

Malformaciones arteriovenosas cerebrales: guía para la supervivencia del radiólogo en formación

Andrea Giménez Gallego¹, Javier González Díaz¹, Cristina Serrano Cortés¹, Mario Enrique Valle Alonso¹, José Juan Molina Najas¹, Celia Marín Pérez¹, María Nuria López Ramírez¹, María Luisa Masó Navarro¹.

¹Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

OBJETIVO DOCENTE

- Repasar los criterios clínicos y de imagen que nos deben llevar a pensar en la posibilidad de que exista una lesión vascular como causa de hemorragia cerebral en la TC sin contraste intravenoso.
 - Recordar las manifestaciones radiológicas de las malformaciones arteriovenosas cerebrales en TC y RM.
 - Revisar las características de las malformaciones arteriovenosas cerebrales consideradas como factores de riesgo para el desarrollo de hemorragia cerebral.
-

REVISIÓN DEL TEMA

Criterios para sospechar lesión vascular subyacente a hemorragia cerebral

- Escala de hemorragia intracerebral secundaria de Delgado-Almandoz (*The secondary intracerebral hemorrhage score, **SICH score***) [1].
- Criterios clínicos + hallazgos en TC sin contraste iv-> estimación del riesgo de lesión vascular como origen de una hemorragia cerebral [1].
- **Manejo** [1]:
 - **≤2 puntos:** no angioTC.
 - **≥3 puntos:** angioTC (+ arteriografía si es negativo).

Escala SICH [1]

Criterios a evaluar	Puntuación
Edad	
18-45 años	2
46-70 años	1
≥71 años	0
Sexo	
Mujer	1
Hombre	0
Hipertensión arterial o alteración de la coagulación conocida	
No	1
Sí	0
Hallazgos en TC sin contraste intravenoso	
Alta probabilidad	2
Indeterminado	1
Baja probabilidad	0

- Probabilidad de existencia de malformación vascular subyacente a un hematoma según hallazgos en TC simple:
 - **Alta probabilidad** (basta con uno de los dos criterios):
 - Dilatación de estructuras vasculares o calcificaciones en la periferia del hematoma.
 - Hiperdensidad en el interior de un seno venoso dural o de una vena cortical.
 - **Baja probabilidad:** ninguno de los hallazgos previos está presente y el hematoma se sitúa en ganglios basales, tálamo o troncoencéfalo.
 - **Indeterminado:** Sin criterios de alta ni de baja probabilidad [1].

MAV - Definición

- Malformación vascular de alto flujo. Componentes [2, 3]:

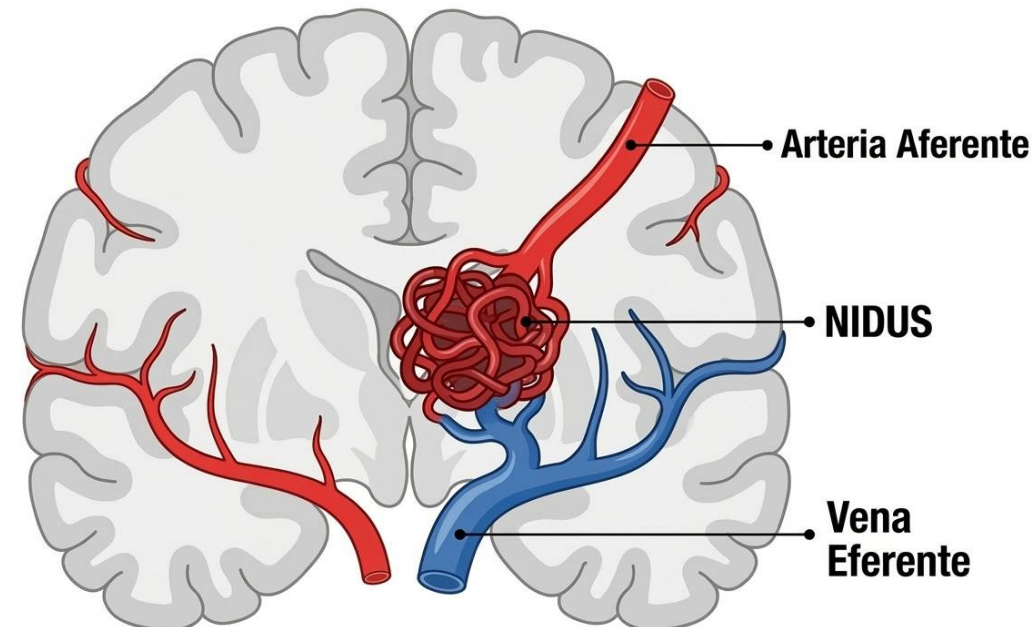
Arteria(s) aferente(s)

Nidus

Vena(s) de drenaje

- **Nidus:** conglomerado de vasos tortuosos. No son capilares

- Criterios [2]:
 - Nidus situado dentro del parénquima
 - Drenaje venoso precoz
- Tipos de nidus [2]:
 - Glomerular o compacto. Más frecuente.
 - Difuso o proliferativo. Con parénquima interpuesto. DD angiopatía proliferativa, SACM (síndrome arteriovenoso cerebrofacial metamérico).



