

Malformación arteriovenosa cerebelosa. Caso clínico
Cerebellar arteriovenous malformation. Clinical case

AUTORES:

Víctor Mauricio Guizado Infante¹

Nataly Carolina Mejía Maggi²

Denny Mabel Carrera Silva³

¹Centro de Salud Celen, Saraguro – Ecuador.

²Centro de Salud Tipo B Guano – Ecuador.

³Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, Quito – Ecuador.

Autor de correspondencia: Víctor Mauricio Guizado Infante. Teléfono: 072244255.
Dirección: Barrio la Travesía – Azogues - Ecuador. E-mail: victor.guisado.md@mail.com

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas representan un grupo extenso y heterogéneo de lesiones. Dichas anomalías se caracterizan por ser congénitas y por representar un verdadero desafío diagnóstico y terapéutico. El presente caso trata de una paciente femenina de 7 años, sin antecedentes de importancia que presentó un cuadro evolutivo de 2 meses, caracterizado por cefalea a nivel fronto-parietal derecha y debilidad de miembro superior izquierdo. Mediante exámenes complementarios de imagen se identifica una malformación arteriovenosa-cerebelosa que compromete diencefalo y tálamo derecho. Durante su estadía hospitalaria es sometida a embolización, lo que mejoró notablemente el cuadro patológico establecido.

Palabras clave: malformación, hemiparesia, embolización.

ABSTRACT

Arteriovenous malformations represent a large and heterogeneous group of lesions. These anomalies are characterized by being congenital and representing a true diagnostic and therapeutic challenge. The present case deals with a 7-year-old female patient without health history of importance. She presented a 2-month evolutionary picture, specified by right frontal-parietal headache and left upper limb weakness. Complementary imaging tests identify an arteriovenous-cerebellar malformation that compromises the diencephalon and right thalamus. An embolization was applied during hospitalization, which markedly improved the established pathological picture.

Keywords: malformation, hemiparesis, embolization.

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 mal-formativo), 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⁾

Las cifras epidemiológicas no están del todo definidas, y esto se debe a la escasez de estudios realizados por el número limitado de pacientes. Las MAVc constituyen el 15 % de todas las malformaciones arteriovenosas. Se presenta 1 caso nuevo por cada 100 mil habitantes cada año, y son responsables del 1 al 8% de los eventos cerebro vasculares, con un ligero predominio del sexo masculino. Estos datos están respaldados por estudios realizados en el año 1966, entre los que destacan el de Parret y Col que tomó 6368 pacientes, de los cuales 549 presentaban MAVc, lo que establecería una incidencia del 8.6%. En Estados Unidos se reporta una incidencia de 1.1 por cada 100,000 habitantes. Lamentablemente Ecuador carece de un seguimiento de los casos de MAVc debido a la escasez de su presentación.^(4,5)

Anatómicamente las MAVc se presentan en cualquier lugar del sistema nervioso central, pero se habla de una “frecuencia” de localización de las mismas.⁽²⁾

Tabla 1. Localización más frecuente de las malformaciones arteriovenosas cerebrales

Hemisféricas	
Parietal	27%
Frontal	22%
Temporal	18%
Occipital	5%
Fosa posterior	
Cerebelosas	5%
Tallo cerebral	2%
Intraventriculares 18%	Otras 3%

Localización más frecuente de las MAVc. Tomado de: López Gerardo; Malformaciones Arteriovenosas cerebrales: Desde el diagnóstico clasificaciones y pato-fisiología. ⁽²⁾

Una clasificación muy utilizada es la de Spetzler-Martin, quien, a través de la valoración de tres factores, establece el pronóstico de morbimortalidad del tratamiento quirúrgico.⁽⁶⁾

Tabla 2. Clasificación de Spetzler de las MAVc

Tamaño del nido (S)	
<30mm	1 punto
30 – 60 mm	2 puntos
>60 mm	3 puntos
Drenaje venoso (V)	
Superficial	0 puntos
Profundo	1 punto
Relación con área elocuente (E)	
No	0 puntos
Si	1 punto

Clasificación Spetzler de las MAVc. Tomado de: Guía práctica para la realización del tratamiento endovascular en malformaciones arteriovenosas cerebrales.⁽⁶⁾

Al sumar los puntos obtenidos se establecen diferentes grados de riesgo; los grados uno y dos (1-2 puntos) presentan baja morbimortalidad, mientras que el grado tres presenta un riesgo intermedio (3 puntos) y el grado cuatro y cinco un riesgo alto (4-5 puntos) que oscilan entre un 30-50% según algunos estudios prospectivos.⁽⁶⁾

