

Malformaciones arteriovenosas múltiples

Diana Carolina Álvarez Caicedo, Silvina Martínez, Clara Martín,
María Guevara, Flor Montilla, Pablo Rubino

Servicio de Neurocirugía. Hospital de Alta Complejidad en Red "El Cruce", Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: las malformaciones arteriovenosas (MAVs) suelen ser lesiones únicas; en ocasiones pueden presentarse de forma múltiple, asociadas a enfermedades congénitas.

Objetivos: realizar una actualización bibliográfica sobre las MAVs cerebrales múltiples y analizar su prevalencia, asociación a síndromes congénitos y la casuística de nuestra institución.

Material y métodos: efectuamos un estudio descriptivo transversal, basado en las historias clínicas de pacientes con MAVs cerebrales entre el 2011 y el 2021 en nuestra institución, identificando quienes presentaban lesiones múltiples (2 o más) y su asociación a síndromes congénitos. Adicionalmente se realizó una revisión bibliográfica.

Resultados: según el análisis de 13 publicaciones que incluyeron 5882 casos, las MAVs múltiples representan el 1.75% del total de pacientes con MAVs, asociándose a enfermedades congénitas como el síndrome de Rendu-Osler-Weber (ROWS, las siglas por su nombre en inglés) en el 50% de los casos y al síndrome de Wyburn-Mason (WMS, las siglas por su nombre en inglés) en el 5.5-23% de los pacientes. En la serie de nuestra institución, de 157 pacientes con MAVs cerebrales, 2 presentaron lesiones múltiples (1.27%), y 1 caso asociado a ROWS.

Conclusión: las MAVs cerebrales múltiples son poco frecuentes y requieren de un equipo multidisciplinario en su abordaje debido a su alta asociación a síndromes congénitos. Esta entidad representó el 1.27% del total de MAVs tratadas en nuestra institución y el 1.75% según lo reportado en diferentes series de casos publicadas previamente en la literatura. Se encontró con mayor frecuencia asociada a síndromes congénitos; el síndrome de Rendu-Osler-Weber fue el más común, presente en el 50% de los casos.

Palabras clave: Hemorragia intracraneal. Malformación arteriovenosa cerebral múltiple. Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Síndrome de Wyburn-Mason

Multiple cerebral arteriovenous malformations

ABSTRACT

Background: arteriovenous malformations (AVMs) are usually single lesions; occasionally, they can present in multiple forms associated with congenital diseases.

Objectives: to conduct a literature update on multiple cerebral AVMs and to analyze their prevalence, association with congenital syndromes, and the case series of our institution.

Methods: we conducted a cross-sectional, descriptive study based on the medical records of patients with cerebral AVMs between 2011 and 2021 at our institution. We identified those with multiple lesions (2 or more) and their association with congenital syndromes. A literature review was also conducted.

Results: according to an analysis of 13 publications including 5882 cases, multiple AVMs represent 1.75% of all patients with AVMs, and are associated with congenital disorders such as Rendu-Osler-Weber syndrome (ROWS) in 50% of cases and Wyburn-Mason syndrome (WMS) in 5.5-23% of patients. In our series, of 157 patients with cerebral AVMs, two presented with multiple lesions (1.27%), and one case was associated with ROWS.

Conclusion: multiple cerebral AVMs are rare and require a multidisciplinary team approach due to their high association with congenital syndromes. This entity represented 1.27% of all AVMs treated at our institution and 1.75%, according to analysis in various case series previously reported in the literature. It is most frequently associated with congenital syndromes, such as Rendu-Osler-Weber syndrome, in 50% of cases.

Keywords: Intracranial hemorrhage. Multiple cerebral arteriovenous malformations. Rendu-Osler-Weber syndrome. Wyburn-Mason syndrome

Diana Carolina Álvarez Caicedo

dcac95@hotmail.com

Recibido: 25/2/25 Aceptado: 29/5/25

DOI: 10.59156/revista.v39i02.740

Silvina Martínez: silvii_cb@hotmail.com

Clara Martín: cla.martinb@gmail.com

María Guevara: mariaguevara.na@gmail.com

Flor Montilla: flormontilla@gmail.com

Pablo Rubino: parubino@hotmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas (MAVs) se definen como una conexión anómala entre arterias y venas a través de una red de vasos central denominada nido, la cual carece de un lecho capilar intermedio, formando un *shunt* de baja resistencia y alto flujo que ocasiona dilatación de las arterias aferentes y engrosamiento en la pared de las venas de drenaje.¹ Las tasas de incidencia reportadas de MAVs recientemente diagnosticadas han variado en diferentes estudios poblacionales de 0.89 a 1.34 casos por 100000 personas-año,²⁻⁴ y su prevalencia en la población general es cercana a los 10 a 18 casos por cada 100000 personas,^{2,5} de forma incidental se encuentra en el 0.05-0.2% de las imágenes de resonancia magnética (RM) realizadas.^{6,7}