Epidemiología y clínica

- Prevalencia difícil de determinar debido a los casos asintomáticos.
- Son responsables del 1,4 -2% de los ictus hemorrágicos [4].
- Congénitas, esporádicas o *de novo*. Asociación familiar poco frecuente
 - Posible aparición en determinados síndromes como Osler-Weber-Rendu o Sturge-Weber [4].
- Presentación clínica [4]:

Hemorragia

Convulsiones

Cefalea

Déficits
focales

Hemorragia intracraneal

- La presentación clínica más frecuente (30-82%). Incidencia de sangrado/año 2-4% [4,5].
- Más frecuente como presentación 20-40 años [4].
- Factores de riesgo [2,3,4]:

- Sangrado previo
- Tamaño del nidus ($\geq 3\text{cm}$)
- Drenaje venoso profundo
- Localización en territorio profundo, fosa posterior, intra o periventricular
- Aneurisma intranidal
- Varices o estenosis en el drenaje venoso

Clasificación de las MAV

- Spetzler-Martin [3,4]

Diámetro del nidus

- Pequeño (<3cm). 1 punto
- Medio (3-6cm). 2 puntos
- Grande (>6cm). 3 puntos

Elocuencia del parénquima periférico

- No elocuente. 0 puntos
- Elocuente. 1 punto

Áreas elocuentes: área sensitivomotora, corteza visual y del lenguaje, tálamo, hipotálamo, cápsula interna, tronco, pedúnculos cerebelos y núcleos profundos cerebelosos

Drenaje venoso

- Únicamente al sistema venoso superficial. 0 puntos
- Implicación del sistema venoso profundo. 1 punto

- Clase A (grados I y II)-> cirugía. Clase B (grado III)-> variable. Clase C (grados IV y V)-> tratamiento conservador [3,4].

- Clase A (grados I y II) → CIRUGÍA
- Clase B (grado III) → tratamiento variable
- Clase C (grados IV y V) → Manejo conservador

- Escala revisada [6]:

Edad

- <20 años. 1 punto
- 20-40 años. 2 puntos
- >40 años. 3 puntos

Sangrado previo a resección

- Sí. 0 puntos
- No. 1 punto

Tipo de nidus

- Compacto. 0 puntos
- Difuso. 1 punto

- >6 puntos alto riesgo quirúrgico [6].
-

Hallazgos en la imagen

Hallazgos
en **TC sin
contraste
intravenoso**
(figuras 1, 4
y 8) [1,3]:

Difícil identificar las MAV si no hay hemorragia. Levemente hiperdensas respecto al parénquima.

No ejercen efecto de masa significativo habitualmente: reemplazan al parénquima, están incluidas dentro de él.

La hemorragia puede ocultar la MAV. Debemos prestar atención a algunos hallazgos que pueden sugerir la **existencia de una MAV subyacente**:

Vasos dilatados. Las estructuras vasculares dilatadas pueden corresponder con las arterias aferentes o las venas de drenaje de las MAV.

Calcificaciones distróficas cercanas al hematoma.

Áreas hipodensas en el seno del hematoma con morfología nodular.

Hallazgos en RM [3]:

- Secuencias potenciadas en T2: Maraña vascular con vacío de flujo (figura 7).
- Arterias aferentes y venas de drenaje dilatadas.
- SWI: Depósitos de hemosiderina por sangrados previos, venas de drenaje hiperintensas (oxihemoglobina).
- TOF: hiperintensidad de señal por el flujo en arterias.
 - Puede extenderse al nidus y las venas de drenaje debido a la comunicación anómala que existe entre arterias y venas (**shunt**): podríamos ver las venas de drenaje en la secuencia TOF en algunos casos.
 - Posibles problemas por interferencia de hemorragia reciente/trombo.

AngioTC y angioRM: Dirigidas al estudio de los vasos.

Angiografía (gold standard): permite un estudio preciso y dinámico de las estructuras vasculares y la relación entre ellas.

- Es importante incluir en el informe la existencia de [3]:
 - **Aneurismas** (figura 6):

