

HISTORIA NATURAL DE LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS MEDULARES. CASO CLÍNICO

W. Casagrande^{1, 2}, A. Ceciliano¹, L. Lemme-Plaghos¹

¹Centro Endovascular Neurológico Buenos Aires (Fleni, Cemic, S. de la Trinidad y C. del Sol)

²Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Agudos "Juan A. Fernández", Buenos Aires

ABSTRACT

We report a case of intramedullary cervical arteriovenous malformation in a young female with a clinical follow-up of eight years. Progressive worsening due to several hemorrhagic events led to the indication of an endovascular approach that was performed with particle superselective embolization. Literature review comparing reported arteriovenous malformations series in similar location showed that no definite treatment has been established for this pathology.

Key words: Angiomas, Spinal AVM, Spinal cord

Palabras clave: angiomas, malformación arteriovenosa medular, médula espinal.

INTRODUCCIÓN

Los angiomas raquimedulares se clasifican según su topografía en 3 diferentes tipos: la fistula arteriovenosa dural, la fistula perimedular (o fistula pial) y las malformaciones arteriovenosas intramedulares (MAVI). En base a la historia natural de este último grupo Aminoff¹ y Djindjian³ describieron dos formas evolutivas: una ictal característica de las presentaciones durante la infancia y juventud y otra de instalación más tardía pero rápidamente progresiva que se observa en adultos y ancianos.

La localización intramedular cervical de malformaciones arteriovenosas es una afección de extrema gravedad por las consecuencias que produce el sangrado en dicha topografía, no encontrándose en la literatura casuísticas numerosas^{7,8} que permitan prever con exactitud el pronóstico a corto y largo plazo cuando existe una presentación de tipo juvenil.

A continuación describiremos la historia natural de un caso de malformación arteriovenosa intramedular cervical seguido durante ocho años en forma continua, para correlacionarlo luego con

los antecedentes bibliográficos existentes y evaluar las posibilidades terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Paciente sexo femenino de 28 años que refiere durante la infancia (aproximadamente a los 8, 15 y 18 años) tres episodios de contractura y dolor en miembro superior izquierdo, que no fueron valorados clínicamente. Ante un episodio similar ocurrido a los 20 años realizó una consulta donde se la medicó sintomáticamente; inmediatamente después de lo cual presentó un cuadro de cuadriparesia brusca de varios días de duración de la cual se recuperó lentamente quedando como secuela la paresia del miembro superior izquierdo. Estudiada en esa oportunidad por Imágenes de Resonancia Magnética (IRM) se diagnosticó una malformación arteriovenosa intramedular cervical (nivel C3-C4), con un nido angiomaso central y vasos perimedulares flexuosos, asociada a una dilatación hidromiélica cervicodorsal. Por la localización intramedular cervical y ante la recuperación sintomática se desistió de continuar estudios y de plantear tratamiento alguno.

A los 23 años se realizó una segunda IRM por presentar una monoparesia espástica progresiva



Fig. 1. IRM en corte sagital en secuencia T1 donde se observa nido angiomaso en el nivel C4 con su drenaje perimedular (flecha) y una cavidad hidromiélica asociada.

en mano izquierda y paresia crural leve, observándose en la misma un sangrado intramedular cervical. Por este último hallazgo se realizó una angiografía digital vértebro-medular donde se evidenció la malformación arteriovenosa intramedular cervical en nivel C3-C4 ya conocida, con aferencias por arterias radiculomedulares anteriores y posteriores a predominio de las primeras, originadas en ambas arterias vertebrales. El nido angiomaso era de tipo plexiforme con un aneurisma intranidal y el drenaje era de tipo perimedular posterior estático con flujo ascendente, no pudiendo visualizarse la arteria medular anterior. Por idénticos motivos a los ya mencionados también se desistió en esta oportunidad de indicar conducta activa alguna.

