

Historia

(1860-1912), las lesiones durante este período de tiempo sólo se diagnostican en la autopsia.

(1912-1960), de intervenciones quirúrgicas con malos resultados en general.

(a partir de la década de 1960), coincidente con los avances en radiología, microcirugía, y anestesiología.

Estos avances dieron lugar a una mejor comprensión de los aspectos fisiopatológicos y angioarquitectura de las lesiones.

Nomenclaturas

angioma arteriovenosum angioma cavernosum angioma racemosum angioma racemosum arteriovenosum angioma racemosum venosum angioreticuloma classic AVM dorsal extramedullary epidural extradural Foix-Alajouanine glomus intradural extramedullary intramedullary intraspinal extramedullary intraspinal extramedullary radiculomeningeal juvenile metameric others perimedullary radiculomeningeal fistula retromedullary Types I, II, III, & IV varicosis spinalis ventral

Clasificación

Los sistemas de clasificación eran confusos, contradictorios e incompletos.

The American/English/French Connection

Tipo 1 MAV dural

Tipo 1A MAV dural una arteria

Tipo 1B MAV dural 2 o más arterias

Tipo 2 Intramedular

Tipo 3 Intramedular que además invade el cuerpo vertebral

Tipo 4 Intradural-perimedular a su vez subdividida según Merland e 3 subtipos.

Epidemiología

La prevalencia de malformaciones vasculares del cordón espinal es alrededor del 4 % de las masas espinales.

El 80 % se producen en edades comprendidas entre los 20 a 60 años de edad.

Según la anatomía patológica se las clasifica en angiomas cavernosos, hemangiomas capilares y lesiones arteriovenosas (AV). Las manifestaciones clínicas de las MAV espinales se expresan como déficits neurológicos agudos, causados principalmente por sangrado, o subagudos, que se caracterizan por una mielopatía en forma de paraparesia de instauración aguda o progresiva, asociada a trastornos sensoriales y disfunción urinaria, intestinal, y sexual, dependiendo del sitio de afección, que puede ser desde los segmentos cervicales hasta los lumbares. Las lesiones vasculares espinales más comunes en adultos y ancianos son las fístulas arteriovenosas espinales durales, que predominan en el sexo masculino y representan el 56% de las malformaciones vasculares espinales.

Tras la sospecha clínica, el diagnóstico se establece, habitualmente, por resonancia magnética (RM), lo que conduce a la realización de angiografías medulares selectivas que permiten determinar el tipo y subtipo de malformación vascular medular y, en función de ello, establecer la indicación terapéutica más adecuada. El tratamiento de rehabilitación precoz posibilita una recuperación funcional aceptable.

Las malformaciones vasculares congénitas son conocidas desde hace mucho tiempo como entidades raras, sin embargo, en el sistema vascular periférico, son más frecuentes que las malformaciones cardíacas.¹

La mayoría de MAV y fístulas del cordón espinal se presentan con déficits neurológicos agudos causados por una incidencia de sangrado, o con déficits neurológicos subagudos.⁵ Las causas suelen ser post-traumáticas seguidas a injuria directa o iatrogénica; o congénitas.³⁻⁷

Una mielopatía en forma de paraparesia progresiva en un varón de edad media, debe obligar a la sospecha diagnóstica de MAV espinal y a la realización de estudios diagnósticos (RM y angiografía) de forma rápida.

En el momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes ya presentan problemas miccionales, pérdida de fuerza y trastornos sensitivos en los MMII, debido al retraso en los tiempos diagnósticos, que llegan a ser de hasta 15 meses de media (intervalos de 1-850 semanas) en algunas series.