Intranidales

De flujo

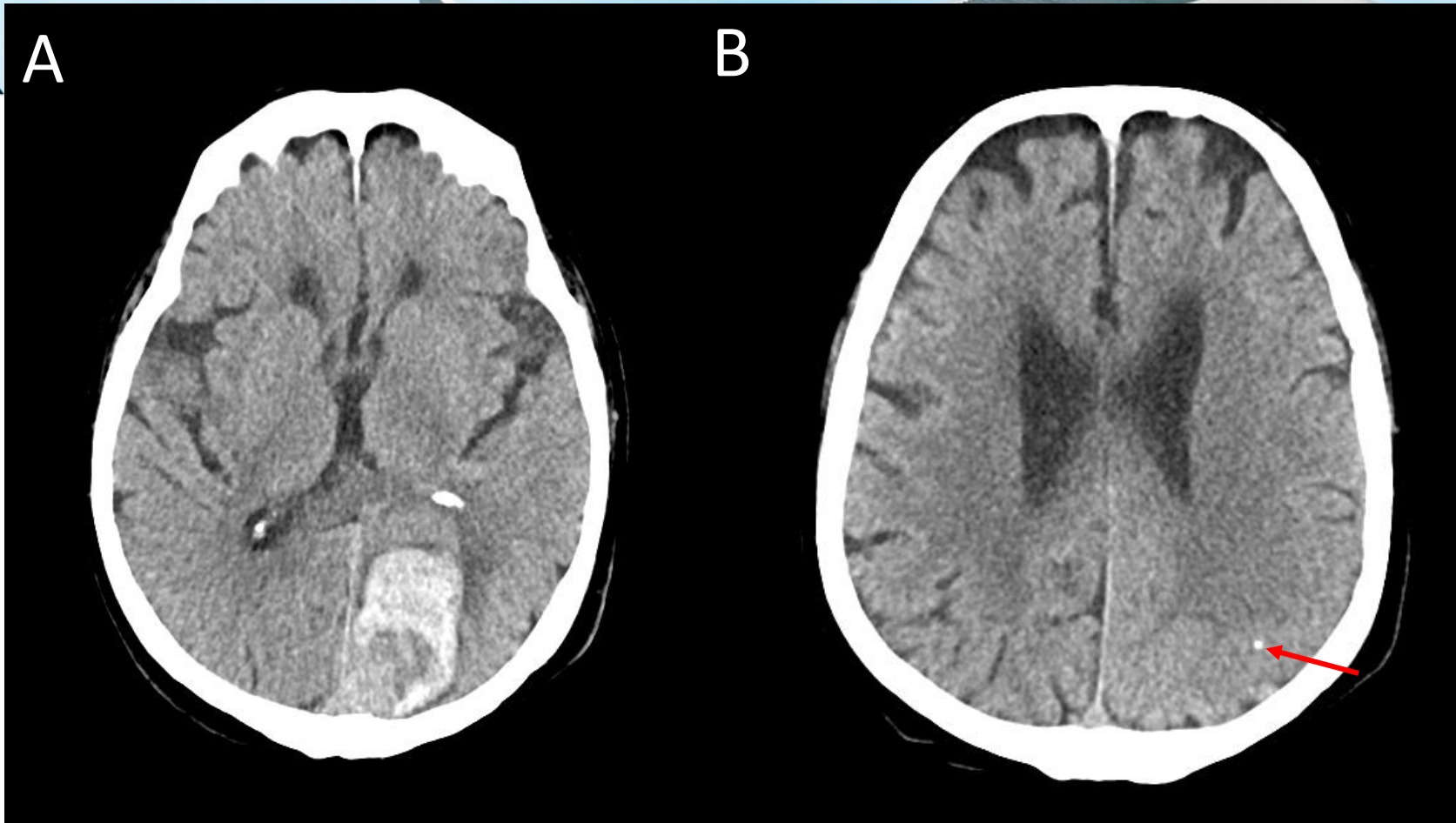
- Arterias aferentes

No relacionados

- Coincidencia

- **Dilataciones venosas** (figura 2).
-

Casos clínicos



*Figura 1. TC craneal sin contraste iv (A y B) en un paciente varón de 83 años, sin HTA conocida. Se observa un hematoma intraparenquimatoso parietooccipital izquierdo con leve edema perilesional. Se aprecia una imagen hipodensa nodular en su interior (A) y algunas calcificaciones distróficas parietales izquierdas en la proximidad del hematoma (flecha en B). El paciente era un varón de 83 años, sin hipertensión arterial conocida y con signos sugestivos de alto riesgo de lesión vascular subyacente en TC simple (calcificaciones y lesión nodular hipodensa en el seno del hematoma). La puntuación en la escala SICH era de **3 puntos**, por lo que se completó el estudio con **angio-TC** de arterias cerebrales (ver figura 2).*

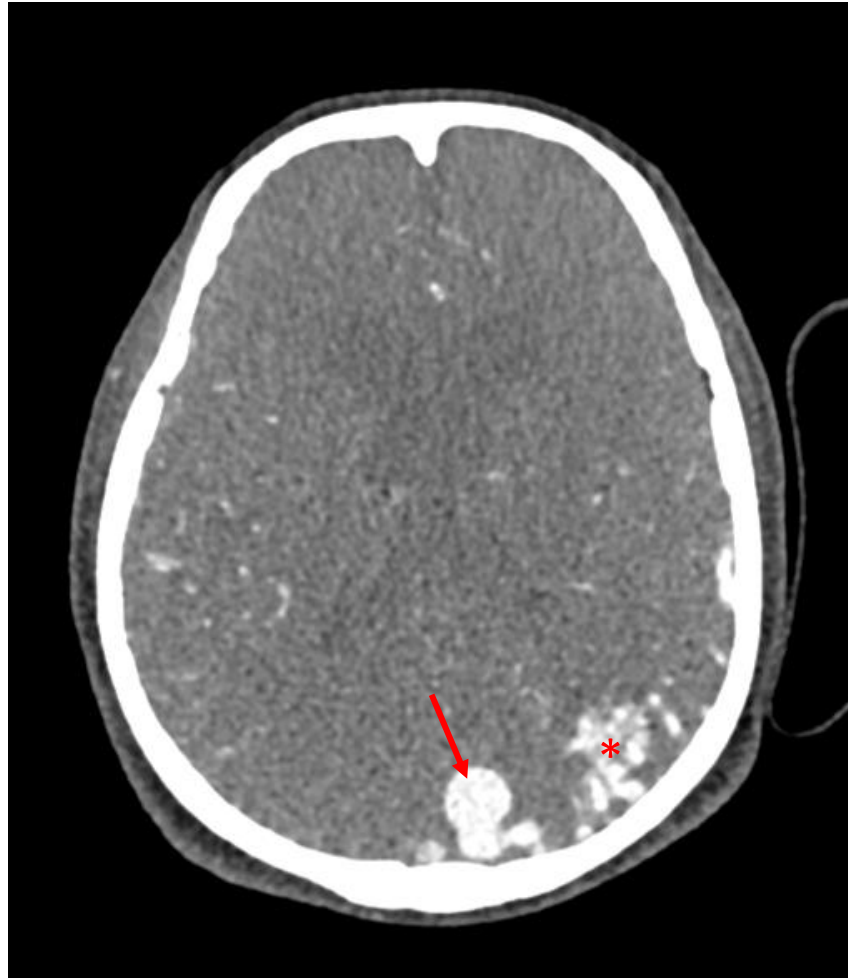


Figura 2. Angio-TC de arterias cerebrales donde se identifica una MAV con nidus parietal izquierdo que engloba las calcificaciones distróficas descritas en TC simple (asterisco). Presenta aferencias arteriales procedentes de la arteria cerebral media izquierda y drenaje venoso al seno longitudinal superior (SLS) (imágenes no mostradas). Proximal al drenaje al SLS muestra una dilatación venosa parietal parasagital izquierda , que se corresponde con la imagen hipodensa localizada en el seno del hematoma en la TC simple (flecha).

