



Anomalías venosas del desarrollo intracraneal (AVD), ¿lo conocemos todo?.
¿Se trata simplemente de un hallazgo incidental asintomático o debemos realizar un estudio más exhaustivo?

Alba Virtudes Pérez Baena
Francisco Javier Padilla Palomo
Teresa Díaz Marti

Hospital Regional Universitario de Málaga



OBJETIVO DOCENTE

- **Definición actualizada** y exposición del posible **mecanismo fisiopatológico** asociado a la formación de las AVD.
- **Revisión y estudio retrospectivo en la literatura** de los factores mecánicos y de flujo de las AVD responsables por sí mismos de sintomatología específica, así como de otras malformaciones vasculares que pueden asociarse a AVD que pueden provocar complicaciones graves como la hemorragia intracraneal.
- Descripción de **los hallazgos radiológicos en las AVD típicas y atípicas** mediante revisión pictórica de serie de casos de nuestro hospital mediante TC, RM y angiografía cerebral diagnóstica.

REVISIÓN DEL TEMA

Las **AVD** están formadas por venas medulares dilatadas que drenan de forma centripeta y convergen en una vena colectora que a su vez drena a venas subcorticales superficiales o a venas subependimarias.

CABEZA DE MEDUSA



- **Son las malformaciones vasculares intracraneales más frecuentes**, con una incidencia del 0,05 - 2,6 % en la población general. Según algunos artículos conforman el 60% de todas las malformaciones vasculares cerebrales
- Clásicamente se las ha denominado: angioma venoso, malformación venosa o malformación venosa medular. Sin embargo
ACTUALMENTE: Anomalías venosas del desarrollo intracraneal (AVD)
- Son incidentales y asintomáticas habitualmente, con clínica neurológica excepcionalmente



Etiología

- No está definida del todo en la actualidad.
- **La teoría más aceptada es que el origen es una aplasia, hipoplasia u oclusión venosa durante el desarrollo embrionario**
- Secundariamente se desarrolla un sistema venoso compensatorio en ausencia de venas normales
- Hay que tener en cuenta que la **frecuencia de más de una AVD** en otros territorios cerebrales según la literatura corresponde al **1,2-16%** de los pacientes, nunca hay que olvidar realizar una revisión exhaustiva de todo el territorio cerebral.

Clínica

- **Habitualmente son ASINTOMÁTICAS**
- **Existe riesgo de hemorragia por asociación a:**
 - **Fístulas arteriovenosas**
 - **Cavernomas**
 - Los cavernomas son la **causa MÁS FRECUENTE** de hemorragia de AVD, con un riesgo de 0,22% por año.
 - **La frecuencia de sangrado de un cavernoma asociado a AVDs respecto a sólo cavernoma aumenta 2,6-3,1% por paciente/año.** En otros estudios se observa un riesgo de sangrado del 33-48% de AVD con cavernoma respecto a AVD sin cavernoma
 - Se han **estudiado varios factores de las AVD que aumentan la incidencia de cavernoma:** angulación distal aguda, estrechamiento y tortuosidad de vena de drenaje parecen ser los más relevantes.
 - La presencia de estos factores provocaría microhemorragias por flujo turbulento por elevación de presiones venosas cerebrales lo que provocaría estimulación de factores de crecimiento angiogénicos responsables de la creación de los cavernomas

Clínica

Los **mecanismos que provocan sintomatología en las AVDs** se dividen en:

- **Mecánicos:** un componente de la AVD (lo más frecuente la vena colectora de drenaje) comprime un estructura intracraneal cuya clínica más habitual suele ser: hidrocefalia obstructiva, (la oclusión suele estar a nivel del acueducto) o síndrome de compresión nerviosa neurovascular: neuralgia trigeminal, hemiespasma facial o tinnitus los más frecuentes).
- **Relacionados con el flujo: SHUNT A-V es lo más frecuente**
 - **Aumento del flujo:** shunt A-V o MAV, cursan con clínica de: cefalea, déficit neurológico, convulsiones o coma.
 - **Disminución del flujo:** trombosis de vena colectora, estenosis de vía de drenaje o obstrucción completa de AVD, cursan con clínica de: cefalea, convulsiones y alteración de consciencia.
- **Idiopáticos**



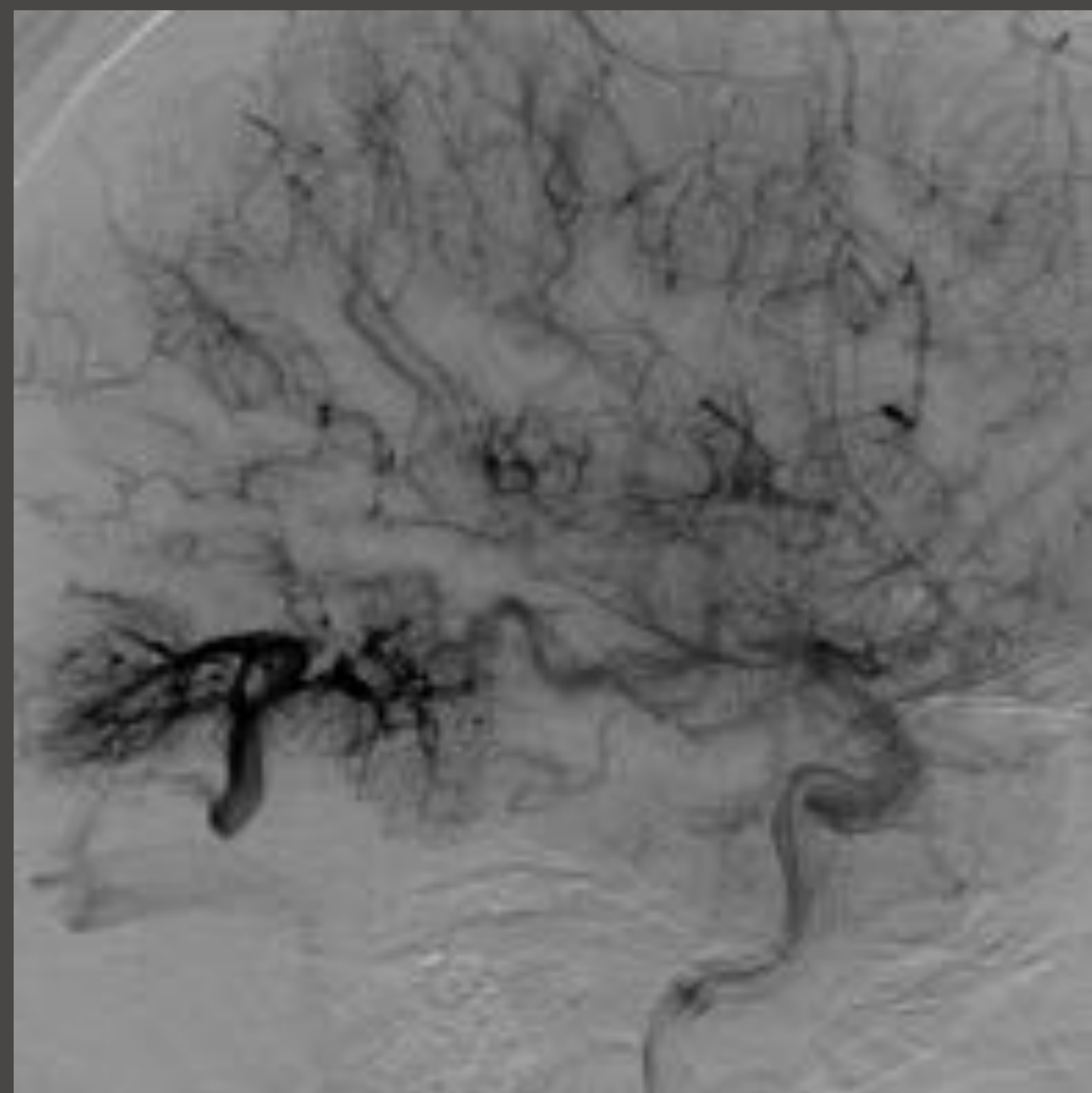
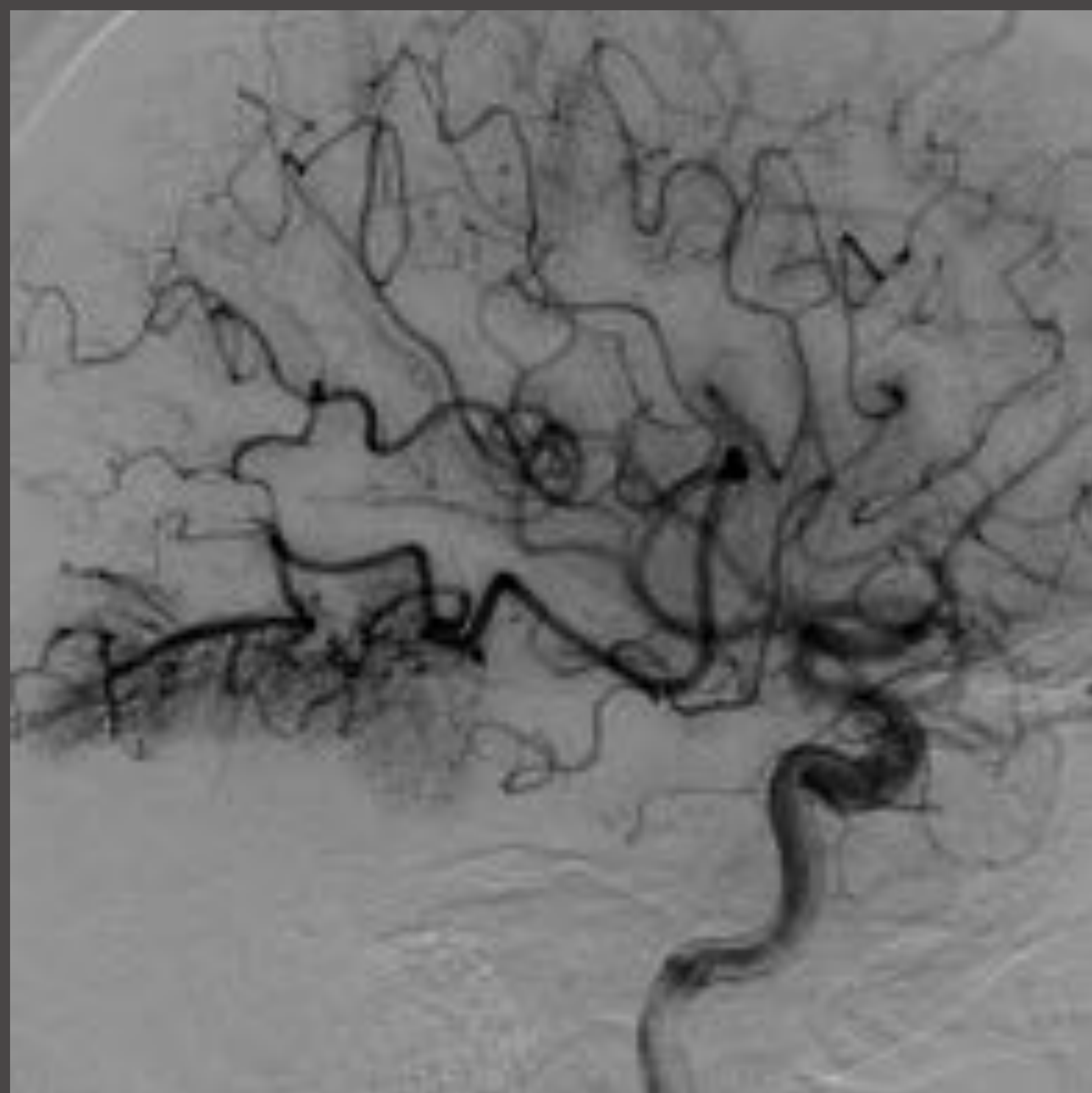
Diagnóstico

