

Regresión espontánea de las malformaciones arteriovenosas cerebrales: presentación de un caso y revisión de la literatura

B. Pascual; A. Lagares; P. Miranda; A. Pérez-Núñez; I. Arrese; R.D. Lobato y J. Campollo*

Servicios de Neurocirugía y *Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen

La regresión espontánea de las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVs) es poco frecuente. Este hecho parece ser más común en aquellas MAVs de pequeño tamaño, cuyo modo de presentación clínica preferente es con hemorragia cerebral, con una única arteria aferente, y una sola vena de drenaje. No se conocen con exactitud cuáles son los factores responsables de la desaparición de las MAVs. La trombosis secundaria al sangrado es el factor más comúnmente asociado a este hecho. Otros posibles factores implicados son la gliosis secundaria a microsangrados repetidos o la oclusión de las arterias aferentes por pequeños émbolos. Se presentan las características clínico radiológicas de un caso de regresión espontánea de MAV y se revisa la literatura al respecto

PALABRAS CLAVE: Malformación arteriovenosa. Regresión espontánea. Trombosis. Hemorragia.

Spontaneous regression of cerebral arteriovenous malformations: case report and review of the literature

Summary

Spontaneous regression of intracranial arteriovenous malformations (AVMs) is a rare phenomenon. Such an event is more likely to occur with small AVMs that present with intracranial hemorrhage, which are fed by a unique artery and drained through a single vein. The factors responsible for AVMs regression remain unclear. Thrombosis of the AVM secondary to intracranial hemorrhage has been the most commonly associated factor. Other possible causes are the gliosis around the clot secondary to repeated frequent microbleedings or occlusion of the feeding arteries by small emboli. We report a new case of spontaneous regression of an AVM and review the literature related to this entity.

Recibido: 11-10-06. Aceptado: 14-11-06

KEY WORDS: Arteriovenous malformation. Spontaneous regression. Thrombosis. Hemorrhage

Introducción

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVs) tienen una prevalencia de aproximadamente 0,14%¹². El modo de presentación clínica más frecuente es la hemorragia intracerebral o subaracnoidea (50% de los casos) o las crisis epilépticas (25% de los casos).

La desaparición espontánea de las MAVs es un proceso raro, que ocurre en el 1-3% de todos los pacientes diagnosticados de MAVs^{1,12}. Las causas y mecanismos responsables de este proceso no están claras, pero se han encontrado una serie de factores que con frecuencia se asocian a este fenómeno, como son la presentación clínica en forma de hemorragia cerebral, el pequeño tamaño de la MAV o la presencia de una única arteria aferente y de una sola vena de drenaje^{1,7,12,13}.

Presentamos el caso de un varón de 65 años con una MAV occipital derecha que experimentó una oclusión espontánea y completa de la misma.

Caso clínico

Varón de 65 años fumador hasta los 58 años de 2 paquetes/día, exbebedor moderado, y bronquítico crónico en tratamiento con broncodilatadores. En junio del 2002 consulta por un cuadro brusco de cefalea frontal derecha, pulsátil, acompañada de trastorno visual con distorsión de los objetos. Este cuadro tuvo una duración aproximada de dos horas, y cedió de forma espontánea, siendo la exploración neurológica subsiguiente completamente normal.

La TC craneal realizada en urgencias, mostró una lesión hiperdensa occipital derecha, sugestiva de MAV, junto con una pequeña lesión occipital derecha, en probable relación con un infarto cerebral. Las imágenes de RM craneal evidenciaron una MAV occipital derecha, sin aparentes signos de sangrado macroscópico, de 2-2,5 cm de diámetro mayor, con drenaje hacia el seno longitudinal superior (figura 1).

