



MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS ESPINALES TIPO IV

Dr. Jorge A. Lee (1), Dr. Alejandro Santillán (2), Dr. Andrés Plasencia (3)

(1) Médico Cirujano egresado de la Universidad Peruana Cayetano Heredia

(2) Interventional Neuroradiology Service, NYPH-Weill Cornell Medical Center, USA (3) Neurocirugía Endovascular, Clínicas Internacional de San Borja y Tezza, PERU

Correspondencia: andresplasencia2000@yahoo.com

SUMARIO

Presentamos el caso de un paciente de 32 años con síndrome de compresión medular de 10 meses de evolución. La resonancia magnética mostró vacíos de señal causando mielopatía que la angiografía espinal mostró corresponder a una malformación arteriovenosa espinal tipo IVb (fístula arteriovenosa perimedular tipo II) suplida por una arteria espinal posterior que se originaba junto a la arteria de Adamkiewicz procedente de la arteria segmentaria T11 izquierda. La fístula fue erradicada exitosamente mediante embolización transarterial con cianoacrilato y el paciente experimentó mejoría progresiva. Se revisa la literatura pertinente. El abordaje endovascular es el tratamiento de elección en malformaciones arteriovenosas espinales tipos IVb y c.

KW: MAV, malformación arteriovenosa espinal, fístula arteriovenosa perimedular, embolización, médula espinal.

INTRODUCCIÓN

Desde la primera descripción de la angiografía espinal en 1960¹⁻³ las malformaciones arteriovenosas (MAV) y fistulas arteriovenosas (FAV) de la medula espinal han pasado por muchas clasificaciones, siendo el consenso más o menos general la división en cuatro tipos: Tipo I: FAV entre una rama dural de la arteria radicular y una vena medular intradural; Tipo II: malformación intramedular tipo glomus; Tipo III: malformación juvenil extensa; y Tipo IV: FAV intradural perimedular (FAVPM)^{1, 2, 4-10}. Esta última se subdividió finalmente en tres tipos: Tipo IVa, FAVPM alimentada por una rama arterial; Tipo IVb, FAVPM de mediano tamaño alimentada por múltiples arterias; Tipo IVc, FAVPM gigante multipediculada^{4-7, 9, 11, 12}.

Reportamos el caso de un paciente adulto con MAV Tipo IVb que se presenta con síndrome de compresión medular quien fue intervenido mediante embolización con Histoacryl y Lipiodol logrando oclusión completa.

REPORTE DE CASO

Paciente de 32 años de edad con historia de 10 meses de paraparesia espástica progresiva leve con hipoestesia con nivel sensitivo en T10 leve y moderada incontinencia de esfínteres. La RMN espinal mostraba hiperintensidad e imágenes serpiginosas de vacío



de señal en la región medular dorsal baja. Vino con angiografía espinal con diagnóstico de fístula arteriovenosa dural.

Dos meses después realizamos otra angiografía espinal completa de alta resolución demostrando que la fístula estaba provista por la arteria segmentaria T11 izquierda la cual originaba ambas arterias radiculomedulares anterior (Adamkiewicz) y posterior. Este último vaso alimentaba casi exclusivamente a la fístula la cual originaba una dilatación venosa que causaba hipertensión regional y efecto de masa (Fig.1). La lesión se clasificó como una FAVPM tipo IVb y de inmediato iniciamos la embolización. Mediante técnica coaxial y bajo “road mapping” a través de un catéter guía Cobra II 5F se cateterizó superselectivamente la arteria espinal posterior izquierda con un microcatéter Elite 1,5F con apoyo de microguía Sorcerer 0,008”. Luego de las microangiografías se procedió a inyectar la mezcla embólica de Histoacryl+Lipiodol al 40%, erradicando en más de un 95% la fístula (Fig.2).

Su evolución postoperatoria fue favorable con lenta y gradual mejoría motora aunque con discreto deterioro sensitivo reversible. El paciente retomó el control esfinteriano. La resonancia magnética postoperatoria cinco semanas después de la embolización mostró persistencia de la hiperintensidad en T2 del epicorno medular, que fue atribuido a trombosis venosa adicional postembolización. Tres meses post-embolización, la angiografía espinal de control mostro erradicación total de la fístula con preservación de la arteria espinal anterior, y apropiado drenaje venoso medular (Fig.2D). El paciente experimenta progresiva mejoría motora, sensitiva y del control esfinteriano.

