



Malformación Arteriovenosa espinal en Un Paciente Pediátrico: Reporte de Caso y Revisión de Literatura

Reporte de Caso

Evangelina Treto-Velázquez¹, Isaí Eduardo Hernández-Padilla¹, Salvador Vázquez-Fuentes¹, Adriana Carlota Cantú-Salinas¹ y Beatriz Eugenia Chávez-Luevanos¹

¹ Servicio de neurología pediátrica, Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González"

Fecha de recepción del manuscrito: 18/Diciembre/2022 Fecha de aceptación del manuscrito: 25/Marzo/2023 Fecha de publicación: 16/Mayo/2023 DOI: 10.5281/zenodo.7865418

Creative Commons: Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Derivadas 4.0 Internacional.

Resumen—Las malformaciones arteriovenosas espinales (MAVs) son trastornos raros, que comprenden aproximadamente 5% a 9% de todas las malformaciones vasculares del sistema nervioso central y entre 3% a 4% de todas las masas medulares(1), pero que pueden presentarse catastróficamente como hemorragia subaracnoidea o hemorragia espinal y también representan un factor de riesgo importante para futuras hemorragias espinales. Presentamos el caso de un varón de 10 años que comenzó con síntomas medulares postraumáticos cervicales en el que se documentó MAVE hemorrágica por hallazgos de imagen.

Rev Med Clin 2023;7(1):e25042307015

Palabras clave—Malformación arteriovenosa, Cervicalgia postraumática, Embolización arterial, Angiografía

Abstract—Spinal Arteriovenous Malformations in A Pediatric Patient: Case Report and Review of Literature

Spinal arteriovenous malformations (sAVM) are rare disorders, comprising approximately 5% to 9% of all vascular malformations of the central nervous system and between 3% to 4% of all spinal cord masses, but which they can present catastrophically as subarachnoid hemorrhage or spinal hemorrhage and also represent an important risk factor for future spinal bleeding. We present the case of a 10-year-old male who started with cervical post-traumatic spinal cord symptoms in whom hemorrhagic MAVE was documented by imaging findings.

Rev Med Clin 2023;7(1):e25042307015

Keywords—Arteriovenous malformations, Arterial Embolization, Neck Pain, Cerebral Angiography

1

Introducción

as malformaciones arteriovenosas espinales (MAVE) son padecimientos raros, que comprenden aproximadamente del 5% al 9% de todas las malformaciones vasculares del sistema nervioso central y entre el 3% al 4% de todas las masas de medula espinal, ¹ pero que pueden llegarse a presentar de forma catastrófica como hemorragia subaracnoidea o hemorragia espinal y que además representan un factor de riesgo importante para sangrado espinal a futuro. Presentamos el caso de un masculino de 10 años que inicia con sintomatología medular postraumática cervical en quien se documenta MAVE hemorrágica por hallazgos de imagen.

REPORTE DE CASO

Masculino de 10 años, con antecedentes familiares de hipertensión arterial por línea paterna y materna, producto de primera gesta, adecuado control prenatal, con diagnóstico de preeclampsia a las 32 semanas de gestación. Nacimiento por parto eutócico a término con peso adecuado para la edad gestacional, alta conjunta. Antecedentes personales no patológicos sin importancia, esquema de vacunación completo, Adecuado neurodesarrollo. Antecedentes personales patológicos sin relevancia clínica.

Inicia padecimiento al presentar cervicalgia con intensidad 10/10 con irradiación a escápula derecha posterior a sufrir tracción cervical hacia lado derecho al jugar con su hermana remitiendo totalmente al uso del paracetamol. A las 72 horas previas a su ingreso reincide la cervicalgia con intensidad 10/10, con irradiación a escapula derecha, disminuyendo parcialmente a la ministración de analgésico, acompañado con cuadriparesia progresiva e imposibilidad de la marcha por 30 minutos, además de parestesias en miembro superior derecho y disestesias en miembros inferiores, con debilidad muscular progresiva. 24 horas previas a su ingreso acude a valoración con quiropráctico que realiza maniobras no especificadas a nivel cervical, donde inmediatamente inicia con disestesia en 4 extremidades y se agrava la parestesia.

