

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México. ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), noviembre-diciembre 2024, Volumen 8, Número 6.

https://doi.org/10.37811/cl rcm.v8i6

EXAMINANDO LA MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DESTACADOS Y EL SIGNO DE LA BOLSA DE GUSANOS. REPORTE DE CASO

EXAMINING CEREBRAL ARTERIOVENOUS
MALFORMATION: NOTABLE RADIOLOGIC FINDINGS AND
THE BAG OF WORMS SIGN

Jonathan Cristian Freire Sosa

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

Gabriela Fernanda Claudio Pombosa

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador

Marlon Andrés López García

Universidad San Francisco de Ouito, Ecuador

Andrea Carolina Mariño Jara

Investigador Independiente, Ecuador

Daniela Karina Guerrón Revelo

Universidad San Francisco de Quito, Ecuador



DOI: https://doi.org/10.37811/cl rcm.v8i6.15291

Examinando la Malformación Arteriovenosa Cerebral: Hallazgos Radiológicos Destacados y el Signo de la Bolsa de Gusanos. Reporte de Caso

Jonathan Cristian Freire Sosa¹

jcfreire@estud.usfq.edu.ec https://orcid.org/0009-0006-0334-4644 Universidad San Francisco de Quito Ecuador

Marlon Andrés López García

malopez@estud.usfq.edu.ec https://orcid.org/0000-0001-5886-1872 Universidad San Francisco de Quito Ecuador

Daniela Karina Guerrón Revelo

danyguerron20@gmail.com https://orcid.org/0009-0009-2793-6320 Universidad San Francisco de Quito Ecuador

Gabriela Fernanda Claudio Pombosa

gabynanditaclaudio91@gmail.com https://orcid.org/0009-0000-4853-2661 Universidad San Francisco de Quito Ecuador

Andrea Carolina Mariño Jara

dra.andrea.marino@gmail.com https://orcid.org/0000-0002-2002-7564 Investigador Independiente Ecuador

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales son conexiones vasculares anormales dentro del cerebro. Constituyen una conexión entre los sistemas arterial y venoso careciendo de una red capilar intermedia; su origen es genético. Existen varios subgrupos siendo el más común el tipo glomerular, mientras que los MAV tipo fístula son menos frecuentes. Los síntomas de presentación más comunes son las convulsiones y la hemorragia. Varios hallazgos en los distintos métodos de imagen impactan en la toma de decisiones al permitir realizar un diagnóstico diferencial pertinente con el respectivo manejo clínico como lo es el riesgo de hemorragia futura. Es necesario incluir en el informe radiológico otros hallazgos que pueden causar déficits neurológicos no hemorrágicos, como congestión venosa, gliosis, hidrocefalia o secuestro arterial. La angiografía cerebral es el estándar de oro para el diagnóstico de MAV, pero el avance de técnicas de imagen no invasivas ha aumentado el diagnóstico de MAV no rotos.

Palabras clave: malformaciones arteriovenosas cerebrales, nidus, aneurisma, hemorragia

Correspondencia: jcfreire@estud.usfq.edu.ec





¹ Autor principal

Examining Cerebral Arteriovenous Malformation: Notable Radiologic Findings and the Bag of Worms Sign

ABSTRACT

Cerebral arteriovenous malformations are abnormal vascular connections within the brain. They represent a connection between the arterial and venous systems, lacking an intermediate capillary network; their origin is genetic. There are several subgroups, with the most common being the glomerular type, while fistula-type AVMs are less frequent. The most common presenting symptoms are seizures and hemorrhage. Various findings from different imaging methods impact decision-making by allowing for relevant differential diagnoses and corresponding clinical management, such as the risk of future hemorrhage. It is necessary to include in the radiological report other findings that may cause non-hemorrhagic neurological deficits, such as venous congestion, gliosis, hydrocephalus, or arterial sequestration. Cerebral angiography is the gold standard for diagnosing AVMs, but advances in non-invasive imaging techniques have increased the diagnosis of unruptured AVMs.

