

EXPERIENCIA DEL MANEJO ENDOVASCULAR DE UNA MALFORMACION ARTERIOVENOSA TÁLAMO-MESENFALICA NO ROTA ASOCIADA A ANEURISMA VENOSO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO. REPORTE DE CASO

Experience of endovascular management of a unruptured thalamus-mesencephalic arteriovenous malformation associated with venous aneurysm in a pediatric patient. case report

ANNEL MURGA V.^{1a}, JESÚS FLORES Q.^{1b}, GIANCARLO SAAL Z.^{1b}, OSMAR ORDINOLA C.^{1b}, RODOLFO RODRÍGUEZ V.^{1b}

¹Departamento de Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía Endovascular del Hospital Guillermo Almenara, Lima, Perú
^a Residente de Neurocirugía, ^b Neurocirujano

RESUMEN

Introducción: El tratamiento de las malformaciones arteriovenosas (MAV) de los ganglios basales, el tálamo y la ínsula es complejo, debido a la elocuencia de estructuras neurales involucradas. Constituyen entre el 4,3% y el 11% de todas las MAV y se asocian a una alta tasa de morbilidad y mortalidad debido al riesgo alto hemorragia por su ubicación poco accesible. Los recientes avances en la terapia endovascular han permitido obtener buenos resultados y con potencial curativo.

Caso Clínico: Paciente varón de 7 años con cefalea, náuseas y hemiparesia izquierda (Daniels 4/5). La tomografía cerebral evidenció lesión vascular no rota tálamo-mesencefálica, con dilatación ventricular leve por colapso parcial del agujero de Monroe. Una angioTEM cerebral mostró una malformación arteriovenosa con aneurisma venoso bilobulado grande con efecto de masa. La angiografía por sustracción evidenció una MAV tálamo-mesencefálica derecha con aferentes de ramas perforantes de P1, P2 y de AComP derecha, la más grande de diámetro 0.88 mm, con drenaje venoso único grueso y aneurisma venoso grande, llegando hasta la vena cerebral interna y a la vena de Galeno. Se embolizó con Squid @ 4.5cc en una sola sesión por vía arterial, con oclusión casi total (95%) del nido, así como el cierre del ostium a la vena eferente.

Conclusión: La embolización es una estrategia curativa de tratamiento en casos seleccionados de pacientes con MAV profundas, con buenos resultados y tasas de complicaciones comparables a otras estrategias terapéuticas.

Palabras Clave: Malformaciones Arteriovenosas, Embolización Terapéutica, Ganglios Basales, Aneurisma. (Fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: The treatment of arteriovenous malformations (AVMs) of the basal ganglia, the thalamus, and the insula is complex, due to the eloquence of the neural structures involved. They constitute between 4.3% and 11% of all AVMs and are associated with a high rate of morbidity and mortality due to the high risk of bleeding due to their inaccessible location. Recent advances in endovascular therapy have allowed obtaining good results with curative potential.

Clinical case: 7-year-old male patient with headache, nausea, and left hemiparesis (Daniels 4/5). The cerebral tomography showed an unruptured thalamic-mesencephalic vascular lesion, with slight ventricular dilation due to partial collapse of the Monroe foramen. A brain angioCT showed an arteriovenous malformation with a large bilobed venous aneurysm with mass effect. Subtraction angiography revealed a right thalamic-midbrain AVM with afferents from perforating branches of P1, P2, and right PComA, the largest with a diameter of 0.88 mm, with a single thick venous drainage and a large venous aneurysm, reaching the internal cerebral vein already Galen's vein. It was embolized with Squid @ 4.5cc in a single session via the arterial route, with almost total occlusion (95%) of the nest, as well as the closure of the ostium to the efferent vein.

Conclusion: Embolization is a curative treatment strategy in selected cases of patients with deep AVMs, with good results and complication rates comparable to other therapeutic strategies.

Keywords: Arteriovenous Malformations, Embolization, Therapeutic, Basal Ganglia, Aneurysm (Source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2021, 3 (2): 73-78

Enviado : 18 de enero del 2021

Aceptado : 21 de marzo del 2021

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO: Murga A, Flores JQ, Saal G, Ordinola O, Rodríguez R. Experiencia del manejo endovascular de una malformación arteriovenosa tálamo-mesencefálica no rota asociada a aneurisma venoso en un paciente pediátrico. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2021; 3(2): 73-78