A su llegada al servicio de urgencias pediátricas se ingresa con signos vitales dentro de percentiles normales para la edad, y con la siguiente exploración física neurológica: Funciones mentales superiores y nervios craneales: alerta, orientado en persona, lugar y tiempo, funciones mentales superiores integras, integridad en pares craneales; Sistema motor: encuentra eutrófico y adecuado tono muscular en 4 extremidades con cuadriparesia por escala de Daniels fuerza muscular de 3/5 proximal y 2/5 distal en miembro superior derecho (MSD), 2/5 en miembro superior izquierdo (MSI) y 3/5 en ambos miembros inferiores; Sistema sensitivo: sensibilidad superficial y profunda alterada desde dermatoma C4-C5 con disestesia, parestesia y perdida de la sensibilidad térmica,

Datos de contacto: Evangelina Treto-Velázquez, Servicio de neurología pediátrica, Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González". Gonzalitos 235 Nte. Col. Mitras Centro, CP 64020. Monterrey, Nuevo León, México, Tel: (+52) 83 4247 8756, draevangelinatretovuvm@gmail.com

con preservación de vibración y propiocepción en las 4 extremidades. Tono anal y reflejo bulbocavernoso conservados; Reflejos osteotendinosos: Estiloradial, bicipital y tricipital: ++/4; patelar y aquíleo, +++/4. Reflejos Hoffmann, Tromner, Babinski y sucedáneos ausentes.

Con los datos previamente expuestos se integró diagnóstico de síndrome de Lesión Medular Anterior Incompleta ASIA C.

Se realizó resonancia magnética contrastada (RMN) de cuello que reportó múltiples imágenes de aspecto serpiginoso en niveles C4-C6, hipointensos en T1 y T2, con reforzamiento tras la administración de gadolinio, además de observar edema extenso desde bulbo raquídeo hasta vertebra T1 usando secuencia de susceptibilidad magnética, como se observa en la figura 1. Se hace diagnóstico de malformación arteriovenosa espinal (MAVE) tipo 2, usando la clasificación modificada de Di Chiro, tras la realización de angiografía de sustracción digital, donde se observó aferencias de la arteria tiroidea inferior de lado izquierdo y de la arteria vertebral izquierda.



Figura 1: Corte sagital de RMN de encéfalo en secuencia T2, con restos de hemosiderina en C4-C6 y edema extenso desde bulbo raquídeo hasta T1-T2

Previo a realización de angiografía diagnósticoterapéutica se realizó potenciales evocados somatosensoriales de extremidades superiores donde se reportó disfunción leve de vía somatosensorial por disminución de amplitud de generador cortical al estimular nervio mediano izquierdo, latencias normales, conducción normal de vía somatosensorial al estimular nervio mediano derecho, además de disfunción severa de vía somatosensorial al estimular nervio tibial por bloqueo de conducción.





| Clasificación | Hallazgos angiográficos | Comentarios |
|---------------|---|---|
| Tipo 1 | Fístulas localizadas en las raíces nerviosas anteriores | Comunicación anormal entre una vena dural y una arteria dural que nace de la arteria radicular más próxima. 70% de tolas las MAVE. ^{8,9} |
| Tipo 2 | Shunt arterio-venoso (SAV) intramedular | Similares a las MAVs intracraneales. Presencia de múltiples arterias involucradas que nacen de las arterias espinales anterior y/o posterior. 10 |
| Tipo 3 | SAV intradural con extensión extradural | Conocidas como "juveniles" por su mayor incidencia en población joven. Múltiples malformaciones que derivan del mismo segmento espinal metamérico, contribuyendo a que sean conociddas como MAVE "metaméricas". 11 |
| Tipo 4 | Comunicación directa arteriovenosa en la superficie de la piamadre sin prevencia de SAV | Subdividida en 3 tipos más: ^{12,13} a) Comunicación directa b) múltiples arterias involucradas de tamaño intermedio Múltiples arterias involucradas y ectasia venosa. |

TABLA 1: CLASIFICACIÓN DE DI-CHIRO MODIFICADA.