Tras la sospecha clínica, el diagnóstico se establece, habitualmente, por RM, lo que conduce a la realización de angiografías medulares selectivas.⁸⁻⁹

La morfología y arquitectura detectadas en la angiografía permiten determinar el tipo y subtipo de malformación vascular medular y, en función de ello, establecer la indicación terapéutica más adecuada. El tratamiento rehabilitador precoz posibilita una recuperación funcional aceptable.⁹

Fístulas arteriovenosas espinales dures Las fístulas arteriovenosas espinales dures son las más comunes lesiones espinales vasculares en los adultos y ancianos, predominando en el sexo masculino.⁴ Representan el 56% de las malformaciones vasculares.³ Las fístulas arteriovenosas dures intracraneales con drenaje venoso perimedular pueden ser considerados trastornos relacionados.

Las fístulas arteriovenosas dures con drenaje venoso perimedular, típicamente se manifiestan como una mielopatía progresiva, normalmente es una lesión de bajo flujo alimentada por las arterias meningo-radicales y se localiza en la dura, en la unión craneoespinal, o entre T3 o T4 y S2.⁴

El principal mecanismo fisiopatológico responsable para los defectos neurológicos vincula la hipertensión en el plexo venoso perimedular, que puede ser producido por una fístula AV dural craneal o espinal que tiene acceso o conexión con el sistema venoso del cordón espinal. El resultado de la anastomosis entre la circulación arterial y la venosa (hacia el plexo venoso coronal), que normalmente drena al parénquima del cordón espinal, es una hipertensión relativa. La hipertensión venosa puede ser transmitida a las venas intrínsecas del cordón espinal, resultando en reducción del gradiente de presión arteriovenoso intramedular y, en última instancia, produce una mielopatía congestiva, la cual progresa desde edema a isquemia, infarto y necrosis.⁸⁻¹⁰ El estancamiento del flujo sanguíneo y la hipoxemia crónica resultante de la disminución de perfusión conduce a una necrosis progresiva de la médula.⁸

El cuadro clínico se presenta con signos y síntomas que están relacionados a una disfunción en el

cordón espinal torácico inferior y en el cono, no relacionable con la localización del shunt. Comúnmente los signos en las extremidades inferiores incluyen incremento en los reflejos tendinosos profundos, clonus, pérdida de sensibilidad al dolor y temperatura, y disminución de la sensibilidad de la posición articular. Las DAVFs espinales cervicales son raras y pueden presentarse con radiculopatía cervical o HSA.

Los pacientes con fístula arterio-venosa dural espinal son predominantemente varones quienes presentan en su 4ta a 6ta década una mielopatía torácica y/o lumbar lentamente progresiva.³⁻¹⁰

La actividad o maniobras que aumentan la presión intrabdominal a menudo agravan los síntomas. Algunos pacientes desarrollan un rápido agravamiento de su mielopatía sobrepuesta a un curso lentamente progresivo. Las DAVFs espinales raramente se presentan como hemorragia espinal.

La queja expresada con mayor frecuencia por los pacientes es la debilidad de las piernas en un 40% de casos. Dolor radicular o en la parte baja de la espalda fue el síntoma inicial en 18%. Otro síntoma frecuente de presentación inicial es la paraparesia con disturbios sensoriales.

Parestesias en silla de montar y/o en extremidades inferiores a menudo se desarrollan en asociación con disfunción sexual, urinaria e intestinal.

Las DAVFs espinales tienen un curso progresivo a menos que se traten. Pueden llegar a producir el Síndrome de Foix Alajouanine como resultado de trombosis vascular progresiva y mielopatía necrótica.

En la mayoría de los pacientes hay un retraso largo entre la presentación y el diagnóstico tal es así que solo 1/3 se diagnostican dentro del primer año del ataque de los síntomas y 2/3 a los 3 años.³

Las DAVFs intracraneales con drenaje venoso espinal pueden presentarse con una mielopatía torácica o cervical especialmente cuando el drenaje se hace a través de las venas perimedulares.

El diagnóstico imagenológico se lo realiza actualmente con RMN, los hallazgos típicos son una hipointensidad periférica en T2 que está delimitada por una hiperintensidad en T2 dentro de un cordón medular hinchado.

