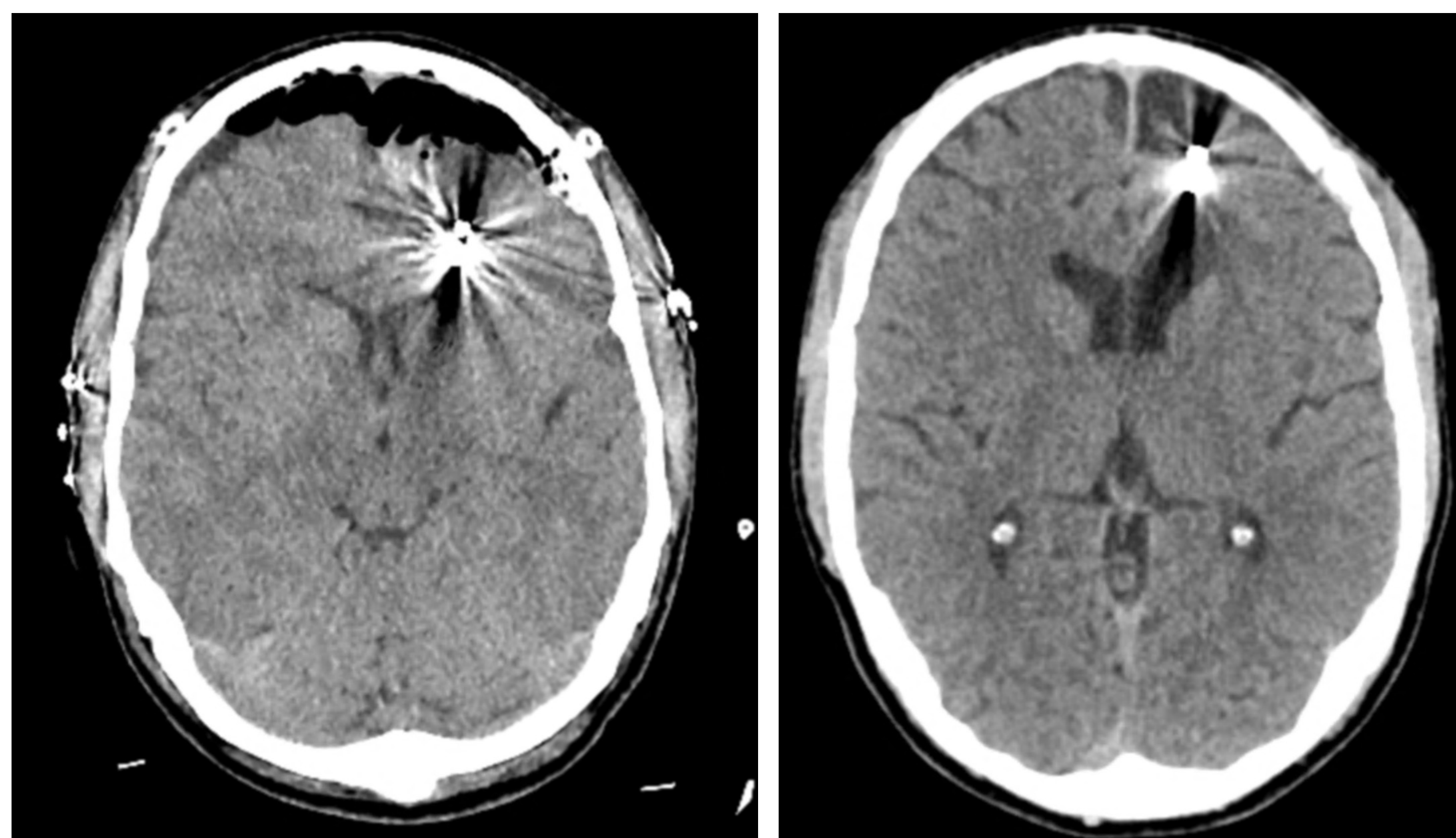
**Figura 8: Imágenes de TC sin y tras contraste y de RM en secuencia T1 tras contraste paramagnético en cortes axial y sagital. MAV frontal sagital izquierda dependiente de arteria cerebral anterior izquierda y drenaje superficial a seno sagital superior.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES



**Figura 9:** Imágenes A,B y C: MAV frontal sagital izquierda (30 x 62 x 45 mm T x AP x CC), dependiente de rama anterior de la arteria frontal interna, con drenaje a vena cortical única y posteriormente hacia el seno sagital superior. Clasificación Spetzler - Martin 3. Imágenes D,E,F: MAV tratada mediante microcirugía vascular abierta, confirmando la oclusión completa de la malformación.



**Figura 10:** TC en el postoperatorio inmediato y TC realizado al año de la intervención. Apréciase el artefacto por endurecimiento del haz del material quirúrgico utilizado. Se visualizan también los cambios postquirúrgicos secundarios a la cirugía abierta.

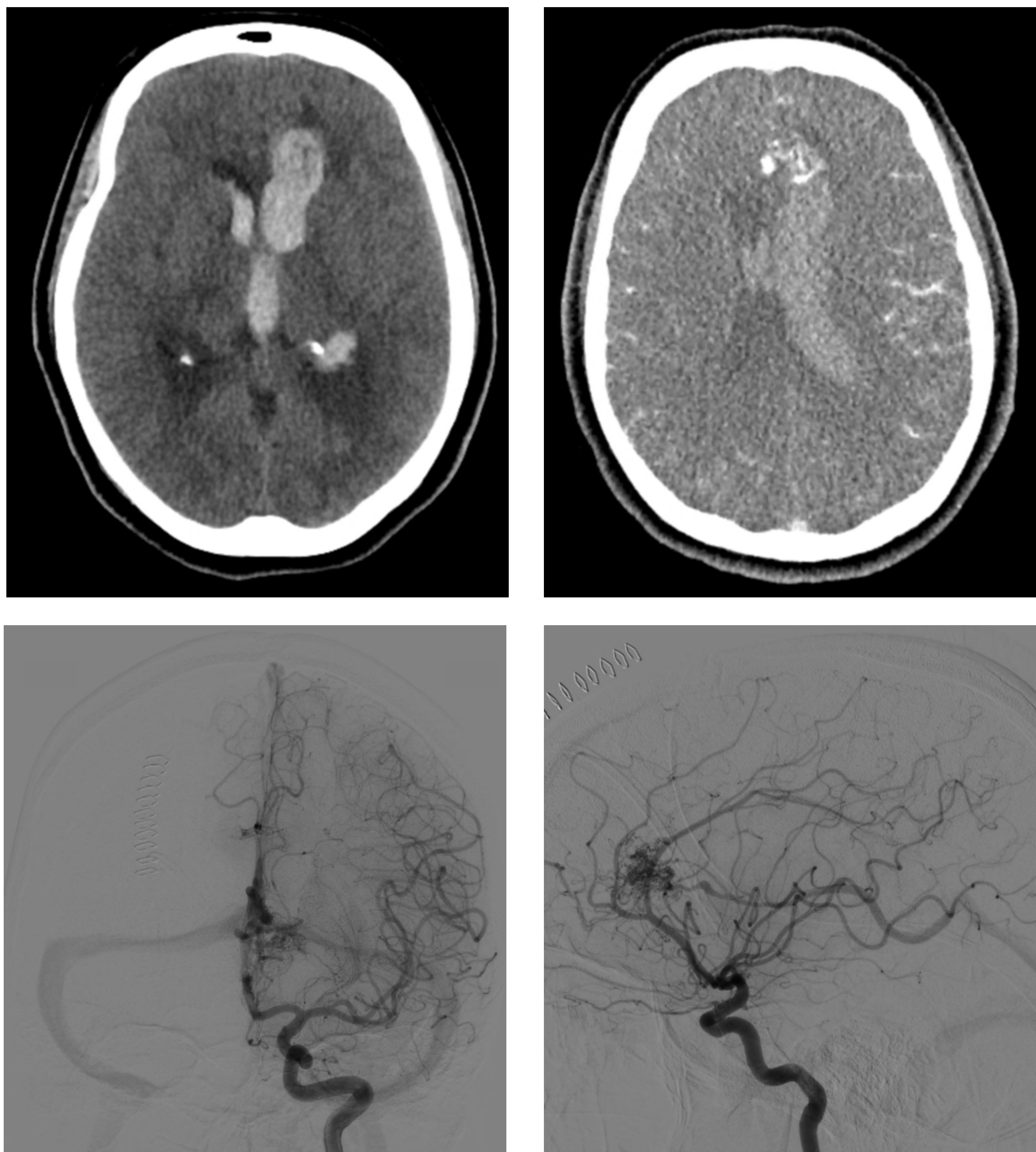


OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

### Radiocirugía

La radiocirugía estereotáctica es una alternativa viable para el tratamiento de estas afecciones, especialmente para las malformaciones arteriovenosas de pequeño tamaño y de localización profunda en como el tálamo y tronco encefálico.