Se sometió a procedimiento de embolización arterial, en la cual no existió mejora en síntomas neurológicos, por lo cual fue reintervenida 3 veces por vía endovascular para lograr la obliteración de las arterias aferentes, sin demostrar mejoría alguna en los síntomas del paciente, se decide alta por máximo beneficio con seguimiento en consulta e inicio de terapia física programada.

Una RMN subsecuente demostró zonas de malacia y gliosis, además de un menor volumen de edema observado en la primera RMN, y la presencia de recanalización con ramas aferentes de la arteria vertebral derecha a nivel C4-C6 y ramas eferentes de los plexos venosos vertebrales internos con interrupción del trayecto de la arteria tiroidea inferior izquierda, como se observa en las figuras 2 y 3.

DISCUSIÓN

Las MAV son malformaciones que son alimentadas por arterias que normalmente suplen de oxígeno y nutrientes a la medula espinal, que pueden ser congénita o adquirida,² que comprenden de 3-4% de todas las lesiones ocupativas de la medula espinal. Los ejemplos clásicos de las MAV congénita son los cavernomas y MAVE adquiridas la fistula arteriovenosa dural (FAVD). Las FAVD significan el 70% de todas las MAVE, clasificadas como MAVE tipo 1.² Las MAVE tipo 2, poseen una forma glomerular o plexiforme debido a la forma que tiene el shunt arterio-venoso intramedular observado en estudios de imagen.²

Las manifestaciones clínicas de las MAVE pueden dividirse en aquellas que pueden comprometer la vida y aquellas que no . Las manifestaciones agudas que pueden comprometer la vida son hemorragia subaracnoidea, hemorragia espinal, hipertensión venosa o efecto de masa.³ Las manifestaciones crónicas se manifiestan principalmente como un déficit sensitivo-motor, como hipoestesias, parestesias, dolor o debilidad muscular.⁴



Figura 2: Corte coronal de RMN en donde se observa que las ramas aferentes nacen de la arteria vertebral derecha.

Fisiopatología y epidemiología

Al haber una conexión anormal fistulosa esta resulta en hipertensión venosa de las arterias involucradas, que puede llegar a ser hasta un 70 % mayor de la presión arterial sistólica a nivel sistémico.⁵

3

| Lesión Vascular | Características | Comentarios |
|--------------------------------|---|---|
| FAV intradural dorsal | Conexión entre arteria radicular y vena dural | Ocasional hipertensión venosa que se propaga al plexo venoso coronal. |
| FAV intradural ventral | Fístula entre arteria espinal anterior (EAE) y plexo venoso coronal | Subdividida en: Tipo A: una arteria involucrada con flujo sanguíneo lento. Tipo B: lesiones con flujo elevado con múltiples arterias involucradas. Tipo C: fístula gigante con rede venosa distendida. |
| FAV extradural | Conexión entre rama de arteria radicular y plexo venoso epidural | Subdividida en: Tipo A: ddrenaje hacia el prexo venoso epidural y plexo venoso perimedular. Tipo B: drenaje explusivo al plexo de Batson. ⁵ |
| MAVE intramedular | Involucro de ramas de AEA y arteria espinal posterior (AEP) | También conocidad como MAVE tipo "glomus". Riesgo de hemorragia 4% al año. ⁵ |
| MAVE extradural- intradural | Asociado a enfermedades genéticas como el síndrome de malformación vascular craneofacial o síndrome metamérico arteriovenoso espinal. Arterias involucradas dependen del nivel afectado. | Conocidada como MAVE metaméricas, Tequivalente a MAVE tipo 3 de la escala Di-Chiro modificada. 33 % de los pacientes se presentan con hemo- rragia con una probabilidad de sangrado anual de 2.1 %. ⁵ |
| MAVE de cono medular | Shunts entre AEA, arterias radiculares y AEP. | Se observa como un nido, localizado a nivel del cono medular y fijado en la piamadre. Puede ocurrir síndrome de cauda equina. |

TABLA 2: CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE SPETZLER. NOTA: INFORMACIÓN RECABADA DE ARTÍCULO DE REVISIÓN DE DUCRUET AF, ET.AL. 14 A EXCEPCIÓN DE DONDE SE INDIQUE LO CONTRARIO.

