

Manejo multimodal en malformaciones arteriovenosas cerebrales asociadas a aneurismas múltiples. Reporte de caso y revisión de la literatura

Nicolás-Cruz Carlos Fernando^a, Mondragón-Soto Michel Gustavo^b, Aguilar-Calderón José Ramón^c, Melo-Guzmán Gustavo^d

^aEscuela Superior de Medicina del Instituto Politécnico Nacional. Ciudad de México

^bThe American British Cowdray Medical Center. Ciudad de México

^cHospital Central Sur de Alta Especialidad Petróleos Mexicanos. Ciudad de México

^dHospital Juárez de México. Ciudad de México

Correspondencia: Carlos Fernando Nicolas Cruz. Escuela Superior de Medicina del Instituto Politécnico Nacional. Plan de San Luis y Díaz Mirón s/n, Col. Casco de Santo Tomas, Miguel Hidalgo, Ciudad de México, México.
Email: nicolascarlosf12@gmail.com

Recibido 1 de abril de 2019

Aceptado 15 de mayo de 2020

Publicado 14 de octubre de 2020

Resumen

La patogénesis de aneurismas intracraneales (AI) asociados a malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVc) no es bien entendida y es aún objeto de discusión; el desarrollo de estas lesiones puede estar relacionado a la presencia de factores hemodinámicos creados por la presencia del cortocircuito arteriovenoso, por esta razón la mayoría de los aneurismas se encuentran proximales a las arterias aferentes a la malformación. La embolización endovascular por etapas en grandes malformaciones arteriovenosas cerebrales se realiza con frecuencia para reducir gradualmente el flujo y prevenir cambios hemodinámicos abruptos. Los aneurismas de la arteria alimentaria se han asociado con mayor riesgo de hemorragia, es por esto, que las decisiones sobre cuándo y cómo tratar los aneurismas intracraneales de estas características siempre ha significado un reto terapéutico tanto para neurocirujanos vasculares y endovasculares. En el presente manuscrito reportamos el caso de una paciente de 51 años con aneurismas múltiples asociados a malformación arteriovenosa, así como su manejo neuroquirúrgico, con un análisis comparativo con lo publicado en la literatura médica y científica en los últimos 20 años, para esto se realizó una revisión sistemática en diversas plataformas y bases de datos tales como PUBMED, NCBI, Medline y Ovid.

Palabras clave: aneurisma cerebral, clipaje, embolización, malformación arteriovenosa cerebral

2020, Nicolás-Cruz, C. F., et al.. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Creative Commons Attribution License CC BY 4.0 International NC, que permite el uso, la distribución y la reproducción sin restricciones en cualquier medio, siempre que se acredite el autor original y la fuente.

Multimodal management in cerebral arteriovenous malformations associated with multiple aneurysms. Case report and literature review

Abstract

The pathogenesis of intracranial aneurysms associated with arteriovenous malformations is not well understood and is still under discussion; The development of these lesions may be related to the presence of hemodynamic factors created by the presence of the arteriovenous shunt, for this reason, most aneurysms are proximal to the arteries afferent to the malformation. Endovascular embolization by stages in large cerebral arteriovenous malformations is often performed to gradually reduce flow and prevent abrupt hemodynamic changes. Aneurysms of the alimentary artery have been associated with an increased risk of hemorrhage, that's why decisions about when and how to treat intracranial aneurysms of these characteristics have always been a therapeutic challenge for both, vascular and endovascular neurosurgeons. In the present manuscript, we report the case of a 51-year-old patient with multiple aneurysms associated with arteriovenous malformation, as well as her neurosurgical management, with a comparative analysis what has been published in the medical and scientific literature in the last 20 years. a comprehensive review on various platforms and databases such as PUBMED, NCBI, Medline and Ovid.