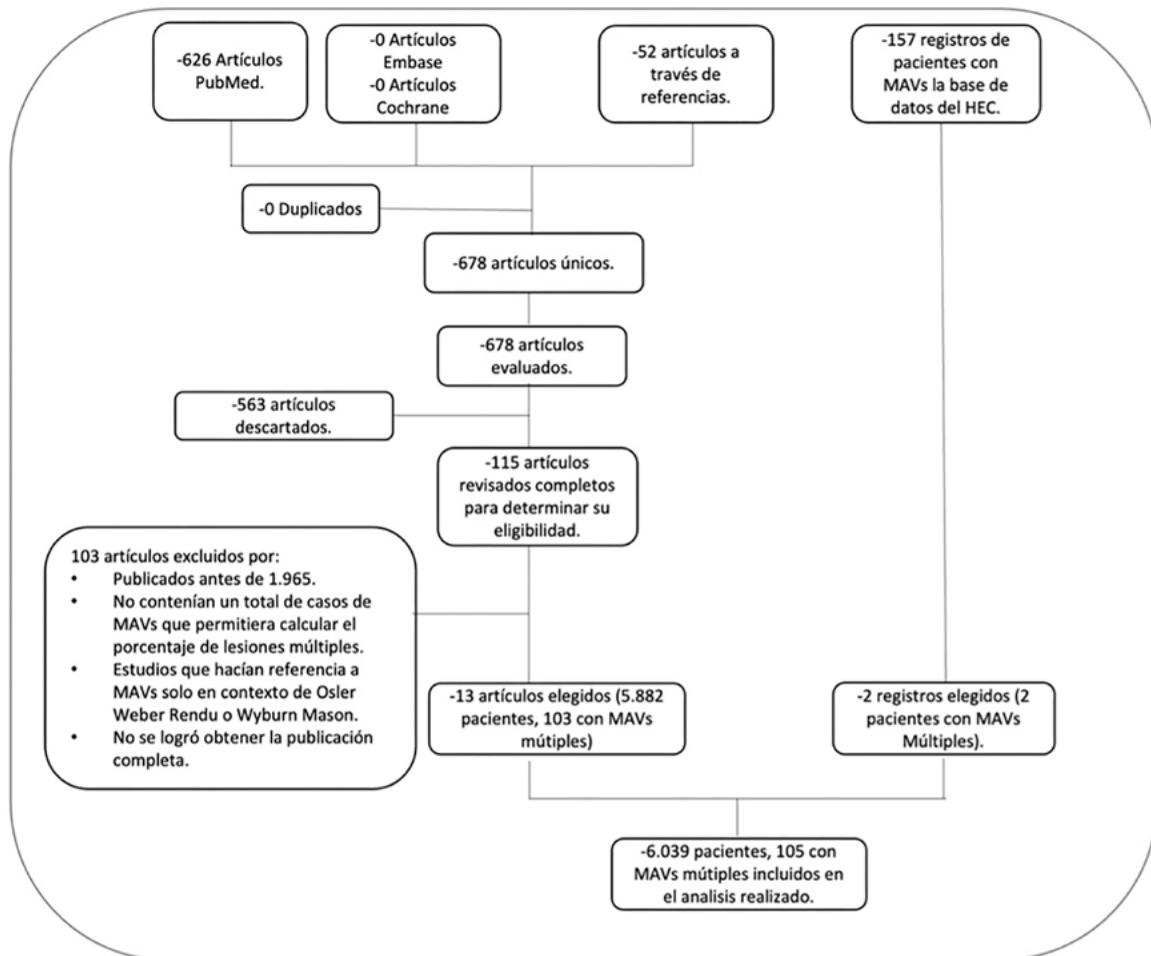


Figura 1. Diagrama de flujo de la revisión bibliográfica realizada.

Su forma de presentación clínica es variable, puede ser asintomática en casos donde su diagnóstico se realizó de manera incidental o debutar como una hemorragia intracranial en el 45-72% de los casos.⁸⁻¹² Esta manifestación es la más frecuente, dejando en un segundo lugar a las crisis comiciales (18-30%);⁸⁻¹¹ otras formas de presentación incluyen cefalea y déficits neurológicos.

Estudios realizados demuestran que las MAVs son la causa del 4% de los accidentes cerebrovasculares hemorrágicos y el 1-2% del total de *strokes*,¹³ afectando más frecuentemente a personas jóvenes (<45 años), en quienes representan un tercio de los eventos hemorrágicos, con un riesgo de rotura anual del 2.25-6.8%,^{8,14-17} y una tasa de resangrado del 9.65% durante el primer año posterior al sangrado y del 3.67% luego de 5 años.¹⁸ Cada episodio tiene una morbilidad del 20-30% y una mortalidad del 10-40%.^{8,10,19-22}

Generalmente, se trata de lesiones vasculares únicas, en su mayoría lesiones congénitas esporádicas, sin embargo, se ha reportado que en el 0.12 al 29.4% de los casos pueden presentarse de forma múltiple,²³⁻³⁵ usualmente asociadas a

enfermedades congénitas tales como el síndrome de Rendu-Osler-Weber (ROWS), también llamado telangiectasia hemorrágica hereditaria, al síndrome de Wyburn-Mason (WMS) o, en menor frecuencia, a las malformaciones vasculares de tejidos blandos, por lo que su multiplicidad exige descartar, mediante criterios clínicos, la presencia de dichas patologías.

Para definir cómo tratar a las MAVs múltiples, al igual que en las MAVs solitarias se utilizan las escalas de gradación de Spetzler Martin y la escala suplementaria de Lawton-Young que proporcionan un estimado del riesgo quirúrgico; sin embargo, no se encuentra bien establecido en el caso de las lesiones múltiples el intervalo de tiempo que se debe respetar para la resolución de la MAV restante.

Objetivos

Realizar una actualización bibliográfica sobre las malformaciones arteriovenosas (MAVs) cerebrales múltiples y analizar su frecuencia y asociación a síndromes congénitos en estudios poblacionales y dentro

TABLA 1. FRECUENCIA DE MAVS MÚLTIPLES EN REPORTES DE SERIES Y SU ASOCIACIÓN CON OWRS Y WMS

Fuente (Año)	N.º de pacientes con MAVs cerebrales	N.º (%) de pacientes con lesiones múltiples	N.º (%) asociado a ROWS de los pacientes con MAVs múltiples	N.º (%) asociado a WMS de los pacientes con MAVs múltiples
Perret (1966). ³³	453	3 (0.66%)	NS	NS
Moody (1970). ³¹	105	1 (0.95%)	NS	NS
Dawson Fong (1988). ³⁰	39	1 (2.56%)	NS	NS
Willinsky (1989). ²⁵	203	18 (8.87%)	5 (27.78%)	1 (5.56%)
Jessurun (1993). ²⁷	17	5 (29.41%)	4 (80%)	1 (20%)
Salcman (1992). ²⁴	95	3 (3.16%)	NS	NS
Iisuka (1992). ²⁹	77	13 (16.89%)	1 (7.69%)	3 (23,07%)
Matsubara (2000). ³⁵	638	7 (1.1%)	7 (100%)	NS
Bharatha (2011). ²⁶	1989	37 (1.86%)	22 (59.46%)	NS
Boone (2016). ²⁸	235	2 (0.85%)	NS	NS
Robert T (2016). ²³	695	6 (0.86%)	1 (16.67%)	NR
Yang (2016). ³⁴	531	6 (1.13%)	6 (100%)	NS
Pohjola (2019). ³²	805	1 (0.12%)	NS	NS
Total	5882	103 (1.75 %)		
Presente artículo (2023)	157	2 (1.27%)	1 (50%)	NR
Total	6039	105 (1.74 %)		

NS: No especificado en el artículo. NR: No reporta.

de la casuística en nuestra institución.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica en las principales bases de datos médicas electrónicas utilizando como motor de búsqueda PubMed, Cochrane y Embase, mediante las palabras claves: hemorragia intracraneal, malformación arteriovenosa cerebral múltiple, síndrome de Rendu-Osler-Weber y síndrome de Wyburn-Mason.

Se encontraron 626 artículos en Pubmed, ninguno en Cochrane ni Embase, se descartaron las publicaciones que no incluían en el título ni en el resumen información significativa respecto a la presentación, diagnóstico y tratamiento de las MAVs intracraneales múltiples o de su asociación con el ROWS y WMS. Además, se examinaron las referencias de 63 artículos seleccionados en busca de citas relevantes adicionales agregando de esta manera otros 52 artículos para un total de 115. Se excluyeron las publicaciones anteriores a 1965, todas aquellas que no incluían una base de datos institucional que mostrara un total de casos de MAVs cerebrales (ya que no nos permitía calcular el porcentaje de las lesiones múltiples), los estudios que analizaban únicamente los casos de MAVs cerebrales con diagnóstico previo de ROWS y no en la población en ge-

neral y, por último, aquellos estudios en los cuales no se pudo obtener la publicación completa. La muestra final quedó conformada por 13 artículos (Figura 1).

Se efectuó un estudio descriptivo de tipo transversal, basado en las historias clínicas informatizadas de los pacientes con diagnóstico de MAVs en nuestra institución desde octubre del 2011 a octubre del 2022, identificando aquellos que presentaban 2 o más malformaciones arteriovenosas cerebrales; además, se complementó con imágenes de estudios diagnósticos e intraoperatorias de las lesiones captadas por coautores.

