

Claves para el manejo de las MAV cerebrales: desde el inicio hasta el fin

María del Carmen Maciá Fernández¹, Miguel Ángel Castaño Blázquez², José Antonio de las Heras García³, Blanca Prieto García⁴, Andrea Verdú Seguí⁵

¹⁻⁵Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca.

Objetivo docente:

Explicar en qué consisten las malformaciones arteriovenosas del SNC, sus características radiológicas más frecuentes por las distintas técnicas de imagen (TC, RM y angiografía) e ilustrar los hallazgos radiológicos que ayudarán a decidir su manejo terapéutico y establecer su pronóstico.

Revisión del tema:

MALFORMACIONES CEREBROVASCULARES

A lo largo de los años, las malformaciones cerebrovasculares (MAVs) han sido clasificadas de diversas maneras por muchos autores según (Tablas 1-3):

- Características hemodinámicas
- Características histopatológicas
- Presencia o ausencia de shunts arteriovenosos

Bibliográficamente, la clasificación más aceptada actualmente se basa en la presencia o ausencia de shunts arteriovenosos.

Características hemodinámicas	
Alto flujo	Bajo flujo
Malformaciones arteriovenosas: <ul style="list-style-type: none"> • Malformación AV cerebral (pial/parenquimatosa) • Angiopatía cerebral proliferativa • Fístula AV dural • Fístula AV pial 	Telangiectasia capilar
	Malformaciones venosas: <ul style="list-style-type: none"> • Anomalía del desarrollo venoso • Malformación de la vena de Galeno • Variz cerebral • Sinus pericranii
	Hemangioma cavernoso
	Malformación vascular mixta

Tabla 1. Clasificación de las malformaciones cerebrovasculares según sus características hemodinámicas

Características histopatológicas (Sistema de McCormick)

Malformación arteriovenosa

Angioma venoso

Malformación cavernosa

Telangiectasia capilar

Tabla 2. Clasificación de las malformaciones cerebrovasculares según sus características histopatológicas

Malformaciones cerebrales con shunt AV	Malformaciones cerebrales sin shunt AV
Malformaciones AV	Anomalía del desarrollo venoso
Fístula AV dural	Sinus pericranii
Malformación de la vena de Galeno	Malformación cavernosa
	Telangiectasia capilar

Tabla 3. Clasificación de las malformaciones cerebrovasculares según la presencia o ausencia de shunt AV

Dentro de las MAVs con shunts arteriovenosos, las más frecuentes son las malformaciones AV, seguidas de las fístulas arteriovenosas durales y de las malformaciones de la vena de Galeno.

MALFORMACIONES AV

Terminología

Una malformación arteriovenosa es un "nido" o "enredo" de vasos serpenteantes sin un lecho capilar intermedio.

Epidemiología

La mayoría de las MAV cerebrales son esporádicas y solitarias. Sin embargo, también encontramos varios síndromes mendelianos con MAV cerebrales (Telangiectasia hemorrágica hereditaria o el síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa).

La prevalencia varía entre el 0.04-0.5% de la población, constituyendo el 90% de las malformaciones cerebrales con shunt arteriovenoso.

El pico de presentación ocurre a los 20-40 años, aunque el 25% de los pacientes con MAV se vuelven sintomáticos a los 15 años. No hay diferencias entre ambos sexos.

Presentación clínica

La cefalea debido a hemorragia intraparenquimatosa es la presentación más común (50% de los pacientes).

Las convulsiones y los déficits neurológicos focales son los síntomas iniciales en un 25%.

Historia natural y pronóstico

El riesgo anual de hemorragia es del 3%, pero, dependiendo de las características clínicas y anatómicas de la MAV, el riesgo puede ser tan bajo como el 1% anual (en pacientes cuya presentación inicial no era hemorrágica) o tan alto como el 33% en lesiones hemorrágicas con localización profunda del cerebro, tronco del encéfalo o drenaje venoso exclusivamente profundo.

Otras características asociadas con el sangrado incluyen aneurismas intranidales, trombosis y estenosis del drenaje venoso, debido al aumento de presión dentro de la MAV y consecuente rotura.

Patología

El origen de las malformaciones arteriovenosas sigue siendo incierto, aunque a menudo se atribuye a defectos congénitos del desarrollo vascular caracterizados por una angiogénesis defectuosa.

Las MAV son redes vasculares anormales que constan de tres componentes distintos: (1) arterias de alimentación, (2) un nido central, y (3) venas de drenaje.

Existe correlación entre los hallazgos histopatológicos y los hallazgos por imagen:

- Microscópicamente, los vasos que forman la MAV, pueden presentar tanto paredes displásicas y finas como hiperplasia intimal con fibrosis o hialinización.
- Las arterias de alimentación 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.
- Calcificaciones murales y cambios inflamatorios perivasculares pueden estar presentes.
- La MAV está rodeada de **parénquima cerebral anormal, con tejido gliótico y no funcional.**

Localización

El **85%** de las malformaciones AV son **supratentoriales**, localizadas en los hemisferios cerebrales.

Sólo un 15% se encuentran en la fosa posterior.

