

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Posgrado

Instituto Mexicano del Seguro Social

UMAE Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret”

Centro Médico Nacional “La Raza”



**EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES
VASCULARES ESPINALES TRATADOS MEDIANTE MICROCIURUGÍA Y/O
TERAPIA ENDOVASCULAR**

T E S I S

que para obtener el Grado de especialista en

N E U R O C I R U G Í A

Presenta :

Dr. Julio César Dávila Romero

Asesor de tesis: Dr. Jorge Arturo Santos Franco



México D.F.

2012



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACIÓN DE TESIS

Dr. Jesús Arenas Osuna

Jefe de la División de Educación en Salud

Dr. Miguel Antonio Sandoval Balanzario

Jefe del Servicio de Neurocirugía

Dr. Julio César Dávila Romero

Residente del 6to año de la especialidad de Neurocirugía

Núm. de Registro 2011-3501-42

INDICE

	Páginas
Resumen	1-2
Antecedentes científicos	3-9
Pacientes, Material y Métodos	10-11
Resultados	12-24
Discusión	25-29
Conclusiones	30
Bibliografía	31-36
Anexos	37-39

RESUMEN

EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES VASCULARES ESPINALES TRATADOS MEDIANTE MICROCIROUGÍA Y/O TERAPIA ENDOVASCULAR

Objetivo: Describir las características demográficas, clínicas y la evolución de los pacientes con malformaciones vasculares espinales (MVE) tratados mediante microcirugía y/o tratamiento endovascular mediante escalas de evaluación motora, sensitiva, miccional y funcional, en los períodos pre y postoperatorios.

Pacientes, Material y Métodos: Se realizó un estudio descriptivo y ambispectivo, en el cual se tomaron los datos clínicos de los registros de los expedientes clínicos. Se evaluaron mediante escalas de afección motora, sensitiva, miccional de Aminoff y Logue y funcional de Barthel utilizadas antes y después del tratamiento a los pacientes con algún tipo de Malformación Vascular Espinal que ingresaron al servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades “La Raza” en un período de 5 años. Se describen variables demográficas, el tipo de malformación vascular espinal, manifestaciones clínicas, estudios de imagen, tratamiento con microcirugía y/o terapia endovascular y la evolución clínica de los pacientes a las 48 horas, 3 y 6 meses postoperatorios. El análisis estadístico univariado se realizó con el programa Windows SPSS versión 15.0

Resultados: Las fistulas arteriovenosas durales (FAVD) fueron las MVE más frecuentes constituyendo el 87.5%. El sexo masculino fué el más afectado. Los síntomas de inicio más comunes fueron el déficit motor y el sensitivo, 2 pacientes presentaron un cuadro agudo con hemorragia medular, el síndrome medular se presentó en el 62%. La resonancia magnética mostró cambios medulares en todos los casos. La angiografía selectiva permitió determinar el tipo de MVE y su localización siendo más común a nivel torácico. La terapia endovascular fue el procedimiento que más se utilizó y 90% de los pacientes mejoró desde las 48 horas posteriores al tratamiento. Se presentó un deterioro de tipo medular transitoria condicionada por el tratamiento.

Conclusiones: Ambas modalidades de tratamiento microcirugía y terapia endovascular fueron benéficas. La mayoría de los pacientes presentaron mejoría posterior al tratamiento. En la actualidad la terapia endovascular debe ser el tratamiento de elección, luego de una selección adecuada de los casos, por ser una técnica de mínima invasión que provee una rápida recuperación con estancia hospitalaria corta y escasas complicaciones.

Palabras clave: Malformación vascular espinal, terapia endovascular, embolización, microcirugía.

SUMMARY

CLINICAL COURSE OF PATIENTS WITH SPINAL VASCULAR MALFORMATIONS TREATED BY MICROSURGERY AND / OR ENDOVASCULAR THERAPY

Objective: To describe the demographic, clinical and outcome of patients with spinal vascular malformations (MVE) treated with microsurgery and / or endovascular treatment. Assessment scales motor, sensory, and functional voiding in the pre-and postoperatively.

Patients, Material and Methods: We conducted a descriptive study ambispective in which clinical data were taken from the records of the clinical records. Scales were evaluated by condition motor, sensory, Aminoff and Logue voiding and functional Barthel used before and after treatment to patients with some kind of Spinal Vascular Malformation who were admitted to the department of Neurosurgery of the Hospital de especialidades "La Raza" in a period of 5 years. We describe demographic variables, type of spinal vascular malformation, clinical manifestations, imaging studies, treatment with microsurgery and / or endovascular therapy and clinical outcome of patients after 48 hours, 3 and 6 months postoperatively. Univariate statistical analysis was performed using Windows SPSS version 15.0.

Results: Dural arteriovenous fistulas (FAVD) were the most frequent MVE constituting 87.5%. Male sex was the most affected. The most common initial symptoms were motor and sensory deficit, 2 patients had an acute bleeding medullary medullary syndrome occurred in 62%. The spinal MRI showed changes in all cases. Selective angiography determined the type of MVE and its location is more common at the thoracic level. Endovascular therapy was the procedure most commonly used and 90% of patients improved from 48 hours after treatment. Presented a transient spinal deterioration rate determined by the treatment.

Conclusions: Both treatment modalities microsurgery and endovascular therapy was beneficial. Most patients showed improvement after treatment. At present, endovascular therapy should be the treatment of choice after a proper selection of cases as a minimally invasive technique that provides a fast recovery with short hospital stay and fewer complications.

Keywords: spinal vascular malformation, endovascular therapy, embolization, microsurgery

ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

Las Malformaciones Vasculares Espinales (MVE) representan un grupo heterogéneo de trastornos en los vasos sanguíneos, poco frecuente, que afectan el parénquima de la médula espinal, directa o indirectamente. Este grupo está formado por malformaciones arteriovenosas (MAV), fístulas arteriovenosas durales (FDAV), Fístulas arteriovenosas (FAV) intradurales perimedurales, hemangioblastomas, angiomas cavernosos y aneurismas ^{1,2}.

En la segunda mitad del siglo XX se ha experimentado un gran adelanto en su conocimiento debido al advenimiento de la angiografía y en los últimos años a las técnicas de neuroimagen, fundamentalmente la imagen por resonancia magnética (IRM)². La capacidad técnica para el tratamiento de estas lesiones, ha evolucionado enormemente tanto en microcirugía como en terapia endovascular neurológica ^{1,2}. Con mayores avances en la angiografía espinal y las técnicas endovasculares, estas lesiones pueden ser embolizadas ya sea como tratamiento principal o como complemento de las técnicas microquirúrgicas^{3, 4}.

CONSIDERACIONES ANATÓMICAS. La médula espinal es irrigada por tres ramas orientadas longitudinalmente de las arterias vertebrales y arterias radiculares múltiples que surgen de diversos vasos segmentarios. Las arterias de orientación longitudinal son la arteria espinal anterior y un par de arterias espinales posteriores ⁵.

CLASIFICACIÓN DE LAS MVE. En la literatura existe confusión en cuanto a la clasificación debido a las pocas series existentes y a la diferente terminología usada por los diversos autores^{1, 4, 5, 6, 7, 8}.

Se puede clasificar a las MVE de diferentes maneras.

El siguiente sistema es el más utilizado, con malformaciones y tumores vasculares añadido para la integridad del mismo ^{9, 10, 11, 12}.

1. Tipo I: fístula arteriovenosa dural (FAVD)
2. Tipo II: malformaciones intramedulares arteriovenosas (MAV) o glomus
3. Tipo III: AVM Juvenil o extensa
4. Tipo IV: FAV intradurales perimedulares
 - IV a (I): pequeña, 1 aferencia
 - IV b (II): mediana, múltiples aferencias
 - IV c (III): gigante, multipediculada
5. Malformaciones cavernosas intramedulares
6. Tumores vasculares espinales (hemangioma, hemangioblastoma, tumores metastásicos, quiste óseo aneurismático, entre otros).

TIPO I: FÍSTULA DURAL ARTERIOVENOSA (FDAV)

Las lesiones de tipo I (también conocidas como angioma racemosum, angioma venoso racemosum, FAV dorsal intradural, FAV dorsal extramedular). Se componen de una arteria radicular aferente que se comunica anormalmente con el sistema venoso de la médula espinal en la manga dural de la raíz nerviosa causando hipertensión venosa. Se pueden clasificar en lesiones tipo IA e IB, dependiendo de si hay uno o más arterias radiculares aferentes ^{13,14}.

Las FDAV tipo I son las lesiones espinales vasculares más comunes. Representan aproximadamente el 70% de las malformaciones vasculares espinales. Más frecuente en varones. La media de edad de presentación es de 60 años y la mayoría se localizan en la columna dorsolumbar, siendo T7, 8 y 9 los niveles más comúnmente afectados ^{15,16,17}. La etiología se desconoce. Las FDAV espinales se han asociado con infección, siringomielia, trauma de la columna vertebral y cirugía ^{18,19}. Los síntomas son generalmente progresivos y se pueden exacerbar por la actividad física. Los síntomas motores están presentes en 78-100% de los casos.