RESULTADOS

Se identificó en los diferentes estudios poblacionales que el porcentaje de MAVs múltiples respecto al número total de MAVs manejadas en cada centro puede variar desde un 0.12 a un 29.41%, con una media del 1.75% (Tabla 1). Estas se presentan, principalmente, en contexto de síndromes congénitos como el ROWS, con un porcentaje de asociación de aproximadamente 50% (Tabla 2) y el WMS, que puede estar presente en el 5.5 al 23% de los casos.^{25,27,29}

Del 2011 al 2022 se intervinieron quirúrgicamente en nuestra institución un total de 157 pacientes con diagnós-

TABLA 2. ASOCIACIÓN DE MAVS MÚLTIPLES CON ROWS

Fuente (Año)	N.º de pacientes con lesiones múltiples	N.º (%) asociado a ROWS de los pacientes con MAVs múltiples
Willinsky (1989). ²⁵	18	5 (27.78%)
Jessurun (1993). ²⁷	5	4 (80%)
Iisuka (1992). ²⁹	13	1 (7.69%)
Matsubara (2000). ³⁵	7	7 (100%)
Bharatha (2011). ²⁶	37	22 (59.46%)
Robert T (2016). ²³	6	1 (16,67%)
Yang (2016). ³⁴	6	6 (100%)
Total	92	46 (50%)
Presente artículo (2023)	2	1 (50%)
Total	94	47 (50%)

tico de MAVs cerebrales, de los cuales 2 presentaron lesiones malformativas múltiples, un 1.27 % del total de MAVs.

Caso 1

Paciente de sexo masculino, de 41 años de edad al cual se le diagnosticaron dos MAVs cerebrales de forma incidental, una supratentorial (temporal derecha), con aferencias de rama silviana y drenaje venoso precoz al seno sigmoideo homolateral y otra infratentorial (cerebelosa superior izquierda) con aferencias de la arteria cerebelosa superior homolateral y drenaje precoz hacia el seno sigmoideo homolateral, asociadas a la presencia de un aneurisma de bifurcación carotídea izquierda (Figura 2), dichas lesiones se identificaron en contexto de estudio del ROWS, con el cual había sido diagnosticado desde los 11 años.

Inicialmente se realiza la gradación del riesgo quirúrgico de la MAV supratentorial según la escala de Spetzler Martin, siendo de bajo grado por su tamaño menor a 3 cm, su localización en área no elocuente y su drenaje venoso superficial (Grado 1), por lo que se decide su exéresis mediante microcirugía y 2 meses después se realiza clipado microquirúrgico de la lesión aneurismática incidental.

Un año posterior al primer procedimiento se efectúa nueva angiografía digital que no evidencia remanentes de la MAV tratada y correcta exclusión aneurismática (Figura 3), sin cambios respecto al tamaño de la MAV cerebelosa izquierda. Se decidió realizar embolización de esta debido a la negativa del paciente ante una nueva propuesta quirúrgica, pero por el reducido calibre de la arteria aferente no fue posible, decidiéndose finalmente su tratamiento mediante radiocirugía.

Caso 2

Paciente de sexo femenino, de 17 años, sin antecedentes patológicos, a quien en contexto de estudio por episodio de crisis comiciales de novo se le diagnostican dos MAVs supratentoriales, una frontal derecha de 25 x 29 mm diámetro,

con aferencias silvianas, de nido compacto y drenaje hacia el seno longitudinal superior a través de gran vena cortical y otra temporal izquierda de 16 x 11 mm con aferencias silvianas, de nido compacto y drenaje hacia el seno transversal, sin evidencia de signos sugestivos de sangrado (Figura 4). Se decidió estudiar y descartar síndromes congénitos para luego programar la cirugía. Debido a que ninguna de las dos lesiones presentaba factores angiográficos de rotura y por su localización en el hemisferio no dominante se decidió abordar inicialmente la malformación frontal derecha (Figura 5) y 7 meses después se realizó la exéresis de la restante con control angiográfico postquirúrgico satisfactorio y ninguna complicación asociada (Figura 6).

DISCUSIÓN

Según la revisión bibliográfica realizada, las malformaciones arteriovenosas (MAVs) cerebrales múltiples son infrecuentes, aunque pueden representar hasta el 1.75% (rango 0.12-29.4%) del total de casos de MAVs diagnosticadas.²³⁻³⁵ Este valor se correlaciona con el porcentaje registrado en nuestra institución (1.27%), que se encuentra dentro del rango reportado, aunque por debajo del promedio. Las MAVs múltiples suelen clasificarse en dos categorías principales: simples o asociadas a enfermedades subyacentes.³⁶ Dentro de esta última se distinguen tres subgrupos:

- El síndrome de Rendu-Osler-Weber (ROWS), también conocido como telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT).
- El síndrome de Wyburn-Mason (WMS).
- Las malformaciones vasculares de tejidos blandos.

El ROWS o HHT es una enfermedad vascular displásica, multisistémica, poco frecuente y de herencia autosómica dominante, asociada a mutaciones en los genes *endoglin* (ENG) y ALK1, localizados en los cromosomas 9

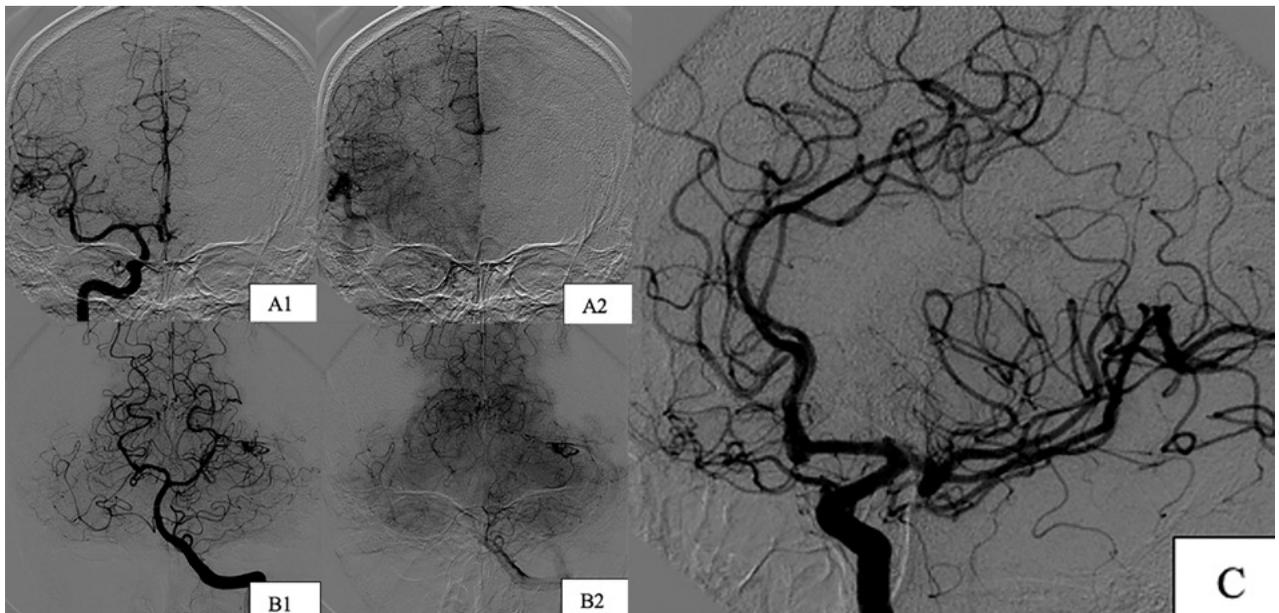


Figura 2. Imágenes preoperatorias caso 1. A) MAV temporal derecha. A1) Incidencia frente aferencias. A2) Incidencia frente drenaje venoso. B) MAV cerebelosa superior izquierda. B1) Incidencia frente aferencias. B2) Incidencia frente drenaje venoso. C) Aneurisma de bifurcación carotídea izquierdo incidencia oblicua.