Keywords: Cerebral aneurysm, cerebral arteriovenous malformation, clipping, embolization

Introducción

Las Malformaciones Arteriovenosas Cerebrales (MAVc) son anomalías congénitas en los vasos sanguíneos derivado de alteraciones en el desarrollo de la red capilar, permitiendo conexiones directas entre arterias y venas cerebrales⁽¹⁾, además muestran evidencia de angiogénesis activa, respuesta inflamatoria y cambios estructurales, como interrupción o duplicación de la lámina elástica interna, convirtiéndolas en una derivación arteriovenosa de alto flujo con dilatación en su o sus arterias de alimentación y arterialización de las

venas de drenaje⁽²⁾. La incidencia y prevalencia aún no es conocida con certeza, sin embargo, algunos estudios han estimado una prevalencia aproximada de 15 en 100,000 personas⁽³⁾ y tienen un riesgo de hemorragia de aproximadamente 1 a 4% anual por sí sola, dependiendo de la localización, drenaje o historia previa de hemorragia⁽⁴⁾. A esto se añade la presencia de Aneurismas Intracraneales (AI) asociados, estimándose una prevalencia que va del 5 al 30%⁽⁵⁾; incrementando el riesgo de presentación hemorrágica del 43% al 61%⁽⁶⁾. La presentación

clínica con que se manifiesta más comúnmente son hemorragia cerebral, en aproximadamente 50% de los casos, sin embargo, también son frecuentes convulsiones, cefalea y déficit neurológico focal⁽⁷⁾. Para diagnosticar con certeza que se trata de una malformación arteriovenosa o un aneurisma, la Angiografía con Sustracción Digital (ASD) se ha convertido en el estándar de oro, ya que su capacidad de detección es aún mayor que la Tomografía Axial Computarizada (TAC) y la Angio-Resonancia Magnética (ARM), llegando a detectar aneurismas de hasta menos de 3mm de diámetro, sin embargo, no está exenta de riesgos (<0.1%), destacando la hemorragia intracraneal, lesión renal y la exposición a radiación⁽⁸⁾. La carencia de comprensión en la relación de los aneurismas y las malformaciones arteriovenosas ha llevado a la implementación de estrategias de tratamiento variadas, como lo son la resección quirúrgica o clipaje transcraneal, la radiocirugía estereotáctica y la embolización endovascular, sin embargo; el verdadero desafío, gira en torno a cómo tratar las lesiones, en que orden y en qué momento⁽⁹⁾. Varias clasificaciones han sido propuestas para los aneurismas asociados a malformaciones arteriovenosas, pudiendo ser divididas a grosso modo en prenadales, intranadales y postnadales; los primeros, son exclusivamente arteriales y pueden ser subdivididos en aneurismas no relacionados al flujo, relacionados distalmente al flujo y proximales al flujo⁽¹⁰⁾. En el presente trabajo hacemos la descripción del caso y manejo terapéutico neuroquirúrgico en una paciente femenina con una malformación arteriovenosa occipitoparietal izquierda y presencia de aneurismas múltiples asociados en una de sus arterias aferentes, así como una revisión de la literatura publicada en los últimos 20 años en revistas con un factor de impacto mínimo de 2. Para esto se realizó una revisión sistemática en diversas plataformas y bases de datos tales como PUBMED, NCBI, Medline y Ovid.

Presentación del caso

Mujer de 51 años de edad, sin antecedentes médicos o quirúrgicos, con historia de cefalea de 30 años de evolución que se presentaba de 3 a 5 veces por mes, de tipo holocraneana, pulsátil, de moderada intensidad, que cedía a la ingesta de antiinflamatorios no esteroideos, sin alteraciones neurológicas asociadas; incidentalmente por estudio de masa en cuello se protocolizó con estudios de imagen donde se evidenció cortocircuito arteriovenoso parietoccipital medial izquierdo, por lo que es referida al servicio de neurocirugía, donde se le realiza angiografía cerebral diagnóstica encontrándose una malformación arteriovenosa de 23x26x22 mm, en región parietooccipital izquierda, que recibía suministro sanguíneo a través de la arteria cerebral media izquierda y cerebral posterior ipsilateral, con drenaje venoso superficial hacia el seno sagital superior y seno transversal, clasificándose como grado II en escala de Spetzler, et al.⁽¹⁰⁾, con aneurismas proximales de 3.1x2x3.3mm en el segmento M1 y de 5.7 x 6.2 x 7mm en la bifurcación de la arteria cerebral media izquierda. Se plantea como manejo inicial embolización de los aneurismas proximales con material cohesivo, sin embargo, durante el evento de intervención endovascular, se observa compresión de la arteria temporal posterior por lo cual se decide retirar el material cohesivo y dar por concluido el procedimiento de manera incompleta. Posteriormente se plantea embolizar la malformación arteriovenosa a través de la arteria occipital izquierda, logrando una embolización del 90% en una sesión terapéutica (Figura 1).