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) en los ganglios basales, el tálamo y la ínsula son lesiones importantes dada la elocuencia de estructuras neurales involucradas. Este grupo particular de MAVs presentan una historia natural compleja, con mayores tasas de sangrado, de morbilidad y mayor riesgo de vida; si no se tratan, son causantes de una alta morbimortalidad de 62.5% en caso producirse una hemorragia, debido a su localización profunda, con una tasa anual de riesgo de sangrado entre 10-34%. La remoción quirúrgica sólo es factible en un pequeño grupo de pacientes. Las MAV profundas rara vez se presentan en la práctica neuroquirúrgica general; por lo general, constituyen entre el 4,3% y el 11% de todas las MAV. Independientemente del método terapéutico elegido, el objetivo principal del tratamiento de las MAV debe ser la exclusión del nido. ¹

El manejo de las MAV profundas está lleno de controversia. La radiocirugía estereotáxica (RCE) surge como modalidad de elección en el contexto de tratarse de MAV pequeñas profundas en áreas elocuentes del cerebro. Sin embargo, las tasas de obliteración después de la RCE para las MAV profundas son más bajas que para las MAV superficiales de tamaño similar. Además, la RCE no confiere una completa inmunidad a los reblandecimientos durante el intervalo que conduce a la obliteración del nido, que deben manejarse posteriormente mediante cirugía o embolización. ²

Aunque se ha escrito mucho sobre la embolización de MAV, en la literatura médica hay una escasez de estrategias endovasculares para el tratamiento de malformaciones profundas. Sin embargo, los recientes avances en los métodos endovasculares tradicionales y la incorporación de nuevas estrategias de tratamiento han ampliado las opciones terapéuticas para tratar estas lesiones. ¹

Mendes et al muestra un papel cada vez más importante de la embolización para el tratamiento de estas lesiones, las cuales se utilizaron en el 59% de los casos. El abordaje arterial simple sigue siendo la técnica de referencia para las embolizaciones de las MAV cerebrales con intención curativa, con mayor frecuencia para las MAV que reciben aferencia de pocas arterias aferentes o MAV reducidas por embolizaciones previas. En el estudio en mención, el abordaje transvenoso (ATV) con intención curativa se

realizó en el 40% pacientes, y fue indicado en MAV profundas de nido pequeño (menor de 3cm) y/o asociadas a una sola vena de drenaje. Para las malformaciones de más de 3 cm se tuvo un manejo más complejo, y el tratamiento endovascular por sí solo alcanzó el 71% de la exclusión anatómica en controles angiográficos a los 6 meses postembolización. ²

Presentamos el caso de una MAV no rota tálamo mesencefálica asociada a un aneurisma venoso, en un paciente pediátrico, que fue tratada con éxito mediante embolización en nuestro hospital.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente varón de 7 años, natural y procedente de Lima, sin antecedentes médicos de importancia, con una historia de enfermedad de 7 meses, de curso progresivo, caracterizado por hemiparesia izquierda, asociada a cefalea y náuseas intermitentes. Al examen: EG 15 puntos, hemiparesia izquierda a predominio braquial (MMSS: 3/5) y crural (MMII: 4/5), pupilas isocóricas y fotorreactivas, pares craneales conservados. Tomografía cerebral sin contraste mostró imagen lobulada ligeramente hiperdensa de bordes definido en región paramesencefálica derecha que desplaza y colapsa parcialmente el agujero de Monroe, con dilatación ventricular leve de ambos cuernos occipitales y edema transependimario. La AngioTEM cerebral evidenció una MAV con aneurisma venoso bilobulado grande, con arteria aferente de la arteria cerebral posterior derecha, drenaje venoso a vena cerebral interna y a vena de galeno. (Figura 1)

Se le realizó una angiografía por sustracción digital la cual mostró una MAV tálamo-mesencefálica derecha con nido compacto, en AP 13.25 mm x 21 y en lateral 21.4mm x 16, con aferentes de ramas perforantes de P1, ramas coroideas posteromedial y posterolateral de P2 y rama tuberotalámica de AComP derecha, la más grande de las aferentes con diámetro 0.88 mm, con aneurisma venoso grande a la salida del nido y drenaje venoso único, grueso (diámetro > 1mm), a través de vena talámica superior (VTS) derecha que llega hasta vena cerebral interna (VCI) y a vena de galeno (VG). (Figura 2)