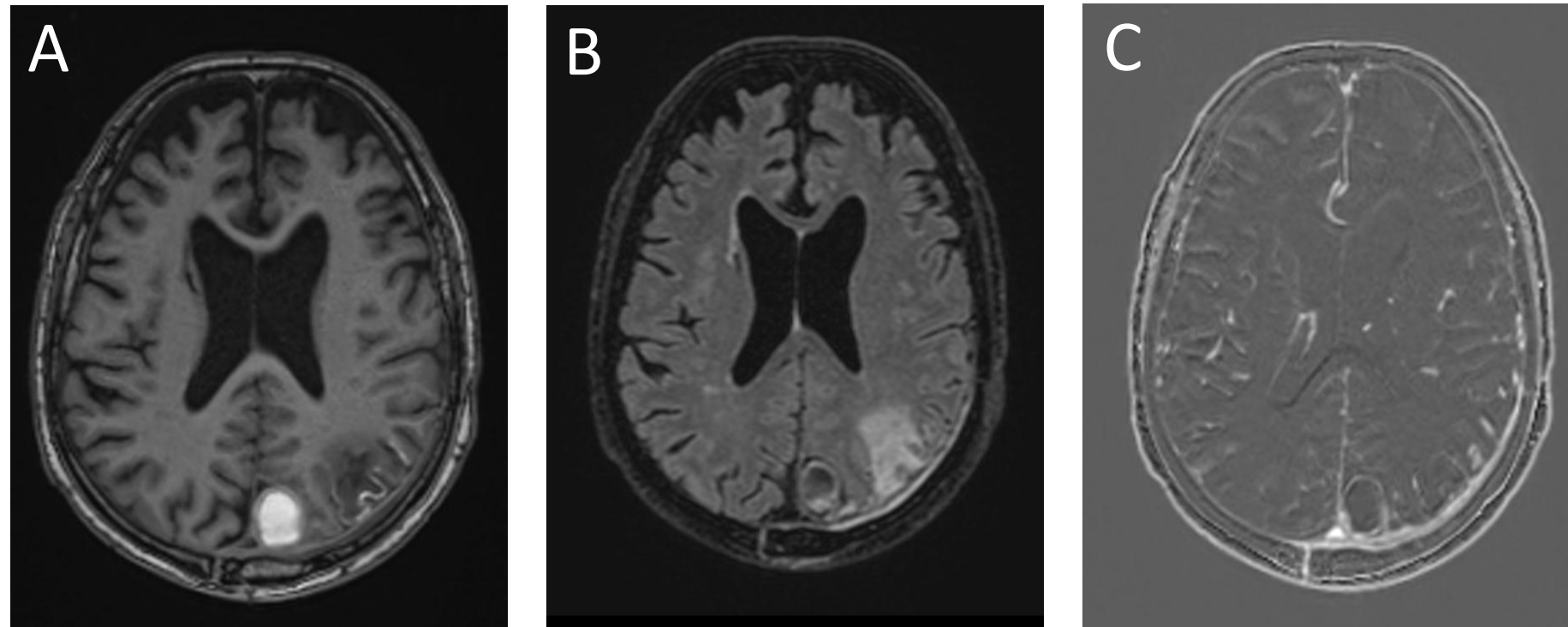


Figura 3 (continuación de las figuras 1 y 2). El paciente fue sometido a una craneotomía con exéresis de la MAV y evacuación del hematoma intraparenquimatoso. En el seguimiento postquirúrgico se realizó una **RM** en la que se observan cambios secundarios a la cirugía, sin evidencia de nidus residual. La dilatación venosa parietal parasagital izquierda muestra en este estudio hiperintensidad de señal en secuencia T1 (A), hipointensidad de señal en FLAIR T2 (B) y ausencia de repleción de contraste en secuencias de sustracción (C). Hallazgos sugestivos de trombosis subaguda-crónica.

