

Malformaciones arteriovenosas cerebrales incidentales grado 1, 2, 3 en mi consultorio

Javier Goland

Hospital de Clínicas - Hospital El Cruce

Introducción

Frente a un diagnóstico de malformación arteriovenosa cerebral (MAV) incidental se puede decidir tratamiento médico, cirugía, radiocirugía, embolización o combinación de más de una técnica.

El desarrollo tecnológico actual permite mayor acceso a estudios de alta complejidad para diagnóstico y tratamiento de patologías complejas. Debido a esta accesibilidad, a veces es difícil decidir cuál es la mejor opción. La publicación de temas médicos en medios de comunicación, sin controles de comités científicos, generan ruido en la comunicación entre el médico y el paciente. Las presentaciones en congresos de casos seleccionados con resultados óptimos pueden sesgar la capacidad de decisión médica frente al paciente real. Finalmente, las recomendaciones basadas en cálculos estadísticos que determinan una evidencia científica constituyen casi siempre un buen punto de partida, aunque sin una interpretación crítica de los resultados puede transformar la atención médica en una cadena de producción en serie.

En este artículo se describirán algunas recomendaciones para el manejo del paciente con MAV de bajo grado incidental en el consultorio luego de repasar la evidencia y la experiencia publicada.

Diagnóstico

Para el diagnóstico de MAV resulta imprescindible que el paciente haya sido estudiado con angiografía cerebral digital (AD) y resonancia magnética (RM).

La AD brinda información de la estructura y el flujo de la malformación, el tamaño del nido, el patrón de drenaje, aneurismas de flujo y colaterales piales. Con respecto al flujo, se puede evaluar velocidad, presencia de comunicaciones directas arterio-venosas (fístulas piales), congestión u oclusiones venosas¹.

La RM nos da información topográfica precisa de la MAV en el cerebro. El gradiente ECO permite diagnosticar sangrados antiguos que no se objetivan en la tomografía. La RM funcional permite objetivar la relación de la MAV con áreas elocuentes cerebrales.

Epidemiología

La prevalencia de las MAV en la población general es de 10 a 18/100.000 adultos². Las formas de presentación pueden ser sangrado (58%), convulsiones (34%) o foco neurológico (8%)³. Las hemorragias se asocian con un 5-30% de mortalidad y 20-30% de morbilidad.

Un meta análisis sobre la historia natural de las MAV mostró que el riesgo anual de sangrado es de 2,2% para las incidentales y 4,5% para aquellas con sangrado previo. El mismo estudio determinó que la presencia de drenaje venoso profundo único o la localización profunda del nido aumenta 2.4 veces el riesgo anual de sangrado. Los aneurismas de flujo aumentan 1.8 veces el riesgo de sangrado. Localización infratentorial, várices venosas y nidos grandes son factores pronósticos de sangrado menos importantes.⁴

Frente a un paciente que consulta con diagnóstico de MAV podemos informar el riesgo de sangrado anual o el riesgo de sangrado para toda la vida. Esto último posibilita que el paciente tome real conciencia de enfermedad para decidir a largo plazo⁵. Si el riesgo de sangrado anual de una MAV incidental es de 2,2%, las chances de sangrado de un paciente en porcentaje para el resto de su vida es igual al resultado de la siguiente ecuación: $1 - 0,978^x$ (siendo x el número de años de vida restantes) y 0,978 es el número que sale de dividir $2,2/100 = 0,022$ y restárselos a la unidad que representa al año ($1 - 0,022 = 0,978$).

En el consultorio

Consulta por cefalea una paciente de 65 años estudiada con TC con contraste que evidenció una MAV sin sangrado evidente.

Sabemos que el riesgo de sangrado de una MAV incidental es de 2.2% anual y con sangrado previo el riesgo sube al 4.5% anual. También sabemos que la esperanza de vida en mujeres en Argentina ronda los 80 años.