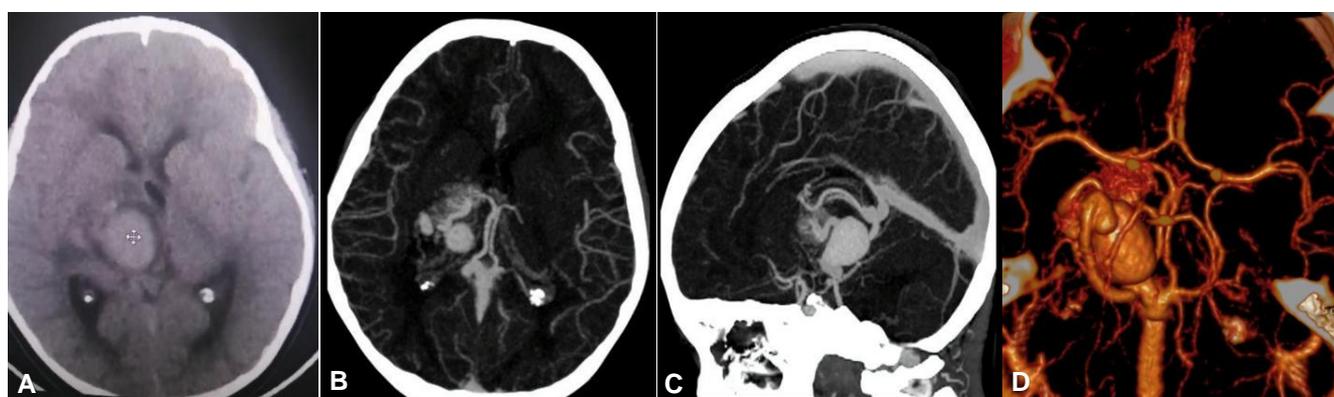
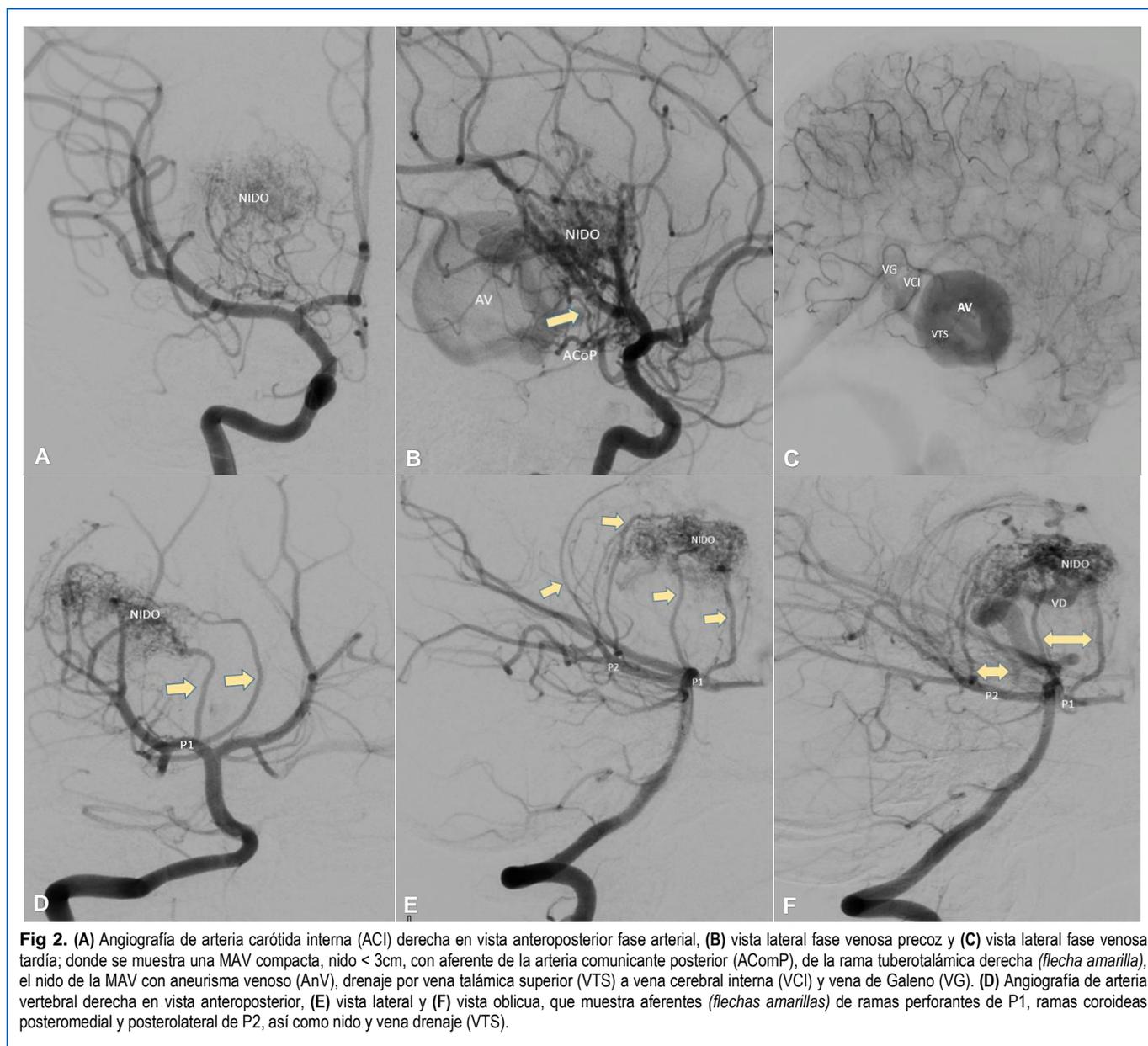
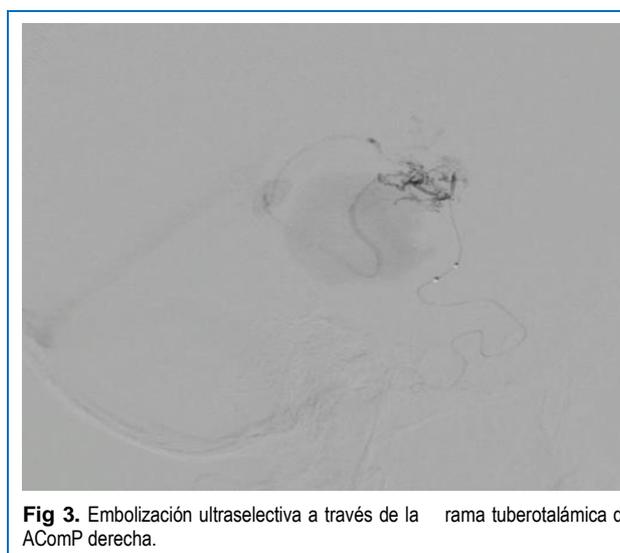


