

Malformación Arteriovenosa Cerebral

A propósito de un caso y revisión bibliográfica

Fernández Martínez Sergio Carlos, Jiménez Flores Víctor Manuel¹, Lezama Ordaz Oscar² Santibáñez Arnulfo³
Díaz Martínez Itzel⁴, Meneses Lara José Eduardo⁵

Coordinador Clínico De Educación e Investigación en Salud Unidad de Medicina Familiar Número 22. IMSS Teziutlán Puebla.

¹ Médico Internista. Hospital General de Zona Número 23. IMSS Teziutlán Puebla.

^{2,3} Médicos Radiólogos del Hospital General de Zona Número 23. IMSS Teziutlán Puebla y Hospital General de Zona Número 05 IMSS Metepec Atlixco Puebla

^{4,5} Especialidad en Medicina Familiar; Unidad de Medicina Familiar Número 22. IMSS Teziutlán Puebla.

Resumen

Resumen: Las malformaciones arteriovenosas representan un grupo extenso y heterogéneo de lesiones. Su patogénesis se atribuye al desarrollo anómalo del propio sistema vascular cerebral, aunque la anomalía responsable o desencadenante continúa siendo un motivo de controversia. Dichas anomalías se caracterizan por ser congénitas y por representar un verdadero desafío diagnóstico y terapéutico. El presente caso trata de un paciente masculino de 68 años de edad quien inicia su protocolo de estudio por la presencia de un cuadro caracterizado por crisis convulsivas.

Abstract

Arteriovenous malformations represent a large and heterogeneous group of lesions. Its pathogenesis is attributed to the anomalous development of the cerebral vascular system itself, although the responsible or triggering anomaly continues to be a source of controversy. These anomalies are characterized by being congenital and by representing a real diagnostic and therapeutic challenge. The present case deals with a 68-year-old male patient who begins his study protocol due to the presence of a condition characterized by seizures.

Palabras clave: malformación, sistema vascular, congénitas.

Keywords: malformation, vascular system, congenital.

1. REPORTE DEL CASO

Antecedentes de importancia: Se trata de paciente masculino de 68 años, Originario y residente de Teziutlán. Antecedentes no patológicos, escolaridad; quinto de primaria, obrero de mina, actualmente pensionado. Tabaquismo desde los 17 años de edad con un promedio 3 a 4 cigarros al día. Ingesta de alcohol por 42 años actualmente suspendido hace 8 años. Esquema SARSCOV2 completo. Antecedentes personales, Epilepsia diagnosticada a los 58 años de edad, de causa desconocida, actualmente con tratamiento suspendió (Valproato de Magnesio de 200mg) desde hace 3 años. Hiperplasia Prostática Benigna en tratamiento con Tamsulosina 0.4mg.

Padecimiento actual: Acude por presentar crisis convulsivas tónico clónico generalizadas en 6 ocasiones desconociendo el tiempo de duración, niega pródromos y refiere presencia de agotamiento postictal sin referir tiempo de permanencia Menciona el paciente estar ocho meses sin tratamiento para su epilepsia. Por lo que se reinicia ingesta de Valproato de magnesio 200mgs cada 12 horas, posterior ha evento convulsivo.

Exploración física: Signos vitales dentro de parámetros normales. Paciente orientado en tiempo, lugar y persona. Exploración neurológica y de pares craneales dentro de lo normal, ojos pupilas isométricas, con

respuesta a estímulo luminoso, cavidad oral sin lesiones, cuello sin rigidez, tórax sin compromiso, con ruidos cardiacos rítmicos de tono e intensidad normal, murmullo vesicular audible, abdomen con perístalsis normo activa, blando depresible, sin dolor, extremidades sin edema, fuerza de acuerdo a la escala de Daniels 5/5, sensibilidad conservada.

Estudios de apoyo diagnóstico y resultados: Se le realiza Resonancia Magnética de cráneo obteniéndose los siguientes hallazgos: Imagen ocupante de espacio, hiperdensa, oval, localizada a nivel del lóbulo frontal derecho con edema periférico y realce postcontraste, identificando la presencia de múltiples venas de drenaje de localización extra-axial, de hasta 1.5cm en región frontal y temporal derecha, así como evidencia de drenaje hacia las venas cerebrales internas en relación con malformación arteriovenosa.