Y en un segundo tiempo quirúrgico realizar el clipaje del aneurisma de mayor tamaño, a través de un abordaje pterional izquierdo, monitorizando con doppler transcraneal las velocidades de flujo sanguíneo durante todo el procedimiento (Figura 2).

Figura 1. A. Angiografía con sustracción digital en proyección anteroposterior donde se observa la presencia de un aneurisma pequeño del segmento M1 y aneurisma mediano de la bifurcación de la arteria cerebral media (ACM) izquierda. B. Malformación arteriovenosa parietooccipital izquierda de 23x26x22 mm con drenaje profundo, Spetzler Martin II⁽¹⁰⁾. C. Molde de ónix de MAV embolizada y D. Control angiográfico post embolización.

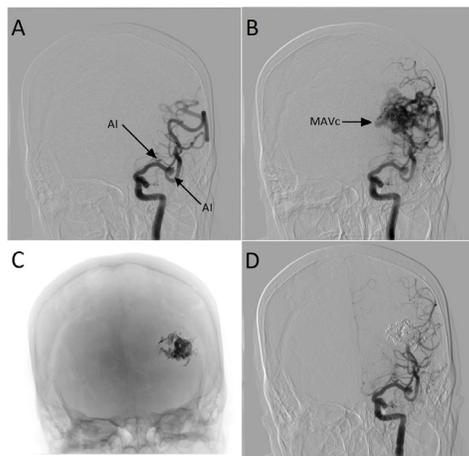
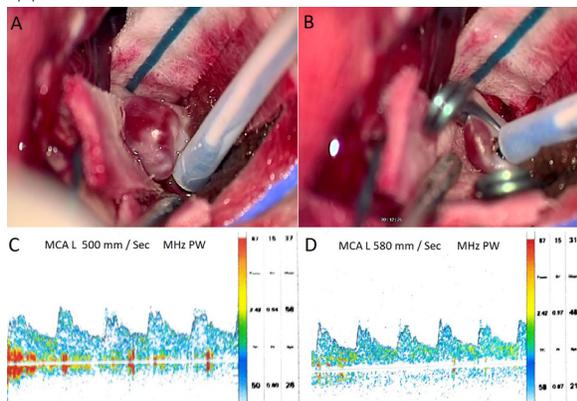
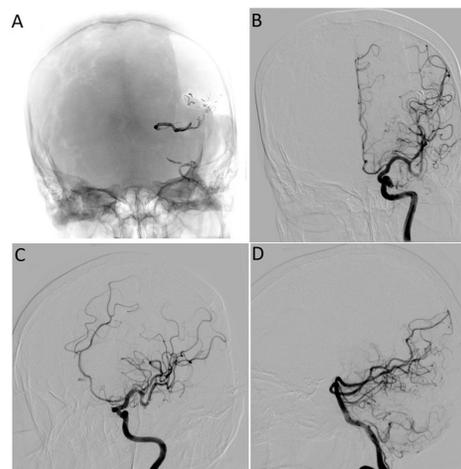


Figura 2. A, B. Fotografías del clipaje del aneurisma de mayor tamaño en la bifurcación de la arteria cerebral media izquierda a través de una ventana pterional con monitorización doppler. C, D. Controles en velocidades de flujo pre y posterior al clipaje del aneurisma con doppler transcraneal.



Finalizando sin complicaciones y con adecuada evolución en su recuperación. 6 meses después se programa craneotomía para la resección completa de la MAVc, concluyendo sin complicaciones, con sangrado mínimo y adecuada recuperación neurológica; (Figura 3).

Figura 3. A. Control angiográfico a 6 meses post clipaje de aneurismas de ACM izquierda. Y post- resección quirúrgica de MAV parieto occipital izquierda Spetzler Martin II 10. B. Angiografía con sustracción digital y proyección anteroposterior . C. Angiografía con sustracción digital y Proyección Oblicua y D. Angiografía con sustracción digital y proyección Lateral.



