

Malformaciones Arterio-Venosas Cerebrales en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins

JORGE RABANAL

Departamento de Ciencias Neurológicas. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

RESUMEN

Se presentan 50 casos con diagnóstico de malformación arterio venosa (MAV) cerebral tratados durante julio de 1988 a diciembre de 1992 en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM). Mediante análisis retrospectivo se evaluó historias clínicas, técnicas quirúrgicas, así como estudios pre y post operatorios.

Los resultados más saltantes fueron la frecuencia de presentación en el sexo masculino en pacientes provenientes de la costa, el debut clínico con hemorragia intracraneal (HIC). También la técnica operatoria de drenaje de emergencia y la mortalidad de el centro de referencia (15%).

Se discute comparativamente la presentación clínica, la localización más frecuente -centro parietal- y el manejo de MAV en gestantes.

Se presenta la gradación de Spetzler y Martin para MAV y el consejo terapéutico de cada caso. Por último, reseña el curso post-operatorio de los casos descritos, haciendo hincapié en la necesidad de mayor implementación del Servicio de Neurocirugía del HNERM, para poder satisfacer las deficiencias encontradas en el tratamiento de la MAV en el futuro.

Palabras Claves: Malformaciones arterio venosas, hemorragia intracraneal, neurocirugía.

CEREBRAL ARTERIO-VEINUS MALFORMATIONS AT EDGARDO REBAGLIATI MARTINS NATIONAL HOSPITAL SUMMARY

A review of 50 cases with cerebral arterio-venous malformations (AVM) treated since July 1988 through December 1992 in the Neurosurgery Service from Edgardo Rebagliati Martins National Hospital was done. Clinical records, surgical techniques and pre- and post-operative studies were evaluated by retrospective analysis.

The more important results were the frequency of presentations in male patients from the coast, the clinical onset with intracranial hemorrhage, the operative technique of drainage in the emergency and the mortality (15%).

Clinical presentation, frequent localization at the parietal center, the management of AVM in pregnant woman were discussed in a comparative way.

The Spetzler and Martin's gradation for AVM, the therapeutic counsel for each case and the post-operative course ask for better implementation in the Neuro-surgery Service from Edgardo Rebagliati Martins National Hospital in order to improve the deficiencies found in the treatment of AVM.

Key words: Arterio-venous malformations, intracranial hemorrhage, neuro-surgery.

INTRODUCCION

Una malformación arteriovenosa (MAV) del cerebro es una lesión vascular de origen congénito en la cual el lecho capilar normal no se ha desarrollado entre las arterias y venas dilatadas y tortuosas. Las MAV, sea que estén asintomáticas o se presenten con síntomas de hemorragias o convulsiones, se comunica que tienen un 6% de hemorragia recurrente para el

primer año y de 1 a 3% de riesgo por cada año posterior. Representan el 5% de las causas de hemorragia subaracnoidea. Por estudios de necropsias se ha comprobado prácticamente que todas las MAV sangran aunque la mayoría lo hace en un nivel subclínico. Como resultado de su morfología la sangre oxigenada pasa por un corto circuito directamente al sistema venoso y entonces se presenta un fenómeno de "robo" vascular en el cerebro circundante. La velocidad de flujo de una MAV puede ser tan alta que se pueden presentar episodios isquémicos transitorios o permanentes en el adulto; en los niños, pueden presentarse malformaciones con insuficiencia cardíaca de gasto alto. El cerebro anormal que rodea inmediatamente a la malformación por lo regular es gliótico, quizá debido a la "fuga" constante proveniente de la MAV, así como por trastornos en el desarrollo. (1,4)

Nosotros hemos revisado los casos de pacientes tratados en el Servicio

Correspondencia:

Jorge Rabanal

Facultad de Medicina U. N. M. S. M.

Av. Grau 755. Lima 1 - Perú

de Neurocirugía del HNERM por el diagnóstico de MAV cerebral, entre 1988 y 1992, con el objeto de investigar los resultados obtenidos en el tratamiento de esa patología.

MATERIAL Y METODOS

Entre julio de 1988 y diciembre de 1992, se recibió 60 pacientes con malformaciones vasculares y aneurismas arteriales, encontrando tres casos de MAV intrarraquídeas, una fístula CC, 1 MAV extracraneal y 55 pacientes con MAV cerebral, los que fueron tratados en el HNERM. Se realizó un análisis retrospectivo de 50 casos de MAV cerebral, en los cuales se pudo encontrar la historia clínica o epicrisis y reporte operatorio; los demás fueron omitidos. El grupo consistía de 31 hombres y 19 mujeres, de los cuales 40 fueron operados y 10 no; los operados lo fueron tanto de emergencia como electivamente.

La técnica quirúrgica empleada en todos los casos fue, primero ligar las arterias nutricias. Luego disección perilesional y por último el cierre del drenaje venoso. En un caso, previamente se intentó la embolización de la MAV, pero la angiografía de control demostró persistencia de la misma y como complicación se presentó amaurosis de ojo derecho por oclusión de arteria central de la retina, por lo que finalmente se le hizo la técnica antes descrita, lográndose la eliminación de la MAV.