Desde el punto de vista fisiopatológico, son errores congénitos propios de la morfogénesis vascular, ya que durante este periodo sucede la mayor parte de las MAVc, probablemente por fallas angioblásticas locales, o a su vez por la persistencia de conexiones directas entre arterias y venas en un plexo vascular primitivo. En los últimos años se han involucrado dos sistemas fundamentales en la aparición de esta patología, estos son los factores de crecimiento angiogénicos y sus receptores (tirocinocinasa - FTL1), cuya función normal radica en intervenir en la vasculogénesis y en la respuesta vascular ante una lesión.⁽²⁾

Cuando la MAVc 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.⁽⁷⁾

El aumento de la presión venosa ocasiona una compresión del cerebro o de los nervios vecinos, lo que ocasiona manifestaciones clínicas, entre las que se encuentran:⁽⁸⁾

- Cefalea moderada que evoluciona de intensidad: acúfenos, parestesias e irritabilidad.
- Crisis epiléptica, generalmente el único síntoma.
- Problemas visuales. Alteraciones de la marcha, inestabilidad, mareo, vértigo.
- Discapacidad intelectual. Alteraciones del lenguaje (ataxia, dislalia, etc.)

Establecer el diagnóstico de una MAVc 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 TAC 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.⁽⁹⁻¹²⁾

El tratamiento depende en gran parte del tamaño y la localización de la MAVc, conjuntamente con sus estructuras anexas para evaluar y pronosticar la eficacia de un método terapéutico. Entre las opciones terapéuticas destacan:⁽¹²⁾

- **Microcirugía:** permite la extirpación de la MAVc en un 100% de los casos, pero lamentablemente tiene un riesgo del 15 al 25 % de probabilidades de morbilidad. Está indicado en MAVc que se encuentren localizadas en la superficie cerebelosa o cerebral y sean de tamaño pequeño o intermedio.
- **Radiocirugía:** usada cuando la MAVc no excede los 3cm y su localización se concentra en las zonas corticales.
- **Embolización:** Es la mejor opción terapéutica hasta el momento; la morbilidad es baja variando entre 2 y 5% y no consigue el cierre de la MAV en casos reducidos (entre 10% de casos). En la actualidad se recomienda comenzar con embolizaciones; en muchos de los casos múltiples sesiones y posteriormente se continúa con microcirugía o radiocirugía.

DESARROLLO

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 7 años de edad sin antecedentes de importancia, con cuadro clínico de aproximadamente 2 meses de evolución según fecha reportada por el paciente sobre su primera aparición; la que se caracterizó por:

- Cefalea tipo pulsátil localizada a nivel de región fronto-parietal derecha.
- Mareo sin pérdida de la conciencia.
- Náuseas que llegaron al vomito en dos ocasiones, según recuerda el paciente.
- Debilidad de miembro superior izquierdo de manera esporádica.

Ese cuadro clínico se exacerbó 24 horas antes de ser transferida a un hospital de tercer nivel para su valoración, luego de ser atendida en un servicio privado de atención de salud; para entonces, presentaba convulsiones de tipo parcial con evidencia de hemiparesia del lado izquierdo.

Examen físico

A su llegada al servicio de emergencia del hospital se tomaron valores de signos vitales que reflejaron: tensión arterial de 95/62 mmHg, frecuencia respiratoria de 23 /min, frecuencia cardíaca de 40/min, saturación de oxígeno de 91% y temperatura axilar de 39 °C.

Por aparatos y sistemas

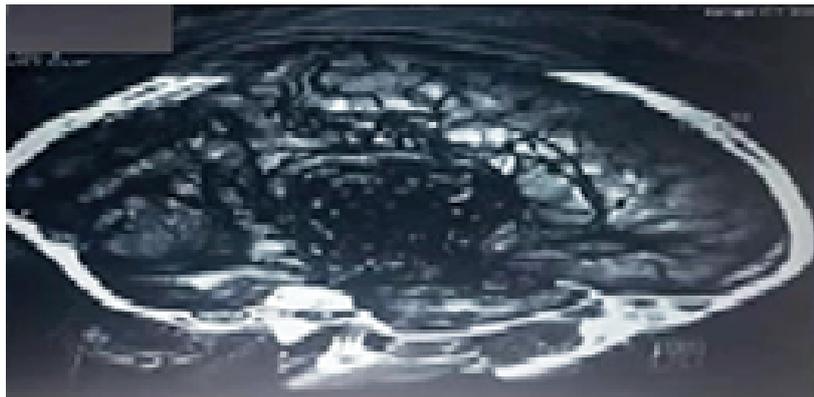
- Motor: marcha disbásica.
- Coordinación: prueba índice-nariz alterada en lado izquierdo.
- Fuerza disminuida en lado izquierdo.
- Prueba de pronación positiva en brazo izquierdo (cae 5 cm a los 15 segundos).
- Babinski positivo.