La paresia flácida es casi tan común como la espástica^{20,21}. Los síntomas sensoriales están presentes en 69-90% de casos y el dolor es una queja en más de la mitad de casos. Los pacientes pueden informar empeoramiento de los síntomas con el ejercicio o con determinados cambios posturales^{22,23,24}.

TIPO II: MALFORMACION ARTERIOVENOSA INTRAMEDULAR. Las lesiones tipo II (también conocidas como glomus o MAV clásicas). Consisten en una MAV dentro de la sustancia de la médula espinal. La hemorragia y la isquemia por robo, son los principales factores lesionales en este tipo de malformación. Se clasifican en compacta o difusa, dependiendo de la angioarquitectura del nido¹. Son el segundo más común de lesión vascular espinal, que representan hasta un 36-45% de estas. La edad promedio del diagnóstico es a los 27 años, con predominancia en el sexo masculino. Se asocian con la neurofibromatosis, el síndrome de Rendu-Osler-Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber y el síndrome de Parkes-Weber²⁵.

Los **aneurismas** están presentes en 20-44% de los casos y se asocian con hemorragias. Son típicamente fusiformes y por lo tanto muy difíciles de tratar directamente con técnicas endovasculares. Pueden producir hemorragia subaracnoidea o compresión medular. Más del 75% se hallan en el territorio de la arteria espinal anterior. Es importante destacar que, incluso aneurismas solitarios de la médula espinal pueden remitir espontáneamente sin tratamiento²⁶. Las MAV de la médula espinal se encuentran en la médula cervical en el 30% de los casos y en la médula toracolumbar en el 70%. Las **MAV del Cono medular** constituyen una categoría especial de MAV espinal, se atribuye a una anomalía durante la neurulación y se asocian con medula anclada, suelen ser amplias y poseen múltiples arterias aferentes²⁷. La Hemorragia (intraparenquimatosa o subaracnoidea) es el síntoma más frecuente presentación. La mortalidad asociada con hemorragia es del 10-20%.

TIPO III: MALFORMACION ARTERIOVENOSA JUVENIL. Las lesiones tipo III (también conocido como juveniles, metamérico, o MAV extradurales-intradurales). Son MAV's complejas que pueden tener elementos intradural y epidural, y por lo general involucrar a la medula espinal, vértebras y los músculos paravertebrales. Son extremadamente raros y puede aparecer como parte del síndrome de Cobb. Los pacientes suelen ser niños o adultos jóvenes (de ahí el termino juvenil) y se presentan con dolor y / o mielopatía. El síndrome de Cobb es un raro trastorno congénito con un ligero predominio de varones caracterizado por una combinación de nevus vasculares de la piel y una lesión vascular espinal se encuentran en las metámeras ^{28,29}

TIPO IV: FISTULA ARTERIOVENOSA INTRADURAL PERIMEDULAR. Las lesiones tipo IV (también conocidas como FAV perimedulares o intradural ventrales) se encuentran en la superficie pial de la médula espinal, generalmente en la cara anterior o lateral. Estas consisten en una fístula entre la arteria o arterias de la médula espinal y el plexo venoso coronal, y hay a menudo una dilatación en el lugar de transición arteria a la vena. Son lesiones en la línea media ventral situadas en el espacio subaracnoideo. El sitio de la fístula se produce entre la arteria espinal anterior (ASA) y una red venosa amplia. Este tipo presenta una comunicación directa entre una arteria y una vena (habitualmente una arteria espinal y una vena perimedular), sin interposición de un "nido". Se hallan situadas en la superficie de la médula, perimedulares, preferentemente en la región del cono medular y de la cola de caballo. Representan el 13-17% de todas las lesiones vasculares espinales. Originalmente fueron subdivididas en tipo I, II, III dependiendo del tamaño y complejidad; autores posteriores han adoptado un sistema de clasificación tipo A-C ^{30, 31, 32.}

MALFORMACION CARVENOSA INTRAMEDULAR. Las malformaciones cavernosas (cavernomas) se distribuyen a lo largo de todo el neuroeje y representan el 5.12% del total de las lesiones vasculares espinales, en raras ocasiones se encuentran en localización epidural ^{33.}

HEMANGIOBLASTOMAS. Los hemangioblastomas son tumores benignos, bien circunscriptos, rojo cereza, sin cápsula verdadera. Frecuentemente presentan un nódulo mural y un componente quístico ^{34,35}.

Según estos hallazgos se clasifican en: sólidos o quísticos con componente mural (70 % de las lesiones cerebelosas son quísticas); los nódulos son muy vascularizados y pueden ser muy pequeños, midiendo 2 mm de diámetro. El fluido del quiste es amarillento con alto contenido proteico. Las lesiones en la unión cervicomedular y espinales generalmente son subpiales; los espinales se encuentran bien demarcados con respecto a la sustancia blanca adyacente. No se han comunicado casos de malignidad histológica ³⁶.

ESTUDIOS DE IMAGEN. La Resonancia magnética es el procedimiento de rastreo inicial para las malformaciones vasculares espinales. Los hallazgos más comunes de las FAV son hiperintensidad espinal en imágenes ponderadas en T2 y realce a la administración con gadolinio en T1. El plexo venoso coronal tiene una característica nodular, con mechones, y el aspecto tortuoso en la IRM y angioRM ^{37,38}. Otras características en imagen incluyen una dilatación focal de la médula alrededor de la lesión, una área de baja señal en torno al nido en T1 y T2 que se corresponde con depósito de hemosiderina y múltiples vacíos de flujo (en las imágenes axiales) y estructuras tortuosas debido a los vasos aferentes y de drenaje. Cambio de la intensidad de señal en T2 puede representar edema medular debido a la congestión venosa. La hemorragia subaguda aparece como un aumento de señal en las imágenes en T1 ^{37,38}. La angiografía sigue siendo el estándar de oro para la evaluación de las MAV de la médula espinal ³⁹.

Es necesaria para hacer un diagnóstico claro y el plan de tratamiento ^{40,41}. Hasta el 40% de los pacientes con un cavernoma espinal pueden presentar una lesión similar intracraneal ^{42,43}.

CONSIDERACIONES MICROQUIRURGICAS. Aunque la cirugía parece ser más curativo, la embolización es menos invasiva y algunos autores recomiendan un intento de embolización antes de la cirugía. Para el tratamiento de una FAV una hemilaminectomía de dos niveles se hace para exponer adecuadamente la raíz del nervio afectado. La duramadre se abre en la línea media y se retrae lateralmente. La vena de drenaje radicular se expone en el punto donde penetra la duramadre se coagula y es dividida ^{44,45}. La interrupción de la vena radicular suele dar lugar a un cambio visible en la turgencia venosa, y el color del plexo venoso arterializado cambia de rojo a azul. Si la fístula involucra una raíz nerviosa torácica, la raíz puede ser sacrificada para facilitar el cierre dural. Obviamente, las raíces nerviosas cervicales y lumbares deben ser preservadas ^{46,47}. En los casos en que el drenaje de la fístula extradural está presente, la fístula deben ser eliminadas completamente y los componentes intradural y epidural deben divididos para evitar recurrencia.

Una revisión sistemática de los resultados quirúrgicos encontró que el 55% de los pacientes mejoró después de la cirugía, 34% fueron estabilizados, y el 11% empeoró. Sólo el 33% de los pacientes mostraron una mejoría en la micción, y un 11% empeoró ^{48,49}. Los pacientes con una MAV que consiste en un nido compacto, nido quirúrgicamente accesible pueden ser buenos candidatos para la cirugía. El abordaje quirúrgico es a través de una laminectomía estándar.

La exposición, debe hacerse extensiva a por lo menos un nivel por encima y por debajo de la lesión. Una pequeña mielotomía se hace en el surco mediano posterior, y la médula espinal se divide entre las dos columnas posteriores. Por otra parte, un mielotomía posterolateral, hecho en la zona de entrada de raíz dorsal entre dos o más nervios, puede proporcionar acceso a lesiones laterales. La mayoría de las lesiones tipo IV pueden ser efectivamente tratadas con cirugía o embolización, o una combinación de ambas ^{50,51}. Para el tratamiento de las malformaciones cavernosas espinales aunque series quirúrgicas informan de resultados relativamente buenos, el manejo expectante de pacientes seleccionados puede también ser razonable ^{52,53, 54}.

CONSIDERACIONES DE LA TERAPIA ENDOVASCULAR. La embolización puede ser un complemento útil a la cirugía, o, en algunos casos, puede proporcionar alivio sintomático sin que necesariamente se realice la obliteración de la lesión. En el caso de las MAV debe hacerse sólo cuando la anatomía de la lesión permitirá obliteración del nido. La embolización es factible en un 75% de los casos ^{55,56}. Dificultades para la embolización incluyen: la aterosclerosis avanzada, aferentes arteriales demasiado pequeños para la cateterización y la colateralización de las aferentes vasos normales de la médula espinal. Por otra parte, la embolización es más eficaz cuando el material de embolización penetra en la porción proximal de la vena de drenaje, si el material de embolización no alcanza el drenaje de la vena, la fístula puede persistir o recanalizar.