Keywords: cerebral arteriovenous malformations, nidus, aneurysm, hemorrhage

Artículo recibido 18 noviembre 2024 Aceptado para publicación: 23 diciembre 2024



INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cerebrovasculares (MAVs) se definen como conexiones vasculares anormales en el parénquima cerebral que pueden ser de origen congénito. (Geibprasert et al., 2010) (Ajiboye et al., 2014). La clasificación de las MAVs puede llevarse a cabo a través de características hemodinámicas (alto o bajo flujo), histopatológicas e imagen (sistema de McCormick, aneurismas, calcificaciones y cambios inflamatorios) y por la presencia o ausencia de shunts arteriovenosos, siendo esta ultima la clasificación más aceptada en la actualidad (Fernández et al., s/f). El shunt arteriovenoso conformado es producido través de vasos frágiles, aumentando el riesgo de hemorragia (Geibprasert et al., 2010). Dentro de las MAVs con shunts arteriovenosos se encuentran: MAV, fistulas arteriovenosas durales y las malformaciones de la vena de galeno (Fernández et al., s/f).

A pesar de ser relativamente raras, las MAV son una causa significativa de hemorragia, especialmente en niños, con un riesgo de sangrado anual del 1-2% (Ajiboye et al., 2014). Su prevalencia varía entre el 0.04 -0.5 % de la población general afectando de forma similar a ambos sexos y con un pico de presentación a los 20-40 años (Fernández et al., s/f). Dadas las dificultades diagnósticas que plantean las lesiones vasculares cerebrales y la necesidad de una clasificación precisa y evaluación de riesgos, es crucial delinear aún más los subtipos de MAV e identificar imitadores para guiar estrategias de diagnóstico y manejo efectivas (Geibprasert et al., 2010) (Hofmeister et al., 2000).

METODOLOGÍA

El objetivo de esta revisión es presentar un caso clínico de malformación arteriovenosa cerebral y ofrecer una visión general de la patología, abarcando su epidemiología, causas y diagnóstico por imagen. Para lograrlo, se utilizaron diversas bases de datos y motores de búsqueda que permitieron realizar una revisión exhaustiva de la literatura científica. Entre las fuentes consultadas se incluyen PubMed, Radiographics, Radiology y la Sociedad española de radiología médica. Las referencias seleccionadas fueron elegidas por su relevancia y calidad, y se citaron de acuerdo con las normas APA 7 para asegurar una presentación adecuada en el trabajo. En la primera sección de esta revisión, se proporciona una descripción general, donde se discuten los hallazgos imagenológicos directos e indirectos, así como las anomalías comúnmente asociadas con esta patología.





Presentación del Caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 13 años sin antecedentes de importancia, que acude por la emergencia refiriendo cefalea intensa a nivel temporomesial. Para lo cual, solicitan un estudio de tomografía computarizada simple de encéfalo donde se visualiza área de hemorragia intraparenquimatosa subaguda localizada a nivel de la región parietal izquierda e ínsula con áreas hipodensas y pérdida de surcos sugiriendo edema (Fig 1). Ante este cuadro repentino hemorrágico no traumático surgen preguntas clínicas y diferentes diagnósticos diferenciales, por lo que se recomienda que se complemente con angiotomografía para poder caracterizar mejor la lesión. Se pudo observar en la porción central de la lesión hemorrágica la formación de un ovillo de vasos "serpentiginosos" (Fig 2), formados por vasos arteriales aferentes dependientes de vasos corticales de la arteria cerebral media y otro vaso eferente que se dirige a la región subependimaria del cuerpo del ventrículo izquierdo, además de la presencia de una imagen sacular que a la reconstrucción 3D se caracteriza adecuadamente como aneurisma (Fig 3). Los hallazgos descritos nos permitieron concluir que la hemorragia intraparenquimatosa fue secundaria a una malformación arteriovenosa asociada a un aneurisma en la región parietal izquierda. Al valorar el tamaño de la MAV, la localización y el patrón de drenaje venoso (tamaño pequeño, localización elocuente, patrón de drenaje venoso profundo) se la clasificó según Speltzer Martin grado 3.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Las MAV constituyen el 90% de las malformaciones cerebrales con shunt arteriovenoso, pueden tener ser múltiples y solitarias (Fernández et al., s/f). El 12 % suelen ser sintomáticas convirtiéndose en la principal causa de hemorragia intracerebral no traumática en personas menores de 35 años (Ajiboye et al., 2014). El 85% tienen presentación supratentorial, el restante en la fosa posterior (Fernández et al., s/f).

Las MAV representan del 1.4 al 2% de los accidentes cerebrovasculares hemorrágicos. Entre los factores de riesgo incluyen aquellas con drenaje venoso profundo a través de las vías periventricular, galénica o cerebelosa; la asociación con aneurismas y aquellas de ubicación profunda y/o infratentorial (Abecassis et al., 2014).





