

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS DEL ENCÉFALO

<i>Autor</i>	Dr. Justo L. González González
<i>Colaboradores</i>	Dra. Silvia Salva Camaño, Dr. Jesús Pérez Nellar, Dr. Daniel Hierro García, Dr. Joaquín González González
<i>Participan</i>	Imagenología, Radioterapia, Neurología, Anestesia, UCI

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares arteriovenosas del encéfalo (MAV), son agrupaciones anormales de vasos sanguíneos en la que la sangre arterial fluye directamente dentro de las venas de drenaje sin la normal interposición del lecho capilar.

Con una prevalencia probablemente superior a 0,14 % generalmente aceptado, constituyen el 4-5 % de las causas de hemorragia subaracnoidea espontánea y su segunda causa más frecuente después de los aneurismas, aunque con mayor frecuencia producen hemorragias cerebro menínges.

Su proporción en relación con los aneurismas en los Estados Unidos es de 1:5,3 (antes del advenimiento de la TAC). La edad promedio en los pacientes en que se hace el diagnóstico de MVA es de 33 años, lo cual es 10 años más joven que en los aneurismas. El riesgo de hemorragia para una MAV es de 2-4 %, lo cual equivale a un riesgo elevado si se tiene en cuenta que son lesiones congénitas y este riesgo está presente a lo largo de toda la vida. Las lesiones pequeñas tienen mayor tendencia a sangrar que las grandes y son más letales.

La complejidad y elevada morbimortalidad con frecuencia asociada al tratamiento quirúrgico de estas lesiones ha llevado a la búsqueda de soluciones alternativas. De estas, la radiocirugía estereotáxica y la embolización endovascular se han establecido como técnicas estándar, surgiendo así la terapia multimodal, la cual involucrando a varias especialidades médicas, amplía el espectro de posibilidades ante estas complejas anomalías.

En julio del 2004, nuestro centro solo era posible aplicar una de las variantes de tratamiento, la microcirugía. Una nueva base tecnológica permite ejecutar las otras dos variantes descritas. Ello impone protocolizar el accionar de los recursos humanos y materiales puestos en función de la atención a estas lesiones con vistas a garantizar que sean explotados de forma más eficiente.

OBJETIVOS

- Tratar los pacientes con MAV que lo necesiten con cirugía endovascular.
- Tratar los pacientes con MAV que lo necesiten con radiocirugía.
- Alcanzar indicadores de morbimortalidad comparables a los reportados en la literatura internacional.
- Mejorar la calidad de los registros institucionales y nacionales

DESARROLLO

Procedencia de los casos

- Pacientes con HSA ingresados en el HHA a los que por estudios de imágenes se les diagnostique una MAV del encéfalo.
- Pacientes procedentes de la consulta de epilepsia del HHA con una elevada sospecha de MAV.
- Pacientes con MAV procedentes de otros centros del país, con independencia de su forma de presentación.
- Pacientes procedentes de la consulta de neurocirugía del HHA sospechoso de albergar una MAV.

Formas de presentación

Hemorragia sub aracnoidea

- ***Conducta inicial***
 - ⊕ La decisión del sitio donde debe ingresar en cada caso se hará siguiendo los mismos criterios y escala de gradación que la HSA de causa aneurismática.
 - ⊕ El algoritmo de atención inicial, diagnóstico y manejo será el mismo recomendado para la HSA de causa aneurismática (ver protocolo para mejorar la atención a los pacientes con hemorragia subaracnoidea aneurismática), salvo en los casos que deberán ser abordados quirúrgicamente de urgencia, ante la presencia de hematomas con efecto de masa provocando un rápido y progresivo deterioro neurológico, para evacuarlo, e intentar la extirpación de la MAV si por los estudios imagenológicos, es elegible para microcirugía.
- ***Evaluación inicial para todos los demás casos***
 - ⊕ ***RMN:*** en la que es posible apreciar diferentes características del vacío de flujo en T1WI o T2WI, arterias nutricias y venas de drenaje:
 - Si hay edema significativo alrededor de la lesión esto puede ser un tumor que ha sangrado.
 - La presencia de un anillo completo de baja densidad rodeando la lesión debido a la presencia de hemosiderina sugiere MAV.