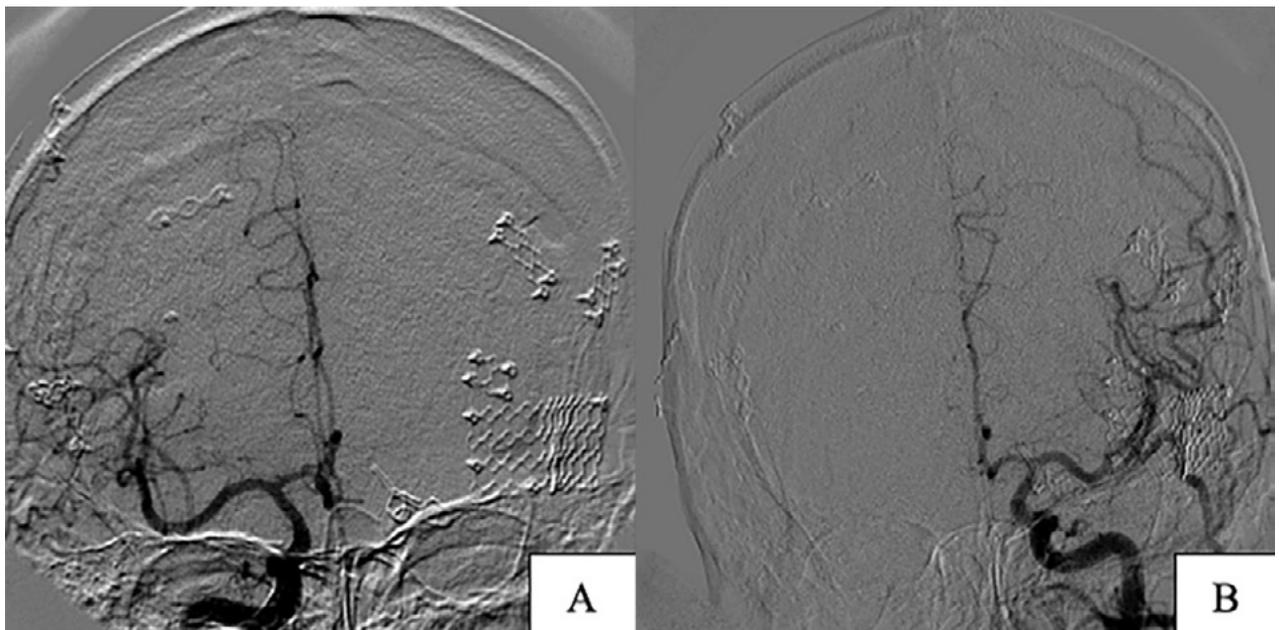


Figura 3. Imágenes postoperatorias caso 1, incidencias frente. A) Exéresis de MAV temporal derecha. B) Clipado de aneurisma de bifurcación carotídea izquierdo.

(9q33–34) y 12 (12q11–q14), respectivamente.^{37,38} Se caracteriza por la presencia de telangiectasias en piel, mucosas y vísceras, con tendencia a sangrados que dependen del órgano afectado (epistaxis recurrente, hemorragias digestivas, hemoptisis, hematuria y hemorragia intracraneal), con frecuencia acompañados de anemia secundaria. La edad promedio de inicio de los síntomas es a los 12 años,³⁸ y se ha descrito asociación con MAVs cerebrales en el 3-15% de los casos,^{26,39-42} las cuales presentan carácter múltiple en el 39-54.2% según lo informado previamente,^{26,35,40,43} lo que concuerda con el 50% estimado en

nuestra revisión. El diagnóstico se basa en criterios clínicos (criterios de Curaçao) (Tabla 3) y puede complementarse con estudios genéticos cuando están disponibles.⁴⁴

El WMS es una entidad neurocutánea congénita, no hereditaria, que resulta de una alteración en el desarrollo del mesodermo vascular primitivo. Este tejido contribuye a la formación de la copa óptica y del tubo neural anterior, afectando el desarrollo del plexo vascular que origina los vasos retinianos, hialoideos y la vasculatura del mesencéfalo. Se caracteriza por múltiples MAVs que pueden comprometer la retina, la vía óptica (desde el nervio