En el contexto de las MAVE, se reconoce la congestión venosa como la principal fuente de daño neurológico, en donde se ha reportado que en modelos animales de hipertensión venosa se ha encontrado infiltración linfocítica perivascular e intraparenquimatosa, degeneración neuronal, hialinización de vasos de pequeño calibre y proliferación no controlada de células gliales.⁵

Otro factor que ocasiona el daño neurológico en los pacientes con MAVE es la hemorragia de estas lesiones, ya sea hemorragia subaracnoidea o intraparenquimatosa, y esto ocasiona un daño a las estructuras neuronales vecinas al afectar de forma directa las fibras neuronales cercanas o indirectamente con un efecto de masa.⁵

Las MAVE parecieran ser un poco mas frecuentes que las FAV (60% vs 40% de prevalencia, respectivamente) y las lesiones son significativamente más frecuentes a nivel torácico (61%) que en otros niveles: 23% a nivel cervical, 14% nivel lumbar y 2% a nivel sacro.⁶

Escalas de clasificación

Múltiples escalas de clasificación se han propuesto a lo largo de las décadas, esto pareciera ser debido a que las MA-VE son lesiones demasiado pequeñas, técnicamente difíciles y donde su forma, tratamiento y pronóstico puede llegar a diferir acorde al nivel afectado.

La primera clasificación fue propuesta en 1971 por Di-Chiro G, en donde propuso 3 tipos de MAVE, la tipo 1, conocidas como "single coiled" que ahora corresponde a FAVD, la tipo 2, que hoy en día se sigue describiendo como tipo "glomus" y las tipo 3, conocidas como tipo "juvenil". En 1987, y tras los múltiples reportes iniciados por Hero de un nuevo tipo de MAVE, la escala de Di-Chiro se modificó, añadiendo un cuarto tipo de MAVE.

Hoy en día la escala modificada de Di Chiro es usada para la clasificación de las MAVE, usando los datos obtenidos tras la realización de angiografía con sustracción digital, una explicación breve de la tabla hecha por los autores puede ser encontrada en la Tabla 1.

Posteriormente, el neurocirujano Spetzler RF, en 2002 reportó una clasificación modificada que cambió el concepto del estudio de las MAVE, basado en características específicas y fisiopatológicas, donde actualmente las lesiones vasculares espinales las divide en FAV y MAV. Las FAV pueden ser subdivididas en intradurales y extradurales, mientras que las MAV engloban a lesiones intramedulares, extradural-intradural y lesiones del cono medular. Más información de esta clasificación se puede encontrar en la tabla 2.

Aunque existen en la literatura varias escalas usadas para la clasificación de las MAVE, tales como las escalas modi-





ficadas de Di-Chiro y Spetzler, estas pueden llegar a complementar de una forma aún más específica la clasificación modificada de Spetzler a solaparse una con la otra, ^{15,16} tal es el caso de la MAVE tipo 2 en la escala de Di-Chiro que es equivalente a la MAVE intramedular de la clasificación de Spetzler, que es además el tipo de lesión vascular con la cual nuestro paciente fue diagnosticado.



Figura 3: Corte coronal de RMN en donde se observa la lesión residual en C4-C6.

Tratamiento

El tratamiento de las MAVE es controversial, dependiendo de las capacidades técnicas del equipo quirúrgico y tecnología disponible, básicamente el tratamiento puede ser por cirugía abierta o endovascular, dado que las FAVD son más comunes que las otras MAVE, existe más literatura con el objetivo de proveer un tratamiento eficaz y reproducible:

El tratamiento microscópico de las FAVD consiste en desconectar el drenaje venoso desde su nacimiento en la fistula, ¹⁷ la tasa de éxito para este procedimiento se reporta hasta 82 % para mejorar la función motora. ¹⁸ El tratamiento endovascular de FAVD consiste en la obliteración completa de la porción proximal de la vena que sufre el SAV, si la obliteración no es conseguida, puede ocurrir el reclutamiento por otras arterias adyacentes, ¹⁹ este procedimiento ha reportado hasta 69 % de obliteración completa ²⁰ y la necesidad de una reintervención quirúrgica a 3 años fue necesaria hasta el 25 % de una cohorte seleccionada. ²¹