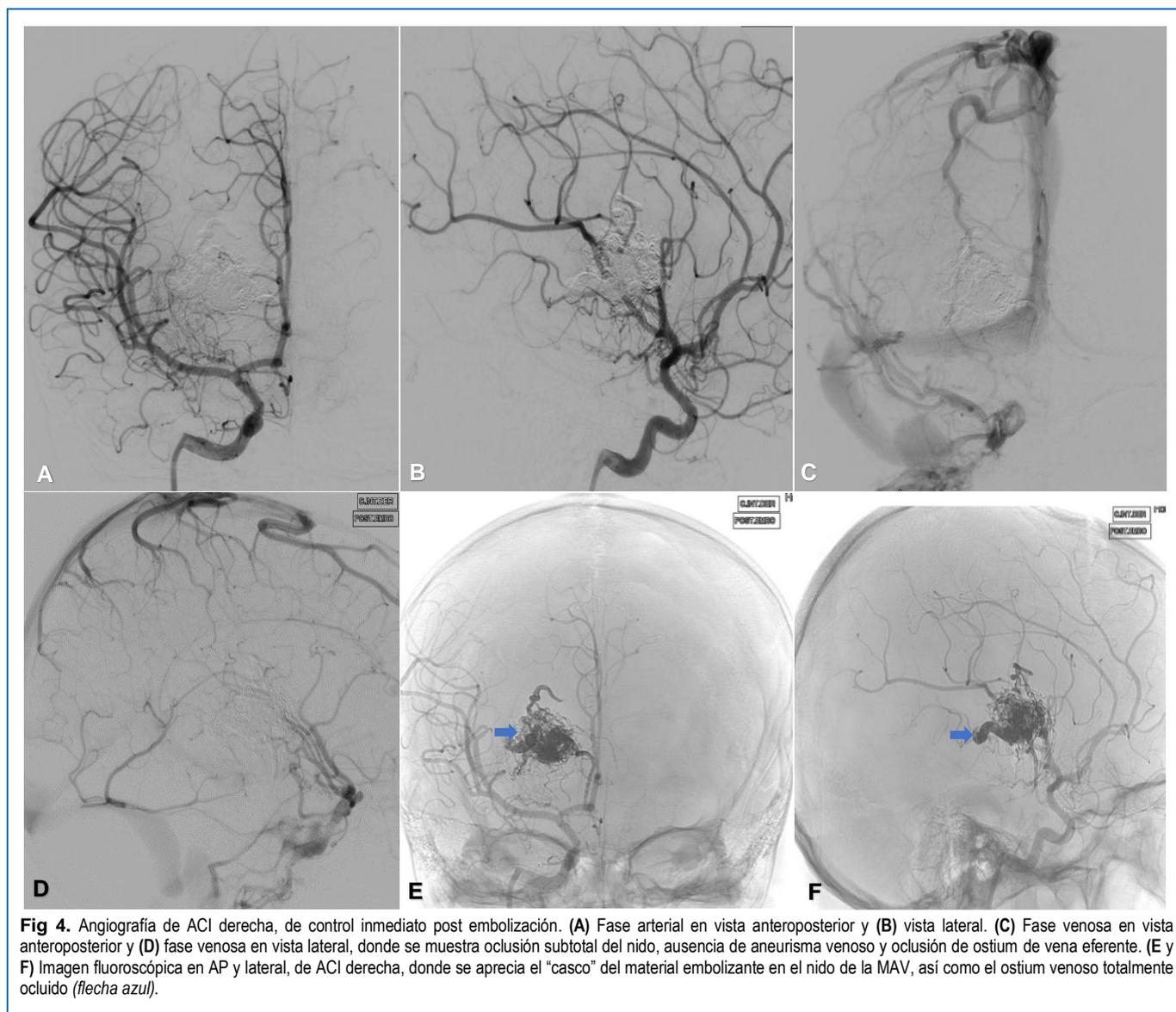
Fig 1. (A) Tomografía sin contraste en vista axial, donde se observa una imagen lobulada ligeramente hiperdensa de bordes definidos en región paramesencefálica derecha sin evidencia de sangrado agudo, que desplaza y colapsa parcialmente el agujero de Monroe, con dilatación ventricular leve de ambos cuernos occipitales y edema transependimario. (B) AngioTEM cerebral antes de embolización, en vista axial; y vista sagital (C) que muestra una malformación arteriovenosa con un aneurisma venoso bilobulado grande con efecto de masa, con arteria aferente de la arteria cerebral posterior derecha, drenaje venoso a vena cerebral interna y a vena de Galeno. (D) AngioTEM con reconstrucción 3D en vista axial donde se aprecia la MAV y el aneurisma venoso bilobulado.