Hubo un caso con antecedente de operación por aneurisma cerebral varios años antes. En otro caso había asociación entre aneurisma y MAV; se concluyó como causa de hemorragia subaracnoidea la ruptura de aneurisma, operándose éste y dejándose la MAV por ser aparentemente asintomática. En otro caso hubo una MAV con sospecha de aneurisma comunicante anterior se realizó craneotomía pterional derecho para abordar el aneurisma, demostrándose que no existía. El paciente debía volver para resección de MAV, pero hasta el momento de la redacción de este trabajo no ha retornado. Los medios auxiliares de diagnóstico empleados fueron la angiografía y TAC cerebrales. Los resultados obtenidos se basan en los informes escritos y no en la revisión de los exámenes en sí.

La TAC cerebral es útil en la determinación de evidencia de hemorragia así como en la localización y tamaño de la MAV. Esta se realizó rutinariamente en todos nuestros pacientes, como parte de la evaluación pre-operatoria y sólo en determinados casos luego de la cirugía.

La angiografía cerebral realizada fue, en su mayoría, carotídea bilateral; en algunas ocasiones también se realizó angiografía vértebro-basilar. La técnica empleada generalmente fue la percutánea cervical (directa) y esporádicamente la vía femoral (indirecta) o la angiografía digital. En tres casos no se llegó a realizar angiografía; dos de ellos presentaron complicaciones durante la misma, una gestante presentó paro cardiorrespiratorio de causa no determinada y otra paciente convulsionó y posteriormente hizo paro cardiorrespiratorio por resangrado de la MAV. En el tercer caso, el mal estado ocasionado por el sangrado no permitió la realización del examen. Se realizó control angiográfico postoperatorio en todos los pacientes sobrevivientes, una semana después del acto quirúrgico, para evaluar la existencia de MAV residual, así como para la permeabilidad de vasos normales y la preservación del flujo hacia la corteza normal.

RESULTADOS

Clínicos:

El número de casos estudiados fue de 50, de los cuales 31 (62%) correspondieron a hombres y 19 (38%) a mujeres.

Las edades más frecuentes de presentación fueron entre los 11 y los 40

TABLA 1.- Malformaciones vasculares atendidas entre 1988 - 1992 en HNERM

	Casos
MAV Cerebrales	55
MAV Espinales	3
Fístula - C	1
MAV extracraneal	1
Total	60

años que representan el 82%. para ambos sexos, 44% para hombres, 38% para mujeres. (Tabla 2).

TABLA 2.- MAV cerebrales distribución por grupo etéreo.

Años	Hombres	%	Mujeres	%	Total	%
0 - 10	0	0	0	0	0	0
11 - 20	6	12	3	6	9	18
21 - 30	5	10	10	20	15	30
31 - 40	11	22	5	10	16	32
41 - 50	3	6	1	2	4	8
51 - 60	4	8	0	0	4	8
61 - 70	2	4	0	0	2	4
>70	0	0	0	0	0	0
Total	31	62	19	38	50	100

La mayor parte de casos, (24 pacientes: 48%) ingresan durante la etapa aguda de su enfermedad (tabla 3).

La mayoría de pacientes nacieron en la costa, con 34 casos (68%), principalmente en Lima 26 casos (52%). Se ignora el lugar de nacimiento de los padres. Igualmente, casi la totalidad procede de Lima con 44 casos (88%) (tabla 4).

TABLA 3.- Tiempo de enfermedad entre inicio de síntomas e ingreso al hospital

Tiempo	Casos	%
<1S	24	48
1S - 1M	5	10
1M - 1A	7	14
>1A	6	12
2A	2	4
4A	1	2
6A	2	4
7A	1	2
11A	1	2
14A	1	2
Total	50	100

TABLA 4.- Distribución según región de nacimiento y procedencia

Región de Nacimiento	Casos	%
Costa	34	68
Sierra	14	28
Selva	2	4
Total	50	100
Lugar de Procedencia		
Lima	44	88
Piura	2	4
Cusco	1	2
Iquitos	1	2
Huancayo	1	2
Chimbote	1	26
Total	50	100
Región de Procedencia		
Costa	47	94
Sierra	2	4
Selva	1	2
Total	50	100

TABLA 5.- Antecedentes personales

Tipo	Casos	%
Sangrado	14	28
1 vez	12	24
2 veces	1	2
3 veces	1	2
Convulsiones	8	16
Sub Total	22	44
Sin antecedentes	28	56
Total	50	100

En cuanto a los antecedentes personales anteriores, tenemos que en 14 pacientes (28%) hubo sangrado anterior y en 8 pacientes (16%) se habían presentado convulsiones. Sólo una paciente tenía una hermana con diagnóstico de MAV (el mismo que no ha sido corroborado). (tablas 5).

El debut clínico de las MAV cerebrales generalmente fué como hemorragia intracraneal subaracnoidea en 40 casos (80%). En realidad casi siempre se trata de una hemorragia cerebrome-níngea. Las convulsiones (focales o generalizadas) representan el 16% de los casos y hemorragia más convulsiones son el 4% (tabla N° 6).