Tamaño

Tamaño intermedio con un nido de unos 2-6 cm de diámetro.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

TC sin CIV (Fig. 1 y Fig. 2):

Las MAV se asemejan a una bolsa de gusanos formados por una maraña de vasos con **poco o ningún efecto masa** sobre el cerebro adyacente.

La TC sin CIV, muestra numerosos vasos tortuosos bien delimitados y ligeramente hiperdensos. La presencia de calcificaciones es común.

Las MAV pueden presentar forma de cuña, con la base cerca de la corteza y el vértice apuntando hacia los ventrículos.

Las venas de drenaje dilatadas a menudo se encuentran en la superficie cortical.

TC con CIV (Fig. 3):

Realce homogéneo de los tres componentes.

Fig. 1. TC craneal sin CIV en una mujer de 27 años con cefalea, rigidez de nuca y desorientación. Se observa hematoma intraparenquimatoso agudo localizado en ganglios de la base derechos, abierto al sistema ventricular con hidrocefalia secundaria. Múltiples imágenes hiperdensas, de morfología tubular y tortuosa que conectan con la lesión anterior, la vena de Galeno y el seno recto, correspondientes a venas de drenaje de una MAV.



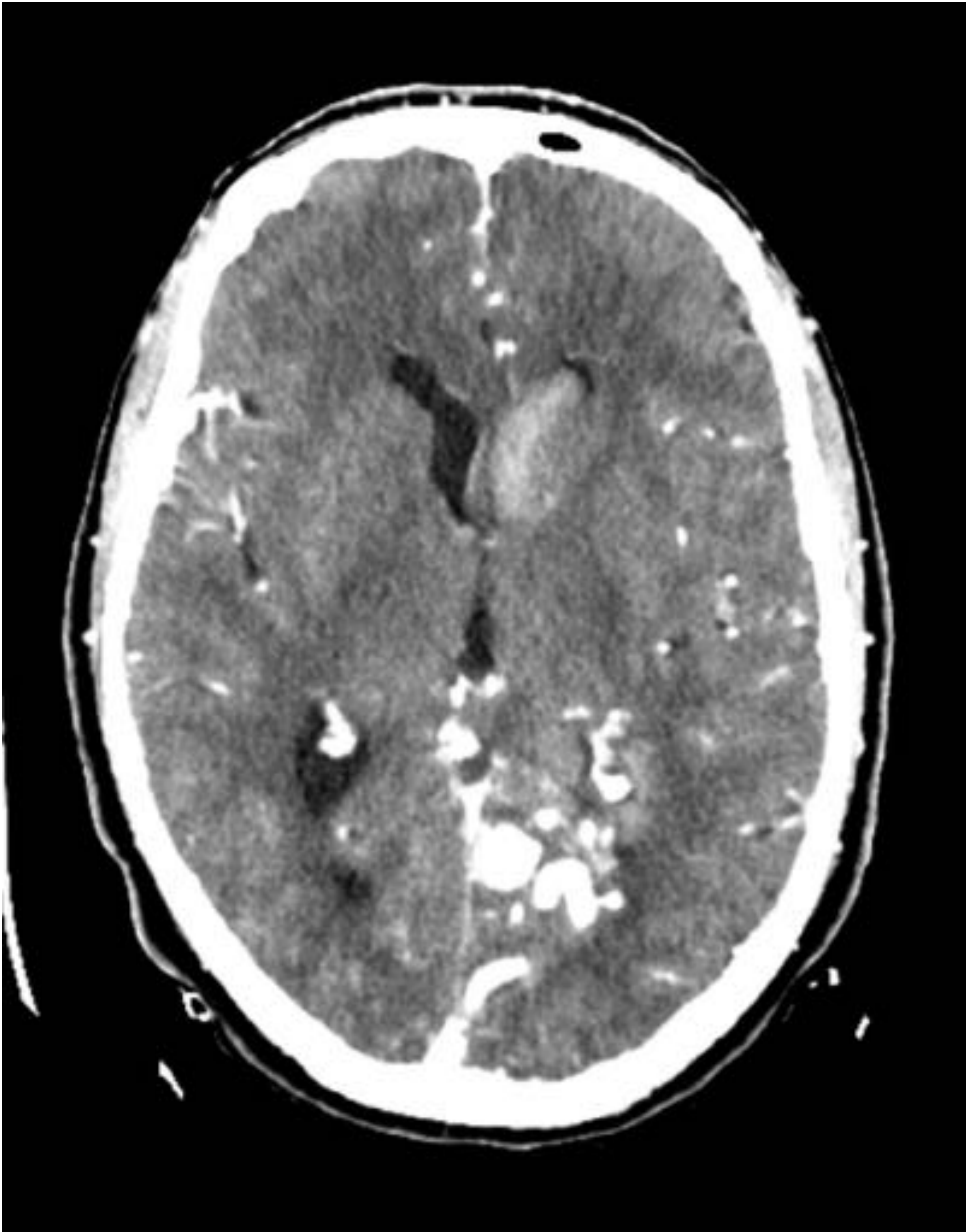
References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Fig. 2. Cortes axiales de TC craneal sin CIV, en varón de 63 años con cefalea brusca. A nivel occipital izquierdo se visualiza hematoma intraparenquimatoso agudo abierto al sistema ventricular secundario a rotura de MAV (hiperdensidades serpenteantes con calcificaciones groseras que realzan de forma homogénea tras la administración de CIV).