Si nos guiamos por el relato de la paciente y los estudios que trae, lo único que podríamos decirle es que tiene una MAV con un riesgo de sangrado de 2.2% por año, o un 28% de riesgo de presentar un ACV hemorrágico alguna

vez en su vida.

Si le solicitamos una RM de cerebro y una angiografía cerebral y los estudios revelan, por ejemplo, la presencia de hemosiderina en el gradiente ECO de la RM y la angiografía muestra un drenaje venoso profundo único, la información que obtenemos es que tiene una MAV cerebral cuyo riesgo de sangrado es de 10.8% anual o un 82% de riesgo de presentar un ACV hemorrágico a lo largo de su vida.

Con esta información, si la paciente decide tratarse hablamos de la modalidad de tratamiento.

Convulsiones

El riesgo de presentar convulsiones asociadas a MAV es de 8% a 5 años desde el momento del diagnóstico, y aumenta a 23% en caso de sangrado o foco neurológico. Los factores que aumentan el riesgo de convulsiones son menores de edad, topografía en lóbulo temporal, compromiso cortical y nido mayor a 3cms. Para pacientes que ya han tenido convulsiones, el riesgo de desarrollar epilepsia a los 5 años aumenta a 58%.⁶

En el consultorio

Frente a un paciente que consulta por una convulsión con diagnóstico de MAV, la información actual determina que la mejor opción terapéutica para lograr la desaparición de este síntoma es la resección quirúrgica completa.

Tratamientos

Existen tres abordajes para el tratamiento de las MAV: la microcirugía, la radiocirugía y la embolización.

Microcirugía

Consiste en la craneotomía, desconexión de la malformación y exéresis. Posee la mayor tasa de curación (95-99%). La Escala de Spetzler-Martin (ESM) de 5 grados está validada y se utiliza para pronosticar los riesgos asociados a la resección quirúrgica. Los grados de la ESM se basan en la suma de puntos en base al tamaño del nido (1 punto para menores a 3 cm, 2 puntos entre 3 y 6 cm y 3 puntos para mayores a 6 cm), 1 punto si el drenaje venoso es profundo y 1 punto si está localizada en área elocuente. Revisaremos los primeros 3 grados. MAV ESM I: Nido siempre menor a 3 cm sin drenaje venoso profundo ni topografía elocuente. La morbilidad quirúrgica en este grado es de 4%.

MAV ESM II: pueden tener un nido menor a 3 cm con drenaje venoso profundo o con localización en área elocuente o un tamaño de hasta 6 cm sin drenaje profundo ni localización en área elocuente. La morbilidad quirúrgica en este grado es de 10%.

MAV ESM III: Es un grupo heterogéneo con una mor-

bilidad quirúrgica que llega al 18%. Lawton realizó una subdivisión de este grupo en base a una serie personal. De esa manera, lo dividió en 4 subgrupos:

III (-): pequeñas, con drenaje profundo en área elocuente; III: medianas con drenaje profundo en áreas no elocuentes; III (*): grandes, en áreas no elocuentes con drenaje superficial; III (+): medianas, en áreas elocuentes con drenaje superficial.

La mayor morbilidad (15%) la observó en grado III (+) y recomienda tratamiento en los grados III (-) y III en cuyos grupos observó (3% y 7% de morbilidad agregada respectivamente). En su serie no tuvo casos grado III (*) por lo que no realiza ninguna recomendación. El 60% de la serie son MAV que habían sangrado y el tratamiento realizado fue cirugía con embolización preoperatoria.