La terapia endovascular es particularmente útil en pacientes que no son buenos candidatos para la cirugía, o en algunos casos como una medida temporal, para reducir la congestión venosa hasta que un procedimiento quirúrgico definitivo se pueda realizar ⁵⁵.

El agente de elección para la embolización es el cyanoacrilato N-butilo (histoacryl). La embolización con etilenvinilalcohol con dimetil sulfóxido (Onyx) también tiene buenos resultados. La embolización parcial de una fístula y la embolización con partículas (por ejemplo, el alcohol de polivinilo) se deben evitar ⁵⁶.

PRONÓSTICO. El pronóstico de los pacientes afectados de una malformación arteriovenosa espinal es grave, al cabo de un año del inicio de los síntomas, la mayoría de pacientes pueden presentar una marcha anómala y sólo un 9% de ellos, a los 3 años de evolución, podía caminar sin restricciones. El 50% de los pacientes puede presentar un cuadro invalidante a los 3 años ⁵⁷.

PACIENTES, MATERIALES Y MÉTODOS.

Objetivo: Describir las características demográficas, clínicas y la evolución de los pacientes con malformaciones vasculares espinales tratados mediante microcirugía y/o tratamiento endovascular mediante escalas de evaluación motora, sensitiva, miccional y funcional en los períodos pre y postoperatorios.

Diseño de estudio: Ensayo clínico antes y después de tratamiento, descriptivo, longitudinal, ambispectivo.

Los **Criterios de Inclusión** fueron:

- Pacientes ambos géneros
- Pacientes de 16 años en adelante
- Manifestaciones clínicas de mielopatía o radiculopatía
- IRM espinal sugestiva de MVE
- Estudio de angiografía espinal diagnóstica de MVE
- Firma de consentimiento informado del paciente

Los **Criterios de No Inclusión** fueron:

- Pacientes pediátricos

Los **Criterios de Eliminación** fueron: Ninguno

Se tomaron los datos clínicos de los registros de los expedientes clínicos de todos los pacientes que ingresaron en el servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional “La Raza” durante el período del 1ro de Marzo del 2006 al 3 de Junio del 2011 con cuadro clínico y estudios de imagen que evidenciaron algún tipo de Malformación Vascolar Espinal.

Se registraron los síntomas de inicio, el curso evolutivo y mediante escalas de evaluación específicas que se describen detalladamente en los anexos 1, 2, 3, 4 y 5, se determinaron los grados de afectación motora, sensitiva, genitourinaria y funcional.

En la exploración neurológica se detalla el diagnóstico sindromático, se describen los hallazgos encontrados en los estudios de imagen y el tipo de tratamiento que se le realizó a cada paciente ya sea mediante Terapia Endovascular Neurológica o Microcirugía.

Se entrevistó a todos los pacientes a los 3 y 6 meses posteriores al tratamiento y fueron evaluados mediante escalas específicas para evaluar el grado de afectación motora, sensitiva, trastornos de micción y funcional.

Al término de la recolección de los datos se realizó la captura y el análisis estadístico descriptivo univariado con el programa para Windows SPSS versión 15.0, se obtuvieron los resultados, y se realizaron la discusión y las conclusiones del estudio.

RESULTADOS. FACTORES DEMOGRAFICOS

De los 8 pacientes estudiados, 6 eran varones (75%) y 2 mujeres (25%), la edad media fue de 38.7 años y el rango fue de 17-62 años.

En la tabla 1 se detallan el sexo y la edad de los pacientes al momento del diagnóstico.

Edad	Hombre	Mujer
17-30	2	1
31-40	2	0
41-60	2	0
>60	0	1
Total	6	2

Tabla 1. Edad y Sexo al momento del diagnóstico

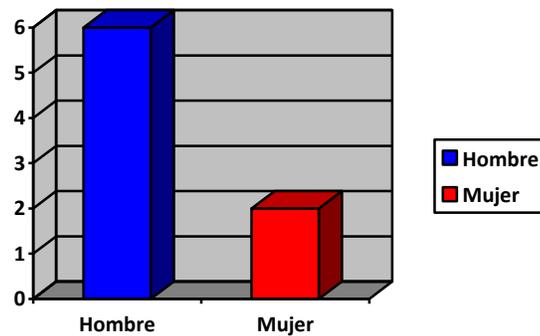


Figura 1. Gráfica de distribución por sexo

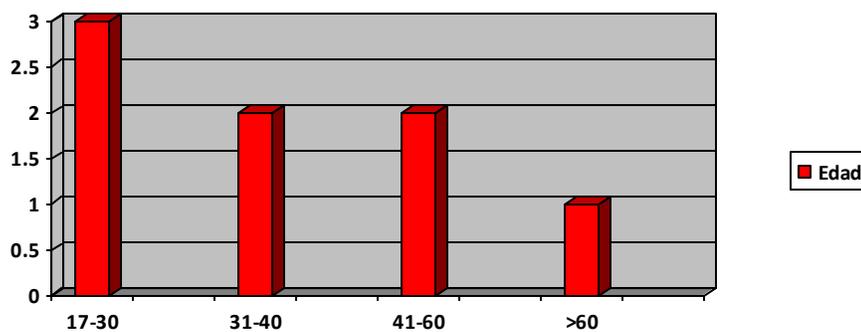


Figura 2. Gráfica de distribución por edad

SÍNTOMAS INICIALES

En la figura 3 se detallan los síntomas de inicio de los pacientes

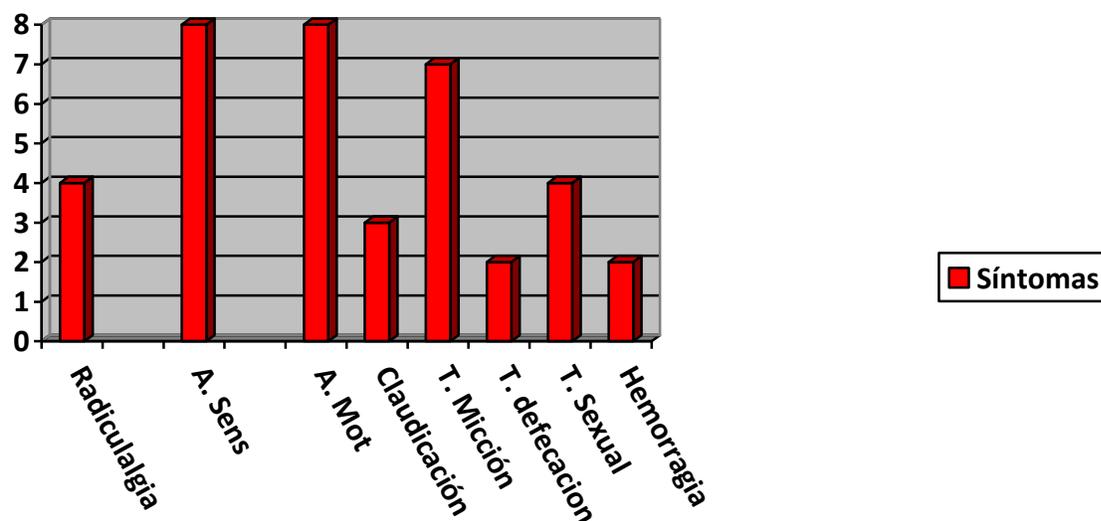


Figura 3. Gráfica de síntomas de inicio

El síntoma más frecuente fueron las alteraciones motoras con pérdida de la fuerza en el 100% de los pacientes con diferentes grados de afección desde paresia leve hasta la paraplejia en 2 pacientes y cuadriplejia en 1 paciente de inicio súbito por hemorragia, las alteraciones sensitivas fueron el otro síntoma más común con presencia de hipoestesia difusa y o mal definida, el dolor como radiculalgia se presentó en el 50% de los pacientes, la claudicación motora en el 37.5%, los trastornos sexuales caracterizados por disfunción eréctil se presentaron en el 66.6% de los varones y los trastornos en la micción en el 87.5% de los pacientes caracterizados por incontinencia o retención urinaria, 2 pacientes (25%) debutaron de forma súbita con hemorragia medular y en 1 de ellos la hemorragia llegó a ser de gran magnitud que presentó hemorragia subaracnoidea tanto espinal como cerebral que condicionó hidrocefalia secundaria e hipertensión endocraneana que requirió de derivación ventrículo-peritoneal.