El cuadro clínico al momento del ingreso al hospital fue por hemorragia con 33 casos (66%) y más alejadamente las convulsiones con 6 casos (12%). Hubo pacientes que habían sangrado tiempo atrás, pero ingresaron asintomáticos a su tratamiento y representan el 12%. Hemorragia y convulsiones se presentaron en 4% de pacientes. Finalmente, pacientes con ante-

cedentes de convulsiones por MAV pero que luego presentaron hemorragia son el 4% de esta serie. (tabla 6)

TABLA 6.- Cuadro clínico de las MAV cerebrales

Forma de Inicio	Casos	%
Hemorragia (cerebro meníngea)	40	80
Convulsiones focales	2	4
Convulsiones generalizadas	6	12
Hemorragias + Convulsiones	2	4
Total	50	100
Cuadro clínico		
HCM	33	66
Convulsiones	6	12
Asintomáticos	6	12
Convulsiones que sangran	2	4
H + C	2	4
Hidrocefalia	1	2
Total	50	100
Examen físico al ingreso		
Rigidez de nuca	24	48
Deficiencia motriz	12	24
Afasia	5	10
Deficiencia sensorio	4	8
Agitación psicomotor	3	6
Soplo	2	4
Normal	12	24

Al ingreso, el examen físico revelaba la existencia de signos meníngeos en el 48% de pacientes, seguidos de déficit motor en el 24% de casos y afasia en el 10% de los pacientes (tabla 6).

Las localizaciones frontal, parietal y fronto-parietal son las más frecuentes, con el 70% de los casos, siendo afectado el hemisferio derecho en 54% y el izquierdo en 46% de casos.

Las MAV localizadas en la fosa posterior representan el 8% (tabla 7).

TABLA 7.- Ubicación de las MAV cerebrales

Localización	H. Derecho		H. Izquierdo	
	N°	%	N°	%
Frontal	3	6.0	4	8.0
Parietal	5	10.0	6	12.0
Temporal	2	4.0	2	4.0
F - P	7	14.0	2	4.0
F - T	0	0.0	2	4.0
T - P	1	2.0	1	2.0
P - O	2	4.0	2	4.0
Occipital	2	4.0		

En cuanto a su nutrición arterial, de los 47 pacientes con angiografía pudo establecerse que fue única en 30 (63.9%), doble en 16 casos (34%) y triple en un caso (2.1%).

De los 50 pacientes, 40 (80%) fueron sometidos a intervención quirúrgica y los 10 restantes (20%) se consideraron no quirúrgicos, las causas de esta decisión figuran en la tabla 8.

TABLA 8.- MAVs. cerebrales consideradas no quirúrgicas

Causas	Nº
Localización Profunda	5
Talámica derecha	1
F - P izq. gigante	1
Vena Galeno	1
Fosa Posterior	1
P - O Izq. gigante	1
Tamaño pequeño	2
Angioma Occip izquierdo	1
Telang. parietal derecha	1
Asintomática*	1
Cirugía diferida**	1
Muerte cerebral***	1
Total	10

* HSA fue debido a ruptura aneurismática y no de MAV asociada

** MAV asociada a supuesto aneurisma. Cirugía no demostró aneurisma

*** Por paro cardiorespiratorio durante angiografía (gestante de 5 meses)

Quirúrgicos:

Se efectuó 48 intervenciones, de las cuales, de emergencia fueron el 25% y electivas el 75%, (tabla 9).

Las operaciones de emergencia las hemos dividido en cirugía urgente antes de la resección de la MAV y post resección de la misma. La causa más frecuente de intervención de emergencia pre-resección fue el sangrado o resangrado, 58.3% (tabla 9).

La operación más practicada fue la evacuación del hematoma intracerebral, dejando un drenaje en el lecho, lo que representó el 33.3% de este tipo de cirugía de emergencia. Los resultados fueron desfavorables con una alta tasa de mortalidad que alcanza el 33.3% (tabla 9).

Las causas de operaciones de emergencia post resección de MAV más frecuentemente fueron hematomas con un 25%. El control angiográfico post resección de MAV se efectuó en 36 pacientes: La resección fue total en un 66.5% de casos, parcial en 16% y nula en 11.7%, no informándose del resultado en un 5.8%. (Tabla 10).

Hubo 5 casos (10%) en que la arteriografía de control demostró resección de la MAV escasa o nula. Uno de ellos fue reintervenido, lográndose la extirpación en su totalidad. Los restantes fueron derivados para tratamiento en otro país.

En el HNERM, la mortalidad global es del 15%, la misma que se divide de la siguiente manera:

1) 4 pacientes (10%) fallecieron antes de ser sometidos a cirugía para escisión de la MAV. De ellos, 3 pacientes habían presentado resangrado inmediato (dentro de los 7 primeros días) al que los condujo al hospital.

TABLA 9.- MAV e intervención de emergencia

	Casos	%
Programación quirúrgica		
a) Electivas	36	100.0
Convulsiones no controladas	6	16.6
Hemorragia	27	75.0
Acen. deficit motriz + convuls.	2	5.5
Hidrocefalia crónica	1	3.3
b) Urgentes	12	100.0
Hidrocefalia aguda	1	8.3
Hematoma	10	83.3
Neumoencefalo	1	8.3
Op.de emergencia previas a resección MAV		
Resangrado	3	25.0
Sangrado	4	33.3
Subtotal	7	58.3
Op.de emergencia post-resección MAV		
Hematoma lecho operatorio	2	16.7
Hematoma epidural	1	8.3
Hidrocefalia aguda	1	8.3
Neumoencefalo	1	8.3
Resultados de cirugía de emergencia previa a resección MAV		
Fallecieron	4	33.3
Vivieron	3	25.0
Subtotal	7	58.3
Resultados de cirugía previa a resección MAV		
Fallecieron	4	33.3
Vivieron	3	25.0
Subtotal	7	58.3
Resultados de cirugía post-resección MAV		
Fallecieron	2	16.7
Vivieron	3	25.0
Subtotal	5	41.7
Operaciones previas a resección MAV		
Evacuación hematoma intracerebral	4	33.3
Drenaje ventricular externo	3	25.0
Subtotal	7	58.3
Operaciones post-resección MAV		
Evacuación de hematoma lecho	2	16.7
Evacuación de hematoma epidural	1	8.3
Drenaje ventricular externo	1	8.3
Drenaje de neumoencefalo	1	8.3
Subtotal	5	41.6