La presentación hemorrágica es un fuerte predictor de hemorragia futura en un intervalo 7.7 años posterior al primer evento (Ajiboye et al., 2014). Otros síntomas son la cefalea, convulsiones que suelen ser generalizadas hasta un 30% y no presentan relación con el cuadro hemorrágico. El déficit neurológico a largo plazo suele presentarse hasta en un 40% de los pacientes y se debe principalmente por el fenómeno de robo vascular e hipertensión venosa generada por la MAV (Ajiboye et al., 2014). El origen de esta patología es la angiogénesis defectuosa y están conformadas por tres componentes los cuales son: 1. Las arterias de alimentación que tienen paredes musculares elásticas. 2. El nido que es una red intermedia de vasos enmarañados que puede medir entre 2-6 cm de diámetro, en donde ocurre la transición entre arteria-vena siendo esta la principal diferencia con la fistulas arteriovenosas en las que la transición es directa (Andreou et al., 2008). Estos vasos serpentiginosos están intimamente asociados con el parénquima cerebral compuesto por tejido gliotico, presentando una apariencia de "bolsa de gusanos". 3.Las venas de drenaje que tienen paredes colagenosas delgadas (Atkinson et al., 2001).

Las conexiones arterio venosas que se han formado producen una derivación arteriovenosa de alto flujo por medio de pequeñas arterias nutricias que carecen de una capa muscular lo que provoca cambios estructurales en los vasos de alimentación, drenaje y aumentado el riesgo de hemorragia antes mencionado (Fernández et al., s/f) (Mansmann et al., 2000).

Los criterios diagnósticos incluyen:

a. Presencia de un nido incrustado en el parénquima cerebral visualizado en cortes transversales en los distintos métodos de imagen como es la tomografía computarizada, resonancia magnética, angiografía. (Geibprasert et al., 2010) Puede haber dos tipos de nido el glomerular y el difuso. El nido glomerular o también conocido como compacto consiste en vasos serpentiginosos sin tener parénquima cerebral normal intercalado entre ellos, por otro lado el difuso el tejido cerebral se intercala entre los vasos serpentiginosos (Geibprasert et al., 2010). En la tomografía computarizada en fase simple las MAV se pueden visualizar como numerosos vasos tortuosos delimitados e hiperdensos acompañados de calcificaciones, asemejando a una bolsa de gusanos con poco o ningún efecto de masa sobre el parénquima cerebral adyacente (Fernández et al., s/f).





- b. En la resonancia magnética en las secuencias de T1 y T2 se observaran vacíos de señal serpenteantes en forma de panal de abeja, suele variar en ocasiones en relación a la velocidad del flujo o la presencia o antigüedad de la hemorragia, escaso parénquima cerebral dentro del nido, escaso tejido gliotico con aumento de señal.En FLAIR se presentara incremento de señal por la presencia de gliosis (Fernández et al., s/f).
- c. Drenaje venoso precoz, al que se lo define como estructuras venosas visibles en fase arterial, hallazgo que se caracteriza adecuadamente en las imágenes dinámicas de la angiografía convencional. Si el volumen de la derivación y las venas de drenaje es grande puede ser visto en la angiotomografía y/o angioresonancia estándar. Las modalidades dinámicas de la angiotomografía y angioresonancia pueden ser utilizados en el diagnostico de lesiones de menor tamaño (Geibprasert et al., 2010).

Los vasos arteriales y el drenaje venoso dependen de la ubicación del nido: *localización profunda y ventricular*: reclutan suministro de perforantes (tálamo perforantes, lenticuloestriadas) y el drenaje venoso se realiza a través del seno venoso profundo; *localización superficial*-cortical: el riego es a través de las arterias piales(ramas de ACA, ACM, ACP) y el drenaje venoso es por medio de venas corticales, si no existe drenaje venoso cortical puede ser por trombosis por lo que se podrá encontrar redireccionamiento del drenaje venoso hacia el sistema profundo lo que provoca que sea una lesión inestable. (Geibprasert et al., 2010).

Se puede mencionar que las MAV se pueden diferenciar del síndrome metamérica venoso ya que este último no tiene drenaje venoso y el nido es de tipo difuso (Geibprasert et al., 2010). La identificación precisa de la malformación arteriovenosa y una de las complicaciones como es el aneurisma cerebral en este caso clínico destaca la importancia de la evaluación radiológica integral. Este hallazgo subraya la necesidad de considerar cuidadosamente los diagnósticos diferenciales en pacientes jóvenes con hemorragia intraparenquimatosa sin antecedentes traumáticos, de esa manera podemos dar una adecuada recomendación para que así las decisiones terapéuticas sean efectivas (Fernández et al., s/f -Taschner et al., 2008).