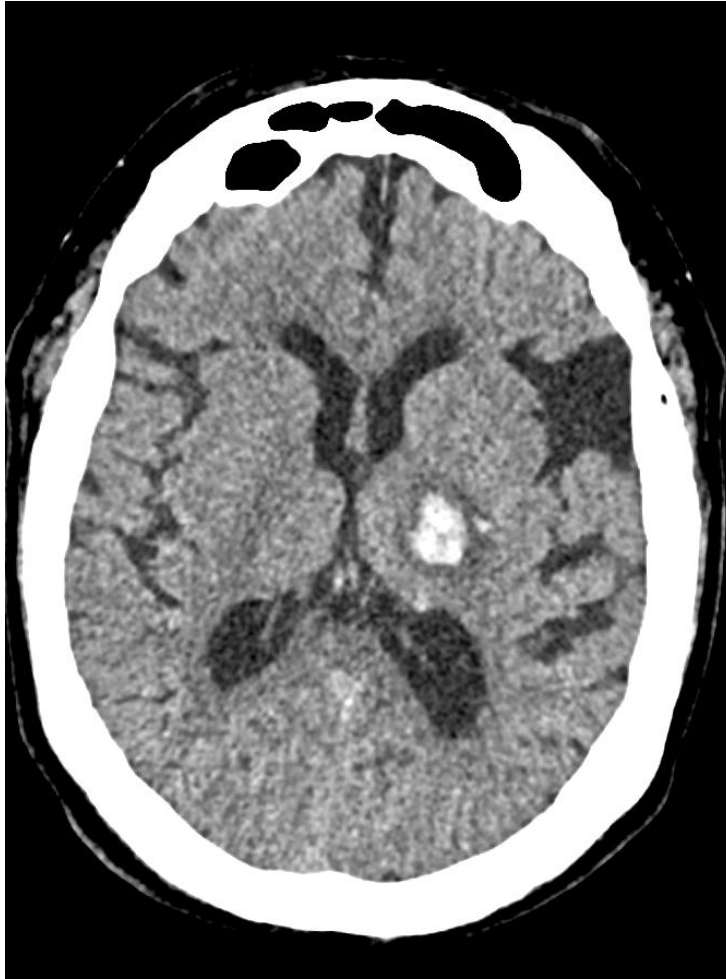


Figura 4. TC craneal sin contraste iv en una paciente de 62 años, con controles tensionales normales. Se aprecia un hematoma intraparenquimatoso agudo centrado en brazo posterior de la cápsula externa izquierda, con extensión a corona radiata y región anterior del tálamo. Presenta leve edema perilesional y ejerce mínimo efecto de masa sobre el ventrículo lateral izquierdo.