TABLA 10.- Resultados de controles angiográficos post resección MAV cerebral

Procentaje de resección	Casos	%
Total (100%)	23	66.5
Sub-total	5	16.0
Escasa (20-40-nula)	4	11.7
No se informa	2	5.8
Total	34	100.0
Resultados		
Buenos	23	57.5
Moderados	6	15.0
Pobres	5	12.5
Falleció pre resección	4	10.0
Falleció post resección	2	5.0
Total	40	100.0

TABLA 11.- Estado clínico a corto plazo luego de la cirugía

	N	%
Asintomático	18	52.9
Convuls. persistentes	3	8.8
Déficit motor severo*	5	14.7
Déficit motor leve*	7	20.5
Afasia	5	14.7
Movimiento involuntario	1	2.9
Amaurosis unilateral	1	2.9
Total de pacientes	34	100.0

* Son déficits que se superponen en los mismos pacientes.

El otro falleció por el sangrado masivo que motivó su internamiento.

Todos fueron operados de emergencia, para evacuación del coágulo o para drenaje ventricular externo. No se realizó resección de la MAV de emergencia (por las condiciones del Hospital). Dos no tuvieron angiografía y los otros eran grado III.

2) Dos pacientes (5%) fallecieron post resección de la MAV. Uno de ellos (grado III) presentó hematoma del lecho operatorio (cerebelo izquierdo) y el otro paciente (grado IV) tuvo hidrocefalia aguda por obturación del IV ventrículo debido a infarto de vermis cerebeloso.

Resultados Finales

- La morbilidad obtenida en el HNERM es de 15%. Las causas de la misma son : déficit motor (4 casos), afasia y déficit motor severo (1 caso), amaurosis unilateral (1 caso). La morbilidad que reporta Yasargil es de 12.8% (53 pacientes, en 414 casos operados). Es necesario anotar que el déficit motor fue transitorio, mejorando rápidamente cuando se debió a la cirugía y muy lentamente cuando fue ocasionado por el sangrado de la MAV.

- Los resultados obtenidos en nuestra serie son buenos (57.5%); moderados (15%), pobres (12.5%); fallecidos antes de la resección de la MAV (10%) y los fallecidos luego de la resección (5%).

DISCUSION

De las estadísticas

Según un estudio cooperativo, las MAV sintomáticas producen una incidencia de 8.6% de hemorragias subaracnoideas (HSA). Por extrapolación, como las HSA representan el 10% de los ataques vasculares hemorrágicos, aproximadamente el 1% de todos los ataques se asocian con MAV.

En el Registro Cooperativo de ACV de Harvard, un estudio completado en Alabama del Sur en una población elegible de 100,000 pacientes estudiados por un período de 3 años, se encontra 9 MAV entre 494 casos de ACV de todas las causas, rindiendo una incidencia de 1.8% (1). En nuestro medio no se ha realizado estudio semejante, por lo que se desconoce la incidencia. Estudios recientes sugieren una muy baja prevalencia de las MAV 0.8% en los estudios de autopsia hechos por Courville en 1945. La prevalencia reportada por Jellinger en 1972, confirma la figura del 0.8%. Otros estudios reportados en 1983 y 1985 informan de una prevalencia de 0.14%, aunque su porcentaje exacto es incierto, que por el número de personas con lesión asintomática no es conocido (1). En el país tampoco hay estudios al respecto.

Según Parkinson Bachers (1980), Pertuiset et Nornes et al (1979), la edad del inicio de los síntomas es más frecuente entre los 10 y los 50 años (1). Nosotros encontramos que el 82% de los casos se hallan entre los 10 y los 40 años. La predominancia de las MAV entre los hombres ha sido virtualmente notada en todas las series. En nuestro caso, los hombres son el 62% de los casos y las mujeres el 38%, con un cociente de 1.63. Guidetti Delitala (1980) tiene un cociente de 1.59 y Pertuiset et al (1979) 1.70 (1).

Aproximadamente el 50% de MAV se presenta clínicamente como una hemorragia intracranal. Más frecuentemente, la hemorragia es primariamente parenquimatosa. Esto ocurre en aproximadamente 63% de casos HSA ocurre en 32% de casos y hemorragia ventricular es la menos frecuente, ocurriendo en 6% de casos (1).

En nuestro estudio, el debut clínico es como hemorragia intracranal en el 84% de casos, y como motivo de ingreso al hospital para tratamiento representan el 74%.

Por lo observado, hay una gran diferencia entre los resultados obtenidos por series mundiales y los nuestros: no encontramos una cabal explicación de por qué hay mayor tendencia al sangrado entre nosotros.

Asimismo, en relación a las convulsiones como forma de presentación de las MAV, según Stein (1981) éstas ocurren aisladamente en 36.3% y asociadas a hemorragia en 7.4% de casos, Pertuiset et al (1979) encuentra un 25.3% y 12.3% respectivamente (1). Nosotros hemos encontrado 16% y 4%.

La asociación de convulsiones y hemorragia es alta en casos de MAV que envuelven la superficie del cerebro, especialmente las lesiones centroparietales, pero es inusual en la MAV profundas.