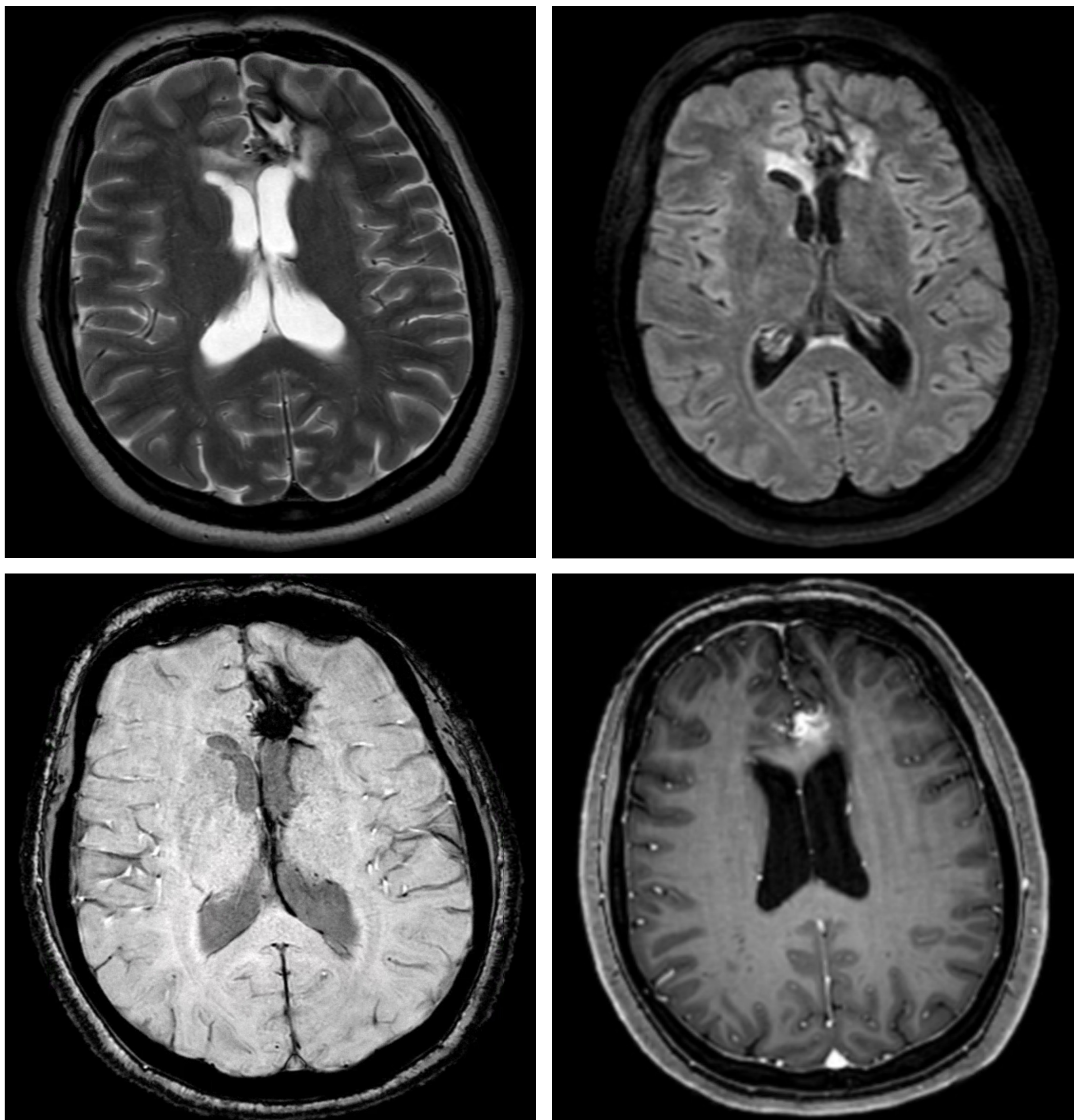
La administración de una dosis suficiente de radiación a la malformación arteriovenosa induce el cierre de la luz de los vasos de la malformación arteriovenosa y la obliteración de la malformación arteriovenosa durante un período de latencia de 2 a 3 años. El éxito de la obliteración de la malformación arteriovenosa depende directamente de la cantidad de radiación administrada, pero la tasa de efectos adversos de la radiación también aumenta con la cantidad de radiación administrada.



**Figura 11: A) y B) Imágenes de TC sin y tras administración de contraste. C) y D) Imágenes de arteriografía diagnóstica. Paciente con cuadro agudo de cefalea aguda, vómitos y disminución de conciencia. Malformación arteriovenosa parasagital frontal izquierda con arteria aferente dependiente de arteria cerebral anterior ipsilateral y vena eferente hacia vena cerebral interna. Apréciase en el TC realizado de forma urgente el importante componente hemorrágico intraventricular en relación con complicación aguda de la MAV con rotura de ésta.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES



**Figura 12: RM de control del paciente anterior. MAV tratada con radioterapia estereotáxica. A) secuencia T2 axial, B) secuencia FLAIR, C) secuencia SWI (susceptibilidad magnética), D) secuencia T1 tras la administración de contraste paramagnético. Apréciase el aumento de señal circundante al área de la MAV en secuencias T2 y FLAIR, así como la captación pseudonodular tras contraste en T1, en relación con cambios post radiocirugía. En secuencia de susceptibilidad magnética se aprecia una importante caída de señal con efecto “blooming” en relación con restos de hemosiderina residual al evento hemorrágico descrito en la Figura 11.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## TRATAMIENTO

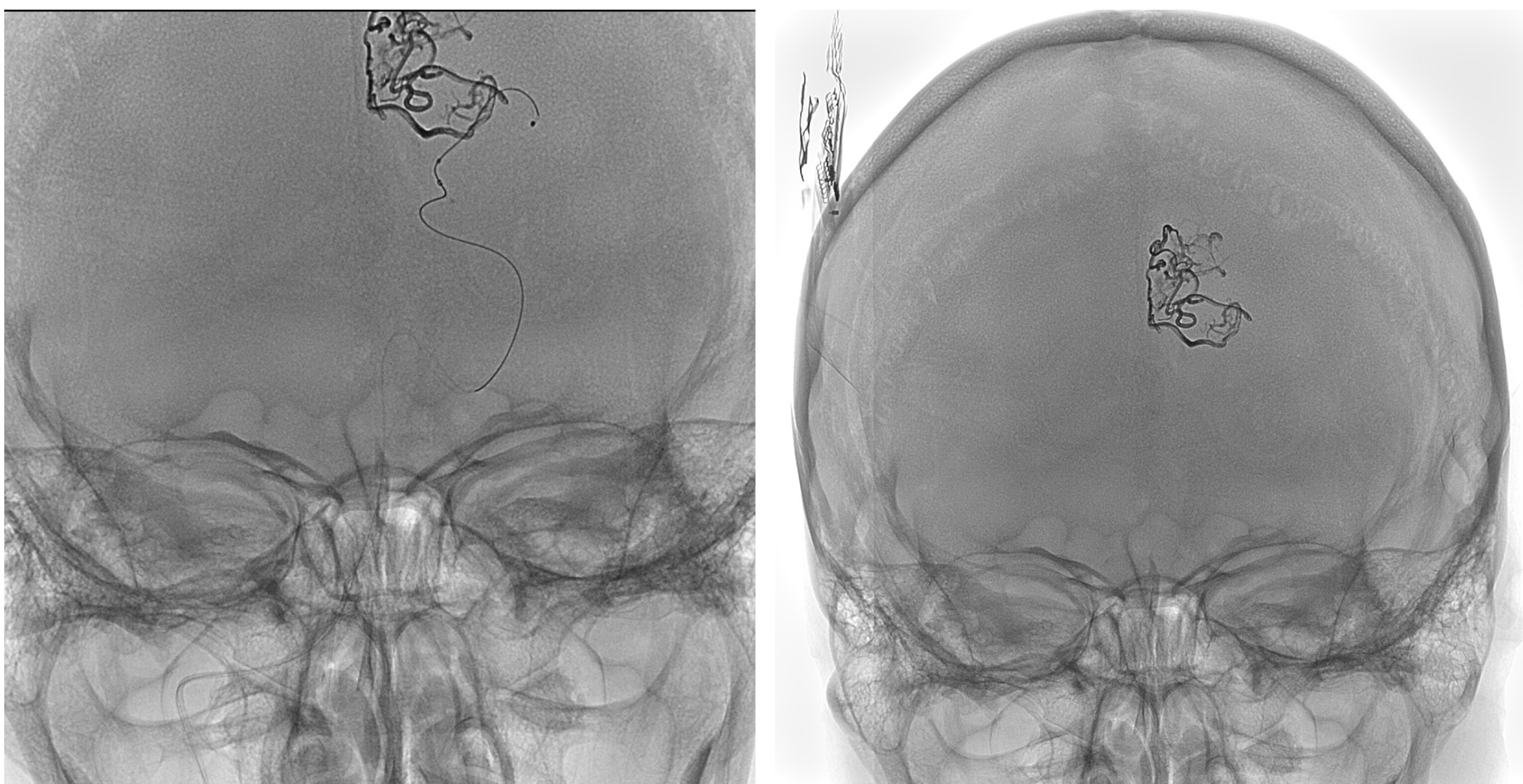
### Embolización endovascular

Inicialmente, el tratamiento endovascular era principalmente como paso previo para la resección quirúrgica, con el fin de obliterar los aneurismas de las arterias nutricias inaccesibles quirúrgicamente y así reducir el flujo sanguíneo de la MAV y minimizar el riesgo de sangrado.