References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Fig. 3. Cortes axiales de TC con CIV del mismo paciente de la Fig. 2. Se evidencia realce homogéneo de los tres componentes de la MAV; arterias de alimentación, nido central y venas de drenaje dilatadas.



References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

RM (Fig. 4):**Secuencias potenciadas en T1**

- La señal varía dependiendo de la velocidad, dirección del flujo, y de la presencia/antigüedad de la hemorragia.
- Vacíos de señal en forma de panal.

Secuencias potenciadas en T2

- Maraña de vacíos de flujo serpenteantes, en “panal de abejas”.
- Hemorragia variable.
- Tejido cerebral escaso o inexistente en el interior del nido.
- Puede existir algo de tejido gliótico con aumento de señal.

FLAIR

- Vacíos de flujo \pm señal aumentada en tejido circundante (gliosis).

T2* en EG

- “Florecimiento” si se produce hemorragia.

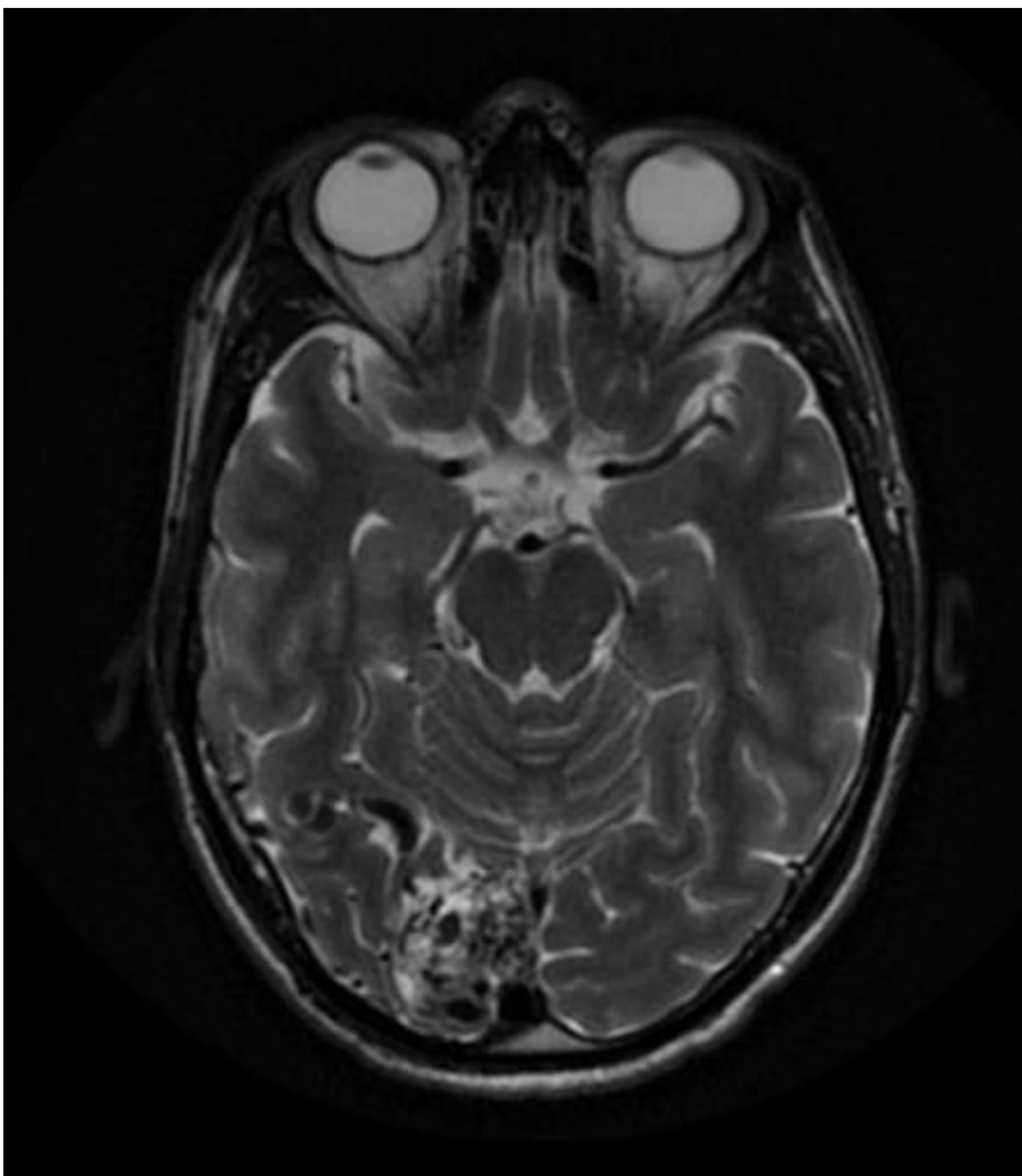
T1 con contraste (T1+C)

- Realce muy marcado del nido y de las venas de drenaje.
- El flujo rápido puede no mostrar realce (“vacío de señal”).