La mayoría de nuestros pacientes había nacido en la costa (0 - 800 m.s.n.m.) con el 68%, correspondiéndole a la sierra el 28% y a la selva el 4%. Hacemos hincapié en esto por la creencia en nuestro medio que las MAV son más frecuentes entre gente que proviene de la altura.

El examen clínico fue normal en 24% de casos, con presencia de signos meníngeos en 48% y déficit motor en 24%, por lo que el diagnóstico debe basarse fundamentalmente en la historia clínica.

Igual que otros estudios en nuestra serie, la localización más común es la región centro parietal (70%). Las MAV de fosa posterior en nuestro caso

representan el 8%; en varias series constituyen del 10% al 18%. La presentación de síntomas de las MAV de fosa posterior ha sido dividida en tres síndromes clínicos:

- a) Hemorragia intracraneal súbita,
- b) Déficit neurológico Progresivo,
- c) Hidrocefalia obstructiva.

Nuestros casos se presentaron bajo la primera y tercera forma.

La hemorragia intracraneal (HIC) desde un aneurisma o MAV es una grave complicación del embarazo y es responsable del 5 al 12% de todas las muertes maternas. En 154 casos verificados de HIC durante el embarazo, los aneurismas fueron responsables en 77% de pacientes y la MAV en 23%. La hemorragia ocurrió anteparto en 92% de pacientes y post parto en 8% (*).

Numerosos casos reportados y series clínicas han documentado la ocurrencia de hemorragias por MAV durante el embarazo, sugiriendo ambos que el embarazo es un factor de riesgo para la hemorragia. En un estudio mayor, Robinson et al. Encuentran que el embarazo lleva un riesgo de 87% de hemorragia. Este reporte ha sido ampliamente citado en la literatura neurológica y algunos médicos rutinariamente recomiendan a una mujer con MAV que evite el embarazo. Basados en estos estudios es que los servicios de Neurocirugía, Neurología y Obstetricia de este hospital decidieron la realización de la angiografía carotídea en una gestante de cinco meses, la que durante el procedimiento presentó paro cardiorrespiratorio. Al respecto diremos que, según recientes publicaciones que revisan el estudio de Robinson et al., sostienen que la correcta interpretación del mismo es que cuando una MAV comienza a hacerse evidente clínicamente en asociación con el embarazo, una hemorragia es la primera manifestación en 87% de los casos (pero ese no es el riesgo de sangrado).

Y encuentran que el riesgo de hemorragia no fatal durante el embarazo es de 3.5% para pacientes con MAV no tratada. Esta conclusión se aplica sólo para pacientes que no tienen historia de hemorragia previa. Mujeres con historia de hemorragia cerebral previa, probablemente muestren un incremento del riesgo 5.8% de hemorragia durante un embarazo subsiguiente (*).

Considerando los datos mencionados anteriormente, sugerimos que ante una paciente gestante con HIC, ésta debe ser confirmada con TAC cerebral o punción lumbar. La resonancia magnética nuclear puede ayudar a diferenciar la eclampsia de HIC por aneurisma de MAV, pero como el potencial teratogénico del gadopentato dimeglumine no ha sido estimado en humanos, su uso de rutina no es recomendado durante el embarazo.

Una vez confirmada la HIC, debe realizarse la angiografía, si las consideraciones neuroquirúrgicas justifican la operación, puesto que no es claro su beneficio en la MAV, mientras que el manejo quirúrgico de los aneurismas en pacientes grávidas ha sido universalmente aceptado (*).

El manejo obstétrico de una paciente con MAV intracraneal depende de la extensión del tratamiento para la MAV y su curso subsiguiente. En el caso de tratamiento quirúrgico después de las 35 semanas de gestación, el parto vaginal a término es posible. Para prevenir la elevación de la presión intracraneal mientras permanece echada durante la labor, el uso de analgesia epidural, forceps para asistir el parto y cuidadosa administración de oxitocina, ha sido recomendado. De otro lado, es recomendable que la cesárea electiva se realice a las 38 semanas de gestación cuando la MAV es inoperable o solo parcialmente resecable y ha sangrado durante el embarazo (**).

Del Tratamiento Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico efectivo de las MAV fue realmente primero desarrollado por Olivecrona, quien a través del uso temprano de la angiografía cerebral, hizo posible visualizar estas lesiones preoperatoriamente. Su pri-

mera escisión satisfactoria de una gran MAV de fosa posterior fue en 1932; y en 1936, él reportó 4 casos satisfactorios de resección de MAV. En 1948, Olivecrona y Riives reportan 42 casos más; 24 fueron resecados y de éstos 3 fueron fatales. Ellos concluyeron que la ligazón de las arterias superficiales fue inútil y que la ligazón de la carótida fue más peligrosa que la escisión. Ellos describieron la ahora técnica estándar de ligar primero de las arterias nutricias, luego la disección más profunda alrededor de la lesión, y finalmente la ligazón de las venas. Su mortalidad operatoria con este abordaje de mayo de 1948 fue sólo 9.3% (**).

Como el proceso de hacer la decisión quirúrgica puede volverse muy complejo, es necesario ser capaz de estimar el riesgo de la operación, así que la comparación pueda ser hecha con la terapia conservadora o la historia natural. Adicionalmente, la aplicación amplia de un sistema de graduación simple permite una comparación fácil entre cirujanos e instituciones en la evaluación de resultados o técnicas.