A los 26 años repitió un nuevo episodio de plejía braquiocrural transitoria, luego del cual se instalaron mioclonías ante el decúbito supino y trastornos esfinterianos en forma esporádica. Al examen físico se constató atrofia muscular en mano izquierda. Se realizó otro estudio por IRM donde se evidenció una nueva colección hemorrágica intramedular sin variaciones en la cavidad hidromiéli-

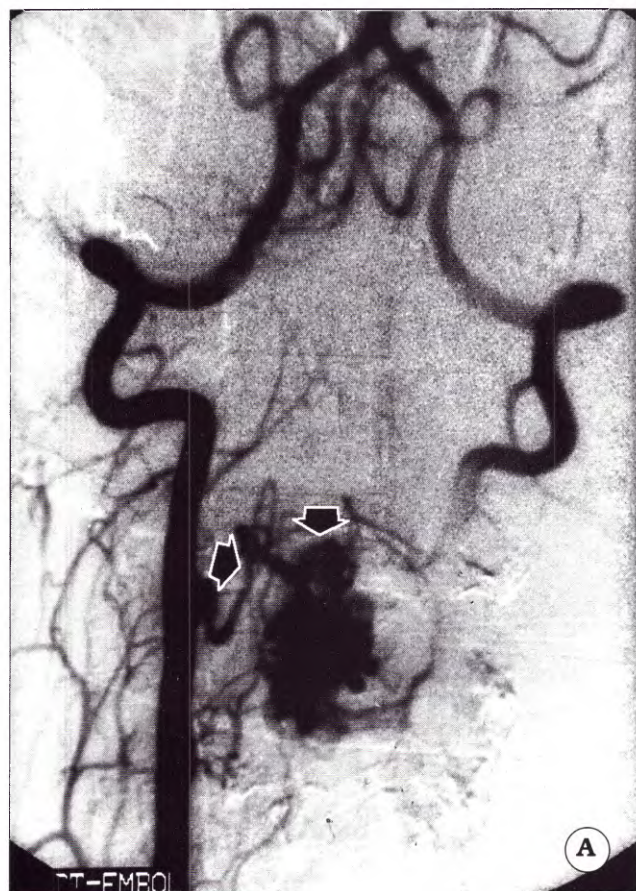


Fig. 2. Angiografía vertebral derecha. Incidencia frente (A) y perfil derecho (B), donde se visualizan las aferencias por arterias radiculomedulares y el nido angiomaso.

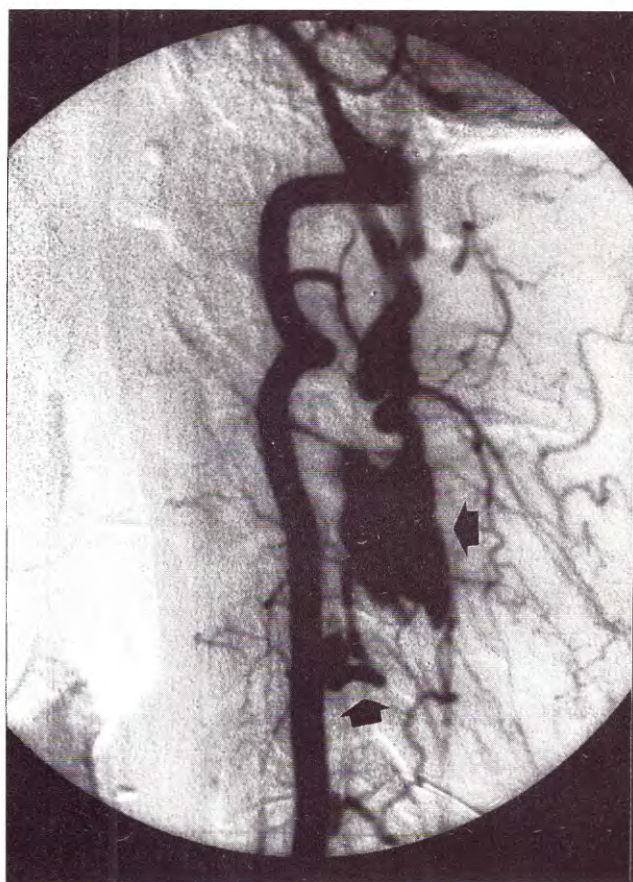
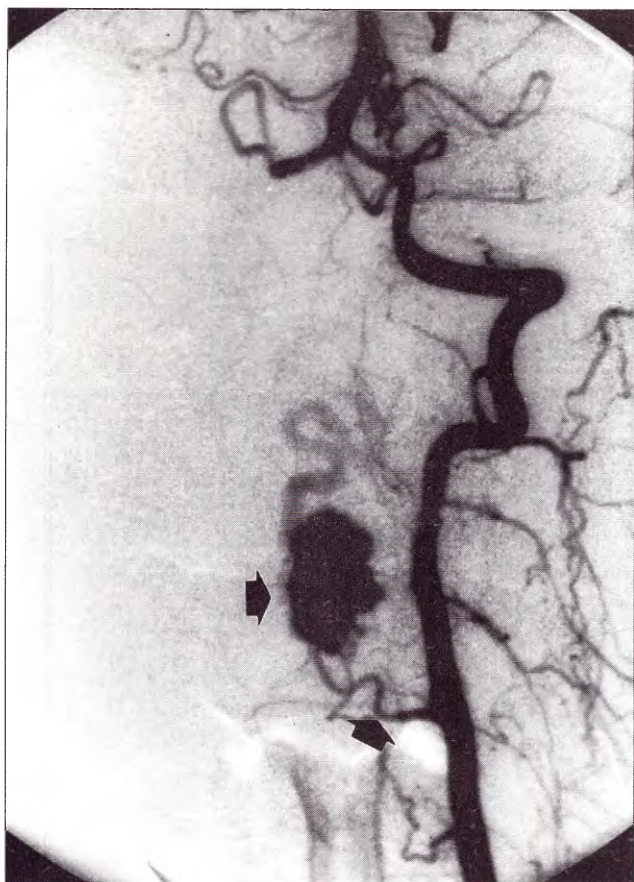