La arteriografía cerebral mostró una MAV mixta pial-

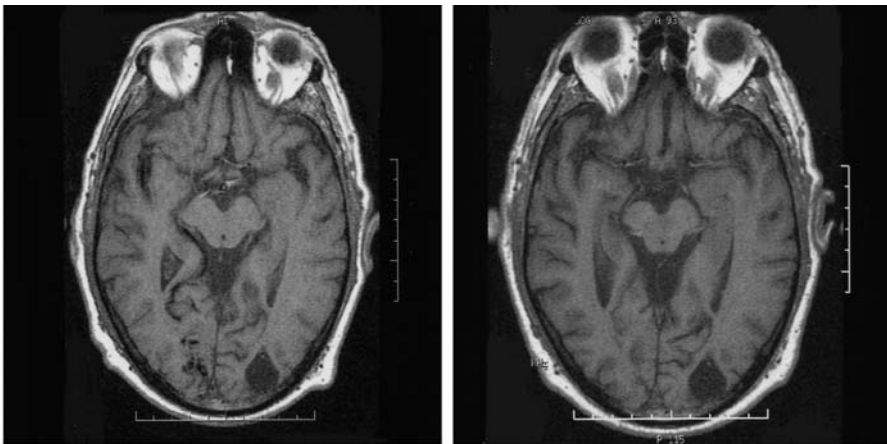


Figura 1: *Imagen izquierda. RM craneal que muestra una MAV occipital derecha de 2,5 cm de diámetro y un pequeño infarto occipital izquierdo residual. Imagen derecha. RM craneal con resolución completa de la MAV.*

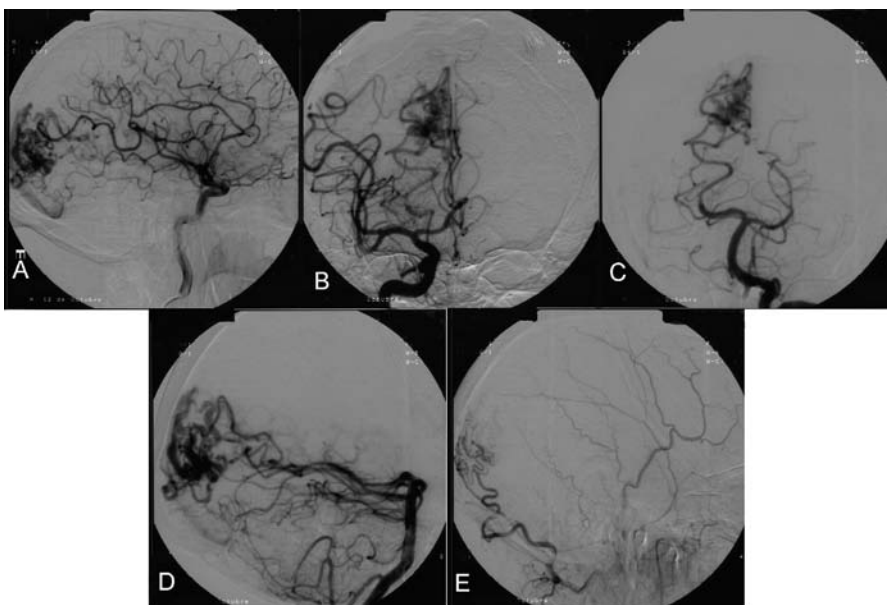


Figura 2: *Arteriografía cerebral. MAV occipital derecha de 2,5 cm de diámetro mixta pial-dural, que se nutre a expensas de las ramas distales de la arteria cerebral posterior derecha y ramas meníngeas de la arteria occipital, y con una única vena de drenaje hacia el seno longitudinal superior. A) Carótida derecha lateral. B) Carótida derecha anteroposterior. C) Vertebral izquierda anteroposterior. D) Vertebral izquierda lateral. E) Carótida externa derecha*