Actualmente se usa el sistema de cinco grados de Spetzler y Martín, el cual predice el riesgo de resección quirúrgica basado en el tamaño de la MAV, el patrón de drenaje venoso y la elocuencia del cerebro circundante. La presencia de drenaje venoso profundo implica información adicional acerca de la profundidad de la lesión; hay usualmente una extensión profunda de la MAV cuando esta presente. Adicionalmente, el factor tamaño, el cual es el de mayor peso que las otras variables, se relacionan con el número de arterias nutricias y el grado de flujo y probablemente con el fenómeno de robo circundante, con el consiguiente riesgo de complicación por ruptura de la presión de perfusión normal (**).

En una serie de 48 pacientes, Steinmeier et al., recientemente comparando este sistema de graduación con otros, encuentran que el sistema de Spetzler-Martin predice mejor el riesgo quirúrgico, mientras que el sistema de Leussenhop-Rosas se correlaciona mejor con el resultado sicosocial. En una serie de 153 pacientes que tuvieron una completa resección de una MAV cerebral, el resultado temprano fue bueno o excelente en 100% de casos grado I, y 94%, 89%, 61% y 29% en los grados II hasta V respectivamente. La morbilidad tardía fue sólo 1.1% en los grado I, II y III juntos, pero se incrementa hasta el 12.2% en grado IV y hasta 38.4% en MAV grado V. La comparación claramente garantiza la resección quirúrgica en las MAV de bajo grado (**).

Se recomienda la escisión quirúrgica de todas las MAV consideradas grado I, II. El riesgo operatorio de las MAV grado III y especialmente grado IV, se incrementa considerablemente y la decisión quirúrgica deber ser individualizada. Las lesiones grado V son difíciles de resecar y se asocian con un significativo riesgo de déficit neurológico postoperatorio (19 - 38%). La cirugía es recomendada sólo para pacientes con hemorragias repetidas y deterioro neurológico progresivo (**)

TABLA 12.- Sistema de graduación de Spetzler y Martín para determinar el grado de la MAV (*)

Tamaño	Elocuencia
1 = menor de 3 cm.	0= No elocuente
2 = mayor 3-6 cm.	1= Elocuente
3 = mayor de 6 cm.	
Drenaje Venoso	
0 = sólo superficial	
1 = algún drenaje profundo	
Grado = Tamaño + Elocuencia + Drenaje Venoso	
(1-V) = (1-5) = (1,2 ó 3) + (0 ó 1) + (0 ó 1)	

El riesgo operatorio de resección de una MAV y el resultado último están estrechamente relacionados con la condición preoperatoria del paciente y del grado de la MAV. Esta relación fue demostrada en la serie de Spetzler y Martín, el cual muestra una diferencia significativa en riesgo y resultado entre grados I, II, y grados IV y V.

En un reciente reporte, Hernesniemi y Keranen revisan los resultados de su agresiva política quirúrgica en 79 pacientes con MAV. Ellos tienen una mortalidad de 5% e incapacidad severa en 5% y 90% de los pacientes fueron funcionalmente independientes; ellos también muestran que los resultados pobres se correlacionan con MAV grandes, la presencia de déficit neurológico preoperatorio y el bajo grado en una escala de ocho puntos que incluye tamaño, elocuencia, drenaje venoso, nivel de conciencia y edad.

El tratamiento quirúrgico de grandes MAV IV o V necesariamente lleva mucho riesgo, pero las técnicas actuales permiten un nivel aceptable de morbilidad y mortalidad para estas lesiones. Un grupo de 25 pacientes con MAV grande (mayor de 6 cm) publicado por Spetzler R.F., Zabramski J.M. y que fueron tratados con la técnica, por etapas, de embolización intraoperatoria seguida por escisión, reporta que la escisión completa fue realizada en 23 casos; cuatro pacientes requirieron dos etapas quirúrgicas para completar la escisión. De los 2 pacientes que tuvieron resección incompleta, uno declinó una futura cirugía y después de tres embolizaciones satisfactorias fue obliterada su MAV. El otro paciente declinó la escisión de su MAV residual después de recuperarse de una hemorragia intracerebral postoperatoria (11).

Tonnis (Tonnis and Shiefel 1959; Tonnis 1961) lleva a cabo un cuidadoso estudio de flujo sanguíneo localizado y general y presenta 215 pacientes con MAV cerebrales, alcanza una completa remoción en 118 casos con 54 MAV existentes en áreas elocuentes. El hecho es que la remoción total de una MAV fue ciertamente posible y fue la mejor forma de tratamiento. Los déficits preoperatorios frecuentemente declinaron después de la operación y déficits nuevamente adquiridos fueron mayormente de naturaleza temporal.

El concluye que:

- 1) La localización de una MAV no es una razón primaria para inoperabilidad.
- 2) Los déficits neurológicos preoperatorios pueden ser reducidos después de la operación.
- 3) La mortalidad en casos seleccionados fue 9.5%.
- 4) La contraindicación mayor para cirugía fue una MAV voluminosa en paciente anciano.

Schiirmann y Brock sostienen que la restricción quirúrgica de las MAV localizadas en centros vitales del tronco cerebral permanece justificada. La operabilidad de semejantes lesiones parece depender de sitio, tamaño y una clara delimitación del angioma, el número, calibre y curso de los vasos aferentes; también, si el origen es uni o bilateral y la edad del paciente junto con el curso clínico y cuadro de la enfermedad (12).