Fig. 3. Angiografía vertebral izquierda en incidencia frente (A) y perfil izquierdo (B), donde se identifican idénticas estructuras a las señaladas en Fig. 2.

ca. Repetida la angiografía medular no se observaron cambios en la misma.

Un año más tarde la paciente repitió el cuadro descrito anteriormente confirmándose por IRM un nuevo sangrado, siempre intramedular, del cual se recuperó sin agravación de las secuelas preexistentes.

Un cuadro similar a los dos anteriores se manifestó a los 28 años refiriendo a partir de esa oportunidad dolor en rodillas y pies, que fue interpretado como resultante de la extensión inconsciente de miembros inferiores por liberación piramidal durante el sueño. Al examen físico presentaba paresia leve a la flexoextensión de antebrazo izquierdo, más acentuada a nivel de la muñeca, con atrofia marcada de músculos de la mano, plejía para la flexoextensión y abducción de los dedos (mano en garra), asociada a hiperestesia en cara lateral de cuello y hombro izquierdo e hipoestesia en territorio C7-C8 izquierdo. Repetida una IRM se constató un cuarto episodio hemorrágico.

Ante el breve lapso de tiempo interpuesto entre los tres últimos episodios hemorrágicos se decidió efectuar un abordaje endovascular con el objetivo

de intentar una oclusión, aunque más no fuese parcial, del nido angiomatoso con la intención de disminuir el flujo y evitar nuevos sangrados.

El procedimiento fue llevado a cabo según técnica con la paciente despierta y evaluación clínico-neurológica durante el test de provocación. Durante la embolización superselectiva controlada con partículas de polivinil-alcohol en territorio de arteria radiculomedular C4 derecha, la paciente refirió disestesias en hemicuerpo izquierdo por lo cual se discontinuó el procedimiento, no detectándose foco neurológico agregado luego del mismo.

DISCUSIÓN

La patología malformativa angiomatosa espinal se diferencia, según su topografía, en tres diferentes entidades que son: la fístula arteriovenosa dural, la fístula perimedular y la malformación arteriovenosa intramedular⁴. Cada una de éstas presenta diferentes formas de comienzo, historia natural y topografía espinal.

Las malformaciones vasculares intramedula-

res son lesiones consideradas como congénitas, que se vuelven sintomáticas en niños y adultos jóvenes por rotura, con hemorragia subaracnoidea o lesión transversa causada por hematoma, no siendo inusual la progresión o regresión de los síntomas.

Respecto a la historia natural de esta afección Aminoff¹ y Djindjian³ describieron dos grupos: el que se presenta en pacientes jóvenes con hemorragia y cambios neurológicos incompletos y la forma de presentación en pacientes mayores que se manifiesta por isquemia medular por robo hemodinámico o extensión espacial de la lesión con efecto de masa y compresión medular. Grote⁴ designó como "apoplectiforme" al primer grupo clínico y como forma "crónica o rápidamente progresiva" al segundo. El caso que presentamos correspondería, tanto por la edad como por la evolución clínica, a la forma juvenil.