Regional:

- Boca: mucosas orales semi-húmedas.
- Extremidades: fuerza motora disminuida en miembros superiores e inferiores del lado izquierdo.

Durante el ingreso hospitalario se solicitaron exámenes radiológicos que incluyeron una resonancia magnética nuclear (figura 1) y una angiotac, las que arrojaron la presencia de una gran malformación arteriovenosa, de características: profunda, talámica lateral derecha, con vasos ectásicos y pseudo-aneurisma posterior.

Figura 1. Resonancia magnética nuclear



Fuente: Archivo del Servicio de Imagenología.

Los especialistas, teniendo en cuenta el diagnóstico imagenológico y la presencia de signos vitales dentro de parámetros normales, decidieron realizar una nueva angiografía (figura 2) con embolización. Esto permitió establecer la existencia de una MAV glomerulosa, cuyas dimensiones fueron de 35 x 34 x 34 mm, localizada en el diencefalo, con gran cantidad de aferencias que requirieron perforaciones (una de estas en la arteria coroidea anterior izquierda).

El diagnóstico definitivo quedó establecido como una MAV diencefálica (talámica), con un valor de 3 en la escala de Spetzler de 5 categorías, con una embolización parcial (15%) a partir de la administración de ónix 18 por circulación anterior (figura 2).

Figura 2. Angiotac

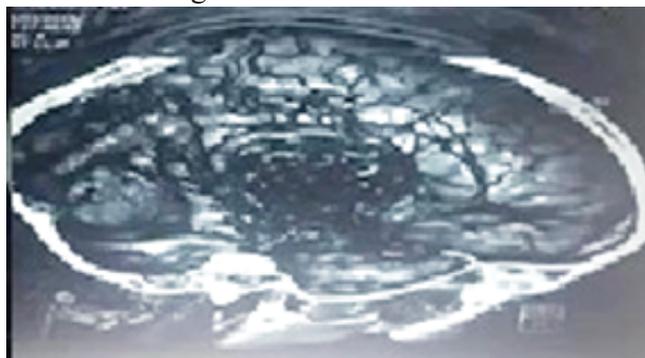


Fuente: Archivo del Servicio de Imagenología.

Luego de 5 días de diagnóstico, tratamiento y evolución, la paciente es dada de alta con indicaciones de medidas de soporte, rehabilitación física y programación de una segunda embolización luego de 8 semanas. Al momento se mantenía con dificultades motoras en las extremidades del lateral izquierdo, de coordinación y de fuerza.

Al momento de ingreso para la segunda embolización (según planificación) se evidencia mejoría motora de lado izquierdo. Se realizó RMN (figura 3) y se corroboró que se mantenía la MAV glomerulosa con las mismas dimensiones y características inicialmente determinadas, excepto porque una de las aferencias invadió el lentículo estriado medio derecho. La administración del ónix 18 mediante angiograma parcial (figura 4) en el componente nidal permitió la reducción de su volumen en aproximadamente otro 15%, y se logró una mejoría en la circulación por la arteria cerebral anterior.

Figura 3. Segunda resonancia magnética nuclear



Fuente: Archivo del Servicio de Imagenología

Figura 4: Angiotac durante la segunda embolización.



Fuente: Archivo del Servicio de Imagenología.

Luego de la recuperación, la paciente fue dada de alta con una disminución del 30% de la MAV (tomando como referencia el estado al primer ingreso). Se indicó consulta de seguimiento cada dos semanas para establecer la programación de futuras embolizaciones y continuar con sesiones de rehabilitación física y medicación con carbamazepina 200mg vía oral cada 12h.

DISCUSIÓN

El 80% de los pacientes diagnosticados con esta patología tenían más de 15 años de edad; sin embargo, el caso que se presenta resulta una excepción de esta regularidad epidemiológica determinada por los autores, pues se presentó en una etapa temprana de la vida.⁽⁷⁾ A pesar de no existir un grupo grande de estudio para determinar la localización más frecuente de estas malformaciones, el Dr. López⁽⁶⁾ menciona que su ubicación más frecuente es a nivel temporal (27%) y menos probable a nivel cerebeloso (5%). La paciente estudiada se encuentra ubicada dentro del grupo minoritario a nivel cerebeloso (diencéfalo y tálamo) además de obtener 3/5 puntos en la clasificación de SPETZLER.⁽⁷⁾

El caso de la paciente concuerda completamente con los autores Martínez, Elizondo, Morales entre otros,⁽¹⁰⁻¹²⁾ que plantean que el examen de imagen de elección para establecer el diagnóstico definitivo es la angiografía, y según la localización el proceder terapéutico es mediante una embolización. Cuando a la paciente se le realizó dicho examen, se pudo identificar la patología en cuestión, y quedó demostrada así la eficacia para identificar dicha enfermedad. Posteriormente fue sometida a dos sesiones de embolización que redujeron un 30% de la malformación.