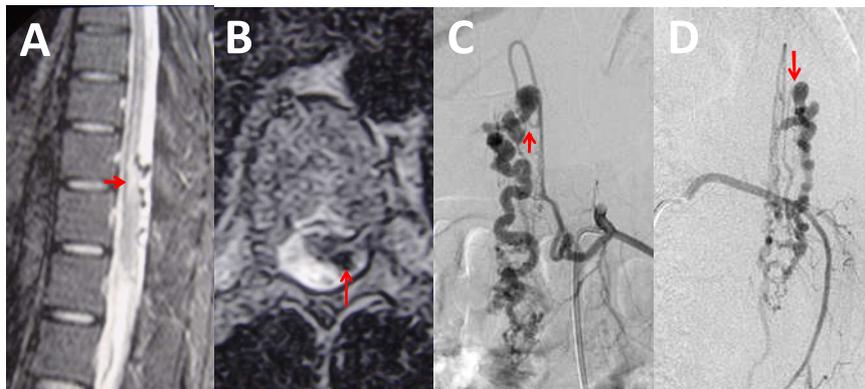


Fig. 1.- Resonancia magnética (A y B) y angiografía (C y D) que demuestran la FAVPM. A) RM sagital ponderada en T2 que demuestra hiperseñal en el epicorno e imágenes de vacío de señal en la superficie posterior de la médula espinal (flecha). C) y D) Angiografía segmentaria de T11 izquierda en proyecciones anteroposterior y lateral que muestra que la fístula es alimentada por la arteria espinal posterior (flecha) la cual a su vez se origina de un tronco común con la arteria de Adamkiewicz

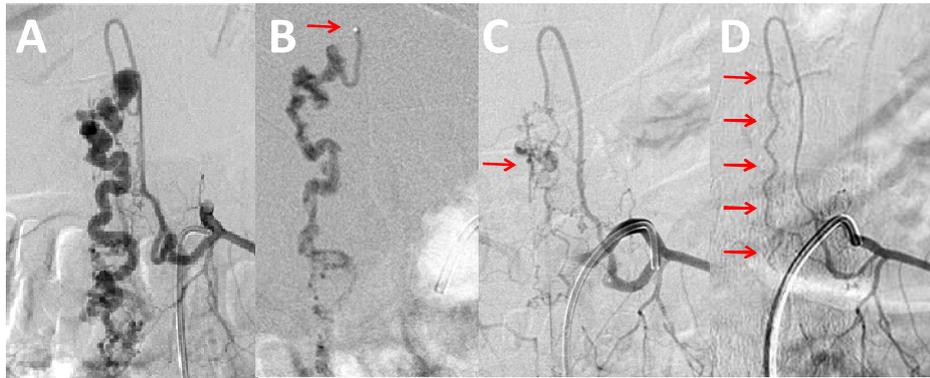


Fig. 2.- A) Angiografía segmentaria de T11 izquierda mostrando la FAVPM, B) Inyección de la mezcla embólica Histoacryl + Lipiodol al 40% en el sitio fistuloso y a lo largo de la vena primaria de drenaje. La flecha señala la punta del microcatéter, C) Angiografía segmentaria T11 izquierda inmediatamente después de la embolización. Note entrada del contraste hacia un sitio fistuloso secundario (flecha) sin drenaje neto, D) Angiografía segmentaria de T11 izquierda al 3er mes post-embolización mostrando erradicación de la FAVPM y preservación de la a. de Adamkiewicz (flechas).

DISCUSION

Clasificación de las MAV espinales

La clasificación de las MAV espinales ha cambiado desde que en 1963 René Djindjian desarrolló la arteriografía espinal haciendo posible el estudio del espectro de las anomalías vasculares. La mayoría de autores las divide en cuatro ¹¹:

Tipo I.- FAV Dural

La edad habitual del debut clínico ocurre entre la quinta y octava década de vida, usualmente en varones y generalmente es localizada en la zona dorsal baja de la medula espinal y cono medular. Comúnmente se presenta como mieloradiculopatía progresiva debido a hipertensión venosa. Su principal abastecedor suele ser una sola arteria que ingresa a la dura a través del manguito radicular, aunque algunos autores sugieren que podrían existir arterias proveedoras adicionales.^{9, 10}

Tipo II.- Malformación Intramedular del tipo Glomus

Se encuentra en adultos de 20 a 50 años. No tiene predominio por algún género y se localiza generalmente en la región cervical intramedular. Se presenta comúnmente como hemorragia o mielopatía. El aporte arterial viene ya sea de la arteria espinal anterior o de la posterior, exhibe un nido más o menos compacto que simula una MAV cerebral.