Radiocirugía

Consiste en irradiación concentrada en el nido de la MAV, lo que genera proliferación endotelial progresiva con oclusión de la malformación. Se recomienda para MAV menores a 12cc de volumen o 3cm de diámetro. La tasa de curación a 6 años ronda entre el 62 y 79%, sin disminuir el riesgo de sangrado durante el período de latencia hasta la oclusión. Presenta una morbilidad del 3% determinada por radionecrosis o formación de quistes que pueden generar foco neurológico, convulsiones o déficit de pares craneanos. La ESM no es útil con esta terapia ya que dentro de una misma puntuación de tamaño puede variar mucho el volumen. Por ejemplo: 1cm y 3 cm de diámetro poseen la misma puntuación en la ESM pero en volumen corresponden a 0.6cc y 14cc. Estos volúmenes presentan diferencias significativas en la tasa de curación con radiocirugía. La Escala RBAS (radiosurgery based AVM malformation) determina un score que se calcula por la suma de $0,1 \times$ (volumen del nido en ml) + $0,02 \times$ (edad) + 0 (si es superficial) o 0,5 (si es profunda). Un score de 1 o menos se asocia a un 10% de morbilidad, aumentando la misma con el aumento del score⁷. Por ejemplo, una MAV profunda con un nido de 5 cc en un paciente de 20 años tiene un score para radiocirugía de 1,4 con un 35% probabilidad de morbilidad asociada a la radiocirugía.

Embolización

Consiste en la oclusión de la MAV por vía endovascular. Para esto se suelen utilizar sustancias líquidas (Histocryl® u Onyx®). Las mismas se aplican en las arterias aferentes hasta el pie de vena de la malformación. Existe una técnica que consiste en inyectar desde la vena eferente, pero la misma se utiliza en MAV de alto grado, que excede el análisis del presente artículo. Las complicaciones asociadas a la embolización son infarto o sangrado.

Esta opción de tratamiento se puede plantear con diversos objetivos:

- **Embolización preoperatoria:** para disminuir el sangrado durante la cirugía, mejorar la perfusión cerebral alrededor de la malformación disminuyendo el robo que produce el flujo de la MAV en el cerebro adyacente (esto evitaría un sangrado por reperfusión abrupta luego de la cirugía denominado breakthrough) o para la embolización de alguna aferencia profunda de difícil acceso quirúrgico.
- **Embolización para curación:** se logra en un pequeño porcentaje de las MAV SM I y II. La estabilidad en el tiempo de los productos utilizados en embolicaciones no está probada.
- **Embolización pre- radiocirugía:** en malformaciones mayores a 3 cm de diámetro. Existe cierta controversia por reportes de menores tasas de obliteración en el período de latencia o de recanalización tardía en MAV previamente embolicadas a la radiocirugía.

Una serie de 350 pacientes tratados por vía endovascular para curación mostró 51% de tasa de curación, 7,1% de morbilidad y 1,4% de mortalidad asociadas al tratamiento.⁸ No existen escalas validadas que se puedan utilizar para prever la morbimortalidad del tratamiento.

Aruba

El estudio ARUBA fue un estudio prospectivo multicéntrico que comparó tratamiento invasivo vs tratamiento médico en MAV incidentales, cuya conclusión fue que el tratamiento médico generaba menos morbimortalidad que cualquier intervención.⁹ Este trabajo es muy criticado debido a que partió de la hipótesis de que todos los tratamientos poseen resultados similares, la muestra analizada fue mucho menor que la proyectada, los grupos de tratamientos no fueron homogéneos y la morbimortalidad fue mayor que la publicada en meta-análisis previos y posteriores con series más grandes. En general, no es muy tenido en cuenta para decidir cirugía o radiocirugía en una MAV, pero sí parecería haber disminuido las indicaciones de embolización de MAV luego de la publica-

ción del mismo. Esto podría haber generado daños colaterales epidemiológicos debido a que por alguna razón se evidenció un aumento del ingreso de pacientes con ACV hemorrágicos secundarios a ruptura de MAV en los hospitales de Estados Unidos sin disminución del número de cirugías de MAV luego de la publicación del mismo¹⁰.

Conclusiones

Ante a un paciente con diagnóstico de MAV incidental que decide tratarse, teniendo en cuenta la información previa, existiría algo de consenso en seguir la siguiente estrategia:

MAV SM I:

- Probablemente la cirugía es la mejor opción.