Tratamiento endovascular: Se procedió a realizar una embolización por abordaje arterial. Se navega por la arteria vertebral (AV) y la arteria cerebral posterior (ACP) derecha en “roadmapping” con microcatéter Sonic® 1.5F asistido con microguía Hybrid 007®. Se alcanza rama perforante de P1, que es la más accesible por su diámetro (1mm), sin embargo, no se pudo llegar hasta el ostium del nido debido al hecho de tener un ángulo cerrado aproximadamente 15°, por lo que se decidió navegar por la ACI derecha, y a través de rama tuberotalámica de la AComP derecha se llegó hasta el ostium del nido de la MAV. Se realizó una angiografía ultraselectiva y se navegó en “roadmapping”. Se procedió a embolizar (Figura 3) con Squid® 4.5cc en un tiempo de 60 minutos incluyendo pausas por reflujos.

En el control angiográfico final de la ACI y AV derecha se evidenció oclusión subtotal (95%) del nido, cierre del ostium de la vena eferente con ausencia de llenado angiográfico del aneurisma venoso (Figura 4) e imagen de blush residual fino del nido que llena desde la arteria vertebral derecha (Figura 5 A y B).





Evolución clínica: El paciente fue transferido a la unidad de cuidados intensivos (UCI) de pediatría. Una TAC cerebral sin contraste postembolización no mostró complicaciones agudas (Figura 5C y D), por lo que fue extubado a las 2h. Al examen: Paciente despierto, orientado, ventilación espontánea, escala de Glasgow: 15, hemiparesia izquierda secuelar sin variación respecto al ingreso.

Recibió tratamiento con manitol, antimicrobiales y corticoides y su evolución clínica fue favorable en el día 1 y 2 del postoperatorio. En el día 3, presentó cefalea moderada, vómitos en 2 ocasiones y tendencia al sueño. TAC cerebral mostró mayor dilatación ventricular respecto a TAC previa del postoperatorio inmediato a la embolización (Figura 6A), por lo que se le colocó una derivación ventriculoperitoneal (DVP) frontal izquierda de presión media. Una TAC a las 12h y 48h del post operatorio evidenció disminución de dilatación ventricular (Figura 6B y 6C). La evolución neurológica fue favorable, por lo que el paciente fue dado de alta en el día 4 del postoperatorio, con buen estado de conciencia y leve mejoría de la hemiparesia izquierda.

DISCUSIÓN

Este grupo de MAVs es particularmente exigente para la microcirugía debido a su relación intrínseca con las estructuras neurales críticas y la limitado acceso quirúrgico. Además, con frecuencia estas MAV son nutridas por arterias perforantes profundas las que, en muchos casos, pueden impedir el control vascular inmediato. En consecuencia, la mayoría de los neurocirujanos se muestran poco dispuestos a realizar cirugías en este grupo de malformaciones, y las manejan con observación o con RCE. Las series quirúrgicas mostraron que incluso en manos experimentadas, las complicaciones alcanzan hasta el 29% de los casos con el 71% de la resección total.