- Se observa el típico patrón de **cabeza de medusa**, tanto en angio TC como RM. En TC sin contraste puede verse la AVD iso/ligeramente hiperdensa, sin embargo si es **MUY hiperdenso: sospechar infarto venoso asociado**
- **Habitualmente el parénquima drenado por una AVD es normal**, pero se han observado diversas **anomalías** en estudios por RM, tales como: alteración de la intensidad de señal en territorio de drenaje, atrofia, lesiones de sustancia blanca, calcificaciones distróficas o varices asociadas (muy infrecuente)
- En estudios de **perfusión se han observado 2 patrones:**
 - **Patrón de perfusión normal** (Asintomáticos)
 - **Patrón de congestión venosa:** aumento del flujo y volumen cerebral y del tiempo de tránsito medio (Sintomáticos o Asintomáticos)

Diagnóstico

En angiografía se han observado AVDs con llenado venoso precoz. 3 patrones

- Múltiples shunts A-V difusos
- Único shunt A-V
- Asociación de AVD con MAV (malformación arteriovenosa), donde la AVD se encuentra en el territorio de drenaje de la MAV



Arteriografía en fase arterial precoz y tardía donde se observa AVD de la rama temporooccipital de la ACM con llenado venoso precoz y múltiples shunt A-V difusos.