Discusión

Existe una amplia variación en la literatura sobre la prevalencia de aneurismas asociados a MAVc siendo el tipo relacionado a flujo más frecuentemente encontrado, hasta en 78% de las MAVc de gran tamaño sobre todo en tipos III y IV según la clasificación de Spetzler-Martin⁽¹¹⁾; encontrando mayor el riesgo de sangrado cuando estos se encuentran infratentoriales⁽¹²⁻¹³⁾. Diferentes sistemas de clasificación se han

aplicado en un intento de comprender mejor la historia natural de esta combinación de lesiones y las implicaciones para el tratamiento. El sistema de clasificación mejor aceptado es el propuesto por Redekop, et al.⁽¹⁴⁾, por que toma en cuenta varios factores que influyen en la formación de aneurismas como: aumento del flujo sanguíneo regional, disminución de las resistencias y aumento de la turbulencia hemodinámica en los vasos alimentadores⁽¹⁵⁾, este los divide aneurismas intranidales (en la MAVc), relacionados al flujo y no relacionados al flujo de la MAVc. Cuando el cuadro llega a debutar con hemorragia intracraneal es difícil decidir a qué entidad atribuirle la ruptura, sobre todo en aneurismas de flujo relacionado⁽¹³⁾. Diversos autores sugieren que entre más cercano se encuentre el aneurisma a la MAVc es más probable que sea este el causante de la hemorragia⁽¹⁶⁾. Y que los aneurismas de flujo no relacionados deberían ser tratados como una patología diferente y clasificarse como un hallazgo incidental⁽¹⁷⁾. Partiendo de esta premisa se decidió como manejo inicial la embolización del aneurisma de mayor tamaño ya que este se encontraba en la bifurcación de una de las arterias alimentadoras, considerado el punto de corte anatómico para clasificarlo como de flujo relacionado o no relacionado. La preocupación de que la eliminación abrupta de una malformación arteriovenosa pueda poner al o a los aneurismas ubicados a lo largo de las arterias de alimentación en riesgo inmediato de distensión y ruptura ha llevado a algunos neurocirujanos a recomendar el tratamiento del aneurisma antes de la MAVc^(16,18). Sin embargo, algunos otros proponen excluir primero la malformación arteriovenosa de la circulación con embolización completa o resección microquirúrgica ya que la alteración hemodinámica resultante de la reducción del flujo a través de las arterias de alimentación puede conducir a la disminución o a la regresión completa de los aneurismas

relacionados hasta en un 14%⁽¹⁹⁾, siempre y cuando se trate de malformaciones cerebrales pequeñas, grados I y II según la clasificación de Spetzler-Matin^(17,20). Es por eso que, posterior al fracaso en la embolización del aneurisma y dadas las características angioarquitectónicas, tamaño y suministro sanguíneo por la arteria cerebral media y posterior, de la malformación arteriovenosa decidimos de manera expedita embolizar la MAVc navegando a través de la arteria cerebral posterior. Se decidió utilizar EVOH – Onyx (Etileno vinil alcohol) ya que es más manejable en comparación con NBCA (N-Butil-Cianocrilato) y solidifica más lentamente, reduciendo el riesgo de atrapamiento del micro catéter, además permite realizar inyecciones prolongadas y repetidas dentro del mismo pedículo, facilitando su llegada más distalmente, hacia y dentro del nido⁽²¹⁾. Es preciso tener en cuenta que objetivos finales del tratamiento de las MAVc son prevenir la hemorragia, evitar el deterioro neurológico que esta patología implicaría y eliminar el riesgo de mortalidad asociado con eventos hemorrágicos recurrentes. Sin embargo, el tratamiento solo es justificable si los riesgos asociados con una intervención son menores o equivalentes a los riesgos a largo plazo de discapacidad o mortalidad causados por la lesión misma y en caso de intervenir se deberá documentar por angiografía postoperatoria la obliteración o extirpación total^(22,23,24). Actualmente no hay consenso en la literatura sobre cuál es la mejor estrategia terapéutica. La no disminución del tamaño en el aneurisma más grande posterior a la embolización de la MAVc nos obligó a tomar la decisión de excluirlo de la circulación, realizando clipaje en una segunda intervención quirúrgica, en cambio el aneurisma de menor tamaño caracterizado por ser no relacionado al flujo se redujo de manera completa posterior a la embolización de la malformación arteriovenosa tal como se esperaba. De haber sido exitosa la

primera embolización del aneurisma de mayor tamaño, esperaríamos embolizar en seguida la malformación arteriovenosa, resolviendo el riesgo de hemorragia intracraneal por las dos lesiones vasculares y de 3 a 6 meses después solo una intervención quirúrgica para la resección completa de la MAVc.