MAV SM II:

- Si es mayor a 3cm o menor de 3cm con drenaje venoso profundo, la cirugía es una buena opción.
- Si es menor a 3cm y se encuentra en un área elocuente, la radiocirugía sería una buena opción con un score de escala RBAS de 1 o menos.
- Si el score RBAS es mayor a 1, aumenta el riesgo de morbilidad y la recomendación es más controversial. En ese caso habría que tomar la decisión en forma compartida con el paciente analizando otros factores.

MAV SM III:

- La clasificación de Lawton ayuda a encontrar grupos más homogéneos para realizar recomendaciones.

MAV grado III y III (*): En malformaciones medianas o grandes, la embolización preoperatoria proximal facilita la cirugía, disminuyendo la tensión superficial en la disección; y la embolización de aferencias profundas preoperatorias disminuye el riesgo de ruptura durante la disección de la MAV.

MAV III (-): la radiocirugía en un paciente con un score de escala RBAS de 1 o menor es una buena opción. Si el score RBAS es mayor a 1, aumenta el riesgo de morbilidad y la recomendación es más controvertida. Nuevamente, habría que tomar la decisión en forma compartida con el paciente analizando riesgos y beneficios.

MAV III (+) el manejo médico es una buena opción.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alexander MD, Cooke DL, Nelson J, Guo DE, Dowd CF, Higashida RT, Halbach VV, Lawton MT, Kim H, Hetts SW. Association between Venous Angioarchitectural Features of Sporadic Brain Arteriovenous Malformations and Intracranial Hemorrhage. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015 May;36(5):949-52.
2. H, Sidney S, McCulloch CE, Singh V, Johnston SC, Ko NU, Achrol AS, Zaroff JG, Young WL. Ten-year detection rate of brain arteriovenous malformations in a large, multiethnic, defined population. *Stroke*. 2010; 41:21-26.
3. Ogilvy CS, Stieg PE, Awad I, Brown RD, Kondziolka D, Rosenwasser R, Young WL, Hademenos G. Recommendations for the management of intracranial arteriovenous malformations: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Stroke Association. *Stroke*. 2001;32:1458-1471.
4. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg*. 2013; 118:437-443.
5. Kondziolka D, McLaughlin MR, Kestle JR. Simple risk predictions for arteriovenous malformation hemorrhage. *Neurosurgery*. 1995 Nov;37(5):851-5.
6. Al-Shahi Salman R. The outlook for adults with epileptic seizure(s) associated with cerebral cavernous malformations or arteriovenous malformations. *Epilepsia*. 2012 Sep;53 Suppl 4:34-42.

7. Pollock BE, Flickinger JC. A proposed radiosurgery-based grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg.* 2002 Jan;96(1):79-85.
 8. Saatci I, Geyik S, Yavuz K, Cekirge HS. Endovascular treatment of brain arteriovenous malformations with prolonged intranidal Onyx injection technique: long-term results in 350 consecutive patients with completed endovascular treatment course. *J Neurosurg.* 2011 Jul;115(1):78-88.
 9. Mohr JP, Parides MK, Stapf C, Moquete E, Moy CS, Overbey JR, Al-Shahi Salman R, Vicaud E, Young WL, Houdart E, Cordonnier C, Stefani MA, Hartmann A, von Kummer R, Biondi A, Berkefeld J, Klijn CJ, Harkness K, Libman R, Barreau X, Moskowitz AJ; international ARUBA investigators. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial. *Lancet.* 2014 Feb 15;383(9917):614-21.
 10. Dicipinigitis AJ, Ogulnick JV, Mayer SA, Gandhi CD, Al Mufti CD. Crease in Ruptured Cerebral Arteriovenous Malformations and Mortality in the United States: Unintended Consequences of the ARUBA Trial? Originally published 14 Jul 2022 *Stroke: Vascular and Interventional Neurology.* 2022;0:e000442
-