Tipo III.- Malformación Juvenil Extensa

Es una patología rara, y cuando se encuentra es generalmente en pacientes de 5 a 30 años de edad, no tiene predilección por algún género y son generalmente complejas y extensas



ya que pueden comprometer regiones extramedulares, intramedulares y extraespinales, son extremadamente raras y tienen el peor pronóstico.^{9,13}

Tipo IV.-FAVPM

Se presenta entre la tercera y quinta década de vida, no es predominante en ningún sexo y es generalmente intradural y extramedular en el cono medular o la cauda equina. Se presenta como hemorragia subaracnoidea o radiculomielopatía progresiva^{6, 7, 9} y su principal proveedor es la arteria espinal anterior y el drenaje venoso se extiende a lo largo de la médula. Este grupo se subdivide en tres subgrupos denominados Tipo I, Tipo II y Tipo III^{6, 7, 11, 12}. Para evitar confusiones Anson y Spetzler^{9, 10} modificaron la terminología a Tipo IVa, Tipo IVb y Tipo IVc.

Tipo IVa

Fistulas extramedulares pequeñas de bajo flujo, de moderada dilatación venosa. Alimentadas por una sola arteria, generalmente la arteria de Adamkiewicz y generalmente se halla localizada en la superficie ventral del cono medular o del filum terminale y el drenaje es al sistema venoso perimedular.

Tipo IVb

Son de mayor tamaño que las de tipo IVa, con moderado flujo y mayor dilatación venosa al sistema perimedular con drenaje lento ascendente. Alimentada por más de una arteria, generalmente la arteria espinal anterior y una o ambas arterias espinales posteriores.

Tipo IVc

Son gigantescas, de gran flujo y mucha mayor dilatación venosa. Alimentada por múltiples pedículos arteriales que se encuentran en una misma fistula. Generalmente el mayor proveedor es la arteria espinal anterior y el drenaje venoso puede derivarse al espacio epidural^{6, 14, 15}

Fisiopatología

Las MAV espinales causan compromiso neurológico por 4 principales causas⁸:

Hemorragia

Puede ocurrir en la medula espinal en el espacio subaracnoideo, o en ambas, pudiendo ocasionar déficit neurológico o síndrome meníngeo. El riesgo de hemorragia es variable de acuerdo al tipo; es grande en MAV espinales gigantes; moderado en FAV espinales grandes, gigantes y FAV dures localizadas en la espina cervical o intracraneales^{7, 16-19}; y pequeño en FAV espinales pequeñas y FAV dures en zona lumbar o torácica. Sin embargo un aneurisma en una MAV espinal esta relacionada a mayor riesgo de sangrado.²⁰

Secuestro Arterial

Las lesiones arteriovenosas espinales pueden ocasionar isquemia arterial en el parénquima de la medula espinal adyacente²¹. Esta patología podría ser importante en



lesiones de alto flujo y en aquellas alimentadas por la arteria espinal dorsal, ya que la posibilidad de colaterales es mucho menor.

Hipertensión Venosa

Ocurre comúnmente en FAV durales espinales que drenan por una vena radiculomedular en el sistema venoso perimedular, compitiendo con el drenaje venoso normal de la medula espinal. Esto disminuye la gradiente de perfusión de la medula espinal, llevando a isquemia edematosa e infarto. Debido a la fuerza de gravedad y a que las venas no tienen válvulas, la hipertensión venosa es predominante en el cono medular.

Efecto de Masa

Pueden observarse compresiones de la medula espinal o de los nervios espinales por efecto de masa que ocasionan las grandes dilataciones (ectasia) del drenaje venoso.^{22, 23}

Tratamiento

La clasificación de las MAV espinales es de vital importancia para la selección del tratamiento apropiado. Merland y colaboradores¹² y Anson y Spetzler clasificaron definitivamente a estas anomalías vasculares^{9, 10}. El tratamiento, es obliterar la comunicación arteriovenosa anómala ya sea mediante cirugía, embolización o ambas, para lo que hay que evaluar la angioarquitectura y dinámica de cada fistula. Las primeras intervenciones para las FAV perimedulares eran mediante clipaje quirúrgico¹⁴, luego con el desarrollo de la embolización se dio la preferencia a esta última tecnología. Nuestro caso corresponde con una FAVPM Tipo IV. Describiremos el tratamiento de estas.