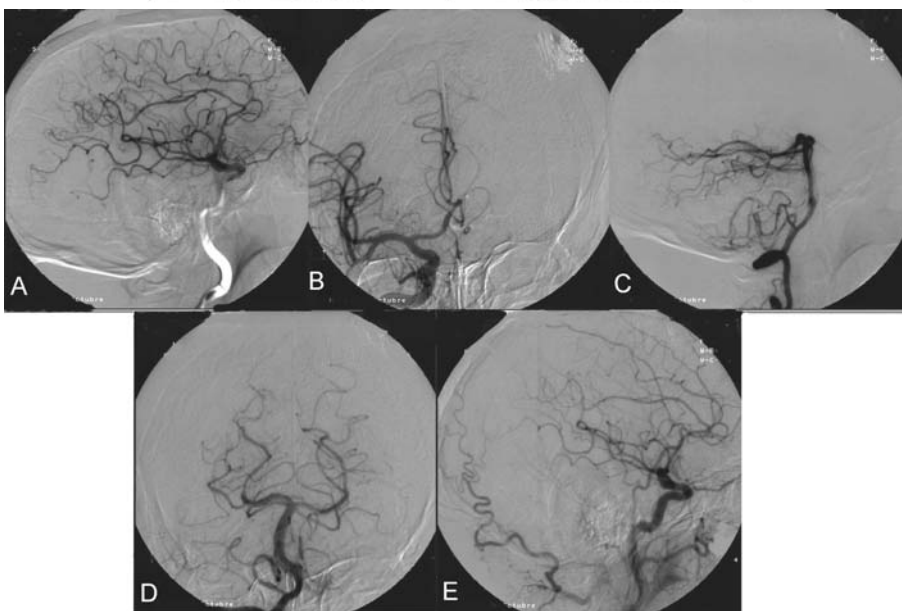


Figura 3: *Arteriografía cerebral. Resolución de la MAV. A) Carótida derecha lateral. B) Carótida derecha anteroposterior. C) Vertebral izquierda lateral. D) Vertebral izquierda anteroposterior. E) Carótida externa derecha.*

dural, nutrida a expensas de ramas distales de la arteria cerebral posterior derecha y ramas meníngeas de la arteria occipital, con una única vena de drenaje hacia el seno longitudinal superior (figura 2).

El paciente permaneció asintomático durante su seguimiento. En marzo del 2003 reingresa para la realización de tratamiento radioquirúrgico de la lesión. En la arteriografía pretratamiento se apreció la desaparición completa de la malformación (figura 3). El paciente fue dado de alta, y en las siguientes revisiones llevadas a cabo en la consulta continúa asintomático. En marzo del 2004 se realizó una nueva arteriografía cerebral de control en la que se confirmó la ausencia de MAV. Como único hecho destacable se apreció un arrosariamiento de la arteria aferente de la MAV, que planteó la posibilidad de la existencia de una vasculitis como responsable del proceso de la oclusión de la MAV. Sin embargo los estudios realizados en este sentido (anticuerpos antinucleares, homocisteína, estudios de hipercoagulabilidad) resultaron negativos.

Discusión

La regresión espontánea de las MAVs es un proceso raro, que fue descrito por primera vez por Hook y Johansen en 1958. Desde entonces se han descrito 68 casos de regresión completa de MAV².

La incidencia de regresión parcial o completa es aproximadamente del 2-3%; sin embargo, si se consideran sólo aquellos casos de desaparición completa de la lesión, el porcentaje se reduce al 0,8% en una serie de 700 pacientes reportada por Abdulrauf y cols¹ y al 1,3% en otra serie de 2162 pacientes de Patel y cols¹².

Aunque no se conocen con exactitud cuales son los factores responsables de la oclusión espontánea de una MAV, se han identificado una serie de características morfológicas de estas lesiones que podrían favorecer este fenómeno. Así por ejemplo, aunque es un hecho comprobado la oclusión en MAVs de gran tamaño^{3,5}, parece mucho más frecuente en aquellas de menos de 3 cm de diámetro^{1,6,13}. Por otro lado se ha comprobado que la mayoría de las MAVs ocluidas están nutridas por arterias de la circulación anterior¹³ y se localizan a nivel supratentorial (85% de los casos). Además es más frecuente la regresión espontánea en aquellas lesiones con pocas arterias aferentes¹².

Una de las características morfológicas más comúnmente encontrada es el drenaje a través de una única vena (88% de los casos), que a su vez se realiza en la mayoría de los casos hacia el sistema venoso superficial¹³. La oclusión de esta vena única provocaría una obstrucción completa al flujo de salida de la sangre, con el consiguiente estasis en el interior de la lesión. En teoría si este proceso ocurriera de forma brusca la consecuencia podría ser la rotura de los vasos malformados con la consiguiente hemorragia, pero

si la oclusión venosa se produjera de modo progresivo, podría ocurrir una trombosis retrógrada del nidus con la consecuente desaparición de la lesión. Parece más probable que esta secuencia ocurra cuando existe una única vena de drenaje que cuando éstas son múltiples, ya que entonces sería necesaria la oclusión simultánea de todas las venas para conseguir el mismo efecto hemodinámico^{1,12,13}.