Las lesiones óptimas susceptibles a la embolización endovascular no han sido delineadas explícita ni robustamente en la literatura o incluso en conferencias internacionales. Sin embargo, hay varias características de las MAV consideradas favorables para la embolización endovascular completa relacionadas con la angioarquitectura:

- Localización: superficial y fuera de áreas elocuentes\*
- Tamaño: cuanto más pequeña es una MAV, más favorable a priori para el tratamiento endovascular, fundamentalmente las de <3cm.
- Vasos sanguíneos de alimentación o drenaje: un número bajo de arterias eferente, con gran diámetro y un drenaje venoso superficial.
- Bajo grado en la clasificación de Spetzler - Martin: si bien era una clasificación para predicción de complicaciones del tratamiento quirúrgico, también se ha asociado a resultados de los tratamientos endovasculares.
- Morfología: el tratamiento es más favorable a priori para MAVs fistulosas y con compartimento único.
- Estado de rotura: se piensa que es más probable embolizar completamente MAVs rotas.

*\*La elocuencia en contexto de una malformación arteriovenosa se basa en la función del cerebro circundante. Se encontrarán en áreas de elocuencia las lesiones localizadas en la corteza sensoriomotora, las áreas del lenguaje, la corteza visual, el hipotálamo, la cápsula interna, el tronco encefálico, los pedúnculos cerebelosos y los núcleos cerebelosos profundos.*



**Figura 13: imágenes realizadas con angiógrafo sin la administración de contraste. En la primera imagen aprécese el extremo distal del microcatéter alojado en la localización de una MAV frontal parasagital izquierda, embolizada mediante un agente embolizante líquido radiopaco, visualizado mejor en la segunda imagen.**

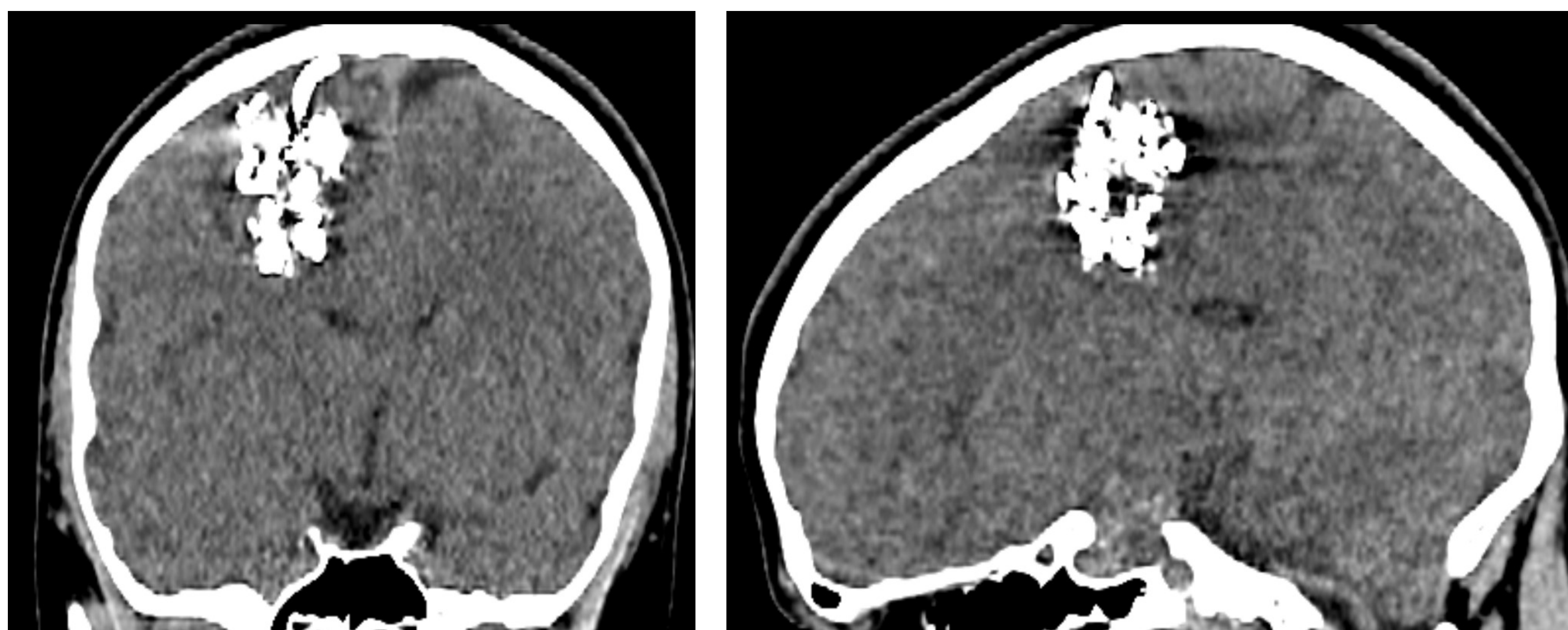


## TRATAMIENTO

### Embolización endovascular

El paso del tiempo ha producido que los neurointervencionistas aumenten su experiencia en este tipo de intervenciones y, junto al auge de la tecnología (avances en técnicas endovasculares, sistemas de microcatéteres y agentes embolizantes líquidos), ha condicionado que este tratamiento haya pasado a ser el más utilizado en centros con experiencia como tratamiento primario y definitivo. Las técnicas más utilizadas para el tratamiento endovascular son:

- Técnica de olla a presión (PCT) - utilizada en la mayoría de los casos, permite una embolización controlada evitando el reflujo del material líquido embolizable.
- Técnica de control de flujo multipunto: la inyección simultánea de material líquido de embolización a través de microcatéteres en múltiples pedículos de una MAV, que en caso de que sea posible permite una penetración efectiva y más rápida de una MAV.
- Embolización retrógrada transvenosa: un enfoque en su mayoría reservado para MAV pequeñas con pedículos arteriales no susceptibles (por ejemplo, arterias inaccesibles, suministro exclusivo de perforadores y alimentadores en tránsito).