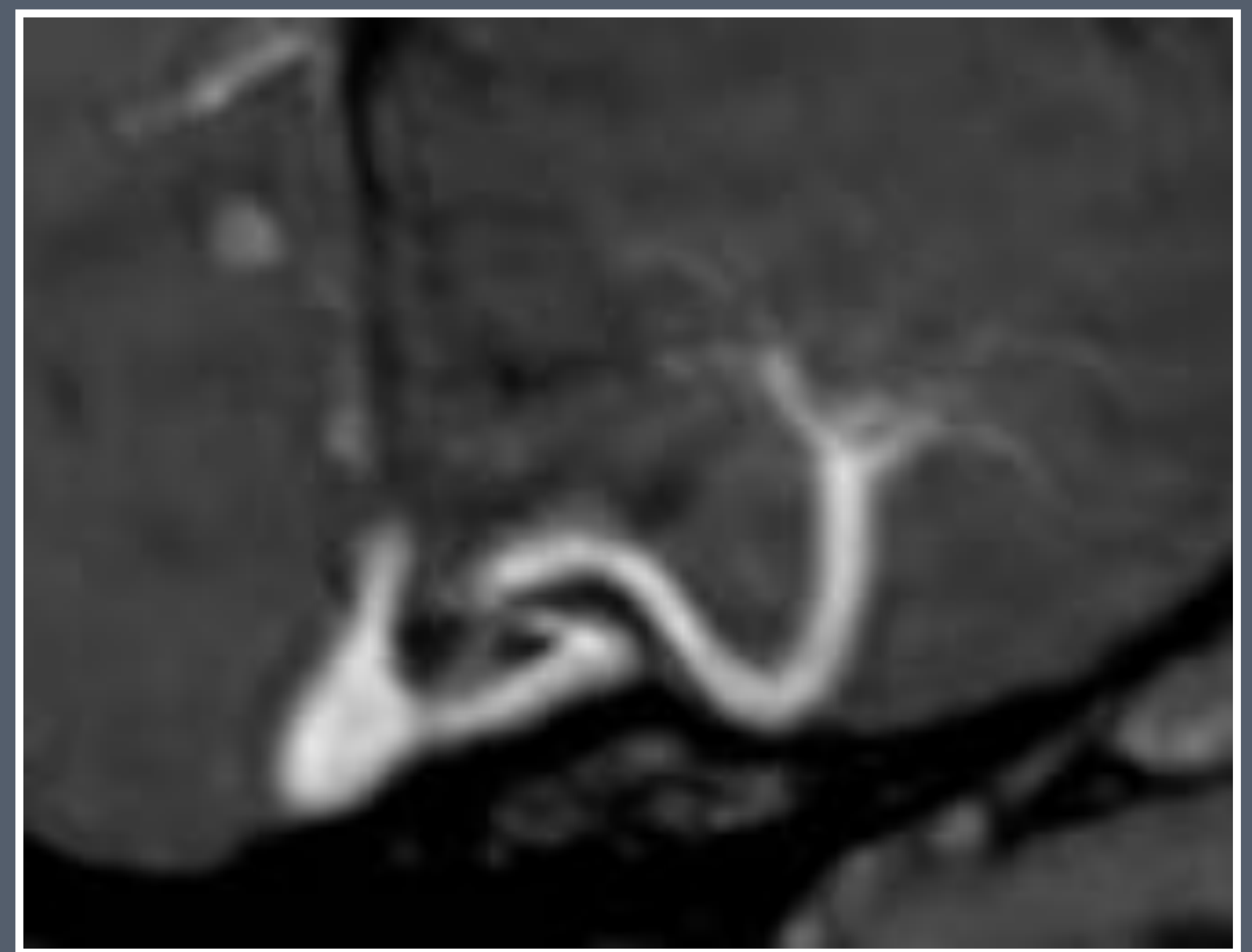
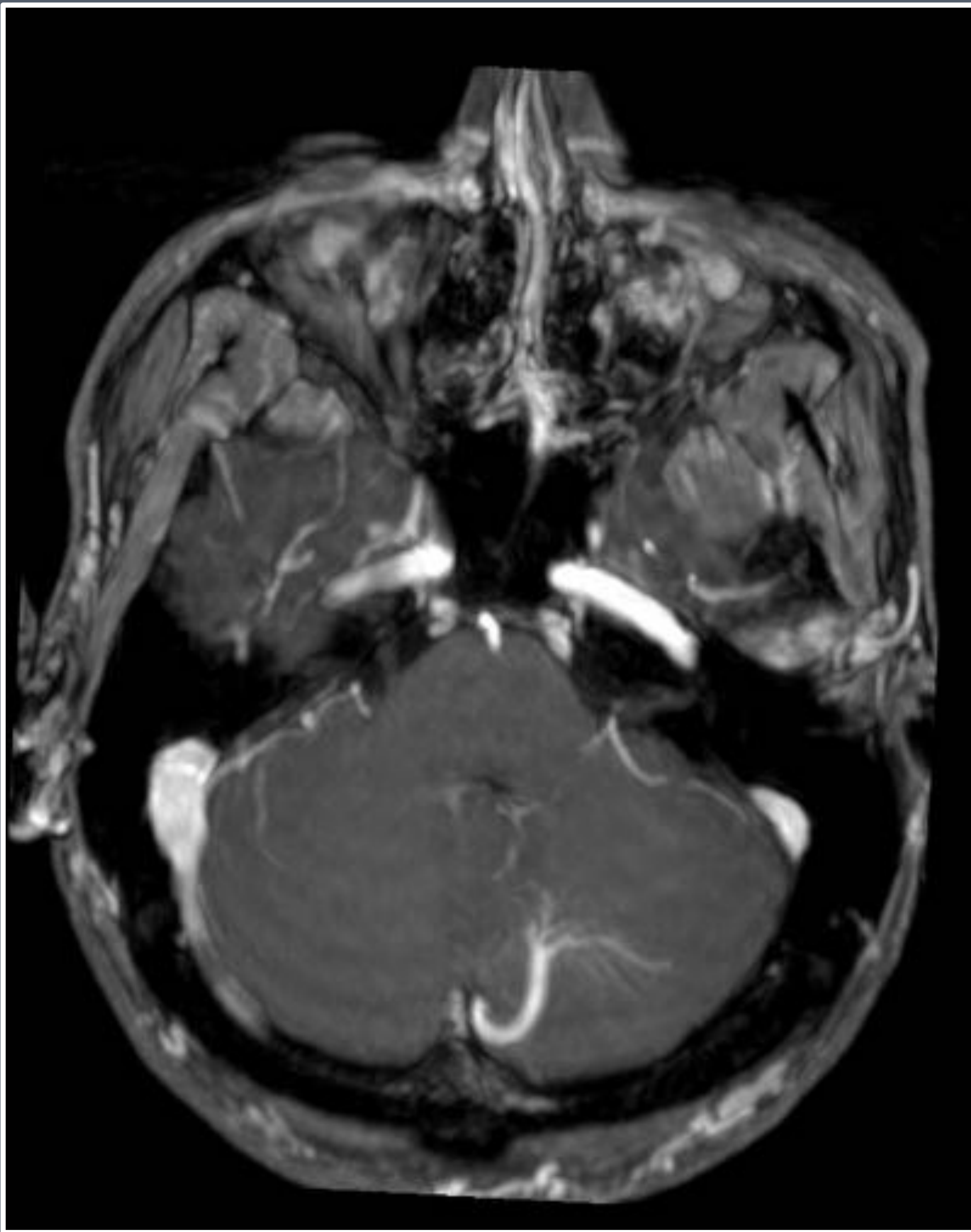
Tratamiento

- **Las AVDs no se deben tratar de forma sistemática** por el riesgo de inducir un gran infarto venoso
- Se han descrito **casos de AVDs con MAVs** tratadas con cirugía, radiocirugía, radioterapia con bisturí de rayos gamma y embolización (**MEJORES RESULTADOS TRATANDO MAV que MAV+AVD**)
- Según los diversos estudios publicados sobre **AVDs se recomienda tratamiento conservador**, (ej: terapia anticoagulante si la sintomatología es por trombosis o estenosis de vena de drenaje) planteando un **tratamiento más invasivo en casos específicos y habitualmente con hemorragia asociada**



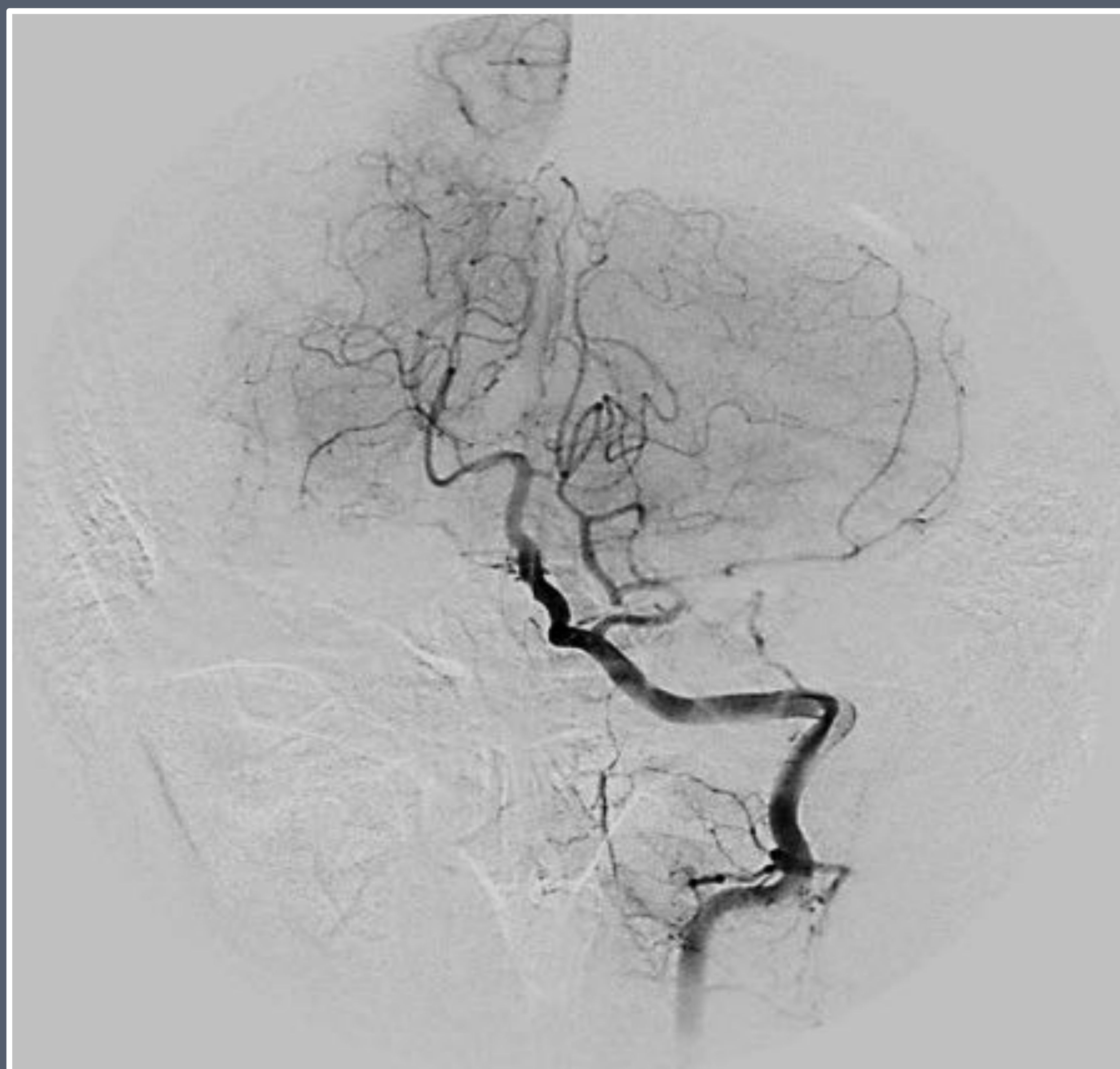
CASO 1

- Varón, 22 años
- Acude por cefalea y trastorno del sueño
- AP de síncope cardiogénicos
- RM extrahospitalaria con probable anomalía vascular cerebral