Existen diferentes técnicas de imagen utilizadas en la evaluación de las MAV cerebrales (Tranvinh et al., 2017):





- Angiografía por sustracción digital (DSA): Es el estándar de referencia para la evaluación de MAV cerebrales debido a su alta resolución espacial y temporal.
- Tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM): existen amplias ventajas en la evaluación de MAV cerebrales, incluida la capacidad de la RM para detectar la presencia de hemosiderina, un indicador de hemorragia previa.
- 3. Angiografía por resonancia magnética (MRA): Se comparan diferentes técnicas de RM, como RM en 3D time of flight (TOF), RM con contraste y RM con agentes de reserva de sangre.
- 4. Etiquetado arterial por resonancia magnética (Arterial Spin Labeling): Se describe como un método no invasivo para determinar el flujo sanguíneo cerebral, con un enfoque particular en su sensibilidad para detectar incluso pequeñas MAV y su utilidad en el seguimiento a largo plazo de MAV tratadas (Tranvinh et al., 2017).

La eficacia de la angiografía por resonancia magnética (MR) con técnicas de adquisición temporal y espacial específicas para caracterizar las MAV intracraneales Se encontró que esta técnica combinada con imágenes paralelas y adquisición de claves es una herramienta diagnóstica confiable. La coincidencia con la angiografía por sustracción digital (DSA). (Taschner et al., 2008). La angiografía por resonancia magnética con adquisición temporal es una herramienta confiable para caracterizar AVM intracraneales en términos de suministro arterial, tamaño del nido y drenaje venoso, y puede ser útil en la planificación y seguimiento de tratamientos (Taschner et al., 2008). Para estimar el riesgo quirúrgico de un paciente con MAV se utiliza la clasificación de Spetzler-Martin la cual asigna puntos para diversas características de las malformaciones arteriovenosas intracraneales, dando una puntuación entre 1 y 5. (Lawton & UCSF Brain Arteriovenous Malformation Study Project, 2003). El grado 6 se usa para describir lesiones no operables. El puntaje se correlaciona con el resultado operativo. Se consideran "elocuentes" aquellas áreas del cerebro relacionadas con funciones vitales, mientras que las áreas menos críticas se consideran "no elocuentes". Es una escala de riesgo quirúrgico que no evalúa el riesgo de tratamientos no quirúrgicos como la radiocirugía o la embolización (Sánchez et al., 2022)





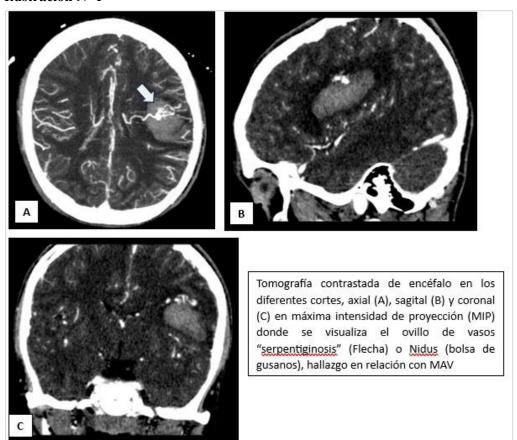
Tabla 1

Características		Puntaje
Tamaño	Pequeña (<3cm)	1
	Mediana (3-6 cm)	2
	Grande (>6cm)	3
Localización	No elocuente	0
	Elocuente	1
Patrón de drenaje	Superficial únicamente	0
	Profundo	1

Fuente: The Spetzler- Martin grading system for intracranial AVM

La tasa de recurrencia de las MAV después de la extirpación quirúrgica tiene una recurrencia que varía del 1.5% al 5.5% la misma que se debe a microshunts que no son visibles en la angiografía temprana, así como al desarrollo continuo de la vasculatura anormal original (Taschner et al., 2008) (Söderman et al., 2003). Se menciona que la disfunción de la angiogénesis mediada por VEGF también podría desempeñar un papel en la recurrencia de las MAV (Park & Kwon, 2009).