Tipo IVa

Este tipo de fistulas son pequeñas, siendo difícil conseguir un posicionamiento adecuado del microcatéter en el sitio fistuloso por que la distancia que debe recorrerse en la arteria aferente es muy larga, con el riesgo de espasmo, disección, perforación y fraguado muy proximal del agente embólico que conlleve a recanalización vía ramas colaterales²⁴. Por estos motivos la primera opción es la cirugía^{7, 11, 12, 24-29}, pese a que algunos reportes recientes sugieren que gracias a los nuevos microcatéteres de estructura enhebrada e hidrofílicos la mejor alternativa sería embolización²⁵

Tipo IVb

No hay un consenso sobre el tratamiento de elección. Se sugiere cirugía ya que consta de múltiples pedículos aferentes, aunque muchos autores proponen embolización o la combinación de ambas técnicas^{7, 12, 24, 29}. Mourier propone que en fistulas posterolaterales la opción quirúrgica es la mejor, mientras que en aquellas de topografía anterior la embolización sería preferible ya que no habría manipulación excesiva de la medula espinal.⁷

Tipo IVc



Debido a que la fistula es grande, de alto flujo y conlleva un alto riesgo de hemorragia intraoperatoria ^{29, 30}, la opción primaria es embolización ^{7, 8, 12, 24, 25, 29, 31-33}, aunque en algunos casos la embolización subtotal de estas lesiones complejas pudiera complementarse con cirugía.

EPILOGO

El curso natural de las MAV espinales es de un deterioro progresivo con mal pronóstico,^{8, 34, 35} pudiendo llevar a la paraplejia en algunos años, por lo que se recomienda intentar la obliteración de la fístula. El diagnóstico temprano, la caracterización angiográfica apropiada del tipo de fístula y de su angioarquitectura y dinámica debe conducir a la selección de la óptima estrategia de tratamiento. Los avances actuales en microcirugía y el desarrollo de la tecnología y de las técnicas endovasculares de embolización permitirán mejorar los resultados y el pronóstico de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

1. Di Chiro G, Doppman J, Ommaya AK. Selective arteriography of arteriovenous aneurysms of spinal cord. *Radiology* 1967;88:1065-77.
2. Djindjian R, Houdart R, Fauré C, Lefevre J, Lebesnerais Y, Hurth M. L'artériographie des angiomes de la moelle: intérêt nosographique et perspectives thérapeutiques. *Rev Neurol (Paris)* 1963;109:640-5.
3. Doppman J, Di Chiro G. Subtraction-angiography of spinal cord vascular malformations. Report of a case. *J Neurosurg* 1965;23:440-3.
4. Merland JJ, Riche MC, Chiras J. Intraspinal extramedullary arteriovenous fistulae draining into the medullary veins. *J Neuroradiol* 1980;7:271-320.
5. Riche MC, Reizine D, Melki JP, Merland JJ. Classification of spinal cord vascular malformations. *Radiat Med* 1985;3:17-24.
6. Gueguen B, Merland JJ, Riche MC, Rey A. Vascular malformations of the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries. *Neurology* 1987;37:969-79.
7. Mourier KL, Gobin YP, George B, Lot G, Merland JJ. Intradural perimedullary arteriovenous fistulae: results of surgical and endovascular treatment in a series of 35 cases. *Neurosurgery* 1993;32:885-91; discussion 91.
8. Gobin P, Houdart E, Casasco A, Merland JJ. Endovascular Therapy for Arteriovenous Malformations and Fistulae in the Spinal cord. *Seminars in Interventional Radiology* 1993;10:227-42.
9. Anson JA, Spetzler RF. Classification of spinal arteriovenous malformations and implications of treatment. *Barrow Neurol Inst* 1992;Q 8(2):-8.
10. Anson JA, Spetzler RF. Spinal dural arteriovenous malformations, in Award IA. Barrow DL (eds). *Dural Arteriovenous Malformations*. Park Ridge, III: American Association of Neurological Surgeons. 1993:175-91.
11. Barrow DL, Colohan AR, Dawson R. Intradural perimedullary arteriovenous fistulas (type IV spinal cord arteriovenous malformations). *J Neurosurg* 1994;81:221-9.