Como terapéuticas se han propuesto la vía endovascular³, la cirugía a cielo abierto⁸ y la combinación de ambas⁷. Dentro de la técnica endovascular se han descrito once tipos de agentes de embolización los que pueden dividirse básicamente según el material utilizado en dos grupos que permiten distintas estrategias. La primera técnica es la embolización con partículas propuesta por Merland⁶ que pretende atenuar el flujo en forma parcial con bajo riesgo isquémico medular, disminuyendo la hipertensión venosa y por ende el riesgo de sangrado hemorrágico, pero que al no causar reacción inflamatoria permite la recanalización. La segunda es la embolización con acrilatos propuesta por Lasjaunias² la que pretende una oclusión definitiva del angioma por reacción inflamatoria y trombosis vascular subsecuente.

El tratamiento quirúrgico de las malformaciones arteriovenosas cervicales propone la ligadura de vasos aferentes o la resección del nido angiomatoso, técnicas que han tenido resultados insatisfactorios encontrándose en la literatura un solo caso con buen resultado descrito por Yasargil⁸. Se ha propuesto el tratamiento combinado con embolización pre e intra operatoria con buen resultado aunque sólo hemos hallado la descripción de un caso tratado de esta manera comunicado por Spetzler⁷.

En el caso que motiva esta presentación observamos que se produjeron tres episodios presuntamente radiculares durante la niñez y la adolescencia que no fueron interpretados correctamente y que, recién a los veinte años, produjeron un episo-

dio ictal, presumiblemente por el primer sangrado intramedular de importancia que dejó un déficit secular. A éste se agregó un empeoramiento progresivo por cuadros ictales sucesivos concomitantes con nuevas hemorragias las que fueron aumentando progresivamente en frecuencia.

Ante esta última circunstancia se planteó la disyuntiva entre un tratamiento endovascular o quirúrgico. Dada la falta de antecedentes suficientes en la literatura, las dificultades que plantea este tipo de cirugías y los riesgos expuestos por la embolización con acrilatos se optó por la embolización con partículas. En este caso se obtuvo un resultado parcial tal cual lo descrito para esta técnica. Con esto se pone en evidencia lo dificultoso de encontrar una terapéutica ideal para esta patología.

La historia natural del angioma descrito que comienza con cuadros radiculares en la infancia, luego se continúa con episodios de sangrados cada vez más frecuentes y la complicación asociada de hidromielia agrava el pronóstico del caso.

Esto nos confirma lo citado por la bibliografía, tratándose de una forma juvenil o apoplectiforme la lesión se manifiesta fundamentalmente por hemorragia (hematoma o HSA) y en menor medida por robo arterial, efecto de masa (del nido o vena) e hipoxia por robo, marcando la primera la evolución natural propia de la enfermedad.

Bibliografía

1. Aminoff, M.J. y Lougue, J.: Clinical features of spinal vascular malformations. **Brain** 97: 197, 1974.
2. Berenstein, A. y Lasjaunias, P.: Surgical Neuroangiography V. Endovascular treatment of Spine and Spinal Cord Lesions. Berlin. Springer 1992.
3. Djindjian, R.; Hurt, M. y Hondart, R.: L'Angiographie de la Moelle Epinière, Paris, Masson, 1970.
4. Grote, E.H., Bien, S., Neurological Surgery: II Saunders, Philadelphia 1996.
5. Malis, L.I.: Microsurgery for Spinal Cord Arteriovenous Malformations. **Clin Neurosurg** 26: 543-555, 1979.
6. Merland, J.J. y Reizine, D.: Treatment of arteriovenous spinal cord malformations. **Semin Intervent Radiol** 4, 281, 1987.
7. Spetzler, R.F., Rabranski, J.M. y Flar, R.A.: Management of juvenile spinal AVMs by embolizations and operative excision. **J Neurosurg** 70: 628-632, 1989.
8. Yasargil, M.G.; De Long, W.B., Guarnasche LL, JJ: Complete Microsurgical excision of cervical extramedullary and intramedullary vascular malformations. **Surg Neurol** 4: 211-224, 1975.