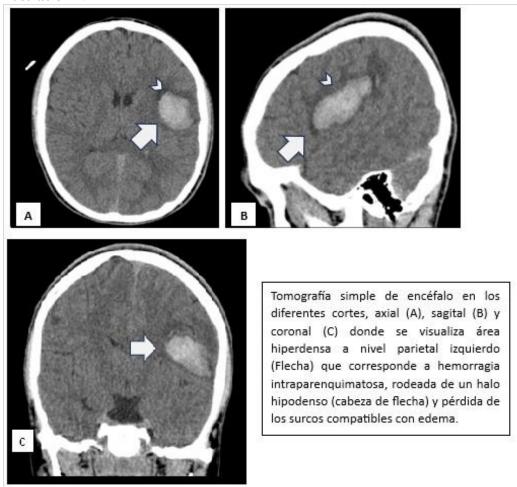
Ilustración N-1



Fuente: de los autores

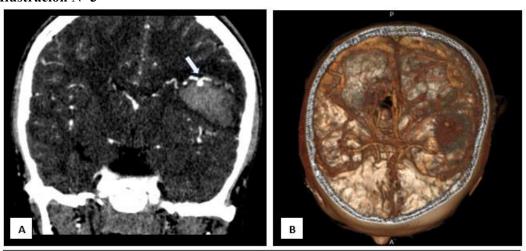


Ilustración N-2



Fuente: de los autores

Ilustración N-3



Tomografía contrastada en máxima intensidad de proyección en corte coronal (A) y reconstrucción 3D (B). Imagen sacular de cuello corto a nivel de la MAV en relación con aneurisma.

Fuente: de los autores



CONCLUSIONES

Las Malformaciones Arteriovenosas (MAV) son anomalías congénitas del sistema vascular que pueden presentar riesgos significativos, incluyendo hemorragias intracraneales potencialmente mortales. La evaluación de las MAV es crucial para determinar el riesgo de hemorragia y guiar el tratamiento. La evaluación de las MAV se basa en técnicas de imagen, como la angiografía por sustracción digital (DSA), la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM). La DSA es considerada el estándar de oro para evaluar las MAV, proporcionando detalles anatómicos y hemodinámicos precisos. La TC y la RM ofrecen ventajas complementarias en la evaluación de las MAV. La TC proporciona una excelente resolución espacial y puede detectar calcificaciones asociadas con hematomas, mientras que la RM es más sensible para detectar la presencia de hemosiderina, un indicador de hemorragia previa. La angiografía por RM, específicamente con agentes de contraste de alta persistencia intravascular, ofrece una opción prometedora para la evaluación de las MAV, especialmente en la caracterización de las pequeñas arterias y venas. La resonancia magnética arterial-spin labeling (ASL) es una técnica no invasiva que puede proporcionar información sobre el flujo sanguíneo cerebral en las MAV, lo que puede ser útil para la planificación del tratamiento y el seguimiento a largo plazo. (Taschner et al., 2008 - Park & Kwon.2009)

El caso clínico presentado resalta la importancia de una evaluación integral en pacientes jóvenes con hemorragia intraparenquimatosa, que puede ser secundaria a malformaciones arteriovenosas y aneurismas cerebrales. Esta experiencia subraya la necesidad de un enfoque multimodal utilizando diversas técnicas de imagen para proporcionar información completa sobre la anatomía, la hemodinámica y el riesgo de hemorragia, lo que permite una gestión óptima de estos complejos trastornos vasculares. (Tranvinh et al., 2017)

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

Sasikhan Geibprasert, MD • Sirintara Pongpech, MD • Pakorn Jiarakongmun, MD • Manohar M. Shroff, MD • Derek C. Armstrong, MD Timo Krings. (2010).
 Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know. *Radiographics*, 483–501.
 https://pubs.rsna.org/doi/epdf/10.1148/rg.302095728