12. Merland JJ, Reizine D. Treatment of arteriovenous spinal-cord malformations. *Seminars in Interventional Radiology* 1987;4:281-190.
13. Spetzler RF, Zabramski JM, Flom RA. Management of juvenile spinal AVM's by embolization and operative excision. Case report. *J Neurosurg* 1989;70:628-32.
14. Djindjian M, Djindjian R, Rey A, Hurth M, Houdart R. Intradural extramedullary spinal arterio-venous malformations fed by the anterior spinal artery. *Surg Neurol* 1977;8:85-93.
15. Heros RC, Debrun GM, Ojemann RG, Lasjaunias PL, Naessens PJ. Direct spinal arteriovenous fistula: a new type of spinal AVM. Case report. *J Neurosurg* 1986;64:134-9.
16. Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman JL, Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J Neurosurg* 1987;67:795-802.
17. Gaensler EH, Jackson DE, Jr., Halbach VV. Arteriovenous fistulas of the cervicomedullary junction as a cause of myelopathy: radiographic findings in two cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990;11:518-21.
18. Gobin YP, Rogopoulos A, Aymard A, et al. Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal perimedullary venous drainage. *J Neurosurg* 1992;77:718-23.
19. Brunereau L. *Malformations et Fistules Artérioveineuses Spinales. L. Corrélation Clinique et Angioarchitecturale* (thesis in medicine). Paris. 1993.
20. Biondi A, Merland JJ, Hodes JE, Aymard A, Reizine D. Aneurysms of spinal arteries associated with intramedullary arteriovenous malformations. II. Results of AVM endovascular treatment and hemodynamic considerations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13:923-31.
21. Djindjian M, Djindjian R, Hurth M, Houdart R, Rey A. Steal phenomena in spinal arteriovenous malformations. *J Neuroradiol* 1978;5:187-201.
22. El Mahdi MA, Rudwan MA, Khaffaji SM, Jadallah FA. A giant spinal aneurysm with cord and root compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:532-5.
23. Partington MD, Rufenacht DA, Marsh WR, Piepgras DG. Cranial and sacral dural arteriovenous fistulas as a cause of myelopathy. *J Neurosurg* 1992;76:615-22.
24. Sasamori T, Hida K, Yano S, Asano T, Iwasaki Y. Cervical perimedullary arteriovenous fistula in an infant presenting with subarachnoid hemorrhage--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008;48:409-13.
25. Oran I, Parildar M, Derbent A. Treatment of slow-flow (type I) perimedullary spinal arteriovenous fistulas with special reference to embolization. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:2582-6.
26. Hida K, Iwasaki Y, Ushikoshi S, Fujimoto S, Seki T, Miyasaka K. Corpectomy: a direct approach to perimedullary arteriovenous fistulas of the anterior cervical spinal cord. *J Neurosurg* 2002;96:157-61.
27. Markert JM, Chandler WF, Deveikis JP, Ross DA. Use of the extreme lateral approach in the surgical treatment of an intradural ventral cervical spinal cord vascular malformation: technical case report. *Neurosurgery* 1996;38:412-5.
28. Hurst RW, Bagley LJ, Marcotte P, Schut L, Flamm ES. Spinal cord arteriovenous fistulas involving the conus medullaris: presentation, management, and embryologic considerations. *Surg Neurol* 1999;52:95-9.



29. Antonietti L, Sheth SA, Halbach VV, et al. Long-term outcome in the repair of spinal cord perimedullary arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol*;31:1824-30.
30. Krings T, Mull M, Gilsbach JM, Thron A. Spinal vascular malformations. *Eur Radiol* 2005;15:267-78.
31. Cho KT, Lee DY, Chung CK, Han MH, Kim HJ. Treatment of spinal cord perimedullary arteriovenous fistula: embolization versus surgery. *Neurosurgery* 2005;56:232-41; discussion -41.
32. Aminoff MJ, Logue V. Clinical features of spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97:197-210.
33. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, van Rooij WJ, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1438-40.
34. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97:211-8.
35. Hurth M, Houdart R, Djindjian R, Rey A, Djindjian M, . Arteriovenous malformations of the spinal cord: clinical, anatomical and therapeutic consideration: a series of 150 cases *Progr Neurol Surg* 1978;9:238-66.