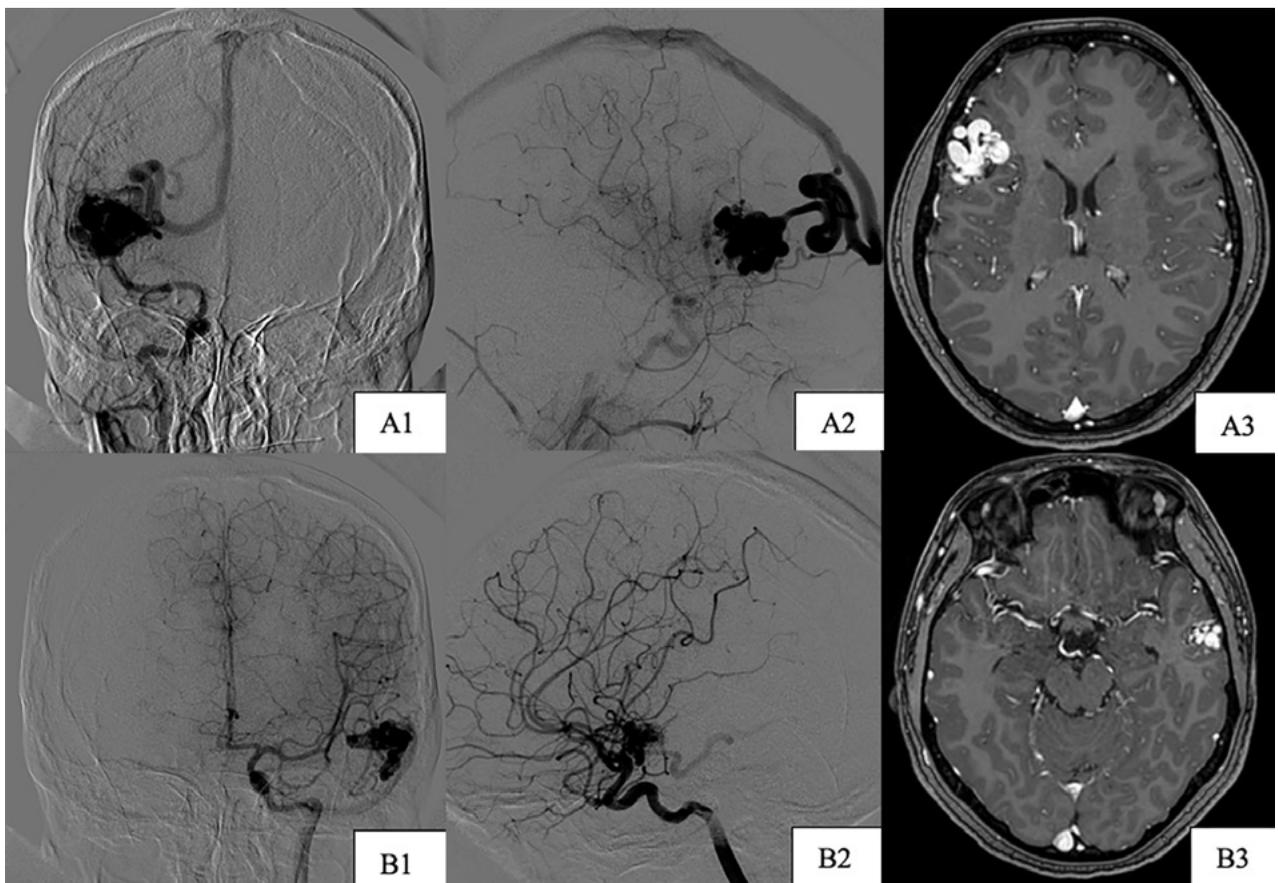


Figura 4. Imágenes preoperatorias caso 2. A) MAV frontal derecha. A1) Incidencia frente. A2) Incidencia perfil. A3) Incidencia axial de RM. B) MAV temporal izquierda. B1) Incidencia frente. B2) Incidencia perfil. B3) Incidencia axial RM.

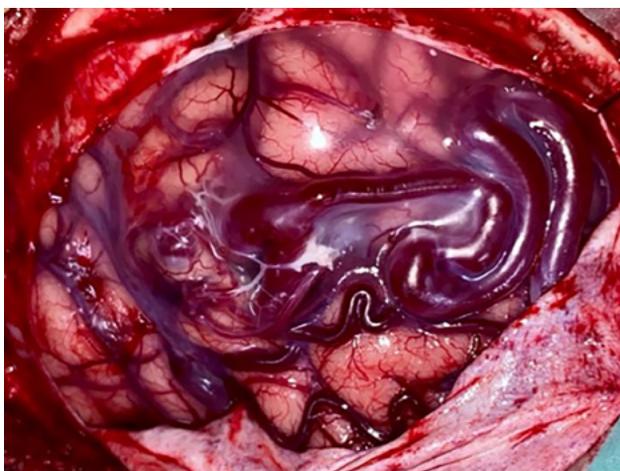


Figura 5. Imagen intraoperatoria caso 2. MAV frontoparietal derecha.

óptico hasta la corteza occipital), la cara (nevo facial) y el encéfalo, en general de forma ipsilateral.⁴⁵ En un estudio de 1943,⁴⁶ de 27 pacientes con MAVs retinianas, el 81% también presentaban MAVs cerebrales,^{22-25,47,48} por lo cual se recomienda investigar compromiso intracraneal en estos casos. En nuestra revisión identificamos tres publicaciones que vincularon la multiplicidad de MAVs con este síndrome en un 5.5 a 23% de los casos.^{25,27,29}

Las anomalías vasculares de tejidos blandos comprenden patologías como hemangiomas y malformaciones vasculares. Estas últimas se clasifican según el tipo de vaso involucrado y su patrón hemodinámico, distinguiéndose entre malformaciones de alto flujo (fístulas y malformaciones arteriovenosas) y de bajo flujo (malformaciones venulares, venosas y linfáticas), y pueden localizarse en tejido superficial o profundo.^{49,50}

El diagnóstico de las MAVs múltiples, al igual que el de las solitarias, suele iniciarse con estudios no invasivos como tomografía o resonancia magnética. No obstante, debido a la sensibilidad y especificidad limitadas de estos métodos, la angiografía por sustracción digital continúa siendo el estudio de elección, ya que permite no solo confirmar el diagnóstico sino también planificar el tratamiento y realizar seguimiento posterior.^{47,48}

El manejo terapéutico de las MAVs múltiples representa un reto, dado que la literatura es limitada respecto al riesgo de sangrado individual de cada lesión, y no existen guías claras sobre a quién tratar y en qué momento, particularmente en casos no rotos. En un estudio retrospectivo en 38 pacientes mayores de 21 años, se reportó un riesgo anual de hemorragia del 6.7%,²⁸ similar al de las MAVs solitarias, lo que sugiere que los principios te-