AngioRM: Anomalia del desarrollo venoso hemicerebeloso izquierdo. Múltiples venas medulares hemicerebelosas izquierdas que confluyen en colector venoso no aneurismático que drena a tórcula

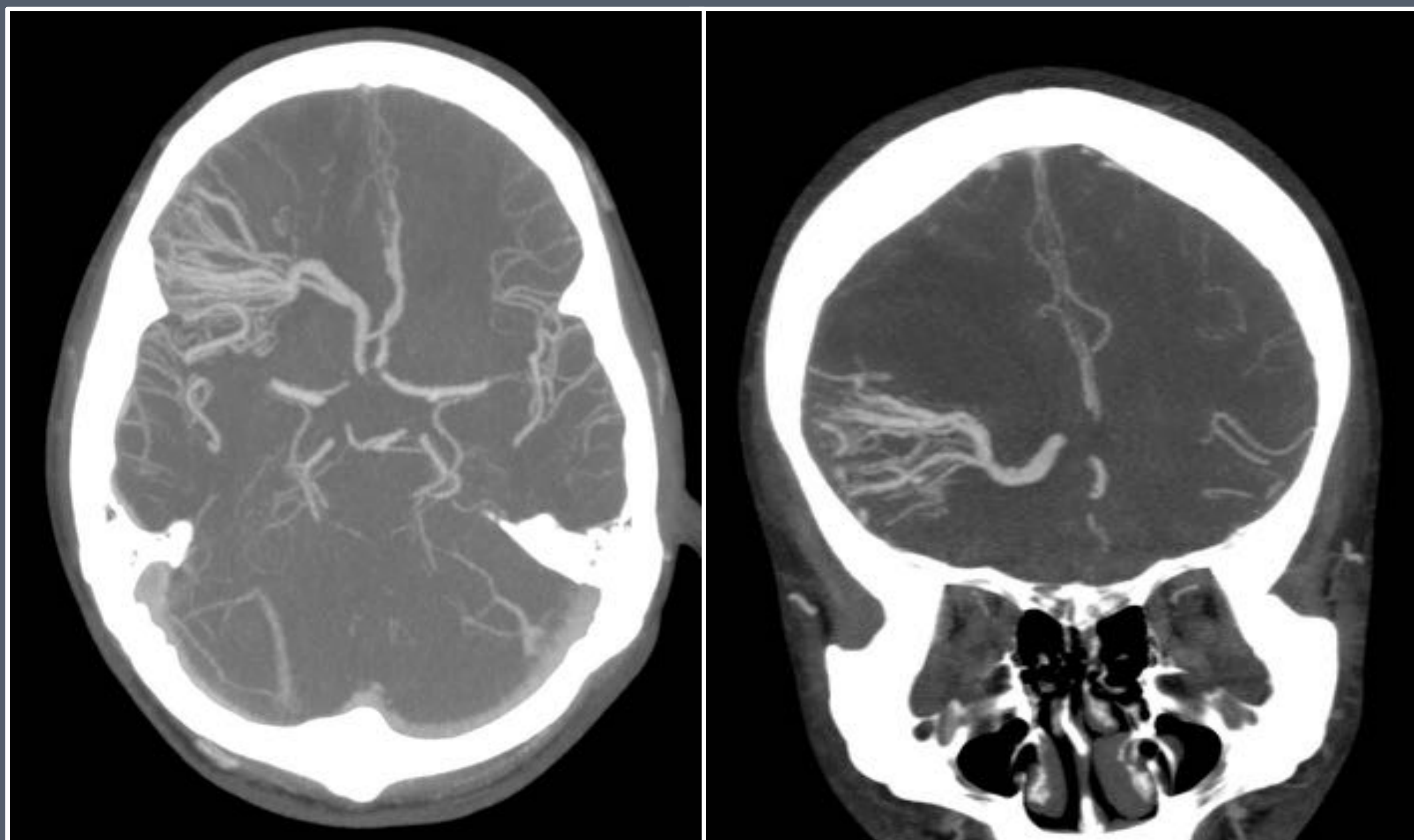
Arteriografía. Fase arterial anodina.
Fase venosa: Se observa AVD cerebelosa
izquierda con colector venoso que drena en la
tórcula