CURSO EVOLUTIVO

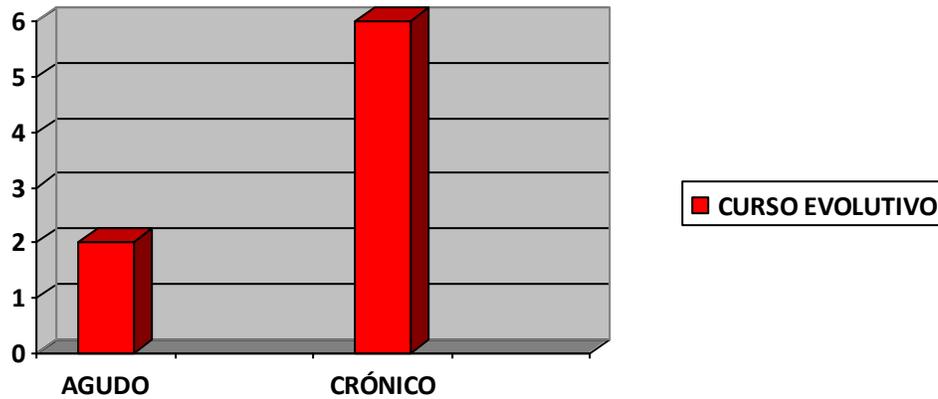


Figura 4. Gráfica del curso evolutivo

El 75% de los pacientes presentó un curso crónico progresivo con un promedio de entre 6 meses a 1 año para la presentación de sus síntomas y signos, 2 pacientes (25%) presentaron un cuadro agudo y súbito caracterizado por hemorragia perimedular y subaracnoidea que condicionó paraplejía y cuadriplejía respectivamente.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

El diagnóstico sindromático se detalla en la figura 5

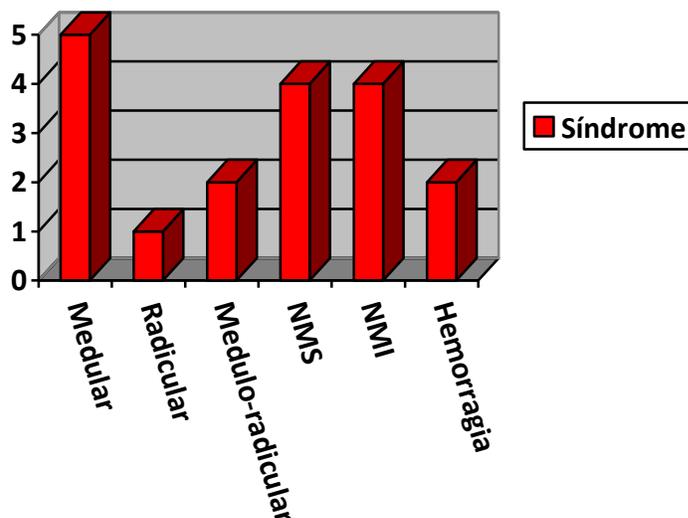


Figura 5. Gráfico de diagnóstico sindromático

Síndrome	N	%
Medular	5	62.5
Radicular	1	12.5
Medulo-radicular	2	25
Neurona motora superior	4	50
Neurona motora inferior	4	50
Hemorragia	2	25

Tabla 2. Síndrome de presentación

El 62.5% de los pacientes presentó un síndrome medular y el 37.5% tuvo un síndrome radicular caracterizado por dolor localizado a dermatomas lumbares como L4 y L5, el 50% de los pacientes presento un síndrome de Neurona motora superior (NMS) caracterizado por hiperreflexia, babinski bilateral , paraplejia o paresia y algunos clonus, el otro 50% presento un síndrome de neurona motora inferior caracterizado por paraplejía, ausencia de reflejos, clonus o babinski, el 25 % de los pacientes presentó un síndrome hemorrágico agudo.

ESCALA DE AFECCIÓN MOTORA DE AMINOFF Y LOGUE EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

En la figura 6 se detalla la clasificación de los pacientes según la escala de afección motora al momento del diagnóstico

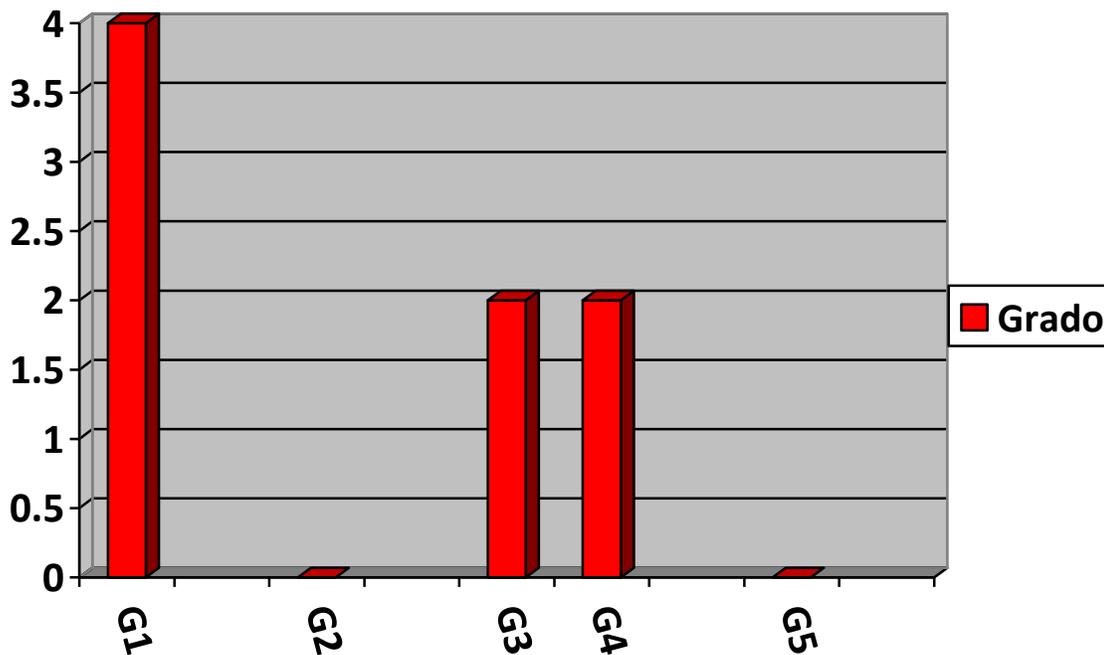


Figura 6. Gráfica del Grado de afección motora al momento del diagnóstico de Aminoff y Logue

El grado de afección motora al momento del diagnóstico se evaluó con la escala de Aminoff y Logue donde el 50% de los pacientes se encontró en el grado 1 es decir sin esbozo de movimiento, el grado 2 en el cual existe movimiento contra la gravedad no se observó en ningún paciente, el grado 3 movimiento contra la gravedad se evidenció en el 25% de la serie, el grado 4 leve déficit de la fuerza en el otro 25% y ningún paciente se encontró en el grado 5 donde la fuerza es completamente normal.

ESCALA DE AFECCIÓN FUNCIONAL DE AMINOFF Y LOGUE

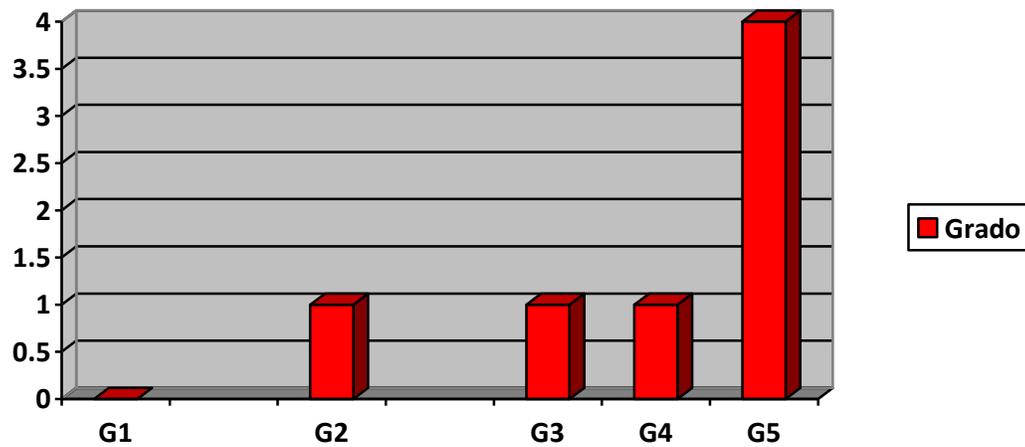


Figura 7. Gráfica del grado de afectación funcional al momento del diagnóstico de Aminoff y Logue

El grado de afectación funcional según la escala de Aminoff y Logue establece que el grado 1 consiste en una alteración de la marcha, con parestia, sin restricción de la actividad, el grado 2 existe actividad restringida, el grado 3 el paciente precisa de bastón para caminar, el grado 4 precisa de muletas o 2 bastones para caminar y el grado 5 en donde no se puede mantener en pie. Confinado en silla de ruedas. Al momento del diagnóstico el 50% de los pacientes presentaba un grado 5 de esta escala funcional, 12.5% de los pacientes en grados 2,3 y 4.