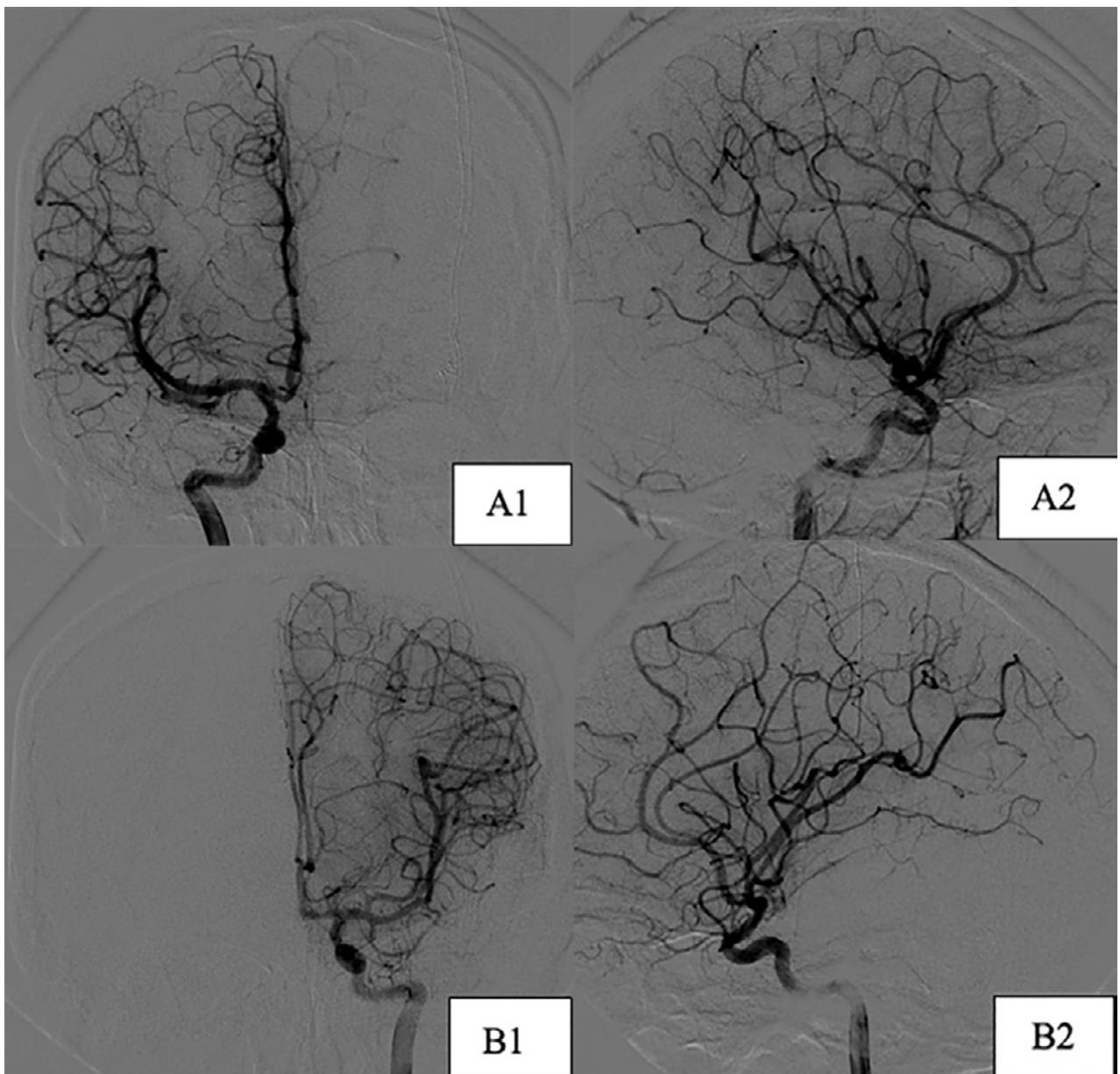


Figura 6. Imágenes postoperatorias caso 2. Incidencias derechas. A1) Corte coronal. A2) Corte sagital. B) Incidencias izquierdas. B1) Corte coronal. B2) Corte sagital.

rapéuticos podrían ser extrapolables. Sin embargo, se recomienda una evaluación individualizada para cada caso, considerando los posibles cambios hemodinámicos en las lesiones remanentes.

En el caso de MAVs rotas, algunos autores adoptan una actitud más agresiva, proponiendo tratar todas las lesiones, empezando por la sangrante y abordando las restantes de manera diferida, lo antes posible.^{23,51} Otros sugieren identificar y tratar inicialmente la MAV responsable de la hemorragia y evaluar posteriormente el manejo de las demás según su angioarquitectura y accesibilidad.²⁹ No obstante, hay consenso en la necesidad de tratar siempre la lesión que ha sangrado.

En cuanto a MAVs múltiples no rotas, algunos autores indican tratamiento únicamente si presentan factores

angiográficos de riesgo de rotura, como aneurismas asociados, localización profunda, drenaje venoso profundo o drenaje por una única vena.²³ Otros autores suman a estos criterios variables como edad del paciente, estado clínico, tamaño de la lesión, forma de presentación, historia natural esperada y riesgos del tratamiento.⁵² En este sentido, lesiones no rotas, de bajo grado según la clasificación de Spetzler Martin, y localizadas en zonas accesibles, podrían ser candidatas a tratamiento.

El intervalo óptimo entre intervenciones para MAVs múltiples es motivo de debate, ya que se han reportado casos de hemorragia en la MAV restante luego de tratar la lesión inicial, presumiblemente por estrés hemodinámico. Utsuki y cols. reportaron un caso de sangrado 10 días posteriores a la resección de la MAV sintomática, con agran-

TABLA 3. CRITERIOS DE CURAZAO PARA DIAGNÓSTICO DE ROWS

1. Epistaxis espontánea y recurrente
2. Telangiectasias múltiples en sitios característicos
Labios
Cavidad oral
Dedos
Nariz
3. Malformaciones arteriovenosas viscerales
Telangiectasias gastrointestinales (con sangrado o sin este)
Malformaciones arteriovenosas pulmonares
Malformaciones arteriovenosas hepáticas
Malformaciones arteriovenosas cerebrales
Malformaciones arteriovenosas espinales
4. Historia familiar de primer grado con THH de acuerdo con estos criterios
Diagnóstico definitivo: 3 o más criterios
Diagnóstico probable: 2 criterios
Diagnóstico posible pero improbable: 1 criterio

damiento de la lesión remanente.⁵¹ Casos similares fueron descritos por Okada y cols., Fong-Chang y cols. y Robert T. y cols., con eventos hemorrágicos a los 8 meses, 7 y 23 años, respectivamente.^{23,30,53} En contraste, otros autores documentaron la desaparición o estabilidad de la lesión residual en angiografías posteriores,^{25,54,55} lo que se atribuyó a una reducción del flujo secundario a la resección de la MAV dominante. En resumen, se recomienda realizar un control angiográfico tras la resección de una MAV (rota o no), y en caso de persistencia de otra lesión, considerar los factores de riesgo mencionados y el contexto clínico para decidir el momento oportuno de su tratamiento.⁹

Las opciones terapéuticas para MAVs múltiples son las mismas que para las solitarias. La resección microquirúrgica presenta la mayor tasa de obliteración,⁵⁶ aunque no todas las lesiones son operables y el riesgo neurológico puede ser significativo. Diversas escalas han sido desarrolladas para estimar ese riesgo; la más conocida es la de Spetzler Martin,⁵⁷ que recomienda cirugía en los grados I a III. En nuestro centro se utiliza además la escala complementaria de Lawton-Young,⁵⁸ que incorpora variables adicionales como la edad, antecedentes de hemorragia y características del nido vascular.⁵⁹ Otras alternativas incluyen la embolización endovascular, la radiocirugía y el

tratamiento multimodal.

En nuestra institución, una vez identificadas lesiones múltiples, se realiza un abordaje multidisciplinario para descartar síndromes congénitos y evaluar el estado clínico. Si alguna MAV ha sangrado, se trata primero la sintomática y luego se analiza la arquitectura vascular y accesibilidad de las restantes para definir la conducta. En ausencia de hemorragia, se evalúan criterios angiográficos de riesgo; si estos no están presentes, se prioriza el tratamiento de la MAV en hemisferio no dominante y se reserva el manejo de la otra lesión según evolución.

CONCLUSIONES

Las MAVs cerebrales múltiples son infrecuentes y requieren un abordaje multidisciplinario. Esta entidad representó el 1.27% del total de MAVs tratadas en nuestra institución, y el 1.75% según lo reportado en distintas series previamente publicadas. Se encuentran con mayor frecuencia asociadas a síndromes congénitos, principalmente al síndrome de Rendu-Osler-Weber (50%) y, en menor medida, al síndrome de Wyburn-Mason (5.5-23%). Por ello, se recomienda descartar o confirmar la presencia de estas patologías durante la evaluación inicial de todo paciente con lesiones múltiples, así como también realizar estudios de tamizaje cerebral en aquellos individuos con diagnóstico previo de estos síndromes.