Figura 1. Resonancia Magnética

a) Imagen ocupante de espacio, hiperdensa, oval, localizada a nivel del lóbulo frontal derecho. **b)** Evidencia de drenaje hacia las venas cerebrales internas en relación con malformación arteriovenosa.

Interconsultas: Medico neuroradiólogo el cual le explica la Malformación Neurovascular en lóbulo frontal y temporal derecha de localización extra-axial de 1.5 cm, con tratamiento a base de valproato de magnesio 200mg cada 12 horas.

Diagnóstico: Malformación Arteriovenosa Cerebral en lóbulo frontal y temporal derecho.

2. INTRODUCCIÓN

La malformación arteriovenosa cerebral o llamada MAVc por sus siglas en inglés, se define como un conglomerado de múltiples estructuras vasculares anómalas que presentan una estructura de ovillo (nido malformativo), y que son capaces de establecer una comunicación anormal de las arterias y las venas con el resto del sistema nervioso central. Su origen es desconocido, pero se cree que es causada por alteraciones en la formación del sistema vascular cerebral en el momento de la gestación [1].

3. DEFINICIÓN

Las Malformaciones Arteriovenosas cerebrales parenquimatosas resultan de una anomalía en el desarrollo de la vascularización cerebral entre las semanas 3ra a 12va ocasionada por una anormal involución de la red vascular embrionaria traduciéndose en comunicaciones anormales directas entre arterias y venas sin interposición de lecho capilar con el resto del sistema nervioso central. Las arterias que nutren al nido vascular pierden su inervación normal, lo cual ocasiona que el flujo sanguíneo dentro de las MAVc sea un proceso pasivo presión dependiente no sujeto a autorregulación normal del parénquima cerebral [2].

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales dan características imagenológicas de tipo fistuloso, plexiforme o mixto, y finalmente con una o más venas de drenaje [3].

4. EPIDEMIOLOGIA

Las Malformaciones Arteriovenosas cerebrales constituyen el 15 % de todas las malformaciones arteriovenosas [4].

Cada año, las complicaciones hemorrágicas ocurren en 4 de cada 100 pacientes con estas malformaciones, mientras que el riesgo de muerte representa el 15-20 % [5].

Afecta principalmente a mujeres de edad joven, su forma de presentación más frecuente es el sangrado, siendo responsables del 38% de las hemorragias cerebrales en pacientes de entre 15 a 45 años de edad [6].

El riesgo de hemorragia cerebral aumenta si el paciente tuvo episodios previos de hemorragia o si la malformación está ubicada profundamente en el cerebro o en el tronco encefálico o se caracteriza por drenaje venoso profundo exclusivamente [7].

5. PATOGENIA

Cuando la malformación arteriovenosa cerebral se ha establecido, presenta vasos de alto flujo, pero de muy poca resistencia, lo que deriva en un conglomerado vascular poco oxigenado, pero gracias a la plasticidad del sistema nervioso embrionario se explicaría por qué es asintomática durante su nacimiento. Por ello, las manifestaciones aparecen después de los 15 años en el 80% de los casos, debido a que las fuerzas hemodinámicas provocan tres problemas: dilatación arterial, aumento de la presión intraluminal y formación del ovillo por la presencia vascular anormal, lo que puede derivar en la generación de hemorragias [1].

6. LOCALIZACIÓN

Anatómicamente las MAVc se presentan en cualquier lugar del sistema nervioso central.

- Hemisféricas: Parietal (27%), Frontal (22%), Temporal (18%), Occipital (5%).
- Fosa posterior: Cerebelosas (5%), Tallo cerebral (2%), Intraventriculares (18%) y otras (3%) [1].

Entre el 70 al 93% son supratentoriales y por lo general deriva de la irrigación arterial de la arteria cerebral media, aunque en menor frecuencia por la arteria cerebral anterior y posterior [8].

7. CLÍNICA

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales causan problemas focales y convulsiones generalizadas secundarias; y también parecen causar déficits neurológicos focales transitorios, persistentes o progresivos (en ausencia de hemorragia, migraña o un ataque epiléptico). Sin embargo, existe incertidumbre sobre su papel en la causa de otros síntomas, como el deterioro cognitivo y cefalea [9].