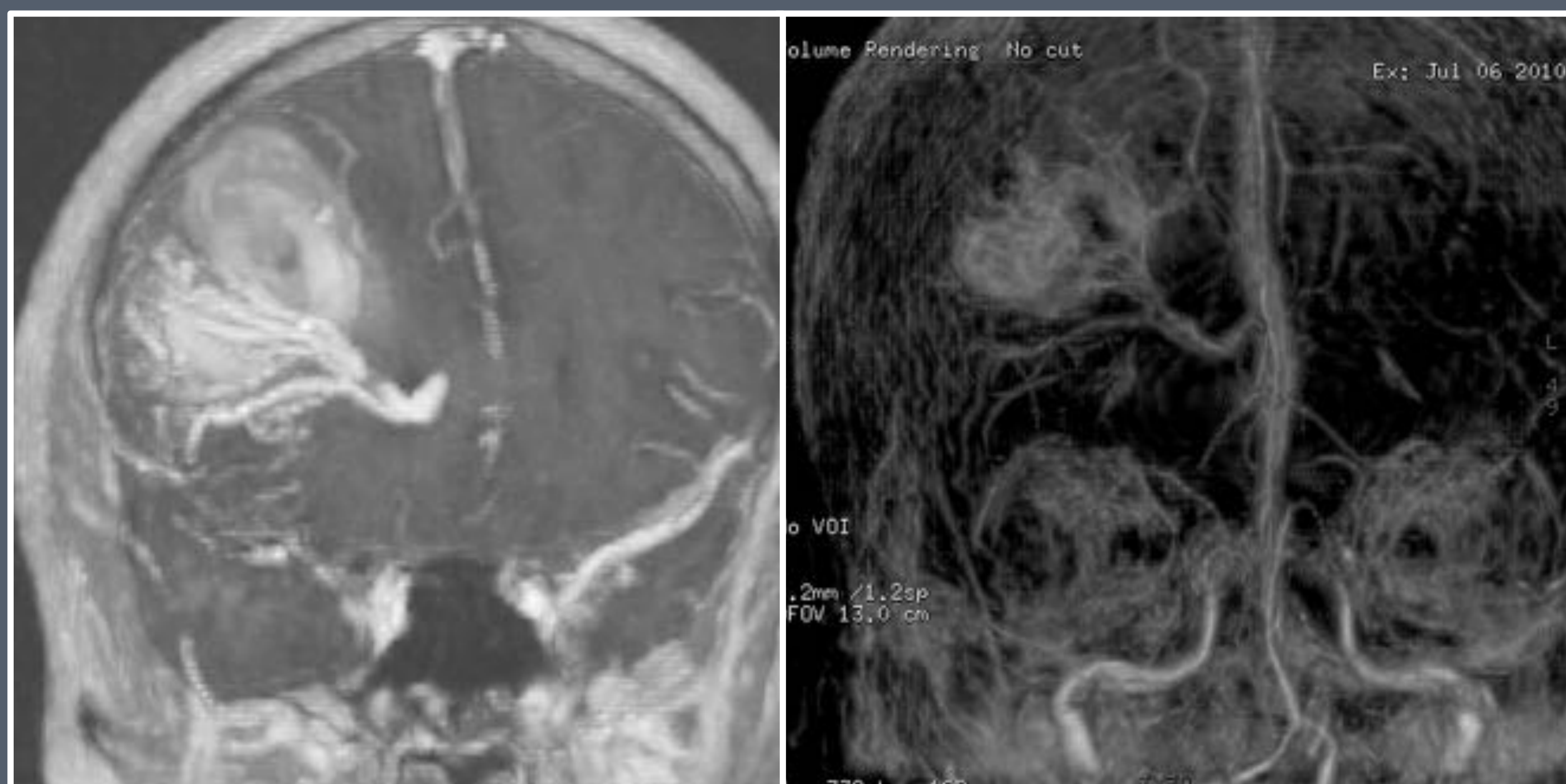


CASO 2

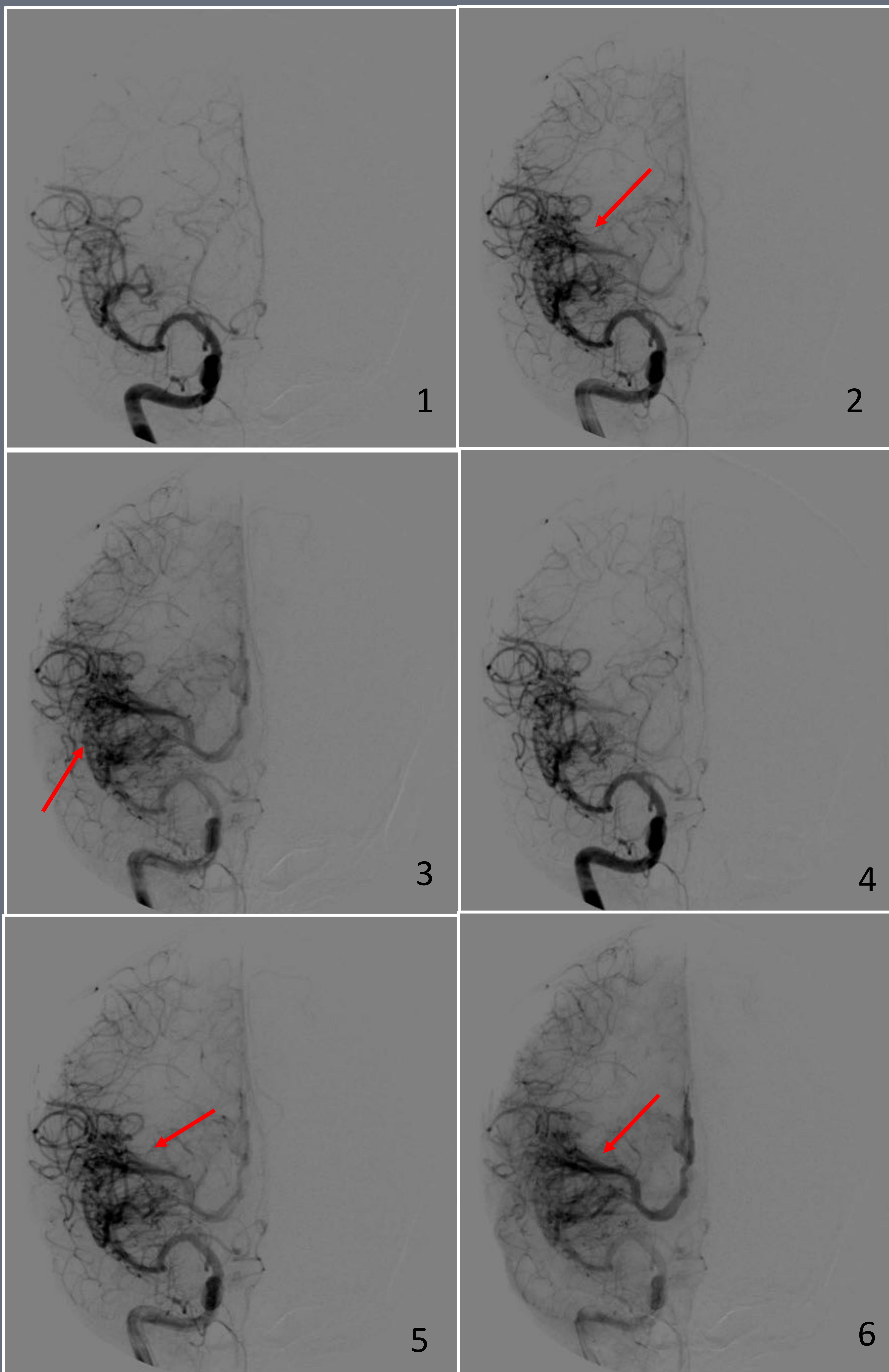
- Varón, 26 años
- 1º motivo de consulta en 2014: epilepsia de novo
- AP: hemorragia frontal derecha, cefalea, mononucleosis
- Se solicita un TC de cráneo y se amplía con AngioRM para completar estudio



AngioTC craneal. Lesión vascular frontal derecha con múltiples vasos venosos que confluyen en cabeza de medusa hacia una vena colectora



AngioRM y
reconstrucción
volumétrica

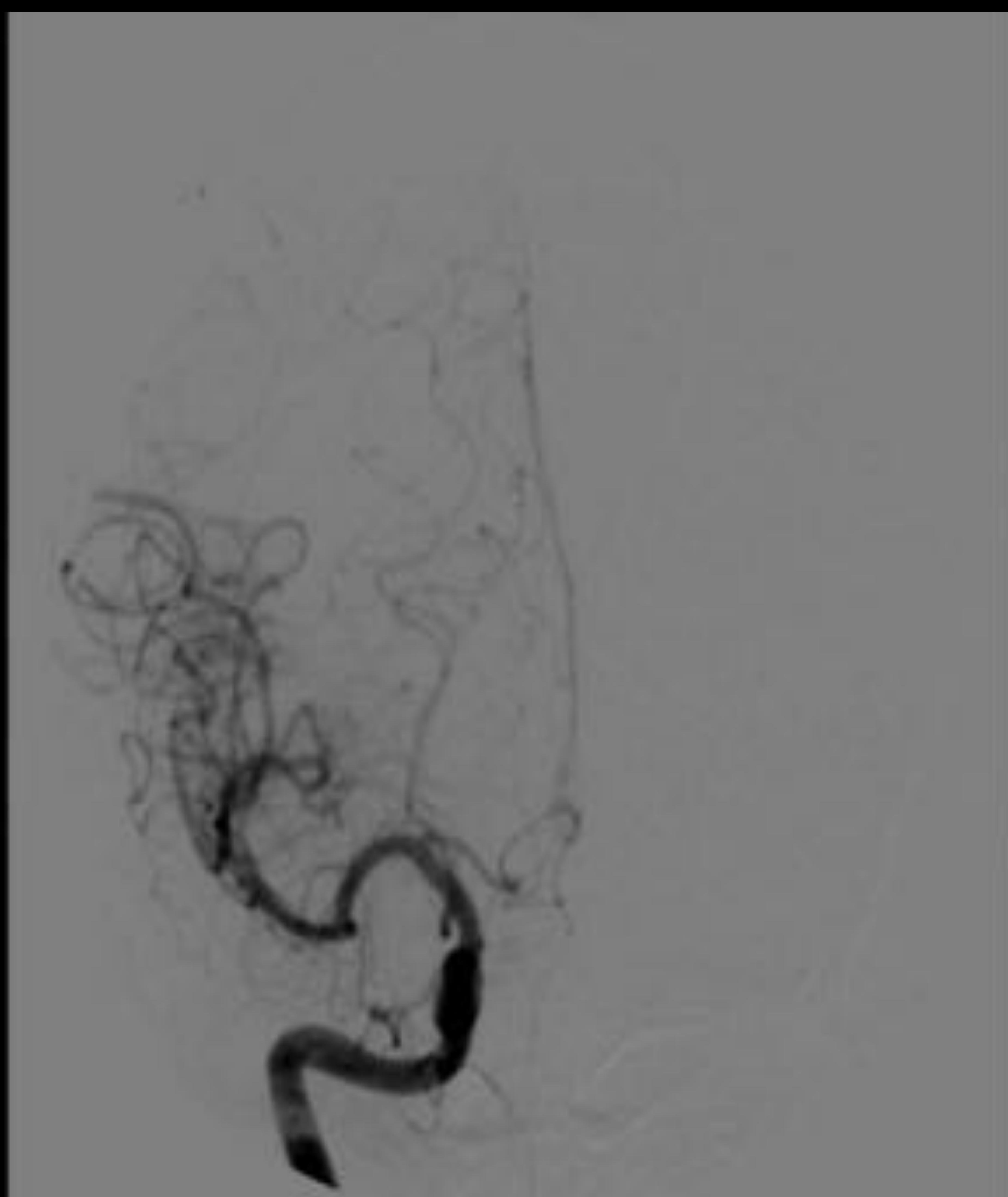


ARTERIOGRAFÍA CEREBRAL: Se observa la malformación venosa frontal derecha, con múltiples venas confluyendo en una vena colectora(Con morfología en cabeza de medusa) así como retorno venoso precoz(es decir retorno venoso que se hace evidente en FASE ARTERIAL), lo que indica la presencia de múltiples microshunt arteriovenosos.