Aunque según los hallazgos en la TC simple, la probabilidad de malformación vascular subyacente sería baja, la puntuación de la escala SICH era de **3 puntos**, por lo que se completó el estudio con **angio-TC** de arterias cerebrales (ver figura 5).

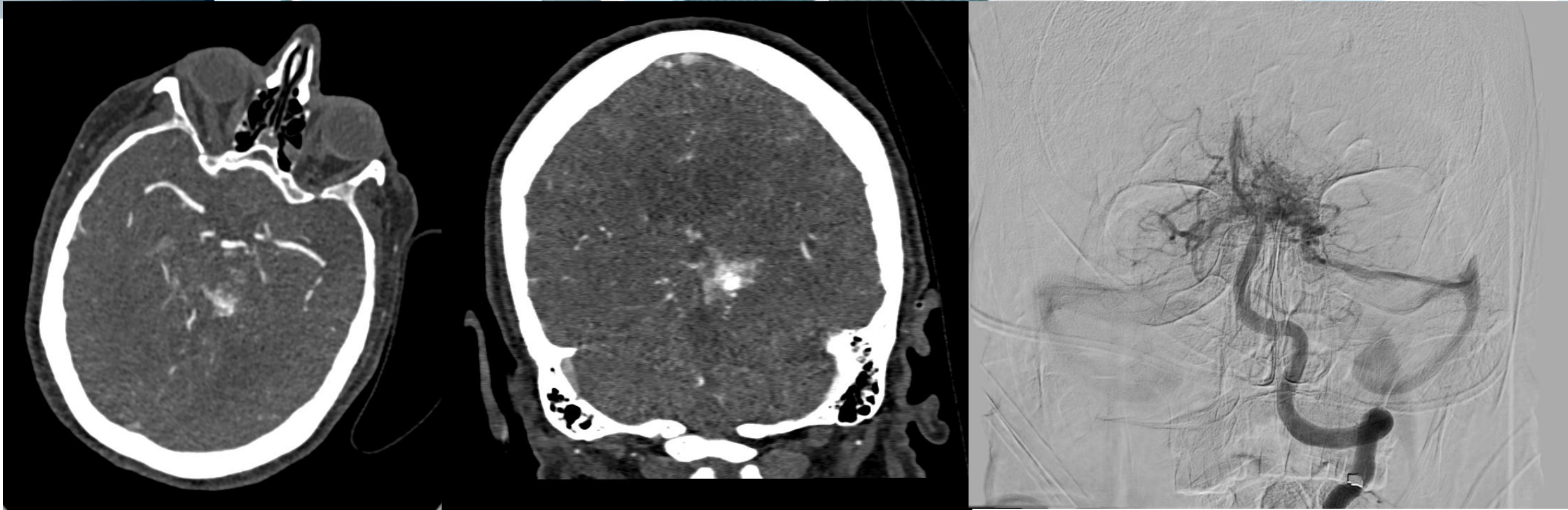
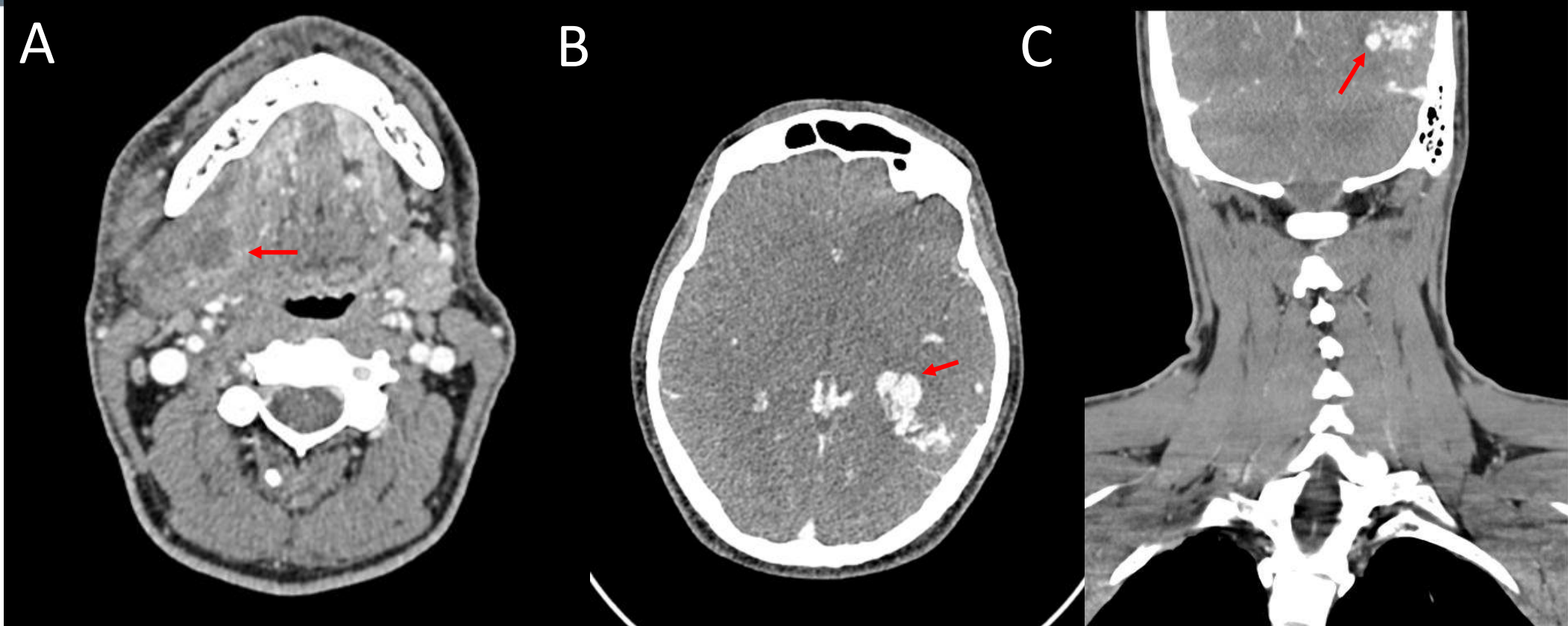