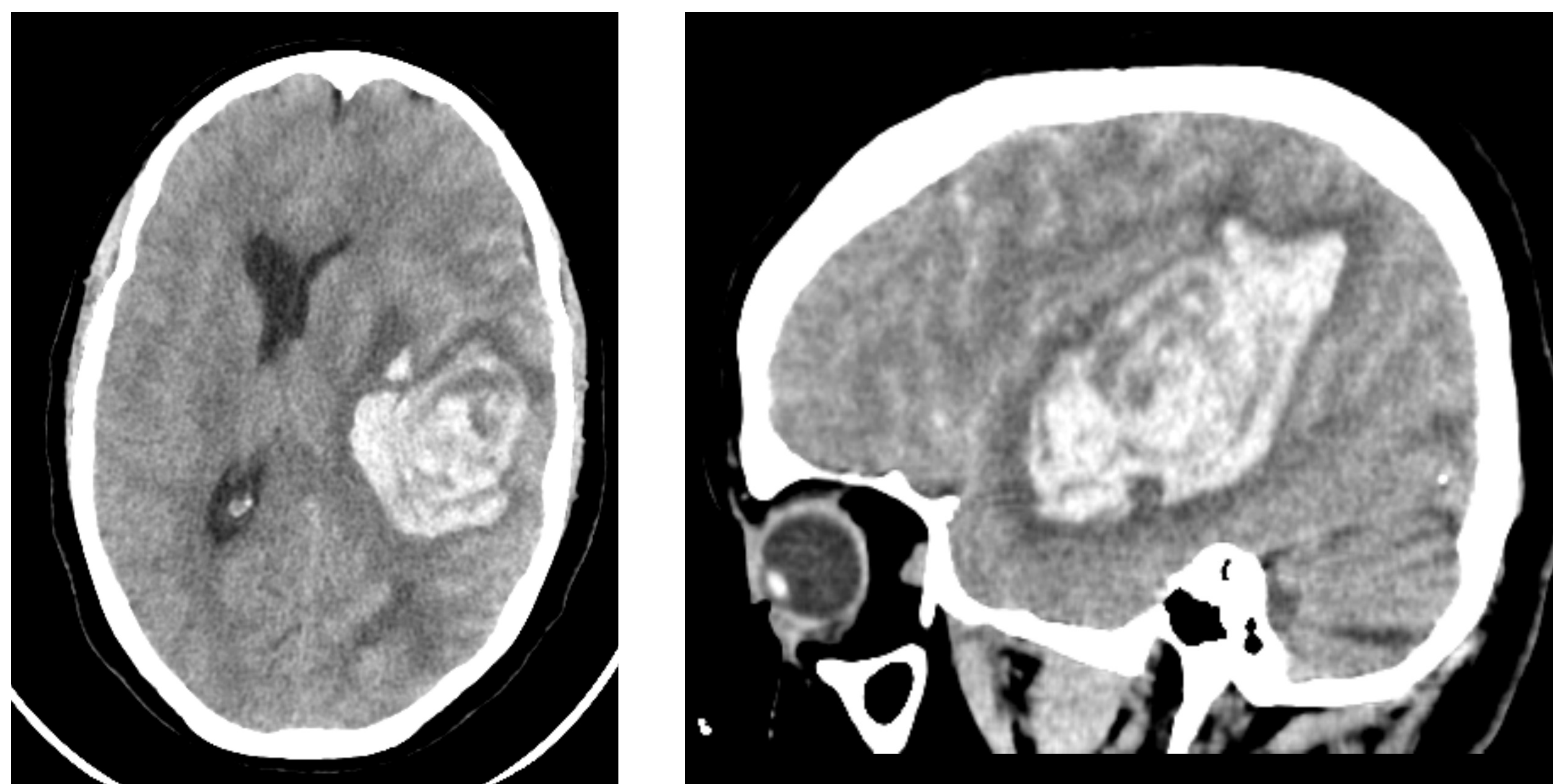


*Figura 14: TC sin administración de contraste en donde vemos el agente embolizante líquido en el interior de los vasos de la malformación. Podemos apreciar también el catéter alojado en la vena de drenaje que termina en el seno longitudinal superior, que corresponde al catéter utilizado para la técnica de "olla a presión", para evitar el reflujo vascular mediante la inyección del agente embolizante.*

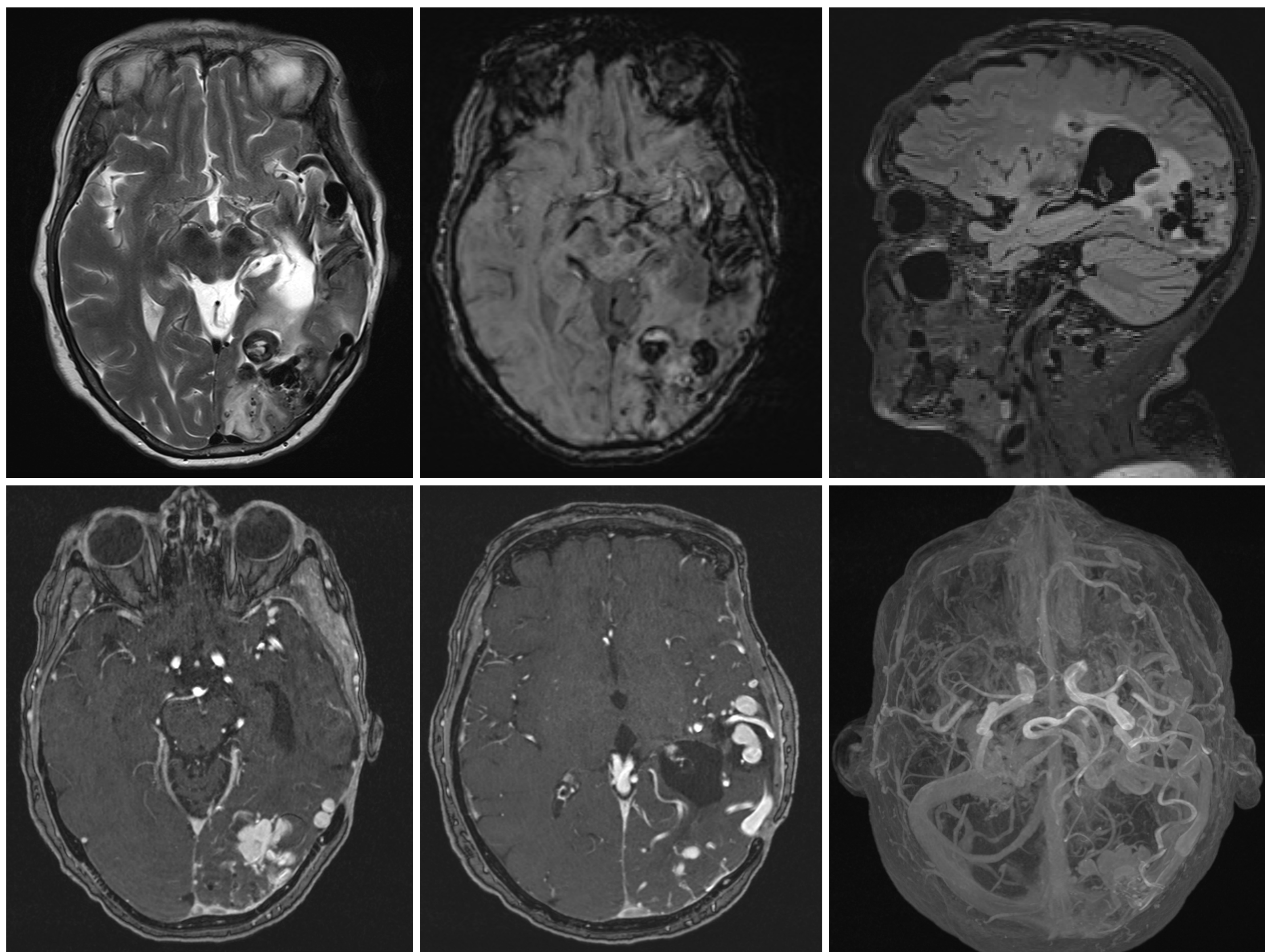


OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

## Embolización endovascular



**Figura 15:** TC sin administración de contraste. Presentamos un caso de una paciente de 60 años con clínica aguda neurológica hemisférica izquierda en donde apreciamos un extenso hematoma heterogéneo intraparenquimatoso que afecta a varios lóbulos cerebrales izquierdo y condiciona importante efecto masa sobre surcos, sistema ventricular y línea media.