La RCE es una modalidad de tratamiento bien establecida para las MAV profundas. Las series reportadas han demostrado su capacidad para tratar estas lesiones con tasas de curación satisfactorias y una morbilidad aceptable. El tamaño de una MAV sigue siendo el aspecto más relevante

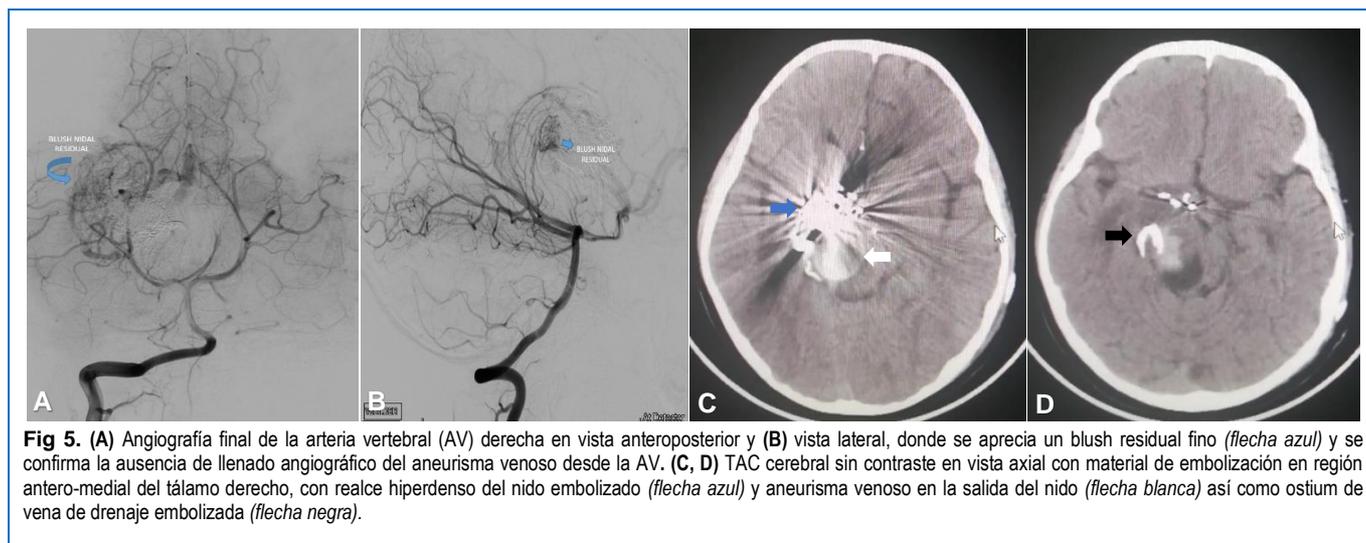


Fig 5. (A) Angiografía final de la arteria vertebral (AV) derecha en vista anteroposterior y (B) vista lateral, donde se aprecia un blush residual fino (flecha azul) y se confirma la ausencia de llenado angiográfico del aneurisma venoso desde la AV. (C, D) TAC cerebral sin contraste en vista axial con material de embolización en región antero-medial del tálamo derecho, con realce hiperdenso del nido embolizado (flecha azul) y aneurisma venoso en la salida del nido (flecha blanca) así como ostium de vena de drenaje embolizada (flecha negra).

para determinar la tasa de éxito, y las mayores posibilidades de curación anatómica se asocian a las MAV de menos de 3 cm. Sin embargo, la principal desventaja de la RCE es el efecto retardado, que varía de 2 a 5 años después del tratamiento, con un riesgo anual de hemorragia que varía entre el 0% y el 9,5%.

Mendes et al muestra buenas tasas de obliteración de MAVs profundas, con tasas de complicaciones similares a las tasas encontradas en radiocirugía, demostrando con ello, la aplicación de la embolización curativa para las MAV localizados en la ínsula, los ganglios basales y el tálamo. Sus resultados indican una gran mejoría en el rendimiento del tratamiento endovascular para este grupo de lesiones. La exclusión anatómica nidal se obtuvo en el 82% de los pacientes en el control por angiografía, a los 6 meses de la embolización.¹

Pero según Stapf et al, la mayoría de las MAV se diagnostican sin signos de hemorragia. La clínica puede incluir convulsiones, cefalea y déficit neurológico súbito o progresivo.⁶ Las MAV en ganglios basales, tálamo e ínsula son lesiones que involucran regiones altamente elocuentes.⁴

Las MAV profunda son irrigadas principalmente por arterias perforantes, principalmente del segmento 1 de la arteria cerebral posterior (P1), pero pueden ser también irrigadas por ramas meníngeas arteriales, reportado en el 4% de los pacientes. Con frecuencia las MAV talámicas drenan en el sistema profundo supratentorial, sobre todo vena de Galeno o vena cerebral interna.⁵