Figura 5. Angio-TC de arterias cerebrales. Se observa una maraña de estructuras vasculares en la región cuadrigémina izquierda con venas eferentes dilatadas que se dirigen principalmente al seno petroso izquierdo y al seno recto. No se identifica claramente aferencia arterial.

El estudio se completó con RM y arteriografía, en la que se confirmó el diagnóstico de MAV (imagen de la derecha).



*Figura 6. TC de cuello con contraste iv en un paciente con sospecha de angina de Ludwig secundaria a infección del tercer molar inferior derecho. Se observa un absceso situado en los espacios submandibular y sublingual derechos (flecha en A). Además, como hallazgo incidental, se identifica una imagen sugestiva de **nidus** témporo-parieto-occipital izquierdo, junto con una rama arterial dilatada procedente de la ACP izquierda (probable aferencia), que muestra un aneurisma de flujo (flechas en B y C), y ramas venosas de drenaje que se dirigen al seno transversal izquierdo. Hallazgos sugestivos de MAV.*

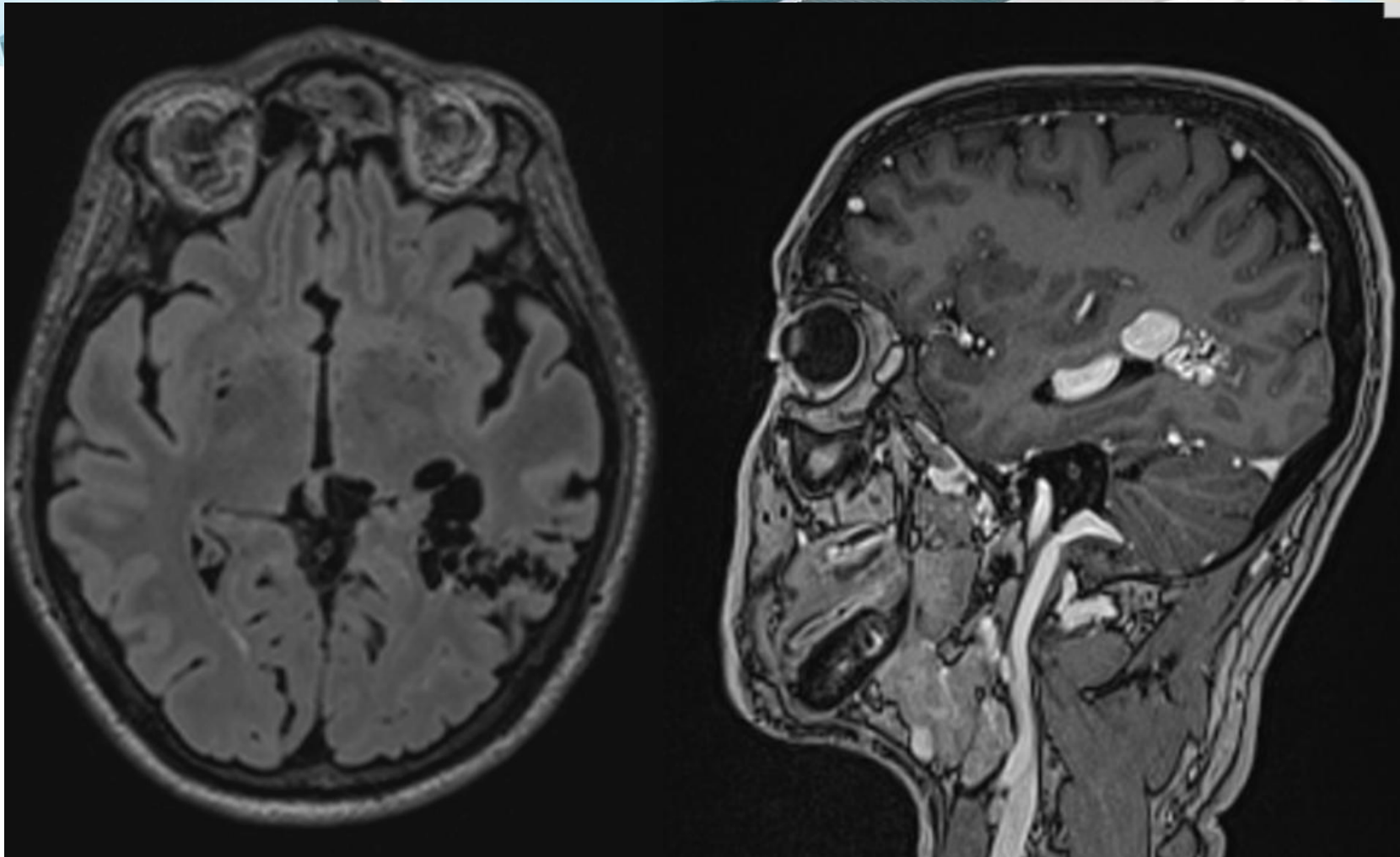


Figura 7. RM del mismo paciente en la que se observa el vacío de flujo en secuencia FLAIR T2 en el segmento incluido de la arteria aferente y el nidus de la MAV (imagen de la izquierda). En la secuencia T1 con contraste iv se observa la MAV en territorio témporo-parieto-occipital izquierdo.

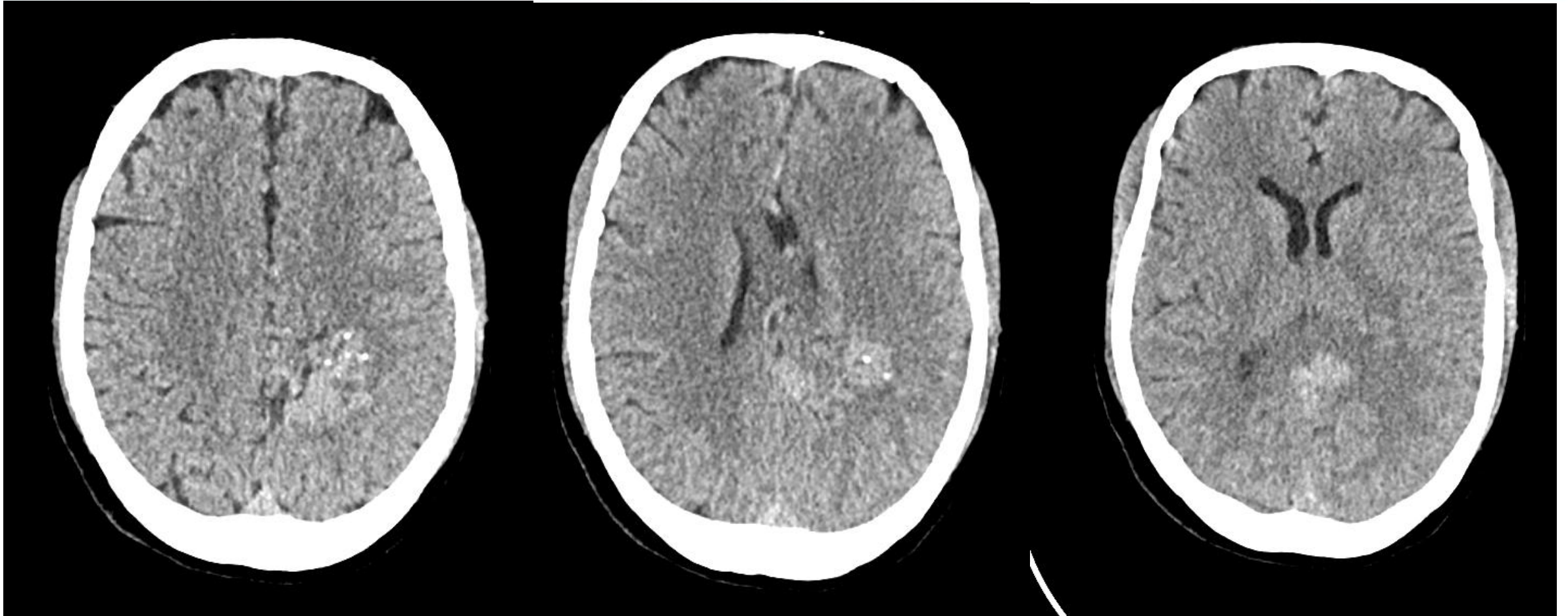


Figura 8. TC craneal sin contraste iv en el que destaca una imagen hiperdensa parietal parasagital izquierda con calcificaciones puntiformes en su interior y sin edema periférico.