ARM

- Muy útil para una visualización macroscópica del flujo, tras embolización/radioterapia.

Fig. 4. RM axial potenciada en T2 de un varón de 26 años que acude por cefalea resistente a tratamiento. Se visualiza MAV parietooccipital derecha con múltiples vacíos de señal en “panal de abeja”. Se identifica nido de aproximadamente 3 cm, con múltiples aferencias que provienen de la ACM y ACP derechas. Drenajes venosos varicosos tanto superficiales como profundos. Asocia aumento de señal del tejido circundante debido a gliosis. Incidentalmente, se objetiva lesión en lóbulo frontal derecho sospechosa de glioma de bajo grado.



References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Angiografía cerebral (fig. 5):

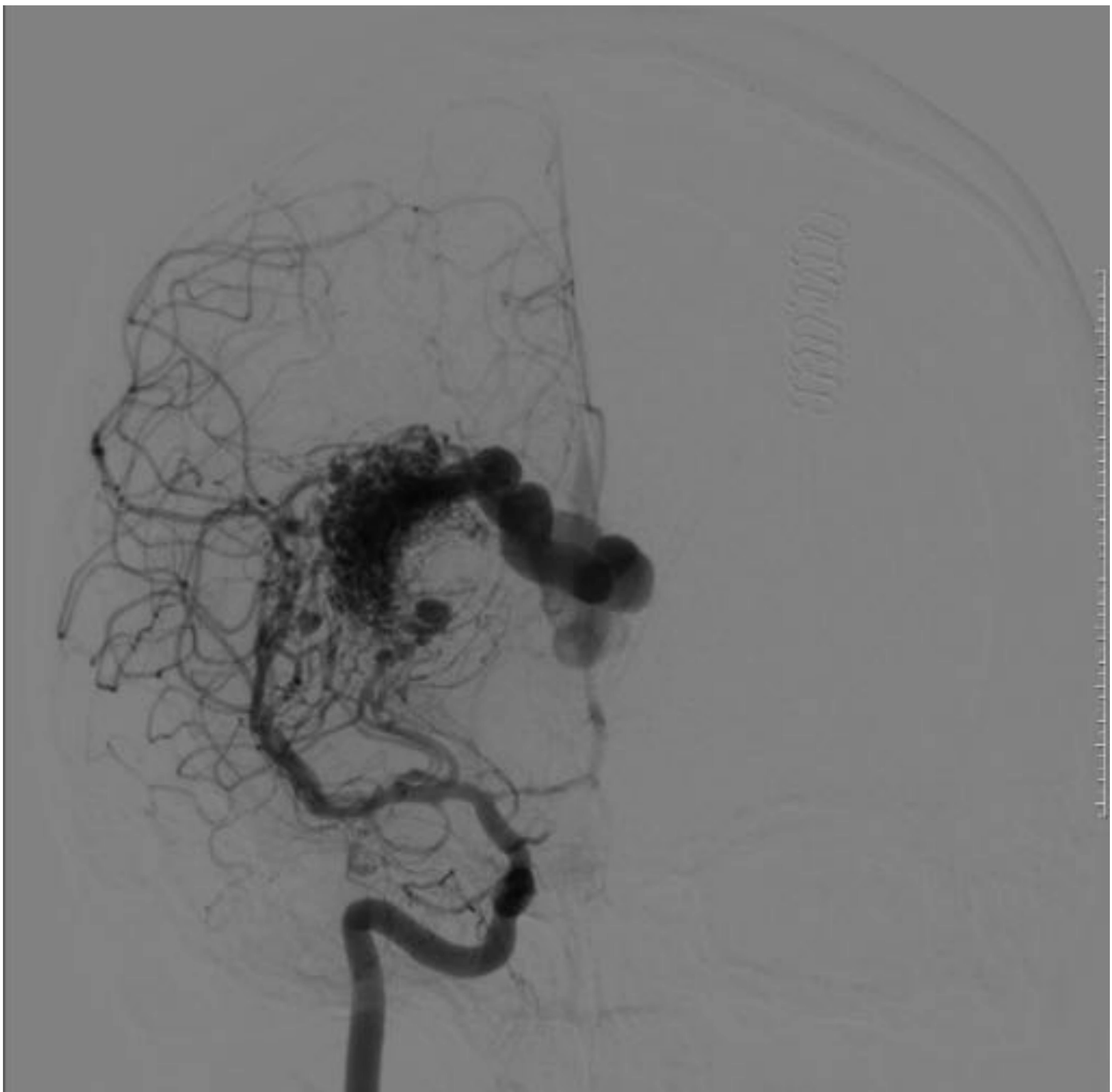
Se trata de una técnica tanto diagnóstica como terapéutica y se considera el **Gold standard**, ya que es capaz de precisar la ubicación, el número de vasos de alimentación y el patrón de drenaje.

Se evalúan los tres componentes de la MAV (las arterias nutricias, el nido y el drenaje venoso).

En la arteria nutricia podemos encontrar un aneurisma inducido por flujo en un 10-15%. Este porcentaje se incrementa, pudiendo encontrar un aneurisma intranidal en más del 50%.