Estos hallazgos son compatibles con una anomalía del desarrollo venoso atípica

ARTERIOGRAFÍA CEREBRAL: Se observa la malformación venosa frontal derecha, con múltiples venas confluyendo en una vena colectora(Con morfología en cabeza de medusa) así como retornoprecoz(es decir retorno venoso que se hace evidente en FASE ARTERIAL), lo que indica venoso la presencia de múltiples microshunt arteriovenosos.

Estos hallazgos son compatibles con una anomalía del desarrollo venoso atípica



Deslizar el puntero del ratón hacia la imagen para volver a visualizar

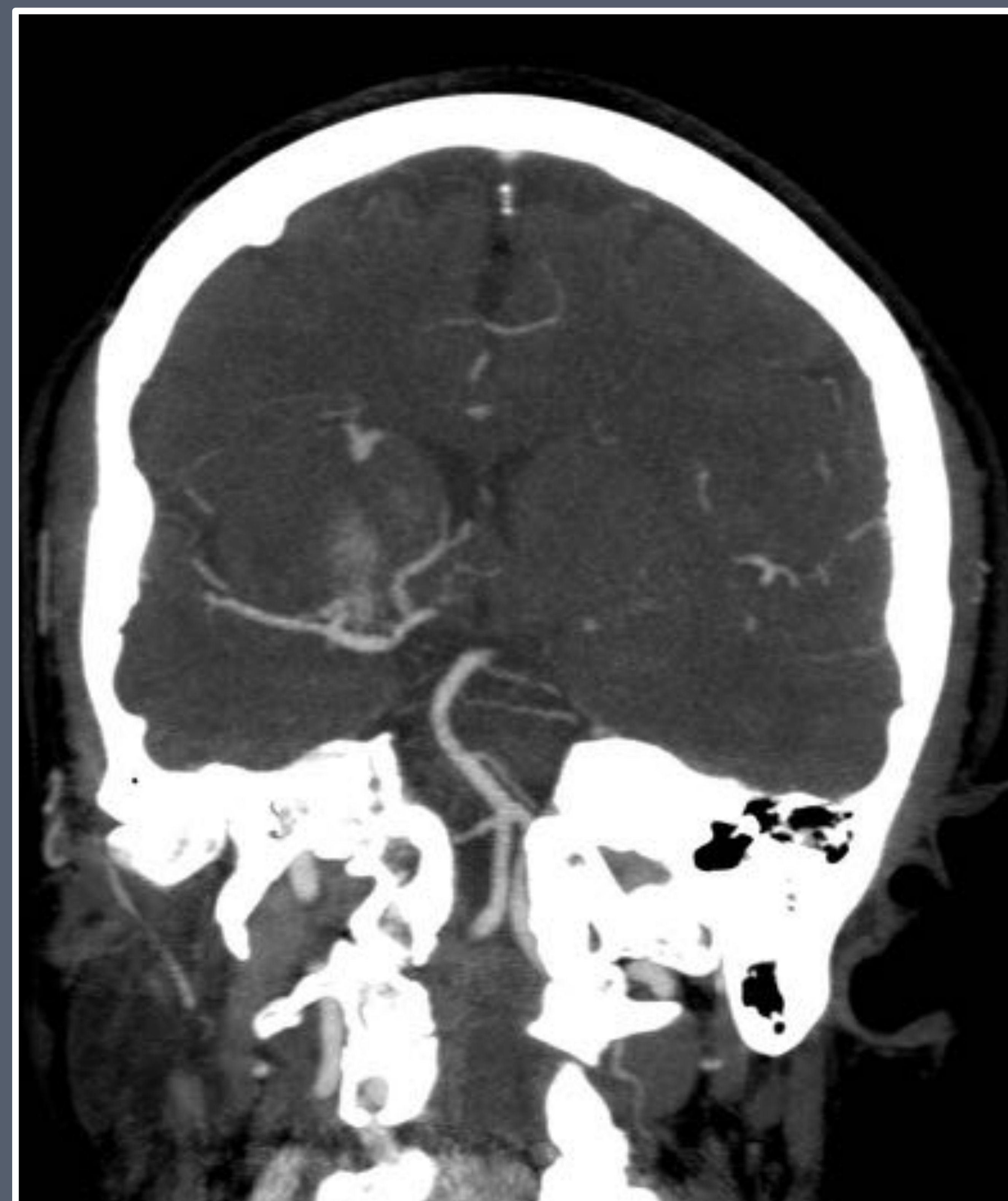
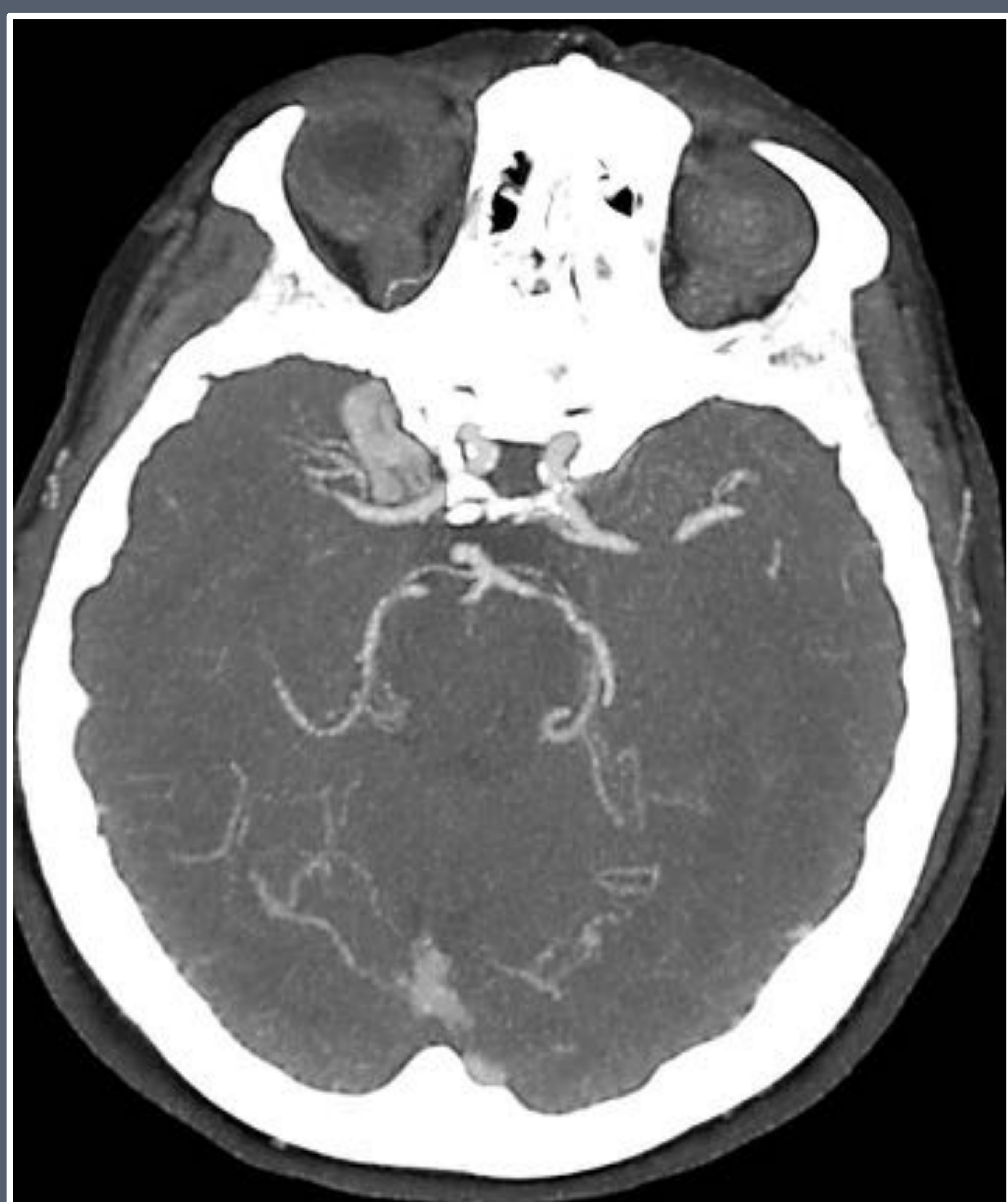