Conclusión

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales son consideradas las lesiones más interesantes y desafiantes para el neurocirujano cerebrovascular. A esto se añade la presencia de aneurismas concomitantes a la lesión, haciendo aún más difícil la decisión terapéutica correcta. Actualmente no hay un consenso en cuando, como y en qué orden tratarlas por lo que se deben tomar diversos factores para obtener resultados satisfactorios. En nuestra experiencia el manejo multimodal el

cual consiste en la microcirugía más embolización endovascular es una opción terapéutica de suma relevancia ante el auge de la terapia endovascular neurológica, sobre todos en aquellos casos en los que los resultados no son los esperados o son limitados por eventualidades inherentes al procedimiento endovascular; además es muy importante la conjunción de destrezas en neurointervencionismo y neurocirugía vascular para aumentar la seguridad y tasa de éxito de la estrategia terapéutica planeada.

Conflicto de interés

Todos los autores involucrados en la realización de este manuscrito reportamos que no existe conflicto de intereses con relación a los materiales o métodos utilizados, así como en los resultados presentados en este artículo.

Referencias

1. Salomon R., Connolly E. Arteriovenous malformation of the brain. *N Engl J Med* 2017; 376:1859-66. DOI: [10.1056/NEJMra1607407](https://doi.org/10.1056/NEJMra1607407)
2. Kremer P, Koeleman P, Pawlikowska L, Weinsheimer S, Bendjilali N, et al. Evaluation of genetic risk loci for intracranial aneurysms in sporadic arteriovenous malformation of the brain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015; 86(5):524-9. DOI: [10.1136/jnnp-2013-307276](https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-307276)
3. Nikolaev S, Vetiska S, Bonilla X, Bourdreau E, S Jauhainen, et al. Somatic activating KRAS mutations in arteriovenous malformations of the brain. *N Engl J Med* 2018; 378:250-26. DOI: [10.1056/NEJMoa1709449](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1709449)
4. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a metaanalysis. *J Neurosurg*. 2013; 118(2):437-43. DOI: [10.3171/2012.10.JNS121280](https://doi.org/10.3171/2012.10.JNS121280).
5. Morgan MK, Alsahli K, Wiedmann M, Assaad NN, Heller GZ. Factors Associated With Proximal Intracranial Aneurysms to Brain Arteriovenous Malformations: A Prospective Cohort Study. *Neurosurgery*. 2016; 78(6):787-92. DOI: [10.1227/NEU.0000000000001114](https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000001114).
6. Platz J, Berkefeld J, Singer OC, Wolff R, Seifert V, et al. Frequency, risk of hemorrhage and treatment considerations for cerebral arteriovenous malformations with associated aneurysms. *Acta Neurochir*. 2014; 156(11):2025-34. DOI: [10.1007/s00701-014-2225-3](https://doi.org/10.1007/s00701-014-2225-3).
7. Lv X, Li Y, Yang X, Jiang C, Wu Z. Characteristics of arteriovenous malformations associated with cerebral aneurysms. *World Neurosurg*. 2011; 76(3-4):288-91. DOI: [10.1016/j.wneu.2011.03.022](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2011.03.022).
8. Derdeyn CP, Zipfel GJ, Albuquerque FC, Cooke DL, Feldmann E, et al. Management of brain arteriovenous malformations: A Scientific Statement for Healthcare Professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2017; 48(8): e200e224. DOI: [10.1161/STR.000000000000134](https://doi.org/10.1161/STR.000000000000134).