El caso presentado reúne dos de las características descritas ya que se trata de una MAV menor de 2,5 cm en su diámetro mayor, con una única vena de drenaje hacia el sistema venoso superficial (seno longitudinal superior). Sin embargo, estaba nutrida por varias ramas de la arteria cerebral posterior y además por ramas meníngeas de la arteria occipital, en contra de lo que ocurrió en la mayoría de los casos de MAV con regresión espontánea descritos en la literatura.

Los mecanismos responsables de la regresión espontánea de las MAVs no están claros, aunque se han propuesto diferentes procesos para intentar explicarla como son la presentación en forma de hemorragia^{1,12,13}, la aterosclerosis de las arterias aferentes^{5,6}, la existencia de cambios hemodinámicos en relación con intervenciones quirúrgicas previas y la presencia de fenómenos embólicos entre otros^{1,4}.

En el análisis de la literatura se ha comprobado que el 77-80% de las MAVs que experimentan regresión espontánea se presentan mediante hemorragia cerebral^{1,10,12,13}, por lo que podría existir una relación causa-efecto entre ambos procesos. Según esta teoría el hematoma formado por la hemorragia, así como el consiguiente edema perilesional secundario, ejercería un efecto de masa sobre la lesión, que induciría la oclusión de las venas de drenaje, estasis sanguíneo intralesional y la consiguiente trombosis del nidus de la malformación. Además el efecto masa podría ejercerse también o exclusivamente sobre las arterias aferentes de la MAV, lo que resultaría en un estrechamiento de las mismas y un descenso del flujo, que favorecería así mismo la trombosis de la lesión. Sin embargo, no todos los pacientes que han presentado oclusión espontánea de una MAV debutaron con una hemorragia intraparenquimatosa, sino que algunos se presentaron en forma de hemorragia subaracnoidea; en estos casos un descenso de flujo secundario al vasoespasmo de las arterias aferentes de la MAV podría ser el mecanismo causante de la trombosis⁷. De hecho la incidencia de vasoespasmo en relación con MAVs sangrantes parece ser más alta de lo que se pensaba clásicamente⁹.

Otros autores apuntan la existencia de microsangrados de repetición como factor responsable de la oclusión de las MAVs⁸. Estas pequeñas hemorragias llevarían a una organización del coágulo con gliosis perilesional progresiva, con un estrechamiento secundario de los vasos, lo que resultaría en un descenso del flujo arterial y la posterior trombosis de la MAV.

Otro de los posibles mecanismos implicados sería la existencia de una intervención quirúrgica previa^{1,5}, aunque Patel y cols¹² no encuentran una correlación con este factor. En cualquier caso no se puede descartar la influencia que podrían tener sobre el flujo de una MAV las alteraciones hemodinámicas cerebrales relacionadas con una cirugía previa.

También se ha apuntado la posibilidad de que las arterias aferentes de la MAV podrían resultar ocluidas por fenómenos embólicos^{4,7}, tanto de origen arterial como cardíaco; incluso en algún caso el origen embólico podría ser un pequeño aneurisma de flujo asentado en las arterias nutrices de la MAV. En el caso de una etiología embólica los pacientes con un único aporte arterial a la MAV estarían más predispuestos, al menos en teoría.

Otros autores han apuntado que la aterosclerosis relacionada con la edad avanzada, o la tendencia de los vasos anormales a desarrollar trombosis, podrían ser también responsables de este fenómeno^{5,6,10}.

Nuestro paciente no tuvo un debut en forma de hemorragia cerebral, como ocurrió en la mayoría de los casos, reportados y tampoco había sido sometido a ningún tipo de cirugía previa. Lo único destacable era la coexistencia de un pequeño infarto cerebral occipital izquierdo, que haría pensar en la existencia de fenómenos embólicos responsables tanto del infarto como de la oclusión de la MAV. Sin embargo, no encontramos ningún factor claramente predisponente de embolismo en nuestro caso.