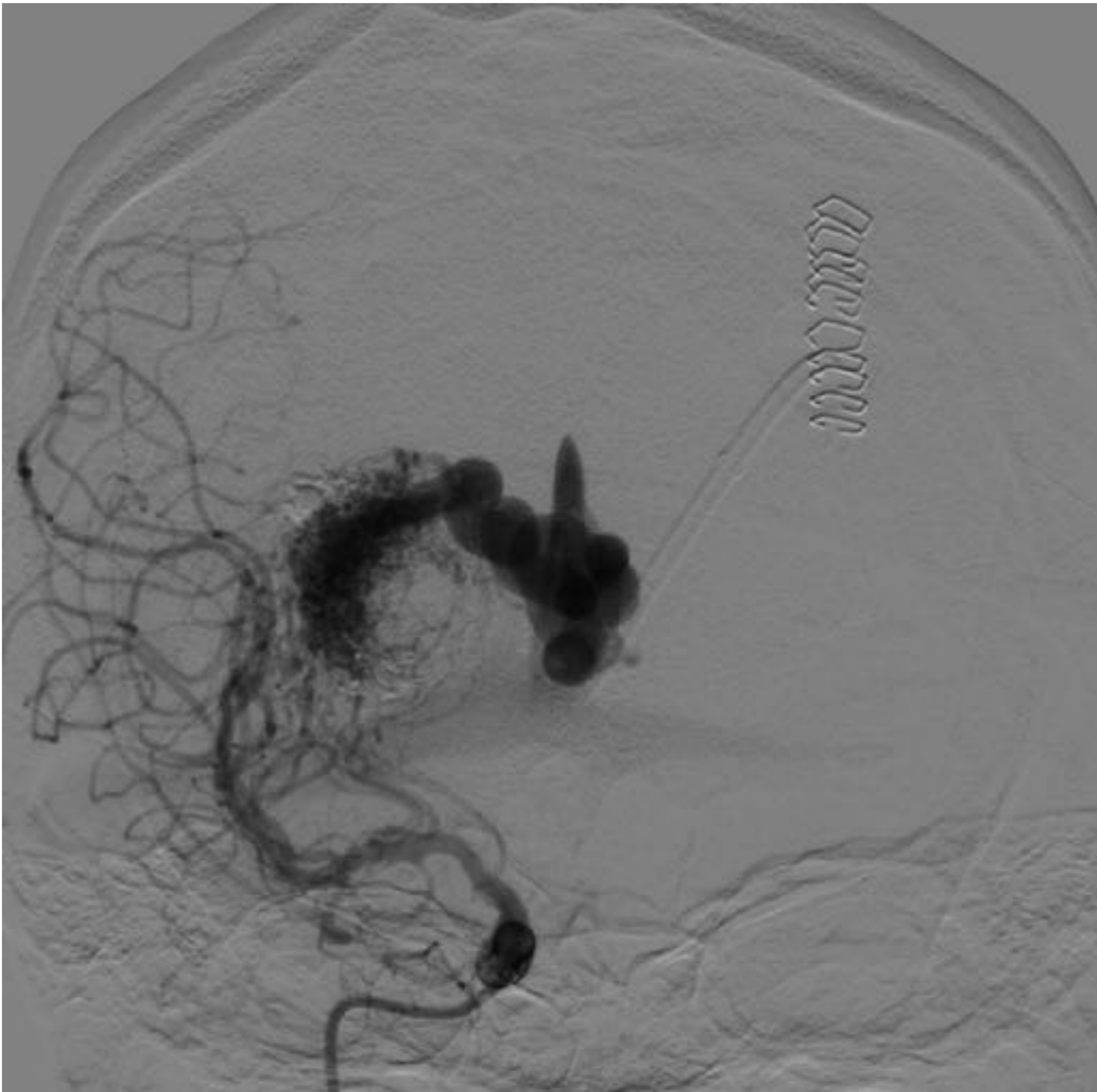
No hay lecho capilar intermedio entre las arterias nutricias y las venas de drenaje de una MAV, por lo que se produce una derivación arteriovenosa directa dentro del nido. Las venas de drenaje suelen opacificarse en una fase arterial tardía (venas de "drenaje precoz"). Las venas que drenan la MAV suelen ser grandes, tortuosas y ejercer un efecto de masa local en la corteza adyacente. La estenosis de una o más venas de drenaje puede elevar la presión intranidal y contribuir a la hemorragia de la MAV.

Fig. 5. Angiografía cerebral realizada a la paciente del la Fig. 1, cinco días después. Se objetiva MAV en ganglios basales derechos, con aporte arterial de ramas terminales de la ACM derecha y lenticuloestriadas, con venas de drenaje dilatadas y tortuosas (visualizadas en fase arterial tardía). Se identifica aneurisma intranidal a nivel terminal de rama lenticuloestriada, que se considera el punto de sangrado. Se realiza cateterización supraselectiva de la rama lenticuloestriada y embolización del aneurisma, con buen resultado.