9. Elhammady MS, Aziz-Sultan MA, Heros RC. The management of cerebral arteriovenous malformations associated with aneurysms. *World Neurosurg.* 2013; 80(5): e123-9. DOI: [10.1016/j.wneu.2013.06.004](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2013.06.004).
10. Spetzler RF, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 1986; 65: 476-83
11. D'Aliberti G, Talamonti G, Cenzato M, La Camera A, Debernardi A, et al. Arterial and venous aneurysms associated with arteriovenous malformations. *World Neurosurg.* 2015; 83(2):188-96. DOI: [10.1016/j.wneu.2014.05.037](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2014.05.037).
12. Cagnazzo F, Brinjikji W, Lanzino G. Arterial aneurysms associated with arteriovenous malformations of the brain: classification, incidence, risk of hemorrhage, and treatment-a systematic review. *Acta Neurochir.* 2016; 158(11):2095-2104. DOI [10.1007/s00701-0162957-3](https://doi.org/10.1007/s00701-0162957-3)
13. Flores BC, Klinger DR, Rickert KL, Barnett SL, Welch BG, White JA, Samson DS. Management of intracranial aneurysms associated with arteriovenous malformations. *Neurosurg Focus.* 2014; 37(3):E11. DOI:[10.3171/2014.6.FOCUS14165](https://doi.org/10.3171/2014.6.FOCUS14165)
14. Redekop G, TerBrugge K, Montanera W, Willinsky R. Arterial aneurysms associated with cerebral arteriovenous malformations: classification, incidence, and risk of hemorrhage. *J Neurosurg.* 1998; 89(4):539546. DOI:[10.3171/jns.1998.89.4.0539](https://doi.org/10.3171/jns.1998.89.4.0539)
15. D'Aliberti G, Talamonti G, Cenzato M, La Camera A, Debernardi A, et al. Arterial and venous aneurysms associated with arteriovenous malformations. *World Neurosurg.* 2015 eb;83(2):188-96. DOI: [10.1016/j.wneu.2014.05.037](https://doi.org/10.1016/j.wneu.2014.05.037)
16. Lv X, Wu Z, Li Y, Yang X, Jiang C, et al. Endovascular treatment of cerebral aneurysms associated with arteriovenous malformations. *Eur J Radiol.* 2012; 81(6):1296-8. DOI: [10.1016/j.ejrad.2011.03.061](https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2011.03.061)
17. Westphal M, Grzyska U. Clinical significance of pedicle aneurysms on feeding vessels, especially those located in infratentorial arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 2000; 92:995-1001. DOI: [10.3171/jns.2000.92.6.0995](https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.6.0995)
18. Meisel HJ, Mansmann U, Alvarez H, Rodesch G, Brock M, Lasjaunias P. Cerebral arteriovenous malformations and associated aneurysms: analysis of 305 cases from a series of 662 patients. *Neurosurg.* 2000; 46(4):793-802. DOI: [10.1097/00006123-200004000-00004](https://doi.org/10.1097/00006123-200004000-00004)
19. Lv X, Wu Z, Li Y, Yang X, Jiang C, et al. Endovascular treatment of cerebral aneurysms associated with arteriovenous malformations. *Eur J Radiol.* 2012; 81(6):1296-8. DOI: [10.1016/j.ejrad.2011.03.061](https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2011.03.061)
20. Pötin M, Ross IB, Weill A, Kothimbakam R, Moret J. Intracranial arterial aneurysms associated with arteriovenous malformations: Endovascular treatment. *Radiology* 2001; 220(2):506-13. DOI: [10.1148/radiology.220.2.r01au09506](https://doi.org/10.1148/radiology.220.2.r01au09506)
21. Crowley RW, Ducruet AF, Kalani MY et al. Neurological morbidity and mortality associated with the endovascular treatment of cerebral arteriovenous malformations before and during the Onyx era. *J Neurosurg.* 2015; 122: 1492-1497 DOI: [10.3171/2015.2.JNS131368](https://doi.org/10.3171/2015.2.JNS131368)
22. Mohr JP, Parides MK, Stapf C, Moquete E, Moy CS, et al. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial. *Lancet.* 2014; 383(9917):614-21. DOI: [10.1016/S0140-6736\(13\)62302-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(13)62302-8)
23. Gross BA, Moon K, Mcdougall CG. Endovascular management of arteriovenous malformations. *Handb Clin Neurol.* 2017; 143: 59-68. DOI:[10.1016/b978-0-444-63640-9.00006-0](https://doi.org/10.1016/b978-0-444-63640-9.00006-0)
24. Da Costa L, Wallace MC, ter Brugge KG, et al. The natural history and predictive features of hemorrhage from brain arteriovenous malformations. *Stroke.* 2009; 40(1): 100-5. DOI: [10.1161/STROKEAHA.108.524678](https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.108.524678)

Artículo sin conflicto de interés

© Archivos de Neurociencias