Los vasos perimedulares tortuosos, grandes, e imagen como de un cordón inflado son comunes pero pueden ser no evidentes. A menudo el gadolinium ayuda a mejorar el reconocimiento de los vasos tortuosos.

La identificación del sitio de la fístula con Angio RMN coronal o axial previo a la angiografía espinal, es un gran avance sobre todo en pacientes viejos con enfermedad aterosclerótica y arterias tortuosas.

El curso de las DAVFs es progresivo por tanto todas deben ser tratadas. Terapia endovascular con adhesivos líquidos, o ligadura quirúrgica de la vena de drenaje han resultado ser procedimientos eficaces con resultados duraderos. La embolización no se recomienda por la recurrencia sintomática alta.

Luego del cierre de la fístula el dolor de espalda o radicular desaparece inmediatamente, la función motora se normaliza y luego la sensitiva, la disfunción urinaria, sexual e intestinal son las últimas en mostrar mejoría.³

Malformaciones arteriovenosas intradurales 1. Malformaciones arteriovenosas espinales intramedulares: En contraste de la presentación crónica que se encuentra en pacientes con DAVFs espinales, AVFs perimedulares, y AVFs epidurales, los pacientes con MAV espinales intramedulares se

presentan con un sangrado en la 2da o 3ra década de la vida. La hemorragia puede ser también subaracnoidea, o dentro del cordón espinal (hematomielia). Las SCAVMs intramedulares pueden también presentarse como un inicio subagudo de un déficit neurológico sin clínica o evidencia de imagen de un sangrado. Tienen una preponderancia por los varones (70%); en las mujeres el sangrado ocurre a menudo durante el embarazo, y el embarazo puede agravar un déficit neurológico ya existente.

La hemorragia medular causa severo dolor en combinación con disfunción medular, seguidos por cefalea y signos de irritación meníngea. Una hemorragia espinal puede ser confundida por un sangrado cerebral. Episodios repetidos de hemorragia resultan en nuevos déficits o agravamiento de los ya existentes.³⁻¹⁰

En los estudios de imagen las SCAVMs intramedulares tienen un nido que puede ser indentificado por RMN; los vasos perimedulares agrandados, tortuosos son a menudo evidentes en la RMN debajo y sobre el nido. Una hiperintensidad central en T2 puede ser evidente dentro del cordón espinal debajo y sobre el nido. Si el paciente ha tenido un sangrado anterior los productos subagudos o crónicos de la sangre pueden estar presentes dentro del cordón espinal.

Difícilmente la trombosis espontánea en el drenaje venoso puede ser detectada en el estudio de RMN de pacientes sintomáticos. Las SCAVMs intramedulares se alimentan por la arteria espinal anterior (radículo-medular) o por la arteria espinal posterior (radículo-pial).

El agrandamiento de las ramas alimentadas denota un suministro directo al nido.

El primer paso en el tratamiento de estas lesiones es la embolización con adhesivo líquido. Las embolizaciones específicas parciales pueden ser una opción para malformaciones incurables sobre todo si hay un aneurisma en el pedículo nutricional. El tratamiento quirúrgico está reservado para aquellas lesiones que son tratadas en forma incompleta por embolización y cuando la malformación residual sea accesible.³

2. Fístula Arteriovenosa espinal perimedular: Clínicamente se presentan como una mielopatía progresiva que está relacionada a la congestión venosa similar a la DAVFs espinal; esta presentación es más común en pacientes de edad media con fístulas de bajo flujo (tipo I o II); las AVFs de alto flujo (tipo III) pueden presentarse agudamente con una hemorragia subaracnoidea, estas fístulas de alto flujo son vistas principalmente en niños y adultos jóvenes.