Algunas malformaciones arteriovenosas cerebrales pueden permanecer por largo tiempo de manera silenciosa y pueden nunca manifestarse clínicamente, sin embargo, hay otras que debutan con hemorragia intracraneal (50-56%), de la cual el 31% es de tipo subaracnoidea, el 23% de tipo parenquimatoso, 16% de tipo intraventricular y 31% de los casos son hemorragias combinadas [3].

La epilepsia representa la segunda causa más común de presentación en pacientes con malformaciones arteriovenosas cerebrales (11-33%), donde 10% son crisis convulsivas parciales y 30% crisis convulsivas generalizadas. La incidencia de crisis convulsivas de Novo es aproximadamente de 1 a 4% [2].

8. DIAGNÓSTICO

Establecer el diagnóstico de una Malformación arteriovenosa cerebral a edades tempranas no es fácil; se podría decir que en su mayor parte son hallazgos accidentales ya que las manifestaciones clínicas se presentan en edades adultas y requieren estudios que delaten su presencia. Estudios como la Tomografía Axial Computarizada y la Resonancia Magnética nuclear son altamente sensibles para identificar esta anomalía, sobre todo para valorar los aspectos dinámicos de una MAVc. La angiografía tiene como principio la utilización de un catéter que llega hasta el ovillo mal-formativo siendo por el momento el Gold estándar y que nos permitirá visualizar tamaño, forma y su localización [10].

9. TRATAMIENTO

Existen distintas estrategias en cuanto a las posibilidades de tratamiento de este tipo de malformaciones: la exéresis microquirúrgica, embolización y radiocirugía, o meramente su observación. Todas ellas se encuentran sujetas a cierta controversia, debido a que el tratamiento, independientemente de su modalidad, no está exento de riesgos.

Actualmente, la radiocirugía es recomendada en lesiones pequeñas (volumen menor de 10cm³ o diámetro menor de 3cm, en áreas elocuentes o quirúrgicamente inaccesibles, presentando un cierre del cortocircuito del 80% en 2 o 3 años. Otras opciones terapéuticas son la embolización y la resección quirúrgica, así como la combinación de estas tres técnicas, siendo el objetivo la oclusión o resección total para prevenir una hemorragia futura [11].

La escala de gradación de Spetzler Martin estima el riesgo quirúrgico de las malformaciones arteriovenosas cerebrales agrupándolas en cinco grados luego de analizar tres variables:

- El tamaño de nido determinado por angiografía como pequeño (menor a 3 cm), mediano (3 a 6 cm) y grande (mayor a 6 cm).
- El patrón de drenaje venoso, entendiendo como drenaje superficial a aquel que drena hacia el sistema venoso cortical, y profundo si el drenaje es a través de las venas cerebrales internas, vena basal o precentral del cerebelo. En fosa posterior solo las venas cerebelosas hemisféricas que drenan al seno recto o transversal son consideradas superficiales.
- La elocuencia del cerebro adyacente a la malformación, entendiéndose como aquellas áreas que de producirse un daño resultarían en un déficit neurológico invalidante. Considera específicamente a las áreas sensitivo motoras, del lenguaje y visual, hipotálamo y tálamo, capsula interna, tronco encefálico, pedúnculo cerebeloso y núcleos cerebelosos profundos [12].

Los pacientes con lesiones grado 1 o 2 de Spetzler–Martin se tratan con microcirugía. Las lesiones grado 4 o 5 de Spetzler–Martin tienden a evolucionar mejor con tratamiento médico conservador, pero ocasionalmente se benefician con el tratamiento endovascular parcial. Las lesiones grado 3 profundas y pequeñas, especialmente aquellas sin ruptura, en general responden mejor a la radiocirugía. Existen varias opciones terapéuticas para las grandes lesiones grado 3, entre ellas la observación [13].