CONCLUSIONES

El tratamiento a través de sucesivas angiografías con embolizaciones permitió disminuir la MAV en un 30%, lo que permitió una mejor circulación y oxigenación de las áreas cerebrales; además, la rehabilitación física posibilitó la reducción de la hemiparesia lateral izquierda.

En el caso que se presenta, el hallazgo de la MAV se realizó en una edad temprana de la paciente, lo que suele ser muy raro y casi siempre accidental, pues las manifestaciones clínicas asociadas al daño a nivel cerebral resultan las que conducen a un estudio que permite establecer el diagnóstico.

Conflictos de intereses: los autores declaran que no existen.

Declaración de contribución: Víctor Mauricio Guizado Infante recolectó información y participó en la elaboración del resumen, introducción y desarrollo del artículo. Nataly Carolina Mejía Maggi trabajó en la confección de tablas y la redacción del artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Heras JA. Cierre espontáneo de fistula arteriovenosa dural. Revista NRI [Internet]. 2015 [citado 17 Oct 2018]; 0(1): 19-24. Disponible en: <https://neurointervencionismo.es/revista-nri-numero-0/>.

2. Gerardo L, Alberto G, Luiz. L. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: Desde el diagnóstico, sus clasificaciones y patofisiología, hasta la genética. *Rev Mex Neuroci* [Internet]. 2010 [citado 11 Nov 2018]; 11(6): 470-479. Disponible en: <http://revmexneuroci.com/articulo/malformaciones-arteriovenosas-cerebrales-desde-el-diagnostico-su-s-clasificaciones-patofisiologia-hasta-la-genetica/>.
3. García R. *INFOSALUS.com* [Internet]. Madrid: García R;2014 [actualizado 17 May 2019; citado 11 Oct 2018]. Disponible en: <https://www.infosalus.com/enfermedades/cardiologia/malformacion-arteriovenosa/que-es-malformacion-arteriovenosa-129.html>.
4. Martínez A, Alanís HP, Elizondo G, Cabañas EA, Morales VD. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: evolución natural e indicaciones de tratamiento. *Medi Univ* [Internet]. 2009 [citado 22 Nov 2018]; 11(42):44-54. Disponible en: <http://medicinauniversitaria.uanl.mx/42/pdf/44.pdf>.
5. Sierrea D, Tepliskya D, Lipsich J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2016 [citado 26 Nov 2018]; 114(2):167-176. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2016/v114n2a13.pdf>.
6. Gil A, Vega P, Murias E. Tratamiento endovascular de la trombosis venosa cerebral. *Rev NRI* [Internet]. 2015 [citado 10 Nov 2018]; 2(1):16-20. Disponible en: <https://neurointervencionismo.es/revista-nri-numero-2/>.
7. Fernández R, López G, Estupiñan B, Cruz O, Bouza Molina W, García I. Malformaciones arteriovenosas cerebrales. *Rev Mex Neuroci* [Internet]. 2003 [citado 22 Nov 2018]; 4(1):39-46. Disponible en: <http://revmexneuroci.com/wp-content/uploads/2014/07/Nm0031-06.pdf>.
8. NHI: National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. Washington: NHI. 2003 [actualizado 27 Mar 2019; citado 25 Nov 2018]; Disponible en: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/All-Disorders/Arteriovenous-Malformation-Information-Page#disorders-r3>.
9. Arauz A, Ruiz A. Enfermedad vascular cerebral. *Rev Fac Med Méx* [Internet]. 2012 [citado 11 Oct 2019]; 55(3): 11-21. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S002617422012000300003&script=sci_abstract&tlng=en.
10. Martínez A, Alanís H, Elizondo G, Cabañas E, Morales E. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: evolución natural e indicaciones de tratamiento. *Rev Medic Univer* [Internet]. 2009 [citado 14 Oct 2019]; 11(42):44-54. Disponible en: <http://eprints.uanl.mx/8547/>.
11. Morales E. Malformación arterio venosa cerebral en niños (MAV). *Rev Neuroci* [Internet]. 2015 [citado 19 Oct 19]; 2(1). Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/medicina/neurocirugia/volumen2/malf_arterio.htm.
12. UN: Unidad de Neurocirugía [Internet]. Buenos Aires: García S; 2015 [actualizado 12 May 2019; citado 21 Oct 2018]. Disponible en: <https://neurorgs.net/docencia/pregraduados/malformaciones-vasculares-cerebrales/>.

Recibido: 15 de mayo de 2019.

Aprobado: 29 de junio de 2019.