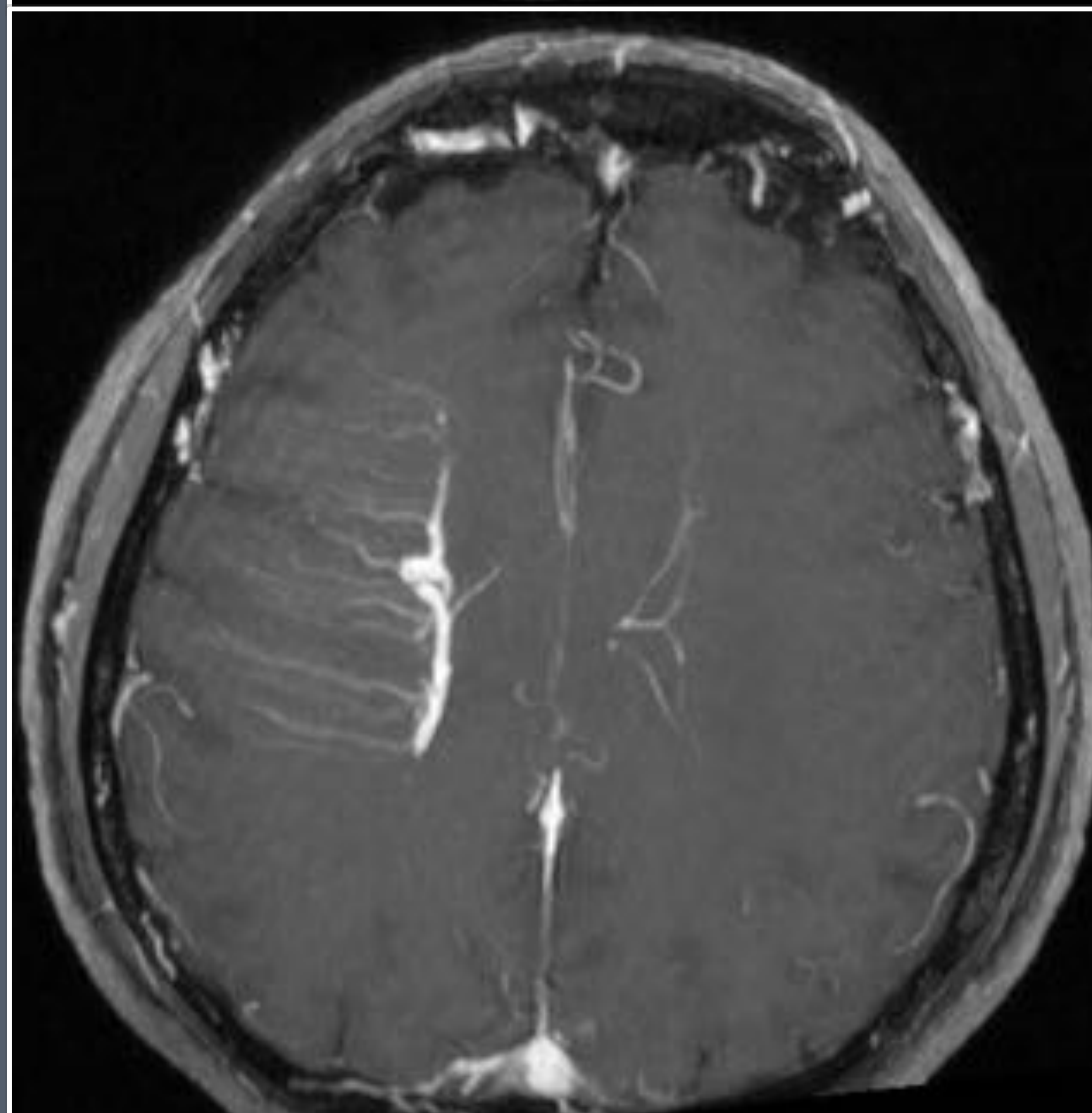
CASO 3

- Mujer, 71 años
- Motivo de consulta: episodio de amaurosis fugaz, oftalmología la derivada para descartar patología isquémica
- AP: urticaria a frigore, dislipemia
- Se solicita TC de cráneo



- TC cráneo: lesión extraaxial, redondeada e hiperdensa derecha así como múltiples calcificaciones en territorio de ganglios de la base derechos, con realce difuso en AngioTC que podría corresponder a cavernomas y microsangrados





AngioTC y RM con contraste. Hipertrofia de vasos venosos frontoparietales derechos profundos que drenan a vena cerebral media derecha, también hipertrófica, en relación con AVD



CASO 4

- Mujer, 25 años
- Motivo de consulta: cefalea intensa
- AP: Fumadoras. ACOs orales. No DM. No HTA.
- Se realiza TC sin contraste I.V con hematoma de ggbb derechos y posteriormente angioTC



- En la región del hematoma intraparenquimatoso de ganglios basales derechos se observa AVD procedente de vena prepontina.
- Resto de AngioTC sin alteraciones



- **ARTERIOGRAFÍA CEREBRAL:** AVD profunda en ganglios basales derechos con colector venoso principal permeable que drena a seno sigmoide izquierdo. Esta AVD tiene un comportamiento típico, sin fístula A-V.