- Ubicación central o convexial del nido y en este último caso, en sustancia blanca (girales), gris (sulcales) o en ambas (mixtas).
- ⊕ **Angiografía:** se aprecian las siguientes características:
 - Enrollado de vasos.
 - Grandes arterias nutricias.
 - Grandes venas de drenaje.
 - No todas las MAV son demostrables por angiografía (MAV angiográficamente ocultas).
- **Opciones de tratamiento**
 - ⊕ **Microcirugía:** es el tratamiento de elección de las MAV. Cuando el riesgo quirúrgico es inaceptablemente alto utilizar otras alternativas (para determinar riesgo ver escala pronóstica de Spetzler-Martin y los resultados de su aplicación en 100 casos consecutivos).
 - **Ventajas:** elimina el riesgo de sangramiento casi inmediatamente. Mejora el control de las crisis convulsivas.
 - **Desventajas:** método invasivo, riesgo quirúrgico, los costos pueden ser adecuados por su efectividad o pueden ser elevados si aparecen complicaciones.

Escala Spetzler-Martin		Puntos
Tamaño	< 3 cm	1
	3-6 cm	2
	> 6 cm	3
Elocuencia del cerebro adyacente	No elocuente	0
	Elocuente	1
Drenaje venoso	Solo superficial	0
	Profundo	1

Resultados según escala de Spetzler-Martin

Grado	Nº	No déficit	Déficit menor	Déficit mayor
1	23	23 (100 %)	0	0
2	21	20 (95 %)	1 (05 %)	0
3	25	21 (84 %)	3 (12 %)	1 (04 %)
4	15	11 (73 %)	3 (20 %)	1 (07 %)
5	16	11 (69 %)	3 (19 %)	2 (12 %)

⊞ *Tratamiento radiante*

- **Radioterapia convencional:** efectiva en 20 % o menos de los casos. Puede ser una alternativa para casos no elegibles para ningún otro método
- **Radiocirugía estereotáxica:** para MAV profundamente situadas con nidos hasta de 3 cm.
 - ✧ **Ventajas:** puede ser realizada de forma ambulatoria, reducción gradual del flujo de la MAV, no período de recuperación.
 - ✧ **Desventajas:** toma de 1 a 3 años para ocluirse la malformación y durante este lapso de tiempo existe riesgo de sangramiento, limitado a lesiones pequeñas.

⊞ *Técnicas endovasculares*

- **Ventajas:** al reducir de forma inmediata el flujo y por tanto el volumen de la MAV, facilita la cirugía y posibilita la radiocirugía.
- **Desventajas:** generalmente inadecuada para obliteración permanente de la MAV, induce cambios hemodinámicos bruscos, pero la oclusión secuencial de grandes MAV mediante múltiples procedimientos, reduce el riesgo de presentación del fenómeno de redistribución de flujo.

Deberá tenerse en cuenta que las MAV de localización central, con nidos menores de 2 cm de diámetro y la presencia de aneurismas asociados, así como alto grado de estenosis asociado a falta de reflujo y a lo sumo dos venas de drenaje, tienen una mayor incidencia de hemorragias.

➤ *Observación*

Otras malformaciones vasculares

- **Malformación venosa (angioma venoso):** son de bajo flujo y baja presión y en general no deben ser tratados ya que representan el drenaje venoso del cerebro vecino. La cirugía estará indicada solo en caso de sangramientos bien documentados o crisis convulsivas intratables definitivamente atribuibles a la lesión.
- **Angioma cavernoso:** las lesiones accesibles con déficit focal o hemorragia deben ser extirpadas quirúrgicamente. Las lesiones menos accesibles que han sangrado en varias ocasiones y presentan deterioro neurológico progresivo deben ser consideradas para remoción incluso en regiones delicadas tales como el tallo encefálico. No responden a la radiocirugía. Son difíciles de seguir radiográficamente.

Los familiares de primer grado de consanguinidad de pacientes en cuya familia ha habido más de un caso de angioma cavernoso, deben realizarse

pesquisaje con TAC contrastada o RMN y recibir consejo genético adecuado.

- **Telangiectasia:** generalmente solitarias, pero pueden ser múltiples cuando forman parte de un síndrome como el Osler-Weber-Rendu, Louis-Barr (ataxia telangiectásica), Myburn-Mason, Sturge-Weber. No deben ser tratadas.
- **MAV dura:** la embolización preoperatoria puede facilitar el tratamiento quirúrgico, ya que en la cirugía de esta variedad el sangramiento es generalmente rápido y profuso. La radiocirugía post-embolización también muestra resultados promisorios.
- **MAV angiográficamente ocultas:** los subtipos prevalentes entre estas malformaciones son malformaciones arteriovenosas, angiomas cavernosos, telangiectasias y angiomas venosos. La cirugía estará indicada fundamentalmente para la evacuación de hematomas o diagnóstico, especialmente en localizaciones favorables. Considerarla también en hemorragias recurrentes o crisis convulsivas médicamente intratables. La radiocirugía estereotáxica no ha mostrado beneficios en relación con los riesgos (aun en el caso de los angiomas venosos sintomáticos) lo suficientemente favorables como para justificar su uso.