10. CONCLUSIÓN

Se trata de paciente masculino de la séptima década de la vida el cual inicio su cuadro caracterizado por crisis convulsivas en la edad adulta sin ninguna causa aparente motivo por el cual se le indico dicho estudio obteniéndose como hallazgos la malformación arteriovenosa, y como ya lo expresamos en la investigación literaria podemos observar que dicha patología es silenciosa y si se llega a manifestar es por presencia de crisis convulsivas hasta la cuarta o quinta década de la vida, como fue que le ocurrió a nuestro paciente, el cual fue valorado por medico neuroradiólogo explicando el origen de sus cuadro epilépticos, con tratamiento a base de valproato de magnesio a razón de 200mg cada doce horas sin suspenderlo. Además de continuar con monitoreo con Medicina Interna y Neuroradiología anualmente. Actualmente el paciente se encuentra estable con su medicamento sin presentar ninguna crisis convulsiva esto es muy importante ya que así no se afecta su dinámica y núcleo familiar. Por los altos costos de tratamientos y transporte a valoraciones médicas. Incidiendo que en el ámbito del médico familiar es muy importante realizar adecuadas referencias y valoraciones para obteniendo el mayor beneficio para el paciente.

11. REFERENCAS

- [1] Guizado Infante VM, Mejía Maggi NC, Carrera Silva DM, Cerebellar arteriovenous malformation. Clinical case, REE Volumen 13(2) Riobamba jul. - dic. 2019.
- [2] Rinaldi M, Mezzano E, Berra MS, Parés HR, Olocco RV, Papalini FR. Malformaciones arteriovenosas revisión y análisis descriptivo de 52 mavs tratadas durante el periodo de 2000-2010. Surg Neurol Int 2015;6: S511-23.
- [3] Melo-Guzmán G, Padilla-Vázquez F, Escobar-de la Garma VH, et al. Experiencia en el manejo de malformaciones arteriovenosas cerebrales en el Hospital Juárez de México. Rev. Mex. Neuroci. 2017;18 (1):65-75.
- [4] Cruz CF, Mondragón MG, Aguilar JR, Melo Guzmán G, Manejo multimodal en malformaciones arteriovenosas cerebrales asociadas a aneurismas múltiples. Reporte de caso y revisión de la literatura, Vol. 25 Núm. 3 2020.
- [5] Cordero Campos, A., Espíritu. N., Ramírez Espinoza, A., Yaipen Chancafe, S., & Medina Bendezú, D. (2021). Características clínico-epidemiológicas y manejo de las malformaciones arteriovenosas cerebrales en el Servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, 2015-2017. *Horizonte Médico (Lima)*, 21(2), e1332. <https://doi.org/10.24265/horizmed.2021.v21n2.02>.
- [6] Gallardo F, Martin C, Chang L, Diaz JF, Bustamante J, Rubino P, utilidad de las escalas de gradación en el tratamiento quirúrgico de malformaciones arteriovenosas cerebrales, rev argent neuroc, vol. 33, n. 1: 26-38, 2019.
- [7] Solomon RA, and Sander Connolly E, Malformaciones arteriovenosas cerebrales, N Engl J Med. 2017; 376:1859-66.
- [8] López Barrera YM, Pascual Montero C, Acevedo Soto DL, Gavilanes Vaca AV, García Bautista SL, Diagnostico radiológico de las malformaciones arteriovenosas cerebrales y su tratamiento endovascular, seram.
- [9] Zuurbier SM, Al-Shahi Salman R. Interventions for treating brain arteriovenous malformations in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews 2019, Issue 9. Art. No.: CD003436. DOI: 10.1002/14651858.CD003436.pub4.
- [10] Lozano-Tangua CF, Balderrama JL, Rosero JC, Patiño M, Acosta RC, Evolución del manejo endovascular en malformaciones arteriovenosas cerebrales, Neurociencias Journal Vol. 28 Núm.
- [11] Mendes G, Kalani YS, Losif C, Adson F, Carvalho R, Saleme S, Transvenous Curative Embolization of Cerebral Arteriovenous Malformations: A Prospective Cohort Study, VOLUME 0 | NUMBER 0 | 2017.
- [12] Torné R, Rodríguez-Hernández A. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: experiencia personal con 121 pacientes tratados con microcirugía [carta]. Rev Neurol 2016; 62: 431.
- [13] Vázquez Herrero F, Larrea Pérez JA, guía para la realización del tratamiento endovascular en malformaciones arteriovenosas cerebrales (mavs).2015.

Correo de autor: sergio.fernandezm@imss.gob.mx