Para finalizar conviene destacar que una MAV trombada puede también recanalizarse con el paso del tiempo, si bien este es un fenómeno mucho más raro aún que la oclusión espontánea habiéndose descrito sólo dos casos en la literatura^{1,11}. En el único caso con estudio anatomopatológico de una MAV trombada que posteriormente experimentó recanalización¹ se observó que algunos de los canales vasculares permanecían abiertos, a pesar de la oclusión completa en la arteriografía; además había expresión del factor VIII y del VEGF, lo que podría reflejar un proceso de angiogénesis activa y la posibilidad de una neovascularización posterior que podría ser la responsable de la recanalización. A pesar de la rareza de esta secuencia de hechos es necesario el seguimiento arteriográfico de los raros pacientes que presentan regresión espontánea de la MAV.

Conclusión

La regresión espontánea de una MAV es un suceso raro, que se da tan solo en el 0,8-1,3% de todas las MAVs. Entre las características clínicas y estructurales de las lesiones que podrían favorecer este fenómeno, están la presentación clínica en forma de hemorragia, la presencia de una única vena de drenaje y el pequeño tamaño de la malformación.

Bibliografía

1. Abdulrauf, S.I., Malik, G.M., Awad, I.A.: Spontaneous angiographic obliteration of cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 1999; 44: 280-288.
2. Buis, D.R., van den Berg, R., Lycklama, G., van der Worp, H.B., Dirven, C.M., Vandertop, W.P.: Spontaneous regression of brain arteriovenous malformations. A clinical study and a systematic review of the literature. *J Neurol* 2004; 251:1375-1382.
3. Chen, J.W., Kerber, C., Hoi-Sang, U.: Spontaneous regression of large bilateral basal ganglia arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12: 835-837.
4. Enam, S.A., Malik, G.M.: Association of cerebral arteriovenous malformations and spontaneous occlusion of major feeding arteries: clinical and therapeutic implications. *Neurosurgery* 1999; 45: 1105-1111.
5. Ezura, M., Kagawa, S.: Spontaneous disappearance of a huge cerebral arteriovenous malformation: case report. *Neurosurgery* 1992; 30: 595-599.
6. Hamada, J., Yonekawa, Y.: Spontaneous disappearance of a cerebral arteriovenous malformation: case report. *Neurosurgery* 1994; 34:171-173.
7. Krapf, H., Siekmann, R., Freudenstein, D., Kuker, W.: Spontaneous occlusion of a cerebral arteriovenous malformation: angiography and MR imaging follow-up and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1556-1560.
8. Lakke, J.P.W.F.: Regression of an arteriovenous malformation of the brain. *J Neurol Sci* 1970; 11: 489-496.
9. Lobato, R.D., Gómez, P.A., Alday, R., Domínguez, J.: Vasoespasma cerebral asociado a malformación arteriovenosa sangrante. Presentación de cinco casos clínicos y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 1993; 4: 275-280.
10. Marconi, F., Parenti, G., Puglioli, M.: Spontaneous regression of intracranial arteriovenous malformation. *Surg Neurol* 1993; 39: 385-391.
11. Mizutani, T., Tanaka, H., Aruga, T.: Total recanalization of a spontaneously thrombosed arteriovenous malformation: case report. *J Neurosurg* 1995; 82: 506-508.
12. Patel, M.C., Hodgson, T.J., Kemeny, A.A., Forster, D.M.: Spontaneous obliteration of pial arteriovenous malformations: a review of 27 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 531-536.
13. Schwartz, E.D., Hurst, R.W., Sinson, G., Bagley, L.J.: Complete regression of intracranial arteriovenous malformations. *Surg Neurol* 2002; 58: 139-147.

Pascual, B.; Lagares, A.; Miranda, P.; Pérez-Núñez, A.; Arrese, I.; Lobato, R.D.; Campollo, J.: Regresión espontánea de las malformaciones arteriovenosas cerebrales: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2007; 18: 326-329.

Correspondencia postal: Beatriz Pascual Martín. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario 12 de Octubre. 28041 Madrid