En los estudios de imagen en la fístulas de bajo flujo se aprecia una hiperintensidad en T2 dentro de un cordón espinal hinchado, los vasos perimedulares agrandados pueden o no ser evidentes dentro del espacio subaracnoideo; los hallazgos en RMN pueden ser indistinguibles de DAVFs espinal.

Las fístulas espinales de alto flujo son fáciles de reconocer en la RMN por que los vasos prominentes se hacen evidentes sobre la cara externa del cordón medular.

La fístula de bajo flujo angiográficamente puede ser difícil de reconocer porque la arteria radículo-medular que la alimenta está solo ligeramente agrandada y el shunt es lento. El sitio de la fístula a menudo sub-pial e incluido dentro del cordón puede ser evidente como un sutil cambio del calibre entre la arteria nutricia y la tortuosa vena espinal anterior que eventualmente drena a través de venas radicales.

Las fístulas perimedulares de alto flujo usualmente tienen múltiples vasos nutricios agrandados piales o medulares con un shunt rápido a través de una simple fístula dentro de una vena perimedular

ectásica.

El tratamiento de las fístulas perimedulares grandes depende de la citoarquitectura, las gigantes de alto flujo que son vistas en niños y adultos jóvenes son mejor manejadas por tratamiento endovascular.

Las de bajo flujo que son vistas en pacientes de edad media usualmente requieren cirugía.³

Fístula arteriovenosa epidural Las fístulas arteriovenosas espinales epidurales (extradural) (EAVFs) son shunts desde arterias segmentarias a las venas paravertebral y epidural; este tipo de fístulas pueden estar asociadas con neurofibromatosis tipo 1, y teratomas espinales. Las EAVFs espinales de manera similar a las DAVFs espinales pueden producir una mielopatía por congestión venosa y raramente producen hemorragia. La mayor parte del tiempo las EAVFs espinales causan una mielopatía compresiva como causa directa del agrandamiento de las venas epidurales.

Las características de las EAVFs espinales en RMN dependen de la localización de la fístula y del patrón de drenaje venoso concomitante. Si hay reflujo dentro de las venas perimedulares lo cual es relativamente infrecuente, la RMN puede presentar una hiperintensidad en T2 dentro del cordón espinal. Comúnmente los canales vasculares adicionales en el espacio epidural, foramen intervertebral, o espacio para-espinal pueden ser evidentes.

El reflujo en las venas perimedulares debe investigarse sobre todo cuando el flujo prominente demostrado en RMN se anula en el espacio subaracnoideo y aumenta la señal de T2 en el cordón medular. La demostración del suministro especial normal al cordón medular es importante para apoyar el diagnóstico de una localización extradural del shunt.

Por la diversa morfología y variedad de efectos clínicos de la EAVFs espinal se necesita una aproximación individualizada para el tratamiento. Se ha recomendado tratamiento endovascular con adhesivo líquido para EAVFs espinales sintomáticas balones, coils o ambos también pueden ser considerados para el tratamiento.³

Malformación arteriovenosa metamérica o espinal compleja Las MAVs del cordón espinal complejas o metaméricas involucran un derivado mesodérmico y ectodérmico a lo largo de un dermatoma. El compromiso del cordón medular puede variar desde una simple fístula a una malformación compleja. El hueso adyacente, los músculos paraespinales y el tejido subcutáneo pueden estar involucrados en un grado variable.

Las MAVs espinales metaméricas son preferencialmente vistas en niños y adultos jóvenes y es muy común que se presenten con déficit neurológico progresivo; representan el 10% de las MAVs espinales.

El tratamiento es difícil e involucra embolización, cirugía o una combinación de las dos.³⁻¹¹

Angiomas Cavernosos Los angiomas cavernosos que afectan la médula espinal son más a menudo intramedulares. Un defecto genético autosómico dominante con penetrancia variable, debería ser sospechado como un factor causal en los casos familiares.