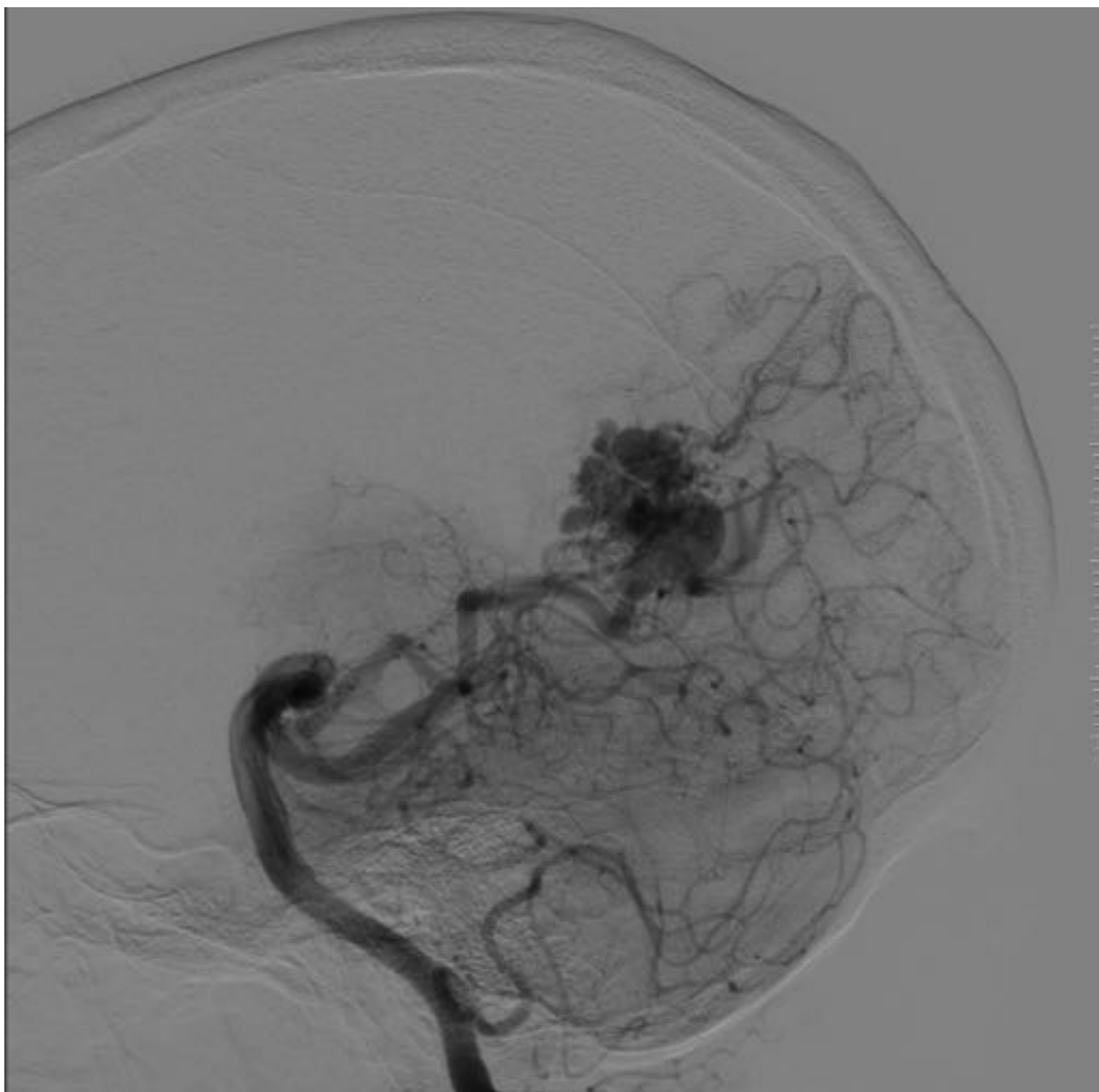
References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Fig. 6. Se realiza nueva **angiografía cerebral** tras 2 semanas, identificando otro aneurisma localizado en el compartimento superior de la malformación. Se procede a la embolización del mismo, con cierre completo del aneurisma y de las aferencias arteriales dependientes.