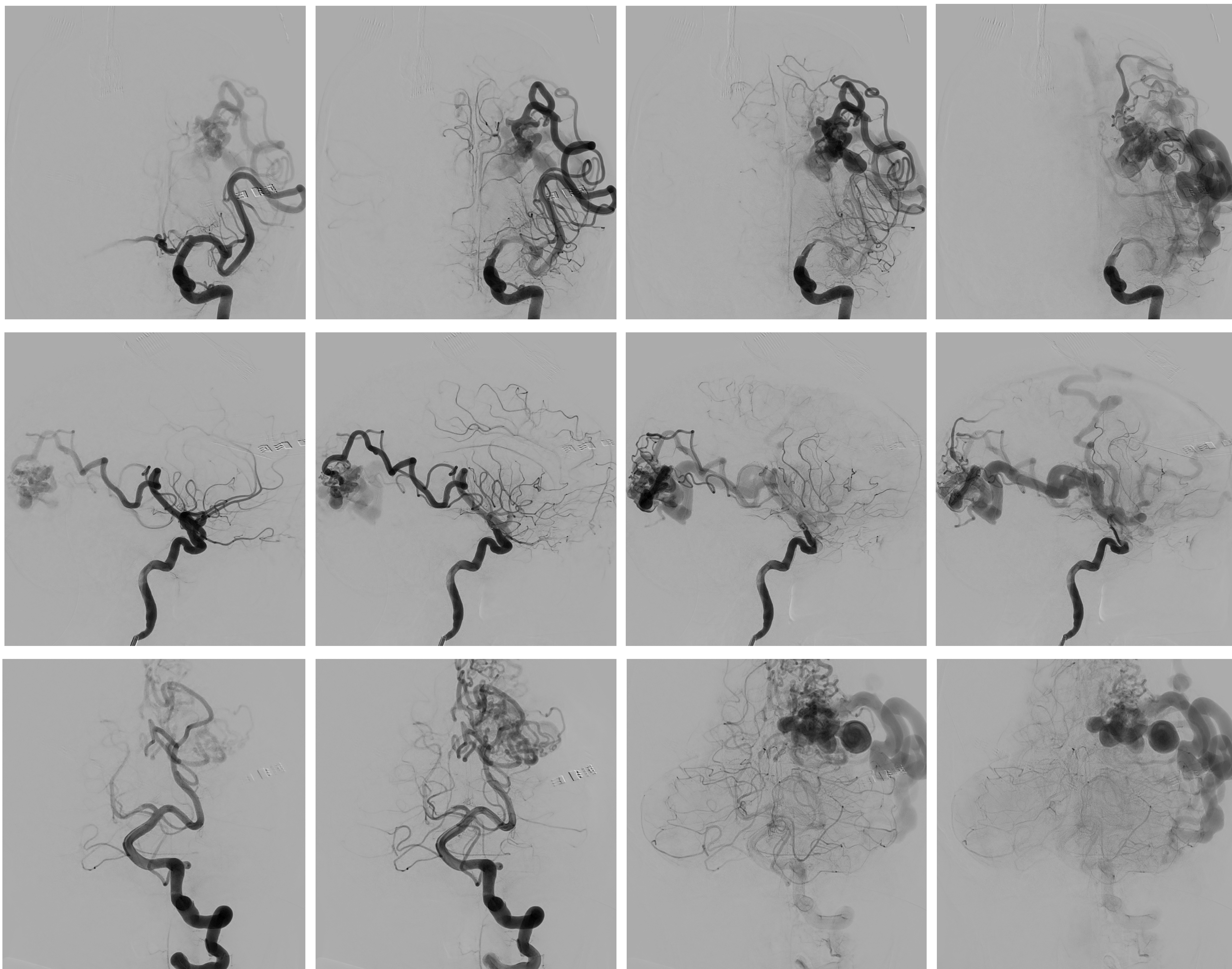


**Figura 16:** RM sin administración de contraste. Presentamos secuencias axiales T2 y de susceptibilidad magnética (SWAN), sagital FLAIR y estudio de Angio-RM 3D TOF. Estudio de RM de la paciente anterior, una vez resuelto el cuadro agudo. Se evidencia una malformación arteriovenosa intraparenquimatosa parieto occipital izquierda con importantes aneurismas arteriales en el nidus y con drenaje venoso superficial y profundo. Apréciase en la secuencia de de susceptibilidad magnética el importante depósito de hemosiderina como componente residual de la hemorragia descrita en la figura 15.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

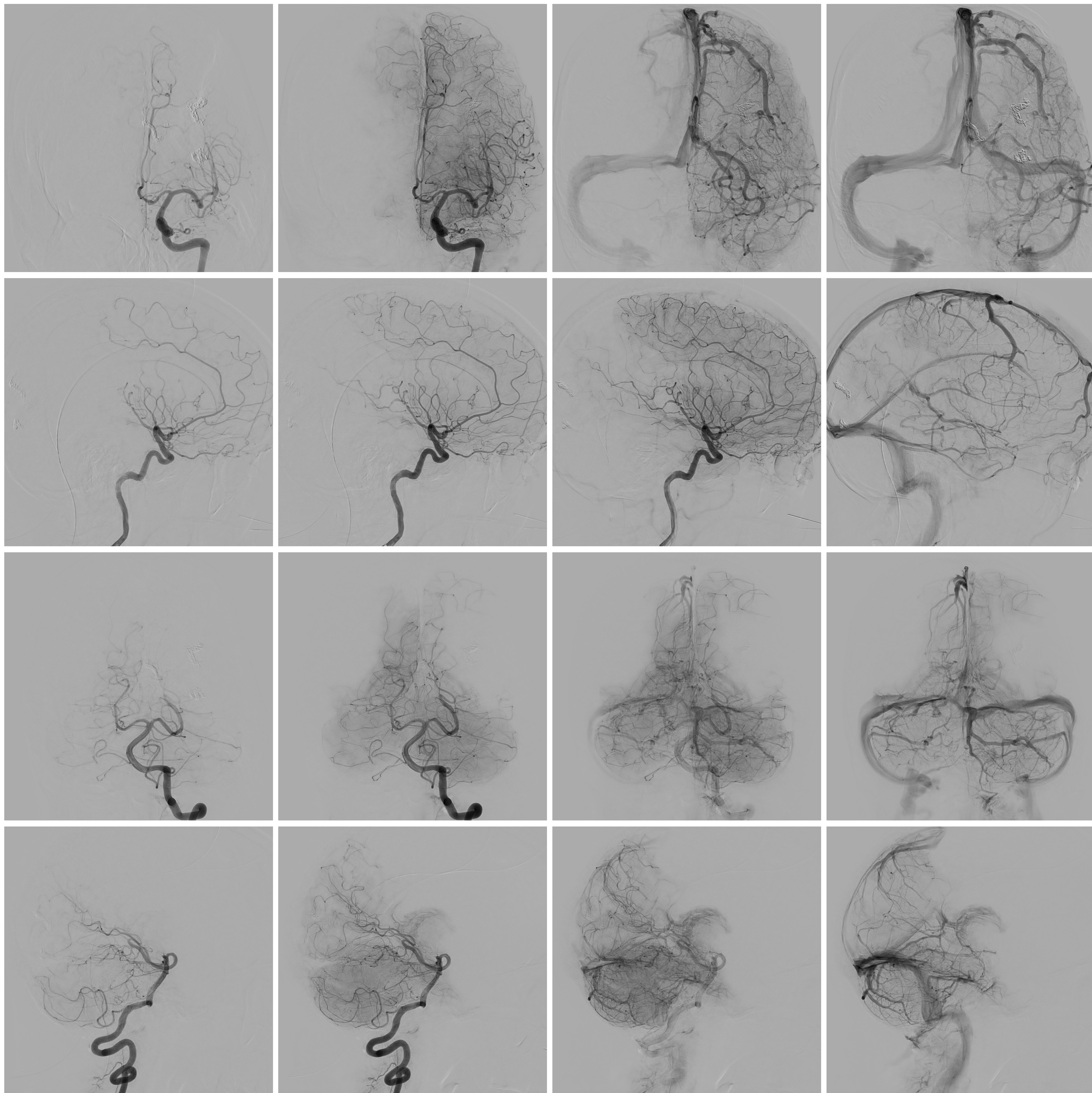
## Embolización endovascular



**Figura 17: Arteriografía diagnóstica de la paciente descrita en TC y RM en las figuras 14 y 15. Malformación arteriovenosa parieto occipital izquierda con aferencias de ramas de la arteria cerebral media y arteria cerebral posterior izquierdas con nido plexiforme fistuloso. Presenta fístulas directas arteriovenosas y alteraciones arteriales y venosas de alto flujo (Aneurisma intranidales y venosos arterializados). EL drenaje de la malformación es superficial y profundo con importante ectasia de venas superficiales como podemos apreciar en las últimas imágenes de cada serie presentada.**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – **MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS** – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES



**Figura 18: Arteriografía postoperatoria mediante embolización endovascular de la malformación descrita en las figuras previas. Podemos visualizar como la malformación arteriovenosa presente previamente presenta un cierre vascular completo.**



# Fístulas durales

Las fístulas arteriovenosas son lesiones que comunican arterias y venas cerebrales con conexiones directas. La ausencia de un nido intermedio es la característica angioarquitectural que distingue una fístula arteriovenosa de una malformación arteriovenosa.

Las fístulas arteriovenosas durales son el tipo más común de fístulas arteriovenosas cerebrales. Representan entre el 10 y el 15% de las malformaciones vasculares intracraneales. Este tipo de lesiones suelen aparecer en adultos de mediana a avanzada edad, siendo discretamente más frecuentes en mujeres. Asientan entre las hojas de la duramadre, y se produce por la formación de comunicaciones anómalas entre las arterias meníngicas con los senos venosos durales, las venas meníngicas y/o las venas corticales. Las FAVD más frecuentes serán las localizadas en los senos transversos y sigmoide (según la literatura aproximadamente el 40%) y el seno cavernoso (35%).

## FISIOPATOLOGÍA

Las fístulas durales como norma general son lesiones adquiridas, aunque su causa exacta sigue siendo poco clara. Los modelos fisiopatológicos más convincentes concluyen que puede ocurrir una trombosis subyacente de los senos venosos durales que condiciona una neovascularización y posterior fístula arteriovenosa, en el proceso de revascularización del sistema venoso. El antecedente traumático también es una de las causas fisiopatológicas estudiadas, produciéndose así una comunicación anómala arteriovenosa debido al evento traumático. Si bien al ser una causa común pero no esencial para la formación de las fístulas no es concluyente que sea el proceso fisiopatológico original o único. Procesos intracraneales inflamatorio/infecciosos son también posibles causas originales de una FAVD, como son la meningitis, la trombosis séptica, lesiones tumorales o eventos quirúrgicos.