En 1967, microtécnicas (incluyendo el microscopio operatorio, coagulación bipolar microinstrumental y material de sutura) fueron introducidas y la experiencia inicial en 14 casos (incluyendo 4 MAV situadas profundamente) fueron publicados en la monografía de Yasargil (1969). MAV esplénica y cerebral grande fueron completamente removidas con buen resultado y presentados en el 4º Congreso Europeo en Praga 1971.

Se ha reportado muy buenos resultados en pacientes después de la resección de una MAV paraventricular e intraventricular tratadas por abordaje quirúrgico transcortical y trans-ventricular. Igualmente las MAV localizadas dentro de áreas funcionales del cerebro pueden ser satisfactoriamente escindidas con mínima morbilidad. Yamada et al. reportan 56 pacientes con

MAV de la corteza sensoriomotora, lenguaje y visual, demostrando excelentes resultados. Los neurocirujanos utilizaron una técnica multi-etapa con las grandes lesiones, además la hipertensión intraoperatoria controlada entre un promedio de 40 a 60 mmHg.

En un 20% de nuestros casos se considerará que la MAV era no quirúrgica en ese momento. De ellas el 50% eran porque tenían una localización profunda. Es necesario recalcar que en el servicio de Neurocirugía del HNERM, no se cuenta con material, ni capacitación técnica para realizar embolización o radiocirugía estereotáxica. Algunos de estos pacientes también fueron declarados no tributarios de tratamiento en Centros Neuroquirúrgicos extranjeros.

Si bien la tendencia actual es que todas las MAV deben ser consideradas para tratamiento, teniendo en cuenta la manera de presentación o localización, la historia natural debe ser cuidadosamente balanceada contra el riesgo de cirugía o terapia radioquirúrgica (13).

Si no hay síntomas referibles a la lesión y si esta se localiza en la profundidad o en una área elocuente, debe considerarse la observación cuidadosa de la lesión. Esta debe ser reseçada más tarde si comienza a ser sintomática.

Ciertas MAV también pueden ser consideradas inoperables. Este grupo incluye MAV extremadamente grandes y difusas, que se extienden a través de áreas elocuentes y críticas del cerebro o lesiones con nidos difusos que involucran estructuras críticas con el mesencéfalo o el hipotálamo. Porque la resección quirúrgica de semejantes lesiones se asocia inevitablemente con una severa incapacidad o muerte, ellas no deben ser consideradas para cirugía (14).

En conclusión, las MAV profundas pueden ser segura y efectivamente manejadas con estrategias y técnicas neuroquirúrgicas estándar. La flexibilidad y la individualización del abordaje mejora la habilidad para el manejo de las MAV. Otras formas de tratamiento, como la radiocirugía estereotáxica y las técnicas intervencionistas, son también importantes en el manejo de casos selectos (10).

Una vez ocurrida la hemorragia, el riesgo de resangrado es grande, pero la extensión y el momento de la hemorragia posterior no puede ser predecido. En nuestra serie, el resangrado ocurrió en el 6% de los casos y conlleva una elevada mortalidad.

Realizada la resección de la MAV, en cerca del 67% de casos fue buena, pero el alto porcentaje de resección nula o escasa (11.7% y 16%) y la no información en 5.8% de casos, no permiten sacar clara conclusión de la efectividad del Servicio de Neurocirugía del HNERM. El ideal es la resección de 100% en la totalidad de los casos, pero en eso ayuda mucho la angiografía transoperatoria de la que no disponemos. Al individualizar los resultados, se aprecia que son mejores en los cirujanos más experimentados.

MAV Residual y Curso Post-Operatorio

Se enfatiza que la completa escisión de la MAV elimina el riesgo de hemorragia recurrente a largo plazo. En la serie de Drake, el resangrado tardío ocurrió en seis de 14 casos con resección incompleta angiográficamente. Hernesniemi y Keranen reportan complicaciones similares en su grupo de 90 casos.

Yasargil presenta

- 24 pacientes (5.8%) de una serie total de 414 operados en los que después de la primera operación se observó:

- 1) Sangrado postoperatorio inmediato que ocurrió en 12 pacientes que fueron reexplorados. En 9 casos, MAV residual pequeña fue hallada y completamente extraída (6 sobrevivieron y 3 murieron) y en 3 pacientes con MAV talámica bilateral residual no pudo ser eliminada y fallecieron.

- 2) En 10 pacientes, la angiografía postoperatoria mostraba la MAV incompleta (?).

Interesa conocer el desarrollo tardío de vasos de la MAV o la recanalización de nutrientes embolizados por lo que se debe repetir la angiografía 1 a 3 años después de la cirugía, aún cuando la angiografía postoperatoria muestre que no hay MAV residual.

Alguna nueva información en las complicaciones de la resección de las MAV ha sido provista por Miyasaka et al., quien describe trombosis retrógrada en las arterias nutricias después de la escisión de una gran MAV. Esta complicación se correlaciona con edad del paciente, tamaño de la MAV y marcada dilatación y elongación de los vasos nutricios. Los autores concluyen que la trombosis fue causada por flujo perezoso, en asociación con cambios patológicos en los vasos, secundarios a stress hemodinámico prolongado.

Los términos de recuperación post operatoria y morbilidad son definidos como sigue:

Buena: Subjetiva y objetivamente no hay signos, síntomas y quejas, no ataques epilépticos, total capacidad de trabajo.

Moderada: Déficit neurológico o mental leve o moderado ataques epilépticos ocasionales total o parcial capacidad de trabajo.