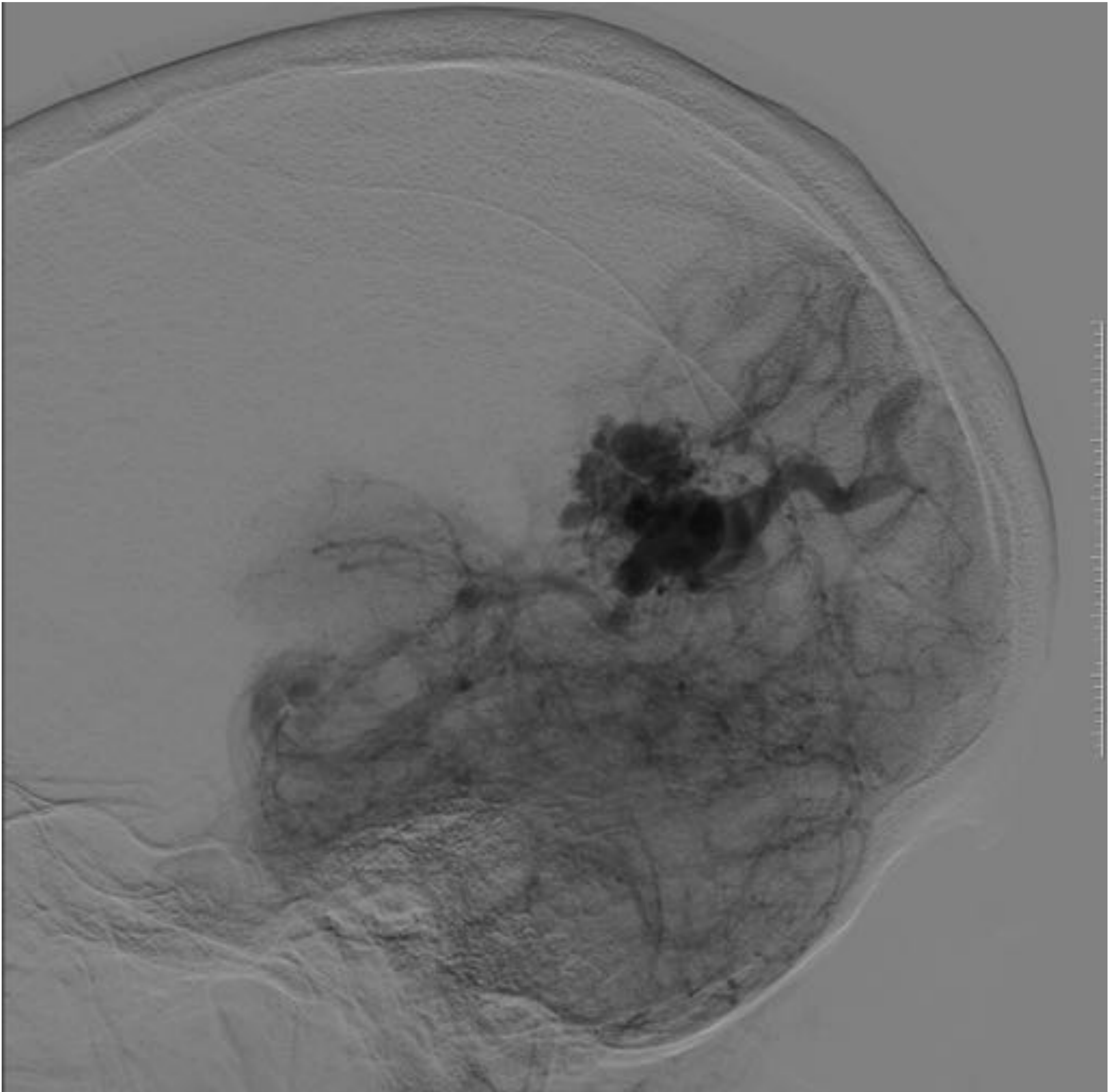
References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Fig. 7. Angiografía cerebral del paciente de las figs. 2 y 3. Se confirma MAV occipital izquierda de 18 x 15 x 15 mm con aporte arterial de ACP izquierda. Presenta aneurisma venoso de aproximadamente 10 mm, con única vena de drenaje superficial con estenosis próxima a la entrada del seno sagital superior. Asimismo, se evidencian dos aneurismas intranidales. MAV grado II según la clasificación de Spetzler Martin.



References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Fig. 8. Angiografía cerebral del paciente de las figs. 2 y 3. Se confirma MAV occipital izquierda de 18 x 15 x 15 mm con aporte arterial de ACP izquierda. Presenta aneurisma venoso de aproximadamente 10 mm, con única vena de drenaje superficial con estenosis próxima a la entrada del seno sagital superior. Asimismo, se evidencian dos aneurismas intranidales. MAV grado II según la clasificación de Spetzler Martin.



References: Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca - Salamanca/ES

Tratamiento

Para el tratamiento se usan múltiples escalas, pero la más utilizada es la escala de **Spetzler Martin** (Figs. 9 y 10).

Esta escala divide las MAV en 5 grados según el tamaño, la localización y el drenaje venoso de la lesión.

El **tamaño** de la MAV será el diámetro máximo del nido de la malformación. Un tamaño menor de 3 cm obtendrá un punto, entre 3 y 6 cm dos puntos y más de 6 cm, tres puntos.

En cuanto a la **localización**, se divide en elocuente o no elocuente. Las áreas elocuentes se consideran aquellas que si se encuentran dañadas producen un déficit neurológico (área sensitivomotora, zona cerebral del lenguaje, córtex visual, tálamo, hipotálamo, cápsula interna, tronco del encéfalo, pedúnculos cerebelosos o núcleos cerebelosos profundos).

El **drenaje** se divide en profundo o superficial, siendo considerado superficial si todo el drenaje de la malformación es a través del sistema venoso cortical. Profundo es cuando alguna parte del drenaje se realiza a través de venas profundas como las venas cerebrales internas, venas basales o vena cerebelosa precentral.