## CUADRO CLÍNICO

La presentación clínica de los pacientes con FAVD puede ser tan variable como la apariencia angiográfica de estas lesiones. La complicación más temida es la hemorragia intracraneal, aunque los pacientes pueden presentar dolor de cabeza, convulsiones, alteración del estado mental o tinnitus pulsátil, entre otros síntomas iniciales. No obstante, se debe tener en cuenta que la mayoría de FAVDs son asintomáticas.

## HISTORIA NATURAL

Las FAVDs en su mayoría serán asintomáticas en sus momentos iniciales, pero debido a su naturaleza dinámica, estas conexiones arteriovenosas irán progresando y avanzando con el tiempo, pudiendo variar la clínica de los pacientes. Una FAVD indolente en un inicio, podría desarrollar neovascularizaciones con el tiempo y convertirse en fístulas de mayor gravedad, con síntomas más agresivos y con mayor riesgo de complicación. Las FAVDs que presenten drenaje venoso retrógrado, recibirán el nombre de Fístulas durales malignas. Estas fístulas se han relacionado con sangrados vasculares y en múltiples ocasiones con hemorragias subaracnoideas difusas.

Las MAVs con mayor tendencia a complicarse y ser más sintomáticas serán las alojadas a nivel frontal y en el tentorio, debido a la falta de senos durales adyacentes, lo que hará que el drenaje cortical sea más precoz.



## CLASIFICACIÓN

Existen varias clasificaciones para evaluar el riesgo de rotura de cada lesión, aunque las más utilizadas son la clasificación de Cognard y la de Borden. Ambas evalúan el riesgo según los patrones de drenaje, distinguiendo entre aquellos que implican drenaje cortical y aquellos que no lo hacen, y evaluando además si hay flujo retrógrado en un seno o reflujo en venas corticales.

Estos esquemas se consideran excesivamente complejos para muchos, y la clasificación en bajo riesgo (Cognard I-IIa, Borden I) o alto riesgo (Cognard IIb y superior, Borden II-III) basado en la ausencia o presencia respectiva de reflujo venoso puede ser más directo e igualmente efectivo.

Clasificación de Cognard para fístulas durales		
Tipo	Patrón de drenaje venoso	Riesgo de rotura
<b>I</b>	Drenaje a un seno venoso con flujo anterógrado normal	Bajo
<b>IIa</b>	Drenaje a seno venoso dural con presencia de reflujo hacia otro seno venoso dural	Bajo
<b>IIb</b>	Drenaje a seno venoso dural con presencia de reflujo hacia una vena cortical	Alto
<b>IIa+b</b>	Drenaje a seno venoso dural con presencia de reflujo hacia otro seno venoso y vena cortical	Alto
<b>III</b>	Drenaje venoso cortical directo sin ectasia venosa	Alto
<b>IV</b>	Drenaje veno	Alto
<b>V</b>	Drenaje hacia venas espinales perimedulares	Alto

**Tabla 4: Clasificación de Cognard para fístulas durales.**

Clasificación de Borden para fístulas durales		
Tipo	Patrón de drenaje venoso	Riesgo de rotura
<b>I</b>	Drenaje venoso dural	Bajo
<b>II</b>	Drenaje venoso dural con reflujo cortical	Alto
<b>III</b>	Drenaje venoso cortical	Alto

**Tabla 5: Clasificación de Borden para fístulas durales.**



## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

Si bien la angiografía convencional sigue siendo el “gold standar” para el diagnóstico de las FAVD, los pacientes las presentan generalmente se someten a pruebas diagnósticas como la TC o la RM. Los retrasos en el diagnóstico son comunes, puesto que cuando no existe un alto índice de sospecha para estas lesiones, particularmente en el contexto de hemorragia intracraneal, los hallazgos pueden ser sutiles.

### Tomografía computarizada y resonancia magnética

Existen múltiples signos directos de FAVDs, como la existencia de arterias nutricias prominentes, aumento anormal del realce de los senos venosos, opacificación precoz de estructuras vasculares venosas en estudios arteriales tras contraste o indirectos como es el edema cerebral con hipertensión venosa debido al reflujo venoso cortical.

Mediante el estudio de TC y RM podremos obtener los siguientes hallazgos:

- Estado de las arterias nutricias, valorando procedencia, número y dilatación de éstas.
- Valoración de venas tributarias, estudiando también el sitio de drenaje, el número de venas y senos implicados y dilatación de estructuras venosas.
- Estudio de los senos venosos de drenaje, evidenciando posibles afectaciones como la irregularidad parietal en donde se visualiza el engrosamiento intimal (como signo de hipertensión de los senos venosos)
- Vascularización transósea, que traduce implicación de ramas de arteria carótida externa.
- Relleno precoz de estructuras venosas.
- Estudio de las colaterales respecto al lado contralateral.
- Permeabilidad de las estructuras venosas (venas y senos).

También podremos estudiar signos indirectos como el edema cerebral locorregional a la FAVD que traduce hipertensión venosa debido al reflujo venoso cortical. Este hallazgo será muy importante debido a que orienta el tratamiento, puesto que se considera que son susceptibles de tratamiento aquellas que han sangrado, o las que presentan un drenaje venoso retrógrado, ya que asocian elevado riesgo de hemorragia espontánea, y reciben el nombre de FAVDs malignas. Fundamentalmente el riesgo de sangrado recae en espacial en las venas corticales dilatadas.



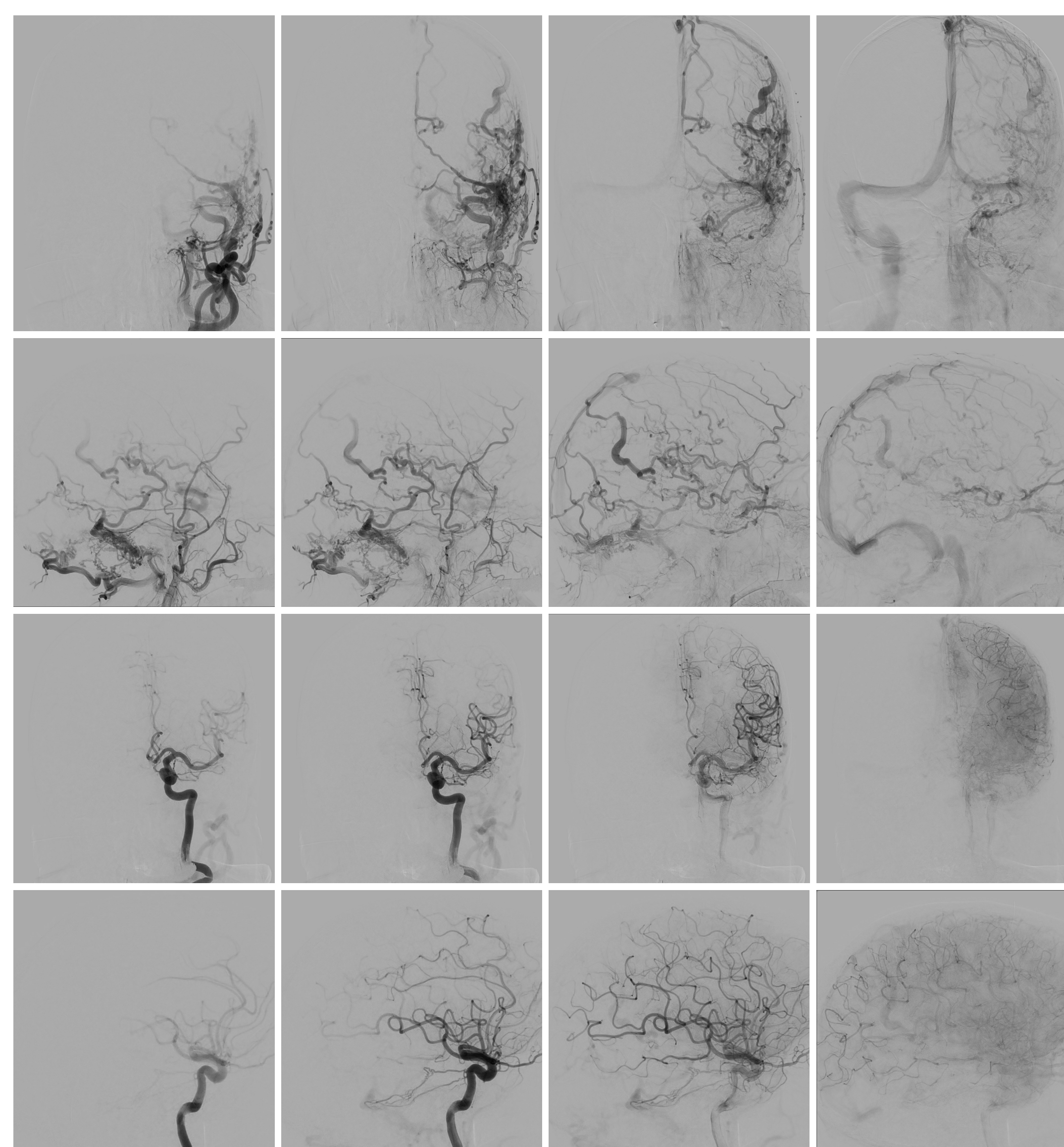
## DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

### Angiografía convencional

La evaluación angiográfica de estas lesiones presenta, al igual que en las MAVs, es capaz de precisar la ubicación, el número de vasos de alimentación y el patrón de drenaje venoso de forma más sensible y específica que el TC y la RM. Además, permite valorar la malformación de forma dinámica y en tiempo real.