En cuanto al tratamiento de las MAVE tipo 2, el tratamiento de primera línea es la embolización arterial, debido a que remover de forma microscópica el SAV puede conllevar un

riesgo de hemorragia espinal significativo. ^{22,23} El objetivo del tratamiento endovascular no consiste en lograr una obliteración del SAV, sino lograr una disminución de su volumen y una estabilización de sus síntomas y una disminución de su riesgo de futura hemorragia espinal. ²⁴ Se ha intentado el uso de radiocirugía con una tasa de obliteración del 19 %, con esperanza de que esta tasa aumente conforme al tiempo, con mejores equipos de radiocirugía y un mejor entendimiento de la capacidad de la medula espinal para soportar radiación. ²⁵

El tratamiento de las MAVE tipo 3 y tipo 4 no se ha establecido, y las intervenciones van encaminadas a minimizar los síntomas neurológicos con obliteración endovascular del SAV, y en dado caso de ser necesario, con escisiones quirúrgicas microscópicas en casos seleccionados para las MAVE tipo 3, y en las MAVE tipo 4 el papel de las intervenciones endovasculares depende de los subtipos.

Aporte a la literatura

Este caso clínico aporta a la literatura global para dar a conocer lo importante que es el no manipular de forma manual y excesiva la columna cervical. Tras una revisión exhaustiva, los autores se dieron cuenta de la falta de información de cual fue el detonante del inicio de la sintomatología de las MAVE en artículos previamente publicados, y en particular la ausencia de manejo traumático de cuello como detonante de la enfermedad.

CONCLUSIONES

Aunque las MAVE son raras, las consecuencias clínicas de este padecimiento pueden llegar a ser mortales o afectar de gran manera la calidad de vida los sujetos afectados, considerando que no existe un estándar de atención a estas patologías, y al acceso a terapia endovascular puede llegar a ser difícil o casi nulo dependiendo el país y zona geográfica, además que la falta de acuerdo sobre que clasificación usar y en donde cada vez pueden llegar a ser más específicas conforme a un mayor uso y experiencia en los estudios de angiografía. en este contexto de pacientes, puede llegar a significar un problema al momento de la estandarización del manejo de estas lesiones vasculares , dificultando la realización de ensayos clínicos controlados con criterios de inclusión, exclusión y clasificación angiográficos no uniformes.

Actualmente se han intentado múltiples técnicas quirúrgicas para el manejo de este tipo de padecimientos y la falta de un consenso actual sobre cómo mejor clasificar este tipo de enfermedades.

FINANCIAMIENTO

El financiamiento del trabajo fue cubierto por los autores.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores niegan presentar conflictos de interés en éste trabajo

REFERENCIAS

- [1] bhimani ad, rosinski cl, patel s, et al. adult spinal arteriovenous malformations: natural history and a multicenter study of short-term surgical outcomes. world neurosurg. 2019;132:e290-e296. doi:10.1016/j.wneu.2019.08.173
- [2] bostroem a, thron a, hans fj, krings t. spinal vascular malformations typical and atypical findings. zentralbl neurochir. 2007;68(4):205-213. doi:10.1055/s-2007-985852
- [3] baba n, horiuchi r, yagi t, kanemaru k, yoshioka h, kinouchi h. spinal glomus avm presenting solely with groin pain: illustrative case. journal of neurosurgery: case lessons. 2022;3(24). doi:10.3171/case22105
- [4] udelhoven a, kettner m, reith w. spinale arteriovenöse malformationen. die radiologie. 2022;62(8):666-670. doi:10.1007/s00117-022-01024-4
- [5] abecassis ij, osbun jw, kim l. classification and pathophysiology of spinal vascular malformations. handb clin neurol. 2017;143:135-143. doi:10.1016/b978-0-444-63640-9.00013-8
- [6] rangel-castilla l, russin jj, zaidi ha, et al. contemporary management of spinal avfs and avms: lessons learned from 110 cases. neurosurg focus. 2014;37(3). doi:10.3171/2014.7.focus14236
- [7] takai k. spinal arteriovenous shunts: angioarchitecture and historical changes in classification. neurol med chir (tokyo). 2017;57(7):356-365. doi:10.2176/nmc.ra.2016-0316
- [8] koch c. spinal dural arteriovenous fistula. curr opin neurol. 2006;19(1):69-75. doi:10.1097/01.wco.0000200547.22292.11
- [9] kendall be, logue v. spinal epidural angiomatous malformations draining into intrathecal veins. neuroradiology. 1977;13(4):181-189. doi:10.1007/bf00344211
- [10] krings t. vascular malformations of the spine and spinal cord*. clin neuroradiol. 2010;20(1):5-24. doi:10.1007/s00062-010-9036-6
- [11] niimi y, uchiyama n, elijovich l, berenstein a. spinal arteriovenous metameric syndrome: clinical manifestations and endovascular management. american journal of neuroradiology. 2013;34(2):457-463. doi:10.3174/ajnr.a3212
- [12] anson j. classification of spinal arteriovenous malformations and implications for treatment. bni q. 1992;8:2-8. accessed december 15, 2022. https://cir.nii.ac.jp/crid/1571417125229291392.bib?lang=ja
- [13] gross ba, du r. spinal pial (type iv) arteriovenous fistulae. neurosurgery. 2013;73(1):141-151. doi:10.1227/01.neu.0000429848.91707.73