Pobre: Déficit neurológico o mental, moderado o severo no capacidad de trabajo. (?).

En nuestro estudio, las secuelas de la operación son nulas o mínimas en 82% y un 17.8% tiene incapacidad motora o del habla que requiere rehabilitación. Este porcentaje de incapacidad se va reduciendo con el transcurso del tiempo, pero no se ha hecho un seguimiento estricto a todos los pacientes.

Estadísticas concernientes a mortalidad y morbilidad quirúrgica son raramente discutidas en detalle. Generalmente, la mortalidad operatoria en la literatura es 11.0% (Entre este número están MAV grandes y gigantes, MAV situadas profundamente, pacientes en condiciones IV, V, algunos con grandes hematomas). El informe que la mortalidad es 5 - 6% en casos de buen riesgo y 20 - 30% en casos de pobre riesgo es útil, pero no suficiente para obtener una indicación exacta de operabilidad individual (?).

La mortalidad global en nuestro centro neuroquirúrgico es el 15% y la morbilidad 15%. Los resultados de recuperación son buenos en 57.5%, moderados 15% y pobres 12%. Yasargil reporta los siguientes resultados: buenos 69%, regulares 12.8%, fallecidos 2.4% (?).

CONCLUSIONES

- 1) El Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins recibe pacientes de Lima y casi todo el país. Sin embargo su cobertura está limitada a la población asegurada (trabajadores y familiares menores de 18 años).
- 2) No existen estudios sobre incidencia y prevalencia de las MAV en nuestro medio.
- 3) El grupo etáreo en el que son más frecuentes las MAV cerebrales está comprendido entre los 10 y 40 años (82%); este dato concuerda con otros estudios.
- 4) El predominio entre los hombres es corroborada en el presente trabajo (cociente de 1.63).
- 5) En nuestra serie, el debut clínico es como hemorragia intracraneal en 84% de casos y motivó el ingreso al hospital en el 74%.
- 6) Las MAV cerebrales son más frecuentes en personas nacidas en la costa (68%).

- 7) Los informes angiográficos son incompletos, por lo que los datos obtenidos de tamaño, nutrición, drenaje y porcentaje de resección tienen cierto margen de error. Resultados más exactos serán obtenidos revisando los exámenes mismos.
- 8) Las MAV supratentoriales representan el 92% y se localizan más frecuentemente en la región fronto-parietal. Las MAV infratentoriales representan el 8%.
- 9) En la hemorragia intracerebral por MAV en gestantes, la angiografía debería ser realizada sólo si se ha decidido por la opción quirúrgica.
- 10) La tendencia actual es operar todas las MAV, pero debe balancearse la historia natural contra el riesgo de cirugía o terapia radioquirúrgica.
- 11) La resección escasa o nula de la MAV tiene un porcentaje elevado (11.7%).
- 12) La resección incompleta conlleva el riesgo de hemorragia posterior.
- 13) La mortalidad también es elevada en nuestro centro neuroquirúrgico. El 10% fallece antes de la resección de la MAV y el 5% como complicación de la misma.
- 14) La morbilidad quirúrgica es del 15%.
- 15) Al individualizar los resultados, estos mejoran en forma proporcionalmente directa en relación a la experiencia del neurocirujano.
- 16) Los déficits postoperatorios generalmente son transitorios.
- 17) Los déficits por la hemorragia no evolucionan tan favorablemente.
- 18) Es necesaria la implementación del servicio de neurocirugía con angiografía intraoperatoria, equipo para medición de flujo intraoperatorio, embolización y radiocirugía estereotáxica.

AGRADECIMIENTO

Al Dr. Donald Morote Revollo (†), por su calidad de maestro y sus valiosos consejos.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Wilson Charles B Stein Bennett M. Malformaciones arteriovenosas cerebrales. Williams & Wilkins 1984.
- 2) Yasargil MG. Microneurocirugía. Stuttgart Georg Thieme Verlag 1988; Vol III - B.
- 3) Schidek H Henry Sweet William. Operative Neurosurgical Techniques. Grune & Stratton 1984; 759 - 763.
- 4) Clínicas Médicas de Norteamérica. Emergencias Neurológicas 1986; WB Saunders Company
- 5) Spetzler Robert Martin Neil. A proposed grading for arteriovenous malformations. Journal of Neurosurgery 1986; 65: 476 - 483
- 6) Heros Roberto Yong-Kwang Tu. Is surgical therapy needed for unruptured arteriovenous malformations. Neurology 1987; 37: 279 - 286.
- 7) Heros RC Korouse K. Surgical excision of cerebral arteriovenous malformations. Neurology 1990; 26: 570 - 578.
- 8) Dias Mark Sekhar Laligam. Intracranial hemorrhage from aneurysm and arteriovenous malformations during pregnancy and the puerperium. Neurosurgery 1990; 27: 855 - 8/66.
- 9) Horton. Pregnancy and risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations. Neurosurgery 1990; 27: 867 - 872.
- 10) Neurosurgical Consultations. Deep intracranial vascular malformations. 1991; Volumen 2: Issue N° 3.
- 11) Anson Spetzler. Surgical management of supratentorial arteriovenous malformations. Neurosurgery quarterly 1 1991; (3): 160 - 173.
- 12) Uchide Terada. Malformación arteriovenosa en una embarazada con gemelos: caso reportado. Neurosurgery 1992; 31: 780 - 782.