- Ajiboye, N., Chalouhi, N., Starke, R. M., Zanaty, M., & Bell, R. (2014). Cerebral arteriovenous malformations: Evaluation and management. *TheScientificWorldJournal*, 2014, 1–6.
 https://doi.org/10.1155/2014/649036.
- 3. Joint Writing Group of the Technology Assessment Committee American Society of Interventional and Therapeutic Neuroradiology; Joint Section on Cerebrovascular Neurosurgery a Section of the American Association of Neurological Surgeons and Congress of Neurological Surgeons; Section of Stroke and the Section of Interventional Neurology of the American Academy of Neurology, Atkinson, R. P., Awad, I. A., Batjer, H. H., Dowd, C. F., Furlan, A., Giannotta, S. L., Gomez, C. R., Gress, D., Hademenos, G., Halbach, V., Hemphill, J. C., Higashida, R. T., Hopkins, L. N., Horowitz, M. B., Johnston, S. C., Lawton, M. W., McDermott, M. W., Malek, A. M., ... Young, W. L. (2001). Reporting terminology for brain arteriovenous malformation clinical and radiographic features for use in clinical trials. Stroke; a Journal of Cerebral Circulation, 32(6), 1430–1442. https://doi.org/10.1161/01.str.32.6.1430
- 4. Maciá Fernández DMDC, Castaño Blázquez DM Ángel, De Las Heras García DJA, Prieto García DB, Verdú Seguí DA, . Claves para el manejo de las MAV cerebrales: desde el inicio hasta el fin. . seram [Internet]. 18 de mayo de 2021 [citado 17 de febrero de 2024];1(1). Disponible en: https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4433
- Intracranial Arteriovenous Malformation: Time-resolved Contrast-enhanced MR Angiography with Combination of Parallel Imaging, Keyhole Acquisition, and k-Space Sampling Techniques at 1.5 T1. (Christian A. Taschner, MD).
- Tranvinh, E., Heit, J. J., Hacein-Bey, L., Provenzale, J., & Wintermark, M. (2017). Contemporary imaging of cerebral arteriovenous malformations. AJR. American Journal of Roentgenology, 208(6), 1320–1330. https://doi.org/10.2214/AJR.16.17306
- 7. Pérez Sánchez, L. I., González Maestro, V., Dos Santos Poleo, Y., González Matos, J. C., Rodríguez Recio, F. J., Galván Fernández, J., Arteaga Miguel, M., & Martínez Galdámez, M. (2022). Malformaciones arteriovenosas cerebrales: lo que el radiólogo debe saber. Seram, 1(1). Recuperado a partir de https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/9407



- Park, Y.-S., & Kwon, J.-T. (2009). Recurrent cerebral arteriovenous malformation in a child: case report and review of the literature. Journal of Korean Neurosurgical Society, 45(6), 401–404. https://doi.org/10.3340/jkns.2009.45.6.401
- Dalton, A., Dobson, G., Prasad, M., & Mukerji, N. (2018). De novointracerebral arteriovenous malformations and a review of the theories of their formation. British Journal of Neurosurgery, 32(3), 305–311. https://doi.org/10.1080/02688697.2018.1478060
- Andreou, A., Ioannidis, I., Lalloo, S., Nickolaos, N., & Byrne, J. V. (2008). Endovascular treatment of intracranial microarteriovenous malformations. Journal of Neurosurgery, 109(6), 1091–1097. https://doi.org/10.3171/JNS.2008.109.12.1091
- 11. Lawton, M. T., & UCSF Brain Arteriovenous Malformation Study Project. (2003). Spetzler-Martin Grade III arteriovenous malformations: surgical results and a modification of the grading scale. Neurosurgery, 52(4), 740–748; discussion 748-9.
- Hofmeister, C., Stapf, C., Hartmann, A., Sciacca, R. R., Mansmann, U., terBrugge, K., Lasjaunias,
 P., Mohr, J. P., Mast, H., & Meisel, J. (2000). Demographic, morphological, and clinical characteristics of 1289 patients with brain arteriovenous malformation. Stroke; a Journal of Cerebral Circulation, 31(6), 1307–1310. https://doi.org/10.1161/01.str.31.6.1307
- Mansmann, U., Meisel, J., Brock, M., Rodesch, G., Alvarez, H., & Lasjaunias, P. (2000). Factors associated with intracranial hemorrhage in cases of cerebral arteriovenous malformation.
 Neurosurgery, 46(2), 272–279; discussion 279-81. https://doi.org/10.1097/00006123-200002000-00004
- Abecassis, I. J., Xu, D. S., Batjer, H. H., & Bendok, B. R. (2014). Natural history of brain arteriovenous malformations: a systematic review. *Neurosurgical Focus*, 37(3), E7. https://doi.org/10.3171/2014.6.FOCUS14250
- Söderman, M., Andersson, T., Karlsson, B., Wallace, M. C., & Edner, G. (2003). Management of patients with brain arteriovenous malformations. European Journal of Radiology, 46(3), 195–205. https://doi.org/10.1016/s0720-048x(03)00091-3