En cuanto a las estrategias terapéuticas, son similares a las utilizadas en las MAVs solitarias, y deben considerarse factores como la localización, el tamaño, el número de lesiones y la presencia, o no, de hemorragia. Se sugiere tratar en primer lugar la lesión sintomática. No existe consenso respecto al intervalo óptimo para intervenir las MAVs restantes, siendo fundamental, en estos casos, no solo evaluar los factores mencionados, sino también el posible incremento del riesgo de sangrado secundario a los cambios hemodinámicos inducidos tras la intervención inicial.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Software y Validación: Clara Martin. Curación de datos y Metodología: María Guevara. Análisis formal, Investigación y Redacción - borrador original: Diana Carolina Álvarez Caicedo. Adquisición de fondos y Supervisión: Silvina Martínez. Administración del proyecto y Redacción - revisión y edición: Pablo Rubino. Recursos y Visualización: Flor Montilla.

BIBLIOGRAFÍA

- Manzato LB, Vanzin JR, Frighetto L, Filho PM, Pedrolo E, Terciany MP, et al. Multiple cerebral arteriovenous malformation: report of two cases and treatment strategy. *J Neurol Neurobiol*, 2017; 3(1): 1-4.
- Berman MF, Sciacca RR, Pile-Spellmann J, et al. The epidemiology of brain arteriovenous malformations. *Neurosurgery*, 2000; 47: 389-96.
- ApSimon HT, Reef H, Phadke RV, Popovic EA. A population-based study of brain arteriovenous malformation: long-term treatment outcomes. *Stroke*, 2002; 33(12): 2794-2800.

4. Stapf C, Mast H, Sciacca RR, *et al.* The New York Island's AVM study: design, study progress, and initial results. *Stroke*, 2003; 34(5): e29-33.
5. Al-Shahi R, Fang JS, Lewis SC, *et al.* Prevalence of adults with brain arteriovenous malformations: a community-based study in Scotland using capture-recapture analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2002; 73(5): 547-51.
6. Morris Z, Whiteley WN, Longstreth WT Jr, *et al.* Incidental findings on brain magnetic resonance imaging: systematic review and meta-analysis. *BMJ*, 2009; 339: b3016.
7. Weber F, Knopf H. Incidental findings in magnetic resonance imaging of the brains of healthy young men. *J Neurol Sci*, 2006; 240: 81-4.
8. Ondra SL, Troupp H, George ED, Schwab K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: a 24-year follow-up assessment. *J Neurosurg*, 1990; 73(3): 387-91.
9. Stapf C, Mast H, Sciacca RR, *et al.* Predictors of hemorrhage in patients with untreated brain arteriovenous malformation. *Neurology*, 2006; 66(9): 1350-5.
10. Crawford PM, West CR, Chadwick DW, *et al.* Arteriovenous malformations of the brain: natural history in unoperated patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1986; 49(1): 1-10.
11. Itoyama Y, Uemura S, Ushio Y, *et al.* Natural course of unoperated intracranial arteriovenous malformations: study of 50 cases. *J Neurosurg*, 1989; 71(6): 805-9.
12. Yamada S, Takagi Y, Nozaki K, *et al.* Risk factors for subsequent hemorrhage in patients with cerebral arteriovenous malformations. *J Neurosurg*, 2007; 107(5): 965-72.
13. Al-Shahi R, Warlow C. A systematic review of the frequency and prognosis of arteriovenous malformations of the brain in adults. *Brain*, 2001; 124: 1900-26.
14. Choi JH, Mast H, Sciacca RR, Hartmann A, Khaw AV, Mohr JP, Stapf C. Clinical outcome after first and recurrent hemorrhage in patients with untreated brain arteriovenous malformation. *Stroke*, 2006; 37(5): 1243-7.
15. van Beijnum J, van der Worp HB, Algra A, *et al.* Prevalence of brain arteriovenous malformations in first-degree relatives of patients with a brain arteriovenous malformation. *Stroke*, 2014; 45(11): 3231-5.
16. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg*, 2013; 118(2): 437-43.
17. Brown RD, Wiebers DO, Forbes G, O'Fallon WM, Piepgras DG, Marsh WR, Maciunas RJ. The natural history of unruptured intracranial arteriovenous malformations. *J Neurosurg*, 1988; 68: 352-7.
18. da Costa L, Wallace MC, Ter Brugge KG, *et al.* The natural history and predictive features of hemorrhage from brain arteriovenous malformations. *Stroke*, 2009; 40: 100-5.
19. Graf CJ, Perret GE, Torner JC. Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. *J Neurosurg*, 1983; 58: 331-7.
20. Brown RD Jr, Wiebers DO, Torner JC, *et al.* Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: a population-based study of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota. *J Neurosurg*, 1996; 85: 29-32.
21. Fults D, Kelly DL. Natural history of arteriovenous malformations of the brain: a clinical study. *Neurosurgery*, 1984; 15: 658-62.
22. Wilkins R. Natural history of intracranial vascular malformations of the brain: a review. *Neurosurgery*, 1985; 16: 421-30.
23. Robert T, Blanc R, Botta D, Ciccio G, Smajda S, Redjem H, Piotin M. Management of multiple cerebral arteriovenous malformations in a non-pediatric population. *Acta Neurochir*, 2016; 158(6): 1019-25.
24. Salcman M, Scholtz H, Numaguchi Y. Multiple intracerebral arteriovenous malformations: report of three cases and review of the literature. *Surg Neurol*, 1992; 38(2): 121-8.
25. Willinsky RA, Lasjaunias P, Terbrugge K, Burrows P. Multiple cerebral arteriovenous malformations (AVMs). Review of our experience from 203 patients with cerebral vascular lesions. *Neuroradiology*, 1990; 32: 207-11.
26. Bharatha A, Faughnan ME, Kim H, Pourmohamad T, Krings T, Bayrak-Toydemir P, Terbrugge KG. Brain arteriovenous malformation multiplicity predicts the diagnosis of hereditary hemorrhagic telangiectasia: quantitative assessment. *Stroke*, 2011; 43(1): 72-8.
27. Jessurun GAJ, Kamphuis DJ, van der Zande FHR, Nossent JC. Cerebral arteriovenous malformations in the Netherlands Antilles. *Clin Neurol Neurosurg*, 1993; 95(3): 193-8.
28. Boone CE, Caplan JM, Yang W, Ye X, Colby GP, Coon AL, Huang J. Hemorrhage risk and clinical features of multiple intracranial arteriovenous malformations. *J Clin Neurosci*, 2016; 23: 51-7.
29. Iizuka Y, Rodesch G, Garcia-Monaco R, Alvarez H, Burrows P, Hui F, Lasjaunias P. Multiple cerebral arteriovenous shunts in children: report of 13 cases. *Childs Nerv Syst*, 1992; 8(8): 437-44.
30. Fong D, Chan ST. Arteriovenous malformation in children. *Childs Nerv Syst*, 1988; 4: 199-203.
31. Moody RA, Poppen JL. Arteriovenous malformations. *J Neurosurg*, 1970; 32(5): 503-11.
32. Pohjola A, Oulasvirta E, Roine RP, Sintonen H, Hafez A, Koroknay-Pál P, Laakso A. Long-term health-related quality of life in 262 patients with brain arteriovenous malformation. *Neurology*, 2019; 10.1212/WNL.0000000000008196.
33. Perret G, Nishioka H. Arteriovenous malformations. *J Neurosurg*, 1966; 25(4): 467-90.
34. Yang W, Liu A, Hung AL, Braileanu M, Wang JY, Caplan JM, Huang J. Lower risk of intracranial arteriovenous malformation hemorrhage in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Neurosurgery*, 2016; 78(5): 684-93.
35. Matsubara S, Mandzia JL, ter Brugge K, Willinsky RA, Faughnan ME. Angiographic and clinical characteristics of patients with cerebral arteriovenous malformations associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2000; 21: 1016-20.
36. Yamashita K, Suzuki Y, Yoshizumi H, Takahashi J, Nogawa T. Multiple cerebral arteriovenous malformations: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1993; 33(1): 24-7.
37. Putman CM, Chaulopka JC, *et al.* Exceptional multiplicity of cerebral arteriovenous malformations associated with hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome). *AJNR Am J Neuroradiol*, 1996; 17: 1733-42.
38. Di Cosola M, Cazzolla AP, Scivetti M, Testa NF, Lo Muzio L, Favia G, Carrillo de Albornoz A, Bascones A. Síndrome de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT): descripción de dos casos y revisión de la literatura. *Av Odontostomatol*, 2005; 21(6): 297-310.
39. Román G, Fisher M, Perl DP, Poser CM. Neurological manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease): report of 2 cases and review of the literature. *Ann Neurol*, 1978; 4(2): 130-44.
40. Brinjikji W, Iyer VN, Yamaki V, Lanzino G, Cloft HJ, Thielen KR, Wood CP. Neurovascular manifestations of hereditary hemorrhagic telangiectasia: a consecutive series of 376 patients during 15 years. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2016; 37(8): 1479-86.
41. Haitjema T, Disch F, Overtom TTC, Westermann CJJ, Lammers JWJ. Screening family members of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Med*, 1995; 99(5): 519-24.
42. Maher CO, Piepgras DG, Brown RD, Friedman JA, Pollock BE. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke*, 2001; 32(4): 877-82.
43. Krings T, Ozanne A, Chng SM, Alvarez H, Rodesch G, Lasjaunias PL. Neurovascular phenotypes in hereditary haemorrhagic telangiectasia patients according to age: review of 50 consecutive patients aged 1 day-60 years. *Neuroradiology*, 2005; 47: 711-20.
44. Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Westermann CJJ, Plauchu H. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet*, 2000; 91(1): 66-7.
45. Dayani PN, Sadun AA. A case report of Wyburn-Mason syndrome and review of the literature. *Neuroradiology*, 2007; 49: 445-56.

46. Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. *Brain*, 1943; 66: 163-90.
47. Turjman F, Massoud TF, Vinuela F, et al. Aneurysms related to cerebral arteriovenous malformations: superselective angiographic assessment in 58 patients. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1994; 15: 1601-5.
48. Friedlander B. Arteriovenous malformations of the brain. *N Engl J Med*, 2007; 356: 2704-12.
49. Arce V JD, García B C, Otero J, Villanueva A E. Anomalías vasculares de partes blandas: imágenes diagnósticas. *Rev Chil Radiol*, 2007; 13(3): 109-21.
50. Hanieh A, Blumbergs P, Carney PG. Multiple cerebral arteriovenous malformations associated with soft-tissue vascular malformations. *J Neurosurg*, 1981; 54: 670-2.
51. Utsuki S, Kurata A, Miyasaka Y, Takano M, Ootaka H, Fujii K. Multiple arteriovenous malformations with hemorrhage. *Acta Neurochir*, 2002; 144(1): 97-101.
52. Kohmura E, Taki T, Tanioka T. Multiple intracerebral arteriovenous malformations in deep structure: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1990; 30: 624-7.
53. Okada Y, Shima T, Nishida M, Yamane K. Bilateral symmetrical cerebral arteriovenous malformations in the basal ganglia: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1992; 32: 88-92.
54. Tada T, Sugita K, Kobayashi S, Watanabe N. Supra- and infratentorial arteriovenous malformations with an aneurysmal dilatation: a case report. *Neurosurgery*, 1986; 19(5): 831-4.
55. Yoshimoto T, Kashiwaba T, Houkin K, Abe H. Spontaneous disappearance of arteriovenous malformation during staged treatment of multiple cerebral arteriovenous malformations: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1996; 36: 812-4.
56. Liu R, Zhan Y, Piao J, Yang Z, et al. Treatments of unruptured brain arteriovenous malformations: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*, 2021; 100(25): e26352.
57. Spetzler RF, Martin NA. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg*, 1986; 65(4): 476-83.
58. Lawton MT, Kim H, McCulloch CE, Mikhak B, Young WL. A supplementary grading scale for selecting patients with brain arteriovenous malformations for surgery. *Neurosurgery*, 2010; 66(4): 702-13.
59. Gallardo F, Marin C, Chang L, Diaz J, Bustamante J, Rubino P. Utilidad de las escalas de gradación en el tratamiento quirúrgico de las malformaciones. *Rev Argent Neuroc*, 2019; 33(1): 26-38.

COMENTARIO

El grupo del Hospital “El Cruce” presenta 2 casos de malformaciones arteriovenosas cerebrales múltiples (MAVCM). Como bien indican en esta revisión de la literatura, es una patología infrecuente y con alta asociación a dos síndromes congénitos: Rendu-Osler-Weber y, en menor medida, al Wyburn-Mason.

Dada la poca frecuencia de la patología, no existe un consenso de tratamiento. La decisión de tratar una MAVCM es mucho más compleja que tratar una lesión única. Existen algunos reportes que indican que la tasa anual de hemorragia para las MAVCM es de 2 a 3 veces mayor comparada con las lesiones únicas y esta asciende a un 6.7% anual.^{1,2}

El sentido común diría que uno debe tratar las MAVCM basándose en el análisis de cada MAV por separado, podría ser cierto, o no. Como dicen los autores, es fundamental tener en cuenta múltiples aspectos: edad, forma de presentación (incidental, sintomática debido a hemorragia, epilepsia, cefalea, etc.), la RM nos dirá, entre otras, cosas el tamaño del nido, localización y elocuencia, y la angiografía digital cerebral nos dará el tamaño del nido, aferencias, eferencias, la angioarquitectura y la hemodinamia, así como los factores de riesgo de hemorragia. Finalmente, para valorar los riesgos de daño neurológico en relación al tratamiento quirúrgico, podemos utilizar las escalas de Spetzler Martin o Spetzler Ponce, más la complementaria de Lawton-Young.

Por último, quiero felicitar a los autores por compartir su experiencia.

Ruben Mormandi

Fundación para la Lucha contra las Enfermedades
Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Boone CE, Caplan JM, Yang W, Ye X, Colby GP, Coon AL, et al. Hemorrhage risk and clinical features of multiple intracranial arteriovenous malformations. *J Clin Neurosci*, 2016; 23: 51-7.
2. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg*, 2013; 118(2): 437-43.