ESCALA DE TRASTORNOS DE LA MICCIÓN

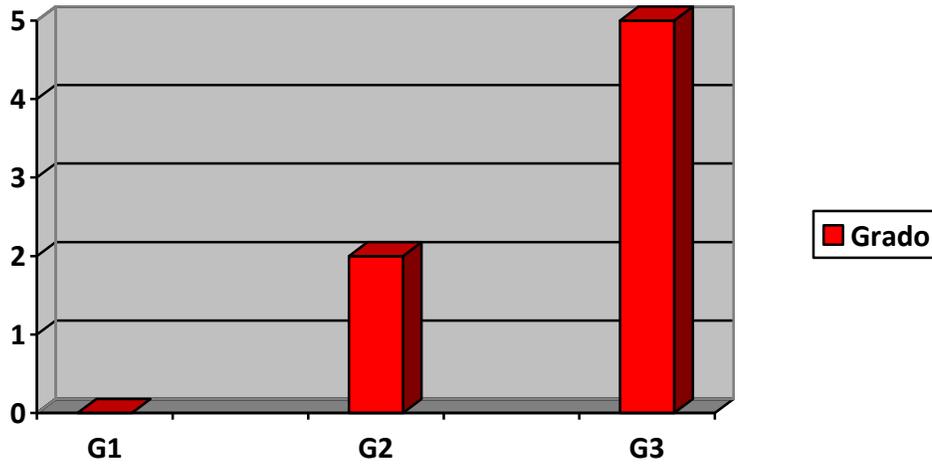


Figura 8. Grado de afección de trastorno miccional al momento del diagnóstico

El 62.5% de los pacientes presentaba un grado 3 de afección de trastorno miccional que consiste en incontinencia o retención frecuente, 25% grado 2 que consiste en incontinencia o retención ocasional y solo 1 paciente (12.5%) no presentaba ningún trastorno miccional al momento del diagnóstico.

TRASTORNO DE LA SENSIBILIDAD

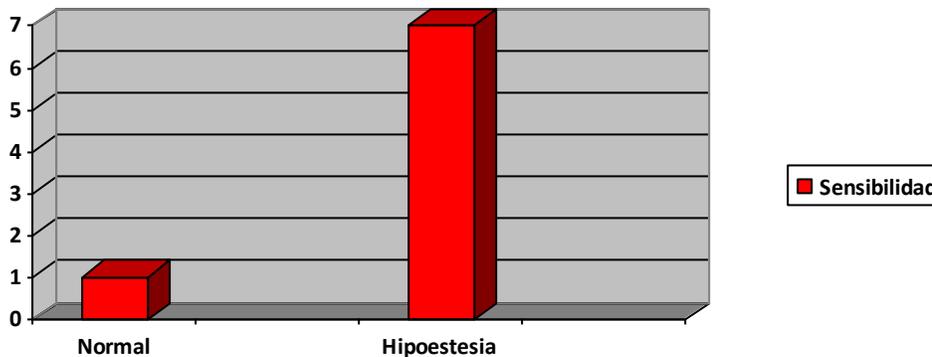


Figura 9. Gráfica de trastorno de la sensibilidad al momento del diagnóstico

Las alteraciones de la sensibilidad caracterizadas por hipoestesia por debajo del nivel de afección de la malformación vascular espinal estuvo presente en el 90% de los pacientes, ninguno presentó hormigueos, calambres u otras alteraciones, 1 paciente no tuvo afección de la sensibilidad.

ESTUDIOS DE IMAGEN (RESONANCIA MAGNETICA)

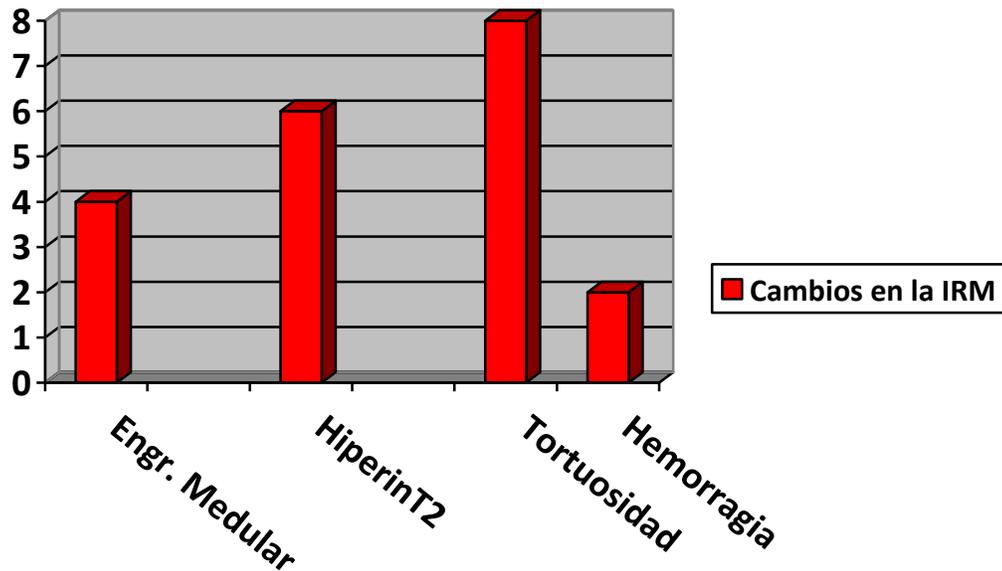


Figura 10. Gráfica de los Hallazgos en la Resonancia Magnética

Los hallazgos de mayor importancia que se evidenciaron en los estudios de imagen como la resonancia magnética realizada a todos los pacientes de la serie fueron engrosamiento medular en el 50%, cambios de hiperintensidad en secuencia T2 en el 75%, Tortuosidad en el 100% de los casos y hemorragia en el 25 % de la serie.

ANGIOGRAFIA

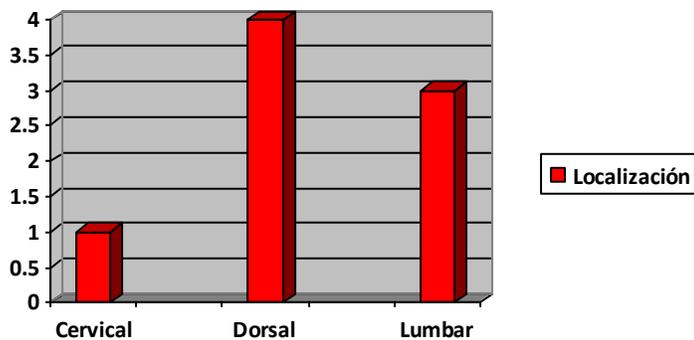


Figura 11. Gráfica de localización de la Malformación vascular espinal en el estudio de angiografía

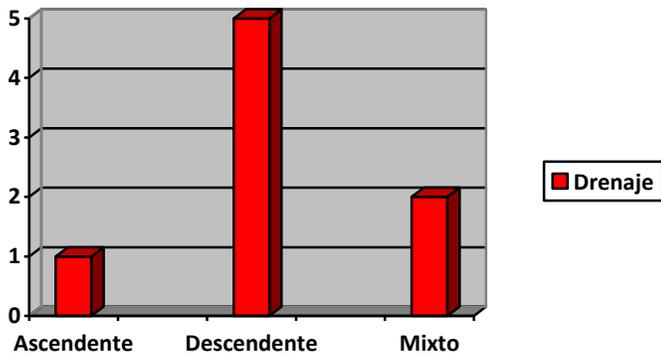


Figura 12. Gráfica del drenaje venoso de la MVE observado en el estudio de angiografía

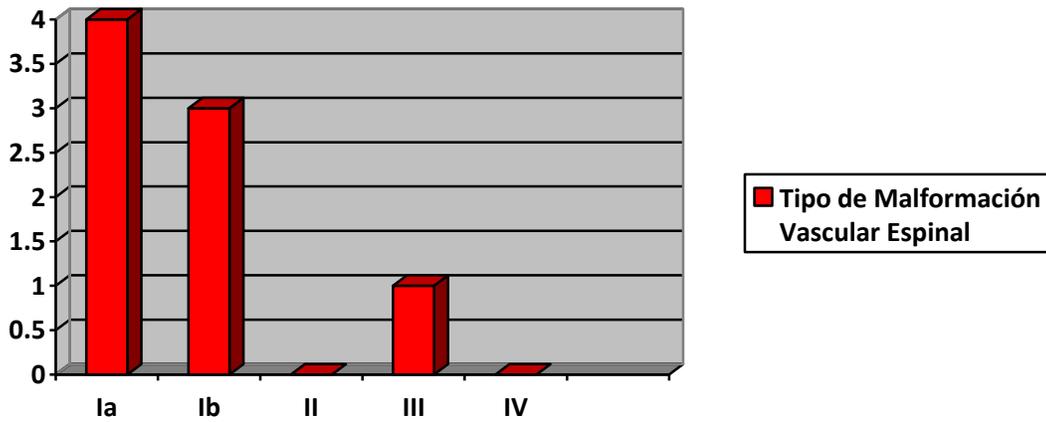


Figura 13. Gráfica del tipo de Malformación vascular espinal evidenciado en la angiografía

Se realizó el estudio estándar de oro de angiografía selectiva para el diagnóstico de la malformación vascular espinal en todos los casos donde se logró evidenciar la localización precisa de la malformación siendo la presentación torácica o dorsal la más frecuente en el 50% de los pacientes, seguida de la lumbar y en 1 solo caso de localización cervical, así también se evaluó el drenaje venoso que en su mayoría era descendente y se logró establecer el tipo de malformación vascular espinal siendo de predominio el tipo I es decir la fístula dural arteriovenosa donde el 50% son 1 a con una sola aferente y el 37.5% Ib con 2 arterias aferentes, 1 paciente con una tipo III juvenil extensa.