Las ramas de la arteria carótida externa a menudo alimentan las FAVD, más comúnmente las arterias: occipital, meníngea media, maxilar interna y temporal superficial. Las ramas de las arterias intracraneales que suministran estructuras extraaxiales también pueden abastecer a las FAVD, incluyendo los troncos meningohipofisarios e inferolaterales que surgen de la arteria carótida interna y la arteria meníngea posterior y la arteria de Davidoff y Schechter que surgen del sistema vertebrobasilar. También pueden ser abastecidas por ramas piales de cualquier arteria intracraneal.

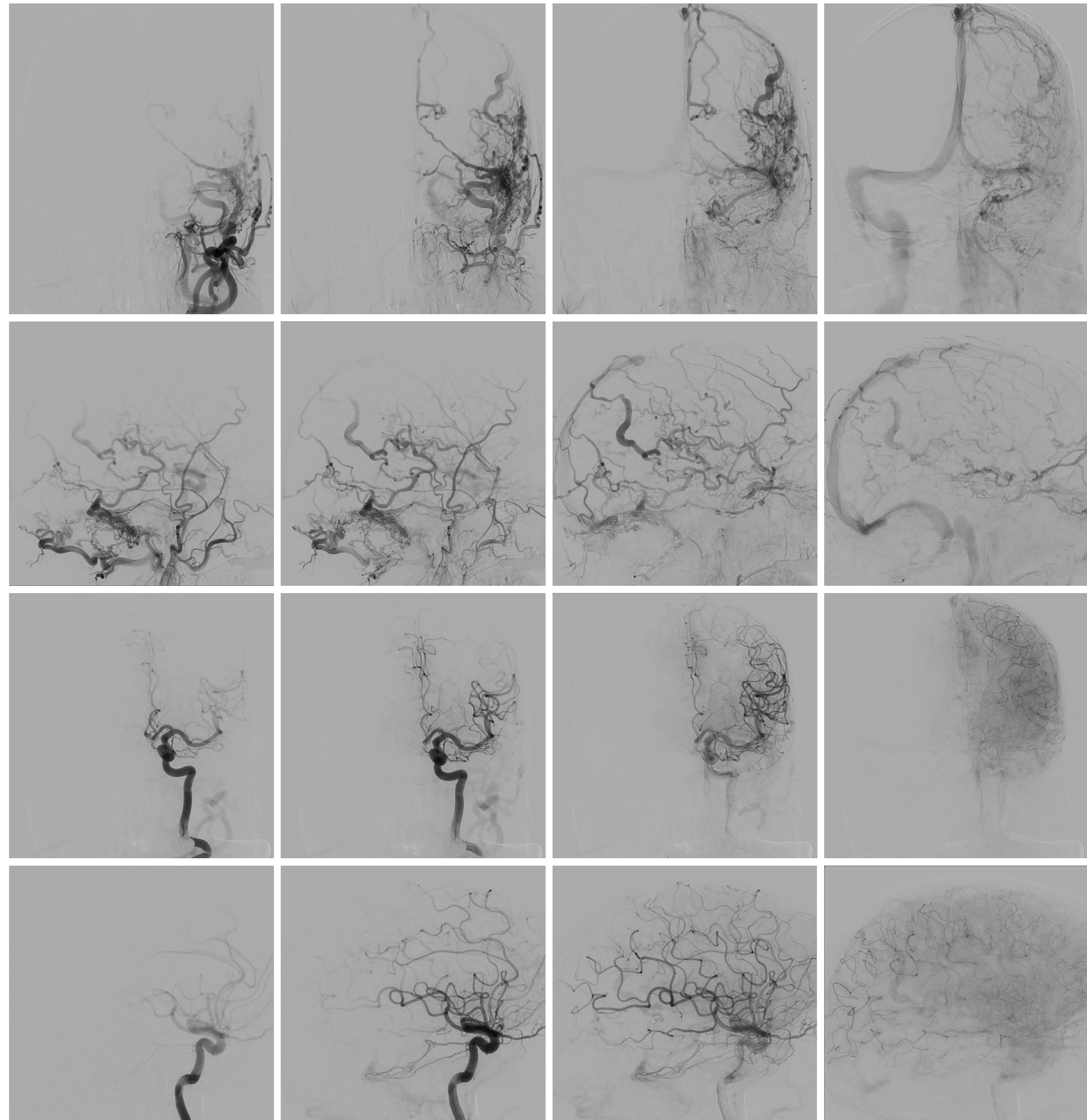
La evaluación del drenaje venoso es vital para la evaluación adecuada de las FAVD. Es importante tener en cuenta las venas específicas que drenan la lesión para determinar la dirección del flujo en estos vasos, identificar cualquier vena obstruida y determinar si las venas que drenan la fístula también se utilizan para drenar estructuras cerebrales normales.



**Figura 19 (siguiente diapositiva): arteriografía diagnóstica de fístula arteriovenosa dural grado IV de Cognard. Fístula arteriovenosa dural con realce venoso precoz del seno transversal izquierdo objetivando flujo retrógrado venoso de éste. También se pueden apreciar signos de reflujo venoso cortical parietooccipital, con discreta ectasia venosa. Se identifican como aferencias arteriales de la arteria carótida interna izquierda (arteria de Bernasconi Cassinari del tronco meningohipofisario del segmento cavernoso izquierdo) y de la arteria carótida externa izquierda (ramas transdiplóicas de la arteria occipital y de la arteria auricular posterior principalmente). El drenaje venoso cerebral parece depender principalmente del SSS y transversal derecho**



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – **FÍSTULAS DURALES** - CONCLUSIONES





OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – **FÍSTULAS DURALES** - CONCLUSIONES

## TRATAMIENTO

Las FAVDs de bajo riesgo a menudo permanecen estables. Dichas lesiones pueden requerir tratamiento solo en el caso de síntomas debilitantes como convulsiones o tinnitus pulsátil. Estas malformaciones pueden trombosarse espontáneamente si se dejan sin tratar. Ocasionalmente, se convertirán espontáneamente en alto riesgo, por lo que los cambios en los síntomas en una FAVD no tratada deben alertar de la posible complicación de la fístula. Las lesiones de alto riesgo tienen un riesgo aproximado de entre el 7% y 13% anual de desarrollar un sangrado. La clínica más común será las convulsiones, debido a la irritación del parénquima cerebral adyacente a la estructura vascular complicada con rotura. Las FAVD de alto riesgo rara vez se trombosan espontáneamente, por lo que el tratamiento está prácticamente siempre indicado.

A diferencia de las MAVs en donde existe conflicto sobre cuál es el tratamiento de elección, en las FAVDs, el tratamiento de elección será el tratamiento endovascular de forma general:

### Tratamiento endovascular

El uso de coils endovasculares y agentes embólicos adhesivos líquidos ha revolucionado el tratamiento de las DAVFs. El objetivo de este tipo de tratamiento será cerrar la derivación en el sitio de la fístula y hacer que el material embólico se extienda de forma progresiva a las estructuras venosas involucradas. Habrá que tener cuidado de no embolizar demasiado próximo a la fístula dado que se podrán formar colaterales y aumentar así el riesgo de recanalización. También habrá que tener cuidado en embolizar muy distalmente ya que podremos producir oclusiones venosas e hipertensión venosa.

Aunque la embolización transarterial se puede realizar, se prefiere el enfoque transvenoso, dada la posible presencia de anastomosis de la arteria carótida externa con la arteria carótida interna o la arteria vertebral. La embolización transarterial puede ser necesaria cuando hay acceso venoso limitado debido a trombosis o estenosis.