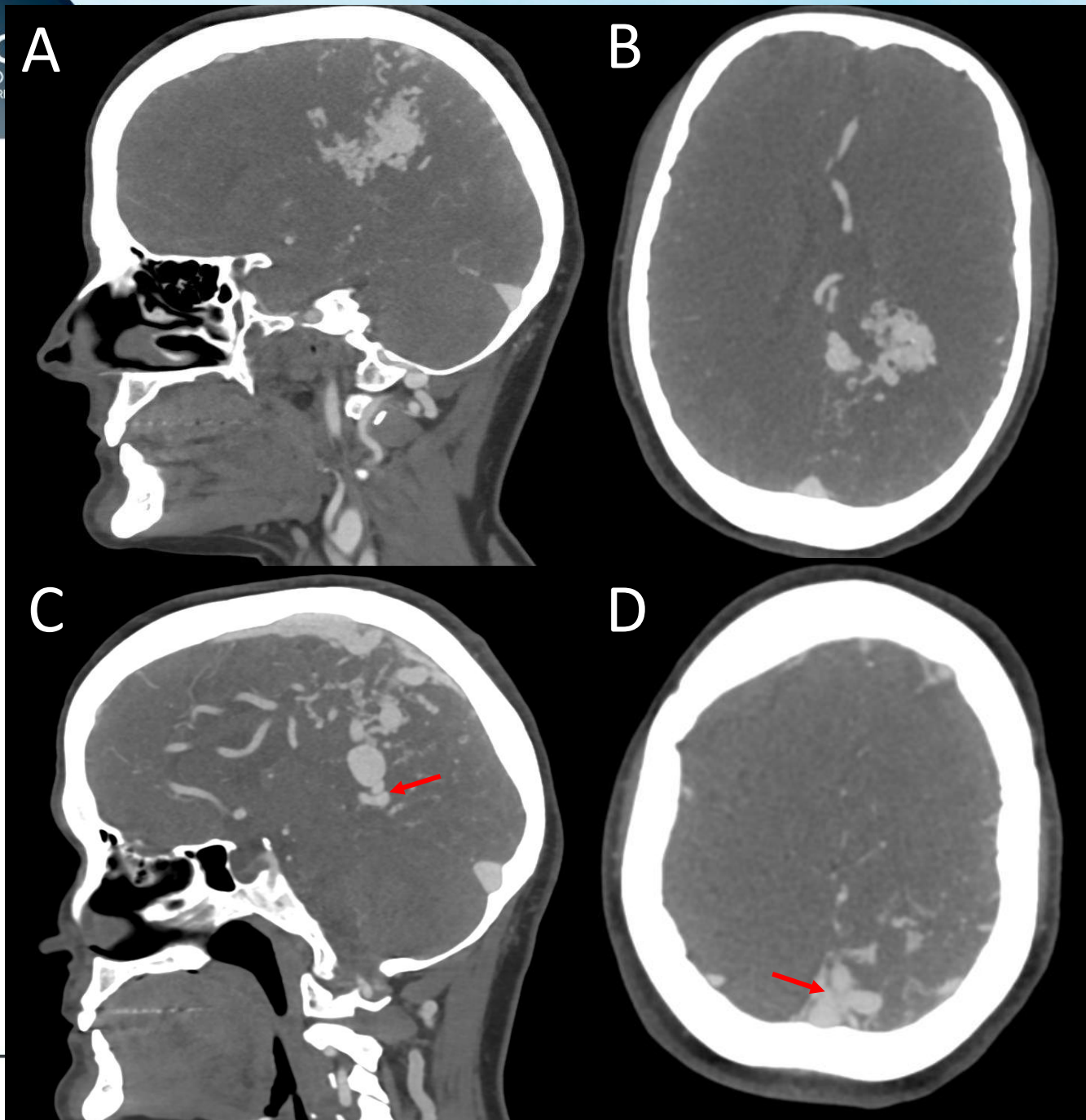


Figura 9. Se completa el estudio con **angio-TC de troncos supraaórticos y arterias cerebrales**, donde se observa una MAV con nidus parietal parasagital izquierdo, que se corresponde con la imagen hiperdensa descrita en TC simple. Presenta venas de drenaje que desembocan principalmente en la vena cerebral interna izquierda (flecha en C) y en el seno sagital superior (flecha en D).

¿Qué debe incluir el informe radiológico?

- Los puntos clave que se deben incluir en el informe son aquellos datos asociados al riesgo de **aparición de hemorragias** y los factores asociados con **riesgo de repercusión neurológica no hemorrágica** [2]:

Factores asociados con riesgo de hemorragia

- Tamaño del nidus
- MAV de localización profunda o en fosa posterior
- Aneurismas intranidales
- Estenosis o dilatación venosa
- Drenaje venoso a territorio profundo
- Drenaje venoso único (una sola eferencia)

Factores asociados con riesgo de repercusión neurológica no hemorrágica

- Hidrocefalia o efecto de masa de la MAV
- Congestión venosa u obstrucción al flujo venoso
- Venas de drenaje venoso con largo trayecto pial
- Gliosis perinidal

CONCLUSIONES

- Las malformaciones arteriovenosas cerebrales representan una causa potencial de hemorragia intracraneal.
 - Resulta fundamental conocer los hallazgos que sugieren su existencia en los estudios sin contraste intravenoso, así como aquellas características de las malformaciones que se asocian a mayor riesgo de sangrado.
-

Referencias bibliográficas

1. Delgado Almandoz JE, Schaefer PW, Goldstein JN, Rosand J, Lev MH, González RG; et al. Practical scoring system for the identification of patients with intracerebral hemorrhage at highest risk of harboring an underlying vascular etiology: the Secondary Intracerebral Hemorrhage Score. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010;31(9):1653-1660.
2. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: what clinicians need to know. *Radiographics* 2010;30(2):483-501.
3. Tranvinh E, Heit JJ, Hachein-Bey L, Provenzale J, Wintermark M. Contemporary Imaging of Cerebral Arteriovenous malformations. *American Journal of Roentgenology* 2017; 208(6): 1320-1330.
4. Ajiboye N, Chalouhi N, Starke RM, Zanaty M, Bell R. Cerebral arteriovenous malformations: Evaluation and management. *The Scientific World Journal* 2014; 2014(1).
5. Vollherbst DF, Bendszus M, Möhlenbruch MA. Vascular Malformations of the Brain and Its Coverings. *J Neuroendovasc Ther*. 2020;14(8):285-294.
6. Gaillard F, Chieng R, Weerakkody Y, et al. Spetzler-Martin arteriovenous malformation grading system. Reference article, *Radiopaedia.org*; 2023 [citado 26 nov 2024]. Disponible en: <https://radiopaedia.org/articles/spetzler-martin-arteriovenous-malformation-grading-system-2>