TRATAMIENTO

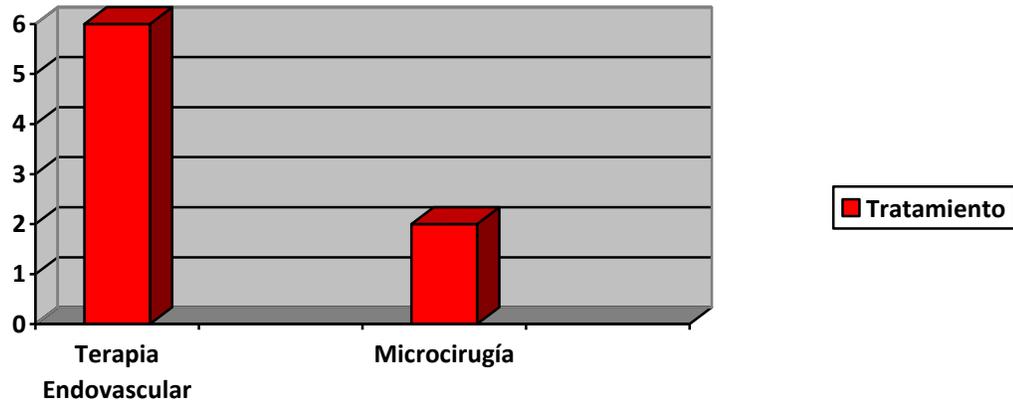


Figura 14. Gráfica del Tipo de Tratamiento que se llevo a cabo

El tratamiento que se realizó en la mayoría de los pacientes 75% fue mediante terapia endovascular neurológica donde se utilizó N- butil-cyanocrilato en todos estos pacientes con éxito, en solo 2 pacientes (25%) mediante microcirugía y cierre de la fístula también con éxito y sin complicaciones.

EVOLUCIÓN CLÍNICA POSTERIOR A TRATAMIENTO A LAS 48 HORAS, 3 Y 6 MESES

EVOLUCION DE LA FUNCIÓN MOTORA

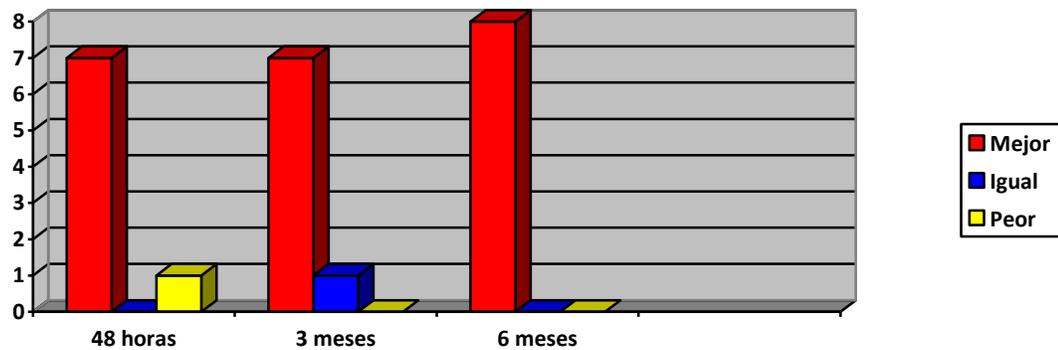


Figura 15. Gráfica que muestra la evolución clínica de la función motora a las 48 horas, 3meses y 6 meses posteriores al tratamiento de la MVE

EVOLUCIÓN DEL GRADO DE AFECCIÓN FUNCIONAL

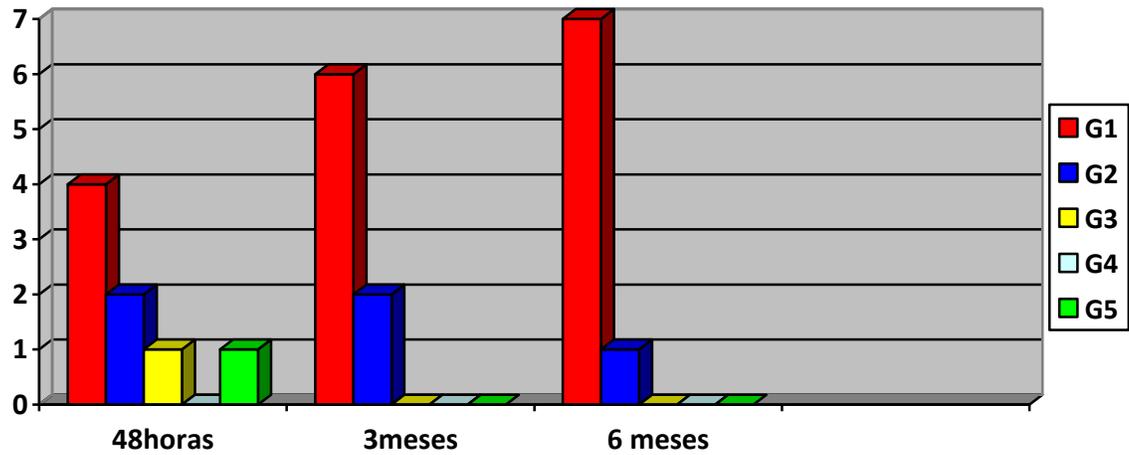


Figura 16. Gráfica que muestra la evolución del grado de afección funcional a las 48 horas, 3 meses y 6 meses posteriores al tratamiento de la MVE

EVOLUCION DEL GRADO DE TRASTORNO DE LA MICCIÓN

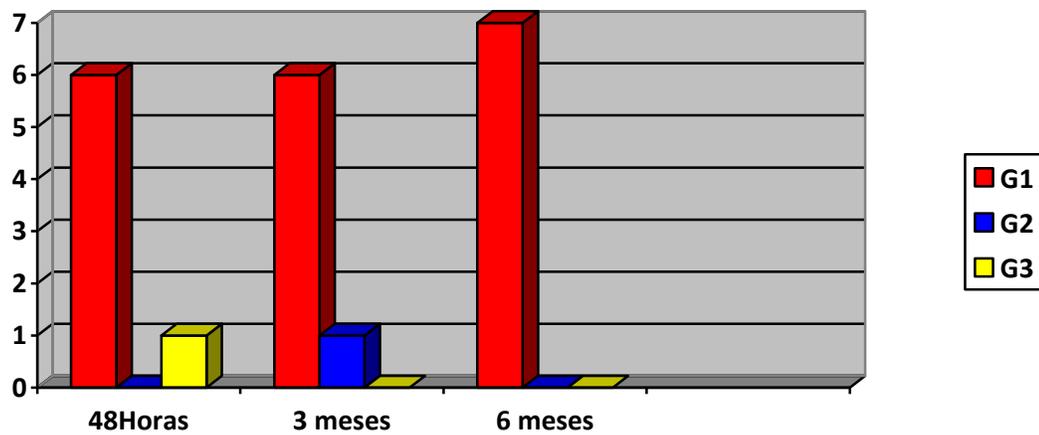
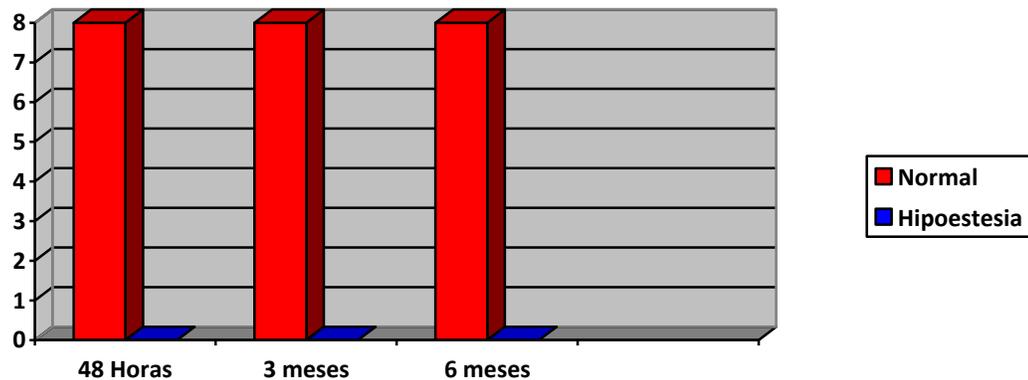


Figura 17. Gráfica que muestra la evolución del grado del trastorno de la micción a las 48 horas, 3 meses y 6 meses posteriores al tratamiento de la MVE

EVOLUCIÓN DEL TRASTORNO DE LA SENSIBILIDAD



Fi

Figura 18. Gráfica que muestra la evolución de la afección en la sensibilidad a las 48 horas, 3 meses y 6 meses posteriores al tratamiento de la MVE.