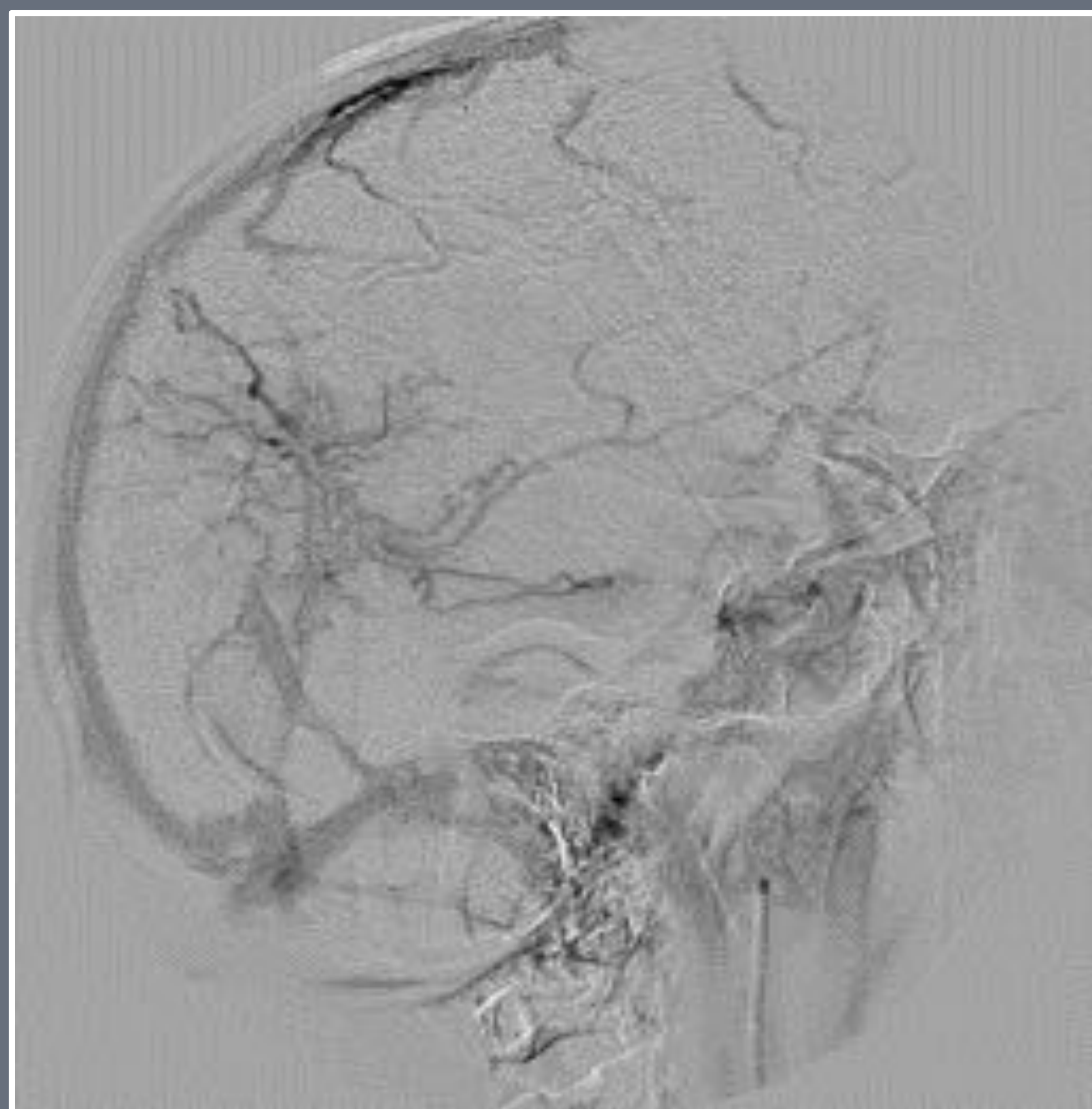
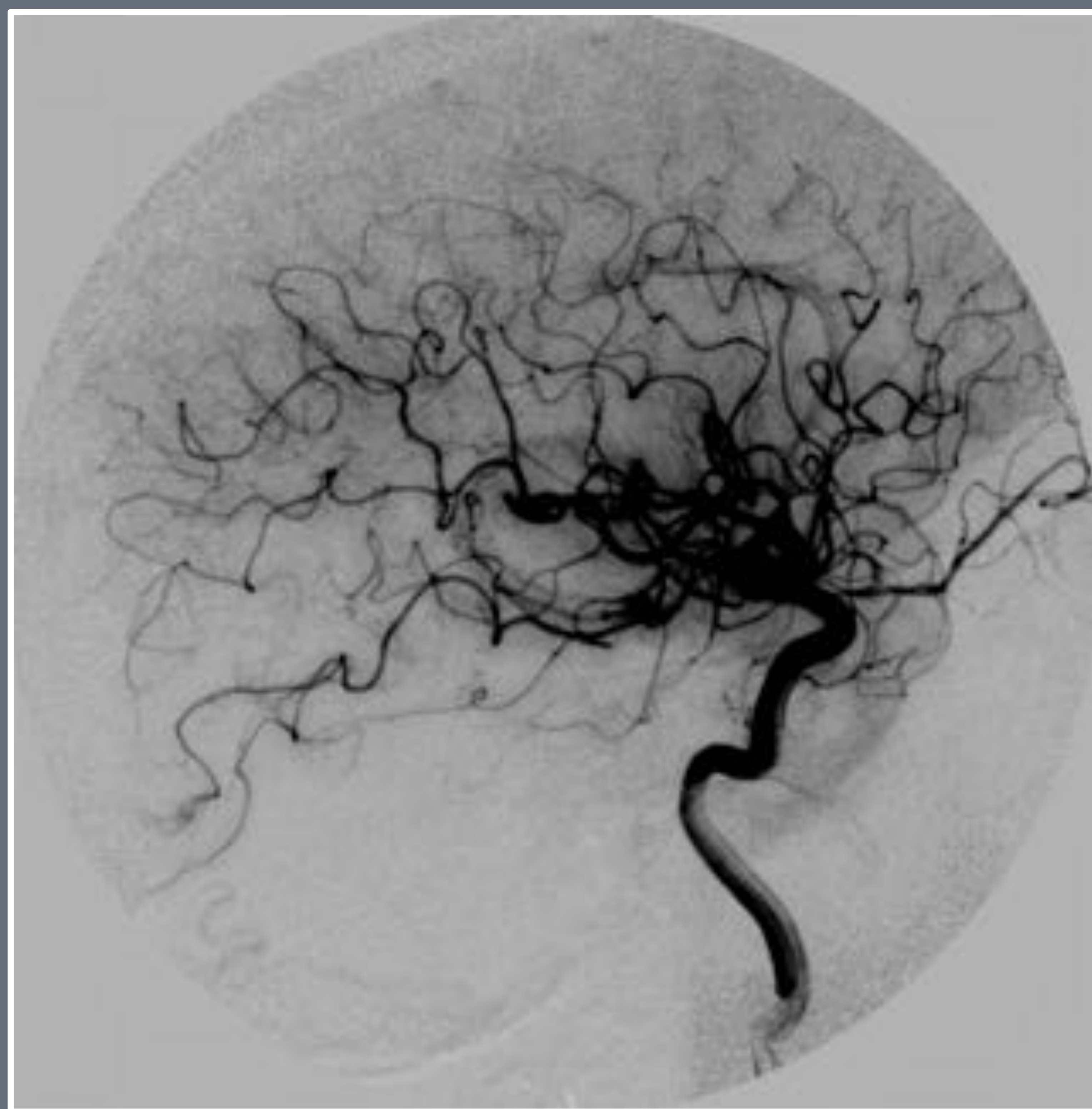


CASO 5

- Varón de 54 años
- Diagnosticado de “MAV” (erróneo) por varios síncope de repetición
- Acude de nuevo al hospital por síncope con pérdida de conocimiento
- Se solicita TC de cráneo sin contraste I.V.



- TC S/C: Gran hematoma agudo parenquimatoso de 32 x 56 mm, paramedial en región occipital derecha con hemoventrículo.
- ANGIOTC: cabeza de medusa con venas drenando a vena colectora principal.



ARTERIOGRAFÍA CEREBRAL: Se observan venas medulares periventriculares posteriores derechas dilatadas, con repleción de contraste tardía y sin repleción de contraste del colector de drenaje venoso.

Estos hallazgos son sugestivos de AVD periventricular derecha con trombosis del colector venoso. No Shunt ni MAV.



CONCLUSIONES

- Las AVD son **habitualmente asintomáticas y no necesitan seguimiento ni tratamiento**, sin embargo excepcionalmente pueden provocar complicaciones y/o sintomatología grave.
- Por lo tanto, ante una **AVD sintomática** sería necesario un **estudio exhaustivo** mediante pruebas de imagen, principalmente para descartar la presencia de otras posibles malformaciones vasculares asociadas, y así poder llegar a un **diagnóstico precoz y a un adecuado tratamiento** de la patología subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

- Aoki R, Srivatanakul K. Developmental Venous Anomaly: Benign or Not Benign. *Neurol Med Chir.* 2016; 56 (9): 534–543
- Yu XG, Wu C, Zhang H, Sun ZH, Cui ZQ. The Management of Symptomatic Cerebral Developmental Venous Anomalies: A Clinical Experience of 43 Cases. *Med Sci Monit.* 2016; 5(22): 4198-4204
- Hanson EH, Roach CJ, Ringdahl EN, Wynn BL, DeChancie SM, Mann ND, Diamond AS, Orrison WW: Developmental venous anomalies: appearance on whole-brain CT digital subtraction angiography and CT perfusion. *Neuroradiology.* 2011; 53: 331–341
- Hong YJ, Chung TS, Suh SH, Park CH, Tomar G, Seo KD, Kim KS, Park IK: The angioarchitectural factors of the cerebral developmental venous anomaly; can they be the causes of concurrent sporadic cavernous malformation? *Neuroradiology.* 2010; 52: 883–891
- Sharma A, Zipfel GJ, Hildebolt C, Derdeyn CP: Hemodynamic effects of developmental venous anomalies with and without cavernous malformations. *Am J Neuroradiol.* 2013; 34: 1746–1751
- Aoki R, Ruiz DS, Yilmaz H, Gailloud P: Cerebral developmental venous anomalies: current concepts. *Ann Neurol.* 2009; 66: 271–283
- Pereira VM, Geibprasert S, Krings T, Aurboonyawat T, Ozanne A, Toulgoat F, Pongpech S, Lasjaunias PL: Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. *Stroke .* 2008; 39(12): 3201–3215
- Developmental venous anomalies: current concepts and implications for management. *Neurosurgery.* 2009; 65(1):20-29
- Fok KF, Holmin S, Alvarez H, Ozanne A, Krings T, Lasjaunias PL. Spontaneous Intracerebral Hemorrhage Caused by an Unusual Association of Developmental Venous Anomaly and Arteriovenous Malformation. *Interv Neuroradiol.* 2006; 12(2): 113–121
- Erdem E, Amole A, Akdol MS, Samant RS, Yasargil GM. Developmental venous anomaly coexisting with a true arteriovenous malformation: A rare clinical entity. *Journal of Neurointerventional Surgery.* 2011; 4(4): 1-7