TRATAMIENTO

Fig. 9. Escala Spetzler-Martin

Escala Spetzler-Martin	
Tamaño	<ul style="list-style-type: none"> - Pequeño (<3 cm) = 1 - Medio (3-6 cm) = 2 - Grande (>6 cm) = 3
Localización	<ul style="list-style-type: none"> - No elocvente = 0 - Elocvente = 1
Drenaje venoso	<ul style="list-style-type: none"> - Sólo superficial = 0 - Componente profundo = 1
*Grado = (tamaño) + (elocuencia) + (drenaje venoso); esto es (1, 2 ó 3) + (0 ó 1) + (0 ó 1)	

Fig. 10. Grados según Spetzler-Martin

Grados Spetzler-Martin
Grado I = 1 punto
Grado II = 2 puntos
Grado III = 3 puntos
Grado IV = 4 puntos
Grado V = 5 puntos

Tratamiento

Para el tratamiento se utiliza la escala Spetzler-Martin agrupada en clases. Los grados I y II forman la clase A, el grado III forma la clase B y los grados IV y V forman la clase C (ver fig. 11).

- El tratamiento recomendado para la **clase A** es la resección microquirúrgica.
- La **clase B** requiere un enfoque más individualizado que se basa en técnicas microquirúrgicas, endovasculares y radioquirúrgicas.
- Para la **clase C** se recomienda un tratamiento conservador por la alta morbilidad y mortalidad asociada a las técnicas quirúrgicas. No obstante, cuando el paciente presenta múltiples hemorragias, aneurismas o déficit neurológico progresivo se plantea la posibilidad de ser más agresivos.

Fig. 11. Paradigma de tratamiento según clasificación de Spetzler-Martin

Fig. 11: Tercera propuesta de clasificación de las MAVs con paradigma de tratamiento		
Clase	Grado según Spetzler-Martin	Manejo
A	I & II	Resección
B	III	Tratamiento multimodal
C	IV & V	No tratamiento
Excepciones al tratamiento de la Clase C: hemorragias recurrentes, déficit neurológico progresivo, presencia de aneurismas		

Complicaciones

Las tasas de morbilidad, mortalidad y obliteración después del tratamiento varían significativamente en la literatura según las características específicas de las MAVs.

Generalmente, la mortalidad quirúrgica es de aproximadamente un 3% con una morbilidad permanente del 9%.

Se han informado de complicaciones relacionadas con las embolización de MCVs en aproximadamente un 10% y una morbilidad tras radiocirugía del 10%.

Existen muchas complicaciones relacionadas con el tratamiento de esta entidad: hemorragia, accidente cerebrovascular isquémico, trombosis venosa, vasoespasmo, infección, convulsiones, radionecrosis (radiocirugía).

Aunque es poco frecuente, el edema y la hemorragia cerebral en el postoperatorio de MAV de alto flujo es potencialmente devastadora. Existen dos hipótesis que explican este fenómeno: ruptura de la presión de perfusión cerebral normal e hiperemia oclusiva.

Complicaciones

Ruptura de la presión de perfusión cerebral normal

Descrita por Spetzler y Wilson en 1978. Los autores postulan que la elevación mantenida del flujo de la MAV induce hipotensión crónica reactiva en el parénquima cerebral normal adyacente, y como consecuencia de ello se producen en este tejido cambios tales como dilatación arteriolar crónica y pérdida de la autorregulación normal.

Por tanto, cuando una MAV es resecada quirúrgicamente o cuando se realiza el cierre de aferencias (bien por microcirugía o tratamiento endovascular) se produce un aumento del flujo hacia el área isquémica vecina, la cual es incapaz de regularlo, y puede ocurrir edema cerebral maligno y/o hemorragias incontrolables.

Hiperemia oclusiva

En 1993, Al-Rodhan et al. propuso una alternativa a la teoría anterior, que concluía que las complicaciones de hemorragia y edema asociadas a la resección de las malformaciones con alto flujo se debían a dos mecanismo correlacionados; 1) La sangre arterial estancada en las arterias de alimentación y en las ramas parenquimatosas producen empeoramiento de la hipoperfusión y de la isquemia existente con la siguiente hemorragia y/o edema en estas áreas y 2) la obstrucción del flujo venoso de drenaje cerebral adyacente a la MAV con la hiperemia pasiva secundaria, ectasia y arterialización.

Seguimiento

La Angiografía con sustracción Digital (DSA) postoperatoria es fundamental para confirmar la completa resección de la MAV.

Si la DSA confirma la resección completa, la MAV rara vez reaparece, excepto en pacientes pediátricos. Para estos pacientes, la DSA debe repetirse cinco años después del tratamiento inicial.

La evolución natural de las MAV parcialmente tratadas o residuales es similar a las no tratadas. Por lo tanto, el tratamiento parcial rara vez se justifica.

Las MAV residuales o recurrentes deben evaluarse para un tratamiento adicional y el riesgo debe analizarse de forma individual.

CONCLUSIÓN

Las malformaciones AV son las malformaciones cerebrovasculares con shunts arteriovenosos más frecuentes, donde las pruebas de imagen constituyen un método importante para su diagnóstico e incluso tratamiento. Por tanto, es fundamental saber realizar un estudio óptimo y tener los conocimientos adecuados con el fin de reconocer dicha entidad.