ESCALA DE EVALUACIÓN FUNCIONAL DE BARTHEL

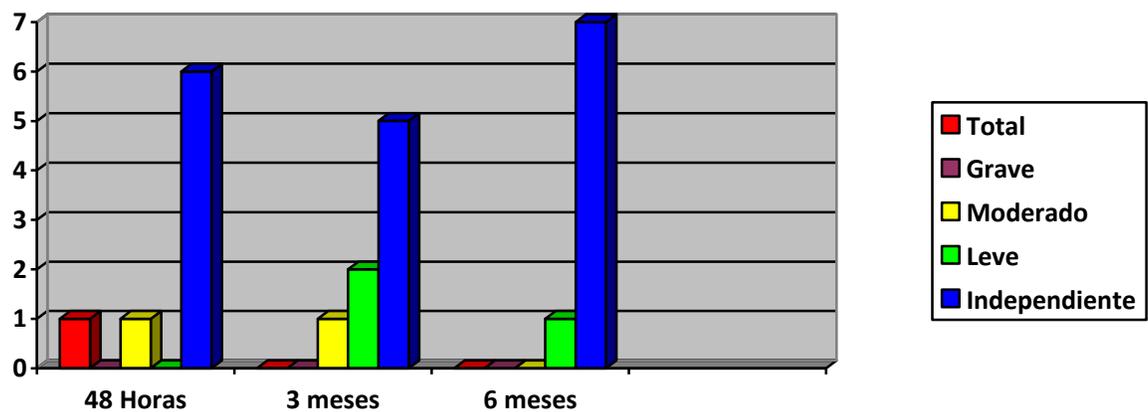


Figura 19. Gráfica que muestra la evolución evaluada con la escala funcional de Barthel especificando el grado de dependencia a las 48 horas, 3 meses y 6 meses posteriores al tratamiento.

Mediante las escalas de grado de afección motora, funcional de Aminoff y Logue así como Barthel, trastorno de la micción y de la sensibilidad se evaluó la evolución clínica de todos los pacientes de la serie mostrando mejoría en todas las escalas desde las primeras 48 horas en el 90% de los pacientes.

Un paciente empeoró a las 10 horas posteriores al tratamiento con terapia endovascular ya que presentaba un drenaje venoso ascendente de la malformación vascular para lo cual se utilizó cianocrilato con paso del mismo por la vena de drenaje que llegó hasta segmento cervical C4 presentando disminución de la fuerza muscular en ambos miembros superiores, luego de 3 meses de tratamiento con anticoagulación la paciente logró mejoría en la evaluación de todas las escalas. Algo que destaca es el grado de independencia funcional evaluado con el índice de Barthel que se presentó en el 75% de los pacientes desde las primeras 48 horas y se mantuvo en ascenso durante los 3 y 6 meses.

DISCUSIÓN

Las Malformaciones vasculares espinales (MVE) son infrecuentes, representan entre 4 a 5% de la patología raquimedular. Dentro de ellas, las fístulas arteriovenosas durales (FAVD) o MVE tipo I son las más frecuentes constituyendo el 50 a 80%.¹ En nuestra serie que se estudio en un período de 5 años en el hospital de especialidades “La Raza”, el 87.5% de las MVE fueron FAVD, las de tipo Ia constituyeron el 50% y las de tipo Ib el 37.5%, solo se encontró 1 paciente con MVE tipo III.

Las FAVD son más frecuente en varones que en mujeres según lo muestran diferentes series,^{36,58} así como lo muestra nuestro estudio que se caracterizó por un franco predominio en varones: de 8 casos 6 fueron varones (75%) y 2 mujeres (25%). No se conoce el porqué de esta incidencia, se cree que puede relacionarse con un posible desencadenante traumático, esto podría explicarse en la mayor incidencia de eventos traumáticos en el sexo masculino.

La edad de presentación de las MVE varía según su tipo. Las FAVD suelen ser de la edad adulta con predominio entre los 60 y 80 años, las MVE intramedulares, que son de origen congénito, se presentan en pacientes más jóvenes.⁵ En nuestra serie la edad media fue de 38.7 años y el rango de edad de 17 a 62 años, lo que va de acuerdo al predominio de FAVD.

El cuadro clínico de las MVE es habitualmente de curso crónico y se caracteriza por dolor de localización lumbar y/o radicular, claudicación motora, disminución de la fuerza, alteraciones de la sensibilidad, además de trastornos genito-urinarios y en la defecación.⁶ En nuestra serie los síntomas de inicio más frecuentes fueron la perdida de la fuerza y las alteraciones de la sensibilidad que estuvieron presentes en el 100% de los pacientes, el dolor caracterizado por radiculopatía se encontró solamente en 2 pacientes (50%).

En la literatura se describe que las FAVD excepcionalmente debutan con hemorragia. Son pocas las series en las cuales se documentan apenas un paciente de FAVD con datos de sangrado espinal.^{20,23}

En nuestro estudio encontramos que 25% de los casos debutaron con hemorragia medular y subaracnoidea, lo que se puede considerar un dato interesante para continuar con un estudio más grande y prospectivo para poder determinar cuales son los motivos de esta diferencia tan marcada en nuestra población de pacientes. Uno de los casos con FAVD tipo Ia de localización torácica que debutó con hemorragia espinal también presentó hemorragia subaracnoidea intracraneal (HSA) con irrupción ventricular que a su vez resultó en hidrocefalia que requirió drenaje ventricular mediante la colocación de un sistema de derivación ventrículo-peritoneal. Además, debemos mencionar que en esta misma paciente se encontró la asociación con siringomielia proximal a la lesión vascular. Por tanto, este caso es interesante por varios aspectos: 1) es excepcional la ruptura de una FAVD tipo Ia, como ya se mencionó más arriba, 2) es infrecuente la HSA secundaria al ruptura de una lesión vascular espinal, 3) es rara la irrupción ventricular, 4) se han descrito solamente 10 casos en la literatura mundial de asociación entre MAV espinal y siringomielia.⁵⁹ Sospechamos en este caso en particular que el paso de la sangre al espacio subaracnoideo y ventricular pudo deberse al drenaje venoso ascendente que alcanzó niveles cervicales altos.

Dependiendo de la localización y estructura anatómica más comprometida a nivel medular se distinguen varios síndromes clínicos: 1) síndrome medular con afección de la 1ra neurona motora, 2) síndrome radiculo-medular; y 3) síndrome de afección de neurona motora inferior.²³ El síndrome medular se encontró en el 62.5% de los casos de nuestra serie, siendo el 50% con afección de neurona motora superior y 50% inferior, 1 paciente (12.5%) con síndrome radicular y 2 (25%) presentaron un cuadro mixto de mielo-radiculopatía. Dos pacientes (25%) debutaron con un síndrome de hemorragia espinal. Remarcamos que en nuestra serie la hemorragia es un dato común, esto puede deberse a que aún son pocos casos o que podría no ser tan infrecuente como se describe en la literatura.

La valoración mediante escalas de afección motora, sensitiva, miccional y funcional al momento del diagnóstico nos permitió conocer el estado clínico de los pacientes y el seguimiento de los mismos.

Al momento del diagnóstico el 50% de los pacientes se encontró en el grado 1 de afectación motora es decir, sin esbozo de movimiento, el grado 3 (movimiento contra la gravedad) se evidenció en el 25% de la serie, el grado 4 (leve déficit de la fuerza) en el otro 25% y ningún paciente se encontró en el grado 5 donde la fuerza es completamente normal.

El grado de afectación funcional se valoró según la escala de Aminoff y Logue²³ al momento del diagnóstico. El 50% de los pacientes presentaba un grado 5 donde no se puede mantener en pie, 12.5% de los pacientes en grados 2,3 y 4 es decir con actividad restringida, precisa de bastón para caminar y precisa de muletas o 2 bastones para caminar respectivamente. Westphal y Koch²¹ en su trabajo utilizan la escala funcional de Aminoff y Logue en el cual se describen porcentajes similares a los encontrados en nuestra serie.

Actualmente la Resonancia Magnética Nuclear (RM) se ha convertido en el estudio complementario de elección ante un síndrome mielopático y a lo largo de los años se han identificado las características que presentan las MVE.^{12, 19} En nuestra serie los hallazgos más frecuentes encontrados fueron el engrosamiento medular en imágenes ponderadas en T1, hiperintensidad en las imágenes ponderadas en T2, tortuosidad y captación de contraste IV.

La angiografía selectiva espinal consiste en el estudio de elección para esta patología permitiendo realizar el diagnóstico, identificar la localización y el tipo de MVE, conocer sus aferentes arteriales, el drenaje venoso y la colateralidad. Por otra parte permite a su vez planificar y/o realizar el tratamiento endovascular mediante embolización, considerado en el momento actual como de primera opción en manos expertas.^{2,10, 33} En nuestro estudio el tratamiento que se realizó en la mayoría de los pacientes (75%) fue mediante Terapia Endovascular Neurológica, siendo el n-butil-cyanoacrilato (histoacryl) el material empleado para la embolización en todos los pacientes. No utilizamos el etilenvinilalcohol con dimetil sulfóxido (onyx) en ningún paciente porque durante el período en que se desarrollo el tratamiento se nos limitó su uso debido a su costo en comparación al n-butil-cyanoacrilato.