En este reporte, se describe el caso de una MAV tálamo-mesencefálica, con múltiples arterias aferentes y única vena de drenaje, donde la técnica endovascular tuvo buenos resultados. Siempre la primera opción es la vía arterial, realizándose a través de la arteria tuberotalámica derecha por ser la arteria aferente de mayor diámetro encontrada y la que alimentaba la mayor parte del nido vascular. Comúnmente la arteria tuberotalámica o llamada también “premamilar”, nace de la parte caudal de la arteria comunicante posterior, la misma que está cerca de la arteria cerebral posterior, o en el límite entre el tercio medio y tercio posterior de la arteria comunicante posterior, como es en nuestro caso. Esta arteria irriga la sección ventral del tálamo, el cual incluye el núcleo reticular, el núcleo antero-ventral, la región rostral del núcleo ventrolateral, el polo

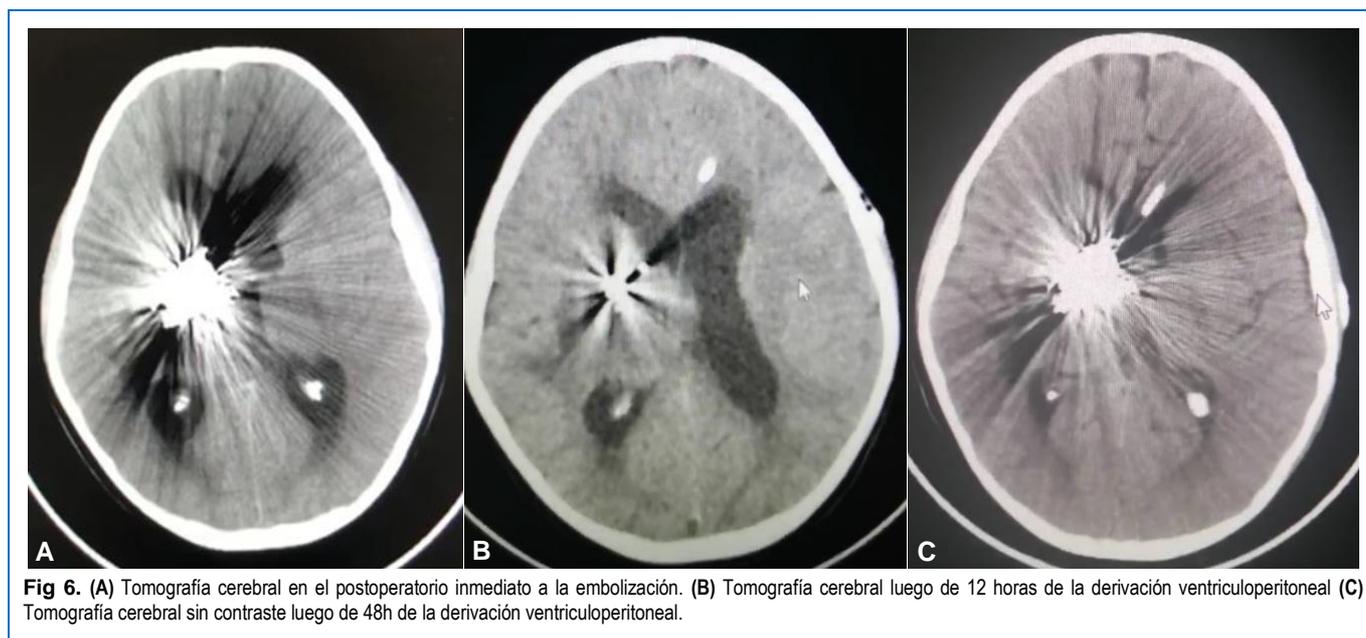


Fig 6. (A) Tomografía cerebral en el postoperatorio inmediato a la embolización. (B) Tomografía cerebral luego de 12 horas de la derivación ventriculoperitoneal (C) Tomografía cerebral sin contraste luego de 48h de la derivación ventriculoperitoneal.

ventral del núcleo dorsal medial, el tracto mamilotalámico, la vía amigdalofugal ventral, la región ventral de la lámina medular interna y el núcleo talámico anterior. Si la arteria tuberotalámica se cierra, se puede producir un infarto, generando como clínica la pérdida de la memoria reciente, más aún si son lesiones del lado izquierdo. Además, puede dar una hemiparesia leve o transitoria debido a la compresión de la cápsula interna debido al edema post isquemia. Pero el déficit cognitivo es más permanente y potencialmente puede traer un pronóstico desfavorable.⁷