Las malformaciones cavernosas de la médula espinal son patológicamente idénticas a los angiomas cavernosos intracraneales. Los hallazgos de imagen en RMN son también característicos, con un margen hipointenso e intensidad de señal heterogénea, anormalidades que se presentan sobre T1 y T2, imágenes que representan productos sanguíneos de diferente edad. Gliosis, edema, o cavitación (siringomielia) adyacente a la lesión pueden causar intensidad de señal anormal en el parénquima que rodea al cordón espinal.⁶

Hemangiomas Capilares Los hemangiomas capilares de la médula espinal son raros pero son más a menudo extramedulares y también intradurales o extradurales. Las imágenes de RMN pueden demostrar una masa fuertemente reforzada y bien demarcada en el espacio extramedular. El hemangioma capilar es difícil de diferenciar de un neurinoma o meningioma si no hay áreas de vacío de señal. El análisis patológico de estas lesiones es virtualmente idéntico al hemangioma capilar.⁶

Bibliografía 1. Byung-Boong Lee, MD, FACS, Yeon Hyeon Choe, MD, Joong Mo Ahn, MD, et al. The New Role of Magnetic Resonance Imaging in the Contemporary Diagnosis of Venous Malformation: Can It Replace Angiography? *Jam.coll. surg.* 2003.12.013

2. Christoph Brinket, Spyros S. Kollias and Anton Valavanis. Spinal cord vascular disease: Characterization with fast three-dimensional contrast-enhanced MR Angiography. *American Journal of Neuroradiology* 20:1785-1793 (11-1999)

3. Tommy Andersson, MD, PhD, J. Marc C. van Dijk, MD, Robert A. Willinsky, MD, FRCP(C). Venous manifestations of spinal arteriovenous fistulas. *Neuroimag. Clin. N. Am.* 13 (2003) 73– 93

4. Mario Mascalchi, MD, PhD, Giampiero Ferrito, MD, Nello Quilici, MD, et al. Spinal Vascular Malformations: MR Angiography after Treatment. *Radiology.* 2001;219:346-353.)

5. Mayank Goyal, Robert Willinsky, Walter Montanera, et al. Paravertebral Arteriovenous Malformations with epidural drainage: Clinical spectrum, imaging features, and results of treatment. *American Journal of Neuroradiology* 20:749-755 (5-1999)

6. Joan C. Vilanova, MD, Joaquim Barceló, MD, James G. Smirniotopoulos, MD, et al. Hemangioma from Head to Toe: MR Imaging with Pathologic Correlation¹ *RadioGraphics* 2004;24:367-385

7. Briganti F, Tortora F, Elefante A., et al. An unusual case of vertebral arteriovenous fistula treated with electrodetachable coil embolization. *Minim Invasive Neurosurg.* 2004 Dec;47(6):386-8.

8. Valérie Boussona, Laurent Brunereau, Katayoun Vahedib, et al. Short report Intracranial dural fistula as a cause of diffuse MR enhancement of the cervical spinal cord. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67:227-230 (August)

9. J.L. Gil-Salú a, J.A. López-López a, J.A. Fernández-Roche, et al. Tratamiento de fístulas arteriovenosas intradurales dorsales medulares: presentación de dos casos. *Rev Neurol* 2004; 39 (5): 427-430

10. Richard I. Farb, MD, Jae K. Kim, MD, PhD, Robert A. Willinsky, MD, et al. Spinal Dural Arteriovenous Fistula Localization with a Technique of First-Pass Gadolinium-enhanced MR Angiography: Initial Experience. *Radiology* 2002;222:843-850.)

11. A. Menkü, H. Akdemir, A. C. Durak, et al. Successful surgical excision of juvenile-type spinal arteriovenous malformation in two stages following partial embolization. *Minim. Invas. Neurosurg.* 2005; 48: 57-62.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=malformaciones_vasculares_de_la_medula_espinal

Last update: **2025/03/10 15:02**