Principios generales para el tratamiento quirúrgico

- Exposición amplia.
- Ocluir arterias nutricias terminales antes que las venas de drenaje.
- Exéresis de todo el nido.
- Identificar y preservar vasos de paso arterias adyacentes.
- Disección directa del nido, trabajando en surcos y fisuras si fuera posible.
- En lesiones de alto flujo identificado por angiografías considerar embolización preoperatoria.
- Las lesiones que se nutren por múltiples territorios vasculares pueden requerir intervención por etapas.
- Presillar los aneurismas accesibles en las arterias nutricias.

EVALUACIÓN Y CONTROL

Indicadores de Estructura		Plan %	Bueno	Regular	Malo
Recursos humanos	Personal que compone el grupo de trabajo asistencial	95	95	--	< 80
Recursos materiales	Aseguramiento instrumental y equipos médicos según PA	95	95	--	< 80
	Disponer de los medicamentos expuestos en el PA	95	95	--	< 80
	Disponer de los recursos para la aplicación de investigaciones	95	95	--	< 80
Organiza- tivos	Planilla recogida datos del PA	100	100	-	<100
	Base de datos electrónica	100	100	-	<100
Indicadores de Estructura		Plan %	Bueno	Regular	Malo
% pacientes a quienes fue posible realizarle de urgencia el/los estudio/s imagenológico		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
% pacientes a quienes fue posible realizar procedimientos de radiología intervencionista vascular en las primeras 24 h a su llegada		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
% pacientes que fue posible llevar al salón en las primeras 24 h a su llegada al reunir los criterios		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
% pacientes en que fue posible aplicar radio cirugía estereotáxica, endovascular o micro cirugía según indicación de cada caso		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
% pacientes a quienes fue posible realizar angiografía transoperatoria en el en el momento que se necesitó		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
Indicadores de Estructura		Plan %	Bueno	Regular	Malo
% pacientes con resultados al egreso según aplicación de escala de Glasgow/resultados		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90
% pacientes con resultados al egreso según aplicación de escala de Glasgow/resultados		≥ 95	≥ 95	90-94	< 90

Informe al paciente y sus familiares

Información al paciente y sus familiares

Los pacientes recibieron información suficiente sobre los procedimientos diagnósticos y terapéuticos, sus riesgos y complicaciones, así como sus ventajas, se les comunicó que formaron parte de una investigación y sólo se procedió a su inclusión cuando dieron su consentimiento. La información personal se conserva confidencialmente y el paciente que deseara apartarse del protocolo de investigación podía hacerlo sin que eso afectara la dedicación del personal médico a su atención.

Bibliografía

1. Drake C G: Cerebral AVMs: Considerations for and Experience with Surgical Treatment in 166 Cases. Clin Neurosurg 26:145-208, 1979.
2. Fisher CM, Kistler JP, Davis JM: Relation of Cerebral Vasospasm to Subarachnoid Hemorrhage Visualized by CT scanning. Neurosurgery 6: 1-9, 1980.
3. Jennet B, Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. Lancet 1975: mar 1;1(7905):480-4.
4. McCornick W F: The Pathology of Vascular (Arteriovenous) Malformations. J Neurosurg 24: 807-16, 1966.
5. Ondra S L, Troupp H, George E D, et al: The Natural History of Sintomatic Arteriovenous Malformations of the Brain: A 24-Year Follow-Up Assessment . J Neurosurg 73: 387-91, 1990.
6. Perret G, Nishioka H: Report on the cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage: Arteriovenous Malformations. J Neurosurg 25: 467-90, 1966.
7. Sano K, Tamura A. A proposal for grading of subarachnoid hemorrhage due to aneurysms rupture. In: Timing in aneurysm surgery .Auer L. Berlin: Gruyter, 1985:3-7.
8. Spetzler R F, Hargraves R W, Mc Cormick P W, et al: Relationship of Perfusion Pressure and Size to Risk of Hemorrhage from Arteriovenous Malformations. J Neurosurg. 76: 918-23,1992.
9. Vascular malformations. In: Greenberg MS. HANDBOOK of NEUROSURGERY. FOURTH EDITION. Volume Two. Lakeland. Florida. Greenberg Graphics. 1997;29:868-79.