- [14] ducruet af, crowley rw, mcdougall cg, albuquerque fc. endovascular management of spinal arteriovenous malformations. j neurointerv surg. 2013;5(6):605-611. doi:10.1136/neurintsurg-2012-010487
- [15] geibprasert s, pereira v, krings t, et al. dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations. stroke. 2008;39(10):2783-2794. doi:10.1161/strokeaha.108.516757
- [16] rangel-castilla l, holman pj, krishna c, trask tw, klucznik rp, diaz om. spinal extradural arteriovenous fistulas: a clinical and radiological description of different types and their novel treatment with onyx. j neurosurg spine. 2011;15(5):541-549. doi:10.3171/2011.6.spine10695
- [17] mccutcheon ie, doppman jl, oldfield eh. microvascular anatomy of dural arteriovenous abnormalities of the spine: a microangiographic study. j neurosurg. 1996;84(2):215-220. doi:10.3171/jns.1996.84.2.0215
- [18] saladino a, atkinson jld, rabinstein aa, et al. surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients. neurosurgery. 2010;67(5):1350-1358. doi:10.1227/neu.0b013e3181ef2821
- [19] endo t, endo h, sato k, matsumoto y, tominaga t. surgical and endovascular treatment for spinal arteriovenous malformations. neurol med chir (tokyo). 2016;56(8):457-464. doi:10.2176/nmc.ra.2015-0327
- [20] jellema k, sluzewski m, van rooij wj, tijssen cc, beute gn. embolization of spinal dural arteriovenous fistulas: importance of occlusion of the draining vein. j neurosurg spine. 2005;2(5):580-583. doi:10.3171/spi.2005.2.5.0580
- [21] narvid j, hetts sw, larsen d, et al. spinal dural arteriovenous fistulae. neurosurgery. 2008;62(1):159-167. doi:10.1227/01.neu.0000311073.71733.c4
- [22] boström a, krings t, hans fj, schramm j, thron ak, gilsbach jm. spinal glomus-type arteriovenous malformations: microsurgical treatment in 20 cases. j neurosurg spine. 2009;10(5):423-429. doi:10.3171/2009.1.spine08355
- [23] krings t, thron ak, geibprasert s, et al. endovascular management of spinal vascular malformations. neurosurg rev. 2010;33(1):1-9. doi:10.1007/s10143-009-0204-6
- [24] takai k, taniguchi m. microsurgical resection of an intramedullary glomus arteriovenous malformation in the high cervical spinal cord: retrograde dissection techniques of the nidus located between spinal tracts. acta neurochir (wien). 2015;157(10):1659-1664. doi:10.1007/s00701-015-2531-4
- [25] kalani ma, choudhri o, gibbs ic, et al. stereotactic radiosurgery for intramedullary spinal arteriovenous malformations. journal of clinical neuroscience. 2016;29:162-167. doi:10.1016/j.jocn.2015.12.005