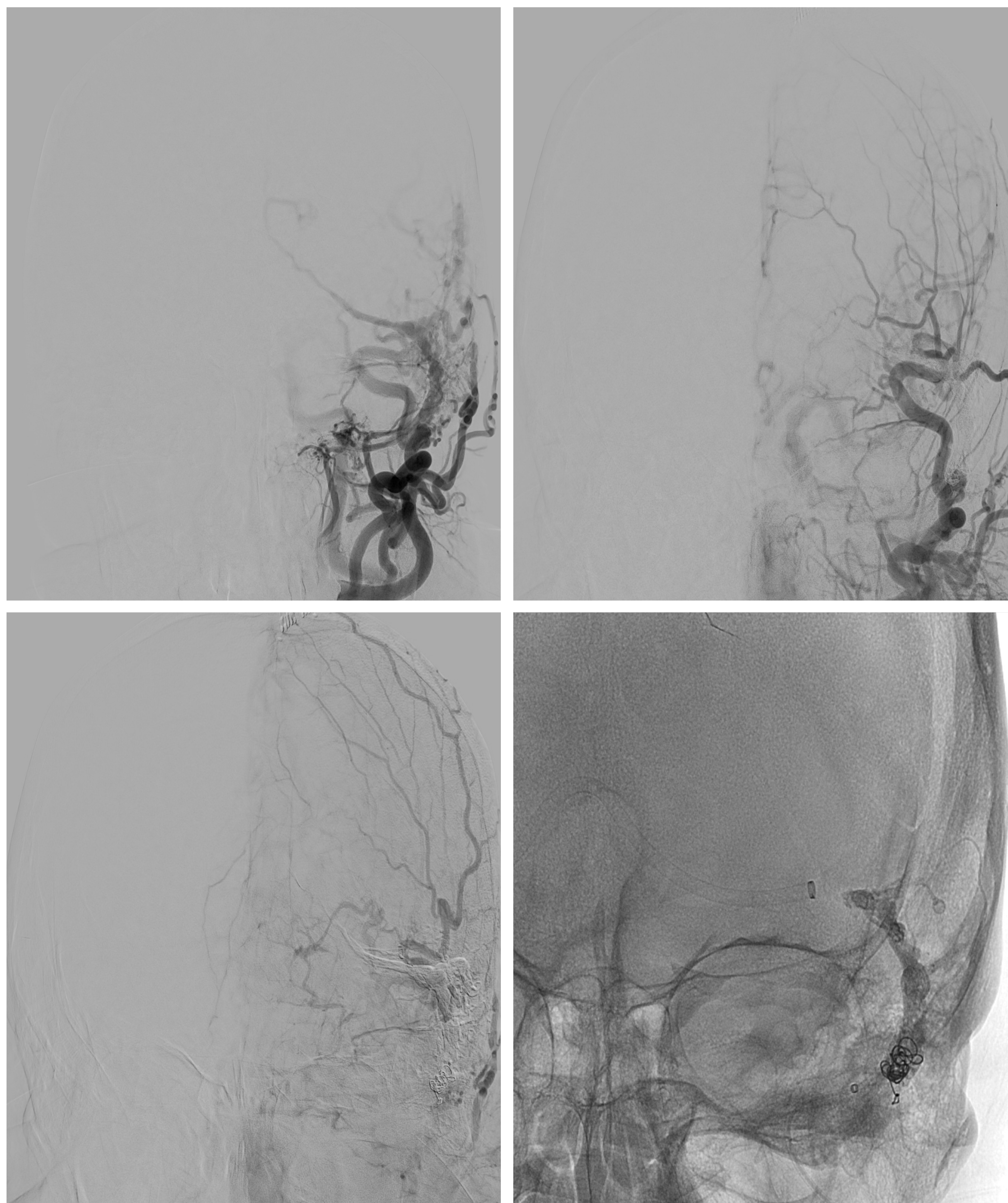
La embolización transarterial se puede utilizar para disminuir el flujo sanguíneo y ayudar a delinear la angioarquitectura de la lesión y de esta forma preparar la embolización transvenosa. Para el tratamiento de FAVDs agresivas, la embolización transvenosa con coils del punto de salida venoso proximal es una opción curativa aceptable. El objetivo será ocluir el seno fistuloso arterializado y la porción proximal de la vena leptomenígea que presente reflujo. De esta forma se preservará el seno no afectado y las venas distales.

Habrà que tener cuidado con las fístulas incompletamente ocluidas, ya que pueden reclutar neovasos y a su vez, esto puede resultar en lesiones más complejas y agresivas.

En los casos en donde el tratamiento endovascular no sea posible, se requerirá un enfoque multidisciplinario en donde entrará la neurocirugía y la radiocirugía, incluyendo también el tratamiento endovascular inicial como preparación a una técnica terapéutica definitiva. Hay FAVDs especiales como las etmoidales o las del seno petroso superior, cuyo tratamiento de elección será la microcirugía.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – **FÍSTULAS DURALES** - CONCLUSIONES



**Figura 20: Fístula descrita en figura 15 tratada mediante embolización endovascular: A) Estudio preembolización, B) – D) Estudio postembolización y exclusión completa de la fístula. Apréciase el material líquido embolizante en el interior del seno trasverso izquierdo y la ausencia de contraste en el estudio angiográfico.**



# Conclusiones

- Las malformaciones arteriovenosas cerebrales y las fístulas durales son una causa importante de hemorragia intracraneal y de síntomas cerebrales como cefaleas, tinnitus o convulsiones. El diagnóstico será entre distintas pruebas de imagen, incluyendo el TC y la RM como diagnósticos no invasivos y el estudio angiográfico como diagnóstico “gold standar”, aunque invasivo.
- Por lo general se tratarán las MAVs sintomáticas y las FAVDs malignas. El tratamiento endovascular será de forma general de primera elección en las fístulas durales y, en los centros con experiencia y en pacientes seleccionados, también de elección en malformaciones arteriovenosas. No obstante, la decisión de tratamiento y la técnica seleccionada para el tratamiento de las MAVs aún es controvertido ya que la morbilidad y la mortalidad pueden exceder la de la historia natural de la malformación arteriovenosa. El manejo es multimodal e incluye además del tratamiento endovascular: la observación con seguimiento, la resección mediante neurocirugía y radiocirugía estereotáctica.



OBJETIVOS – MATERIAL Y MÉTODOS – INTRODUCCIÓN – MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS – FÍSTULAS DURALES - CONCLUSIONES

# Bibliografía

- Chen CJ, Ding D, Derdeyn CP, Lanzino G, Friedlander RM, Southerland AM, Lawton MT, Sheehan JP. Brain arteriovenous malformations: A review of natural history, pathobiology, and interventions. *Neurology*. 2020 Nov 17;95(20):917-927. doi: 10.1212/WNL.0000000000010968.
- Rutledge C, Cooke DL, Hetts SW, Abla AA. Chapter 10 - Brain arteriovenous malformations. En: Hetts SW, Cooke DL, editores. *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier; 2021. p. 171-178. ISBN 9780444640345. doi:10.1016/B978-0-444-64034-5.00020-1.
- Alexander MD, Darflinger R, Cooke DL, Halbach VV. Chapter 11 - Cerebral arteriovenous fistulae. En: Hetts SW, Cooke DL, editores. *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier; 2021. p. 179-198. ISBN 9780444640345. doi:10.1016/B978-0-444-64034-5.00004-3.
- Puthuran M, Gravino G, Babatola F, Pullicino R, Masri S, Biswas S, Chapot R, Chandran A. Primary endovascular embolisation of intracranial arteriovenous malformations (AVM)-UK single centre experience. *Neuroradiology*. 2024 Feb;66(2):227-236. doi:10.1007/s00234-023-03258-y.
- Blumentritt M, Simgen A, Naziri W, Reith W, Dietrich P. Zerebrale durale arteriovenöse Fisteln [Cerebral dural arteriovenous fistulas]. *Radiologie (Heidelb)*. 2022 Aug;62(8):659-665. German. doi: 10.1007/s00117-022-01036-0.
- Elhammady MS, Ambekar S, Heros RC. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas. *Handb Clin Neurol*. 2017;143:99-105. doi: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00009-6.
- Söderman M, Andersson T, Karlsson B, Wallace MC, Edner G. Management of patients with brain arteriovenous malformations. *Eur J Radiol*. 2003 Jun;46(3):195-205. doi: 10.1016/s0720-048x(03)00091-3.
- Lu C, Han H, Ma L, Li R, Li Z, Zhang H, Yuan K, Zhang Y, Li A, Wang K, Zhao Y, Jin W, Gao D, Jin H, Meng X, Yan D, Li R, Lin F, Hao Q, Wang H, Ye X, Kang S, Pu J, Shi Z, Chao X, Lin Z, Lu J, Li Y, Zhao Y, Sun S, Chen X, Chen W, Chen Y, Wang S; Registry of Multimodality Treatment for Brain Arteriovenous Malformation in Mainland China (MATCH). Comparison of Long-Term Outcomes in Ruptured Diffuse Brain Arteriovenous Malformations Between Interventional Therapy and Conservative Management. *Transl Stroke Res*. 2023 Sep 30. doi: 10.1007/s12975-023-01197-7.