Así mismo la presencia de aneurismas venosos que se desarrollan en la red de drenaje de una MAV profunda pueden ser incidentales o estar asociados con hemorragias, convulsiones, hematomas, o como en nuestro caso, manifestarse con déficits neurológicos secundarios al edema y al efecto de masa. Para algunos autores, la presencia de un aneurisma venoso perinidal es considerado un factor de riesgo de ruptura y hemorragia.⁶ Yamada et al reportó 5 casos de MAV en el tálamo medio-dorsal tratados por vía transcallosa, encontrando aneurismas venosos que sirvieron de referencia de navegación para la ubicación de la MAV.³

La embolización transarterial de la MAV está indicada en el tratamiento de los aneurismas venosos sintomáticos, con el fin de reducir el flujo de sangre a través de la MAV que fue supuestamente responsable de mantener el aneurisma venoso patente. Así, en nuestro caso, el aneurisma venoso desaparece una vez embolizado el nido y sellada el ostium de la vena de drenaje. El tratamiento endovascular venoso selectivo podría ser una alternativa, teniendo cuidado con el drenaje de la MAV antes de tratamiento.⁶

El reconocimiento de las propiedades de las sustancias embolizantes, el avance en los microcatéteres y la introducción de estrategias nuevas endovasculares trae consigo más altas tasas de curación en casos seleccionados. Además, algunas características de la angioarquitectura de las MAV profundas, como el nido pequeño (< 3cm), la presencia de drenaje venoso profundo arterializado, favorecen más los abordajes endovasculares.¹

CONCLUSIÓN

La embolización es una estrategia de tratamiento curativa en casos seleccionados de pacientes con lesiones vasculares complejas como las MAV profundas, con buenos resultados y tasas de complicaciones comparables a otras estrategias terapéuticas. Debe considerarse en los casos en que la microcirugía podría no estar indicada.

El tratamiento de los aneurismas venosos sintomáticos mediante la disminución de la intensidad del flujo sanguíneo a través de la MAV podría teóricamente lograrse mediante una embolización arterial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mendes, GAC, Silveira, EP, Caire, F., Boncoeur Martel, M.-P., Saleme, S., Iosif, C. y Mounayer, C. (2016). Endovascular Management of Deep Arteriovenous Malformations: Single Institution Experience in 22 Consecutive Patients. **Neurocirugía**, **78** (1), 34 –41.
2. Madhugiri V, Teo M, Westbroek E, Chang S, Marks M, et al. Multimodal management of arteriovenous malformations of the basal ganglia and thalamus: factors affecting obliteration and outcome. **J Neurosurg.** **2018**; 131(2): 410-419.
3. Yamada K, Mase M, Matsumoto T. Surgery for deeply seated arteriovenous malformation: with special reference to thalamic and striatal arteriovenous malformation. **Neurol Med Chir (Tokyo).** **1998**;38
4. Benabu Y, Roy D, Guilbert F, Raymond J, Weill A. Transvenous embolization of a symptomatic venous aneurysm developing in the drainage network of a deep cerebral AVM: a case report. **J Neuroimaging.** **2010** Oct;20(4):373-5
5. Sato T, Sasaki T, Matsumoto M, Suzuki K, Sato M, et al. Thalamic arteriovenous malformation with an unusual draining system. **Neurol Med Chir (Tokyo).** **2004**; 44: 298-301.
6. Benabu Y, Roy D, Guilbert F, Raymond J, Weill A. Transvenous embolization of a symptomatic venous aneurysm developing in the drainage network of a deep cerebral AVM: a case report. **J Neuroimagen.** **2010**; 20(4): 373-5.
7. Endo H, Sato K, Kondo R, Matsumoto Y, Takahashi A, et al. Tuberothalamic artery infarctions following coil embolization of ruptured posterior communicating artery aneurysms with posterior communicating artery sacrifice. **Am J Neuroradiol.** **2012**; 33:500-06.
8. Paulsen R, Steinberg G, Norbash A, Marcellus M, Marks M. Embolization of basal ganglia and thalamic arteriovenous malformations. **Neurosurgery.** **1999**; **44**(5): 991-996.
9. Marks MP, Marcellus ML, Santarelli J, Dodd RL, Do HM, et al. Embolization followed by radiosurgery for the treatment of brain arteriovenous malformations (AVMs). **World Neurosurg.** **2017**; 99: 471-476.
10. Potts MB, Jahangiri A, Jen M, et al. Deep arteriovenous malformations in the basal ganglia, thalamus, and insula: multimodality management, patient selection, and results. **World Neurosurg.** **2014**; 82(3-4): 386-394.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Murga. *Revisión crítica del artículo:* Flores JQ, Rodríguez R. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Murga. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Murga.

Correspondencia

Annel Murga Villanueva. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau Nro. 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: annelmurga_21@hotmail.com