En 1 caso se presentó la complicación de migración de material de embolización en una porción del drenaje venoso muy distal al cortocircuito en niveles cervicales altos, en consecuencia la paciente presentó déficit motor caracterizado por paresia de las extremidades superiores a las 10 horas posteriores al tratamiento, afortunadamente el déficit fué transitorio y la paciente presentó mejoría al ser manejada con anticoagulación oral. Consideramos que en este caso en específico el uso del cianocrilato como material de embolización para la malformación resultó en una inyección poco controlable y al contar con un drenaje venoso ascendente cervical alto el material tuvo paso por colateralidad venosa, afectando la circulación sanguínea con la consecuente afección motora, por lo que concluimos que el uso de Onix como material de embolización hubiera sido más conveniente por la facilidad del control de este material cuando se compara con el n-butil-cianocrilato.

El tratamiento quirúrgico está bien descrito en varias series ^{43,52, 53} donde se describe que los pacientes fueron intervenidos mediante laminectomía con coagulación y excisión de los vasos extradurales o mediante excisión y clipaje de la vena de drenaje en un inicio y la extirpación del nido cuando fué posible. La ventaja de la cirugía es la relativa facilidad de la exposición y visualización directa de la anatomía vascular. La clave del éxito quirúrgico es la preservación de las ramas de la arteria espinal anterior durante la obliteración de la fístula. Aunque el tratamiento curativo se ha reportado, el objetivo real en la mayoría de los casos es la reducción del efecto de masa, hipertensión venosa, y robo vascular para mejorar el déficit neurológico del paciente.^{52,53} En nuestra serie solo 2 pacientes fueron tratados mediante microcirugía debido a la disponibilidad de la terapia endovascular que desde hace 4 años se lleva a cabo en nuestro hospital siendo en la actualidad el procedimiento considerado como el tratamiento de primera opción por ser de mínima invasión con pocas complicaciones y que provee una pronta recuperación, corta estancia hospitalaria e integración a su vida cotidiana.

Mediante las escalas de grado de afección motora, funcional de Aminoff y Logue, escala o índice funcional de Barthel ⁵⁷, trastorno de la micción y de la sensibilidad se evaluó la evolución clínica de todos los pacientes mostrando mejoría en todas las escalas desde las primeras 48 horas en el 90% de los pacientes.

La mejoría más notoria fué a nivel motor y funcional, seguida por las funciones sensitiva y miccional. Algo que destaca es el grado de independencia funcional evaluado con el índice de Barthel que se presentó en el 75% de los pacientes desde las primeras 48 horas y se mantuvo en ascenso durante los 3 y 6 meses permitiendo la recuperación de la actividad normal, lo que demuestra un resultado excelente.

Las MVE son lesiones que deben abordarse de una manera óptima orientada a un trabajo en equipo. El tratamiento del paciente depende de la colaboración directa entre neurocirujanos vasculares y endovasculares. El papel de cada medio de este equipo neurovascular depende de la lesión, y el tratamiento debe ser individualizado a las particularidades de cada situación. El manejo de rehabilitación debe ser realizado bajo la conducción de un programa diseñado por terapeutas físicos acostumbrados a tratar con pacientes neurológicos.

CONCLUSIONES

- Las FAVD son las MVE más frecuentes al igual que en la literatura mundial, representan el 87.5% en esta serie de casos
- Las malformaciones vasculares espinales son más frecuentes en varones
- La edad media fue de 38.7 años.
- Los síntomas de inicio más comunes son la pérdida de la fuerza y las alteraciones sensitivas no menos importantes las alteraciones en la micción
- En el momento del diagnóstico más del 50% de los pacientes presentaba un grado importante de afección motora y funcional
- La Resonancia Magnética demostró algún tipo de alteración en todos los casos siendo los más frecuentes la tortuosidad, ensanchamiento medular y la hiperintensidad en T2
- La angiografía selectiva fue diagnóstica en todos los casos permitiendo determinar el tipo de fístula, localización y drenaje venoso
- El tratamiento endovascular se realiza en el mismo acto del estudio diagnóstico angiográfico donde el cianocrilato (histoacryl) fue el material utilizado para la embolización
- Ambas modalidades de tratamiento microcirugía y terapia endovascular fueron benéficas para los pacientes
- En la actualidad la terapia endovascular debe ser el primer tratamiento en manos de expertos por ser una técnica de mínima invasión, con recuperación rápida y que permite reducir los días y costos de estancia hospitalaria.
- Todos los pacientes presentaron mejoría importante desde las 48 horas posteriores al tratamiento en todas las escalas de evaluación realizadas.
- Aunque las MVE son una patología infrecuente, condicionan una discapacidad severa con un pronóstico desfavorable si no son tratadas a tiempo.

BIBLIOGRAFIA

1. Louis J. Kim, M.D. Robert F. Spetzler, M.D. classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformation, *Neurosurgery* 59:S3-195-S3-201, 2006.
2. Di Chiro G, Doppman JL, Ommaya AK: Selective arteriography of arteriovenous aneurysms of spinal cord. *Radiology* 1967;88: 1065-1077.
3. Kendall BE, Logue V: Spinal epidural angiomatous malformation draining into intrathecal veins. *Neuroradiology* 1977;13: 181-189
4. Batson OV. The function of the vertebral veins and their role in the spread of metastases. *Ann Surg.* 1940; 112: 138–149.
5. *Georges Rodesch, M.D. Michel Hurth, M.D. Hortensia Alvarez, M.D. classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal—the bicêtre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999 Neurosurgery 51:374-380, 2002*
6. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 1995;82(2):166–79.
7. Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, Porter RW. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* 2002;96(2 Suppl):145–56.
8. Bao YH, Ling F. Classification and therapeutic modalities of spinal vascular malformations in 80 patients. *Neurosurgery* 1997;40(1):75–81.
9. Zozulya YP, Slin'ko EI, Al Q, II. Spinal arteriovenous malformations: new classification and surgical treatment. *Neurosurg Focus* 2006;20(5):E7.
10. Anson JA, Spetzler RF. Interventional neuroradiology for spinal pathology. *Clin Neurosurg* 1992;39:388–417.
11. Ferch RD, Morgan MK, Sears WR. Spinal arteriovenous malformations: a review with case illustrations. *J Clin Neurosci* 2001;8(4):299–304.
12. Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, Marsh WR. Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16(10):2049–57.

13. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, van Rooij WJ, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(10):1438–40.
14. Van Dijk JM, TerBrugge KG, Willinsky RA, Farb RI, Wallace MC. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 2002;33(6):1578–83.
15. Tadie M, Hemet J, Freger P, Clavier E, Creissard P. Morphological and functional anatomy of spinal cord veins. *J Neuroradiol* 1985;12(1):3–20.
16. Benhaïem N, Poirier J, Hurth M. Arteriovenous fistulae of the meninges draining into the spinal veins. A histological study of 28 cases. *Acta Neuropathol* 1983;62(1–2):103–11.
17. Hassler W, Thron A, Grote EH. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas. An intraoperative study. *J Neurosurg* 1989;70(3):360–70.
18. Jellema K, Tijssen CC, Fijnheer R, de Groot PG, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas are not associated with prothrombotic factors. *Stroke* 2004;35(9):2069–71.
19. Atkinson JLD, Miller GM, Krauss WE, et al. Clinical and radiographic features of dural arteriovenous fistula, a treatable cause of myelopathy. *Mayo Clin Proc* 2001;76(11):1120–30.
20. Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman JL, Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J Neurosurg* 1987;67(6):795–802.
21. Koch C, Kucinski T, Eckert B, Rother J, Zeumer H. [Spinal dural arteriovenous fistula: clinical and radiological findings in 54 patients]. *Rofo* 2003;175(8):1071–8.
22. Koch C. Spinal dural arteriovenous fistula. *Curr Opin Neurol* 2006;19(1):69–75
23. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97(1):211–18.

24. Steinmetz MP, Chow MM, Krishnaney AA, et al. Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a contemporary single-institution series and meta-analysis. *Neurosurgery* 2004;55(1):77–87.
25. Afshar JK, Doppman JL, Oldfield EH. Surgical interruption of intradural draining vein as curative treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1995;82(2): 196–200.
26. Song JK, Gobin YP, Duckwiler GR, et al. *N*-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal dural arteriovenous fistulae. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22(1):40–7.
27. Jellema K, Sluzewski M, van Rooij WJ, Tijssen CC, Beute GN. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulas: importance of occlusion of the draining vein. *J Neurosurg Spine* 2005;2(5):580–3.
28. Criscuolo GR, Oldfield EH, Doppman JL. Reversible acute and subacute myelopathy in patients with dural arteriovenous fistulas. Foix-Alajouanine syndrome reconsidered. *J Neurosurg* 1989;70(3):354–9.
29. Foix C, Alajouanine T. Subacute necrotic myelitis, slowly progressive central myelitis with vascular hyperplasia, and slowly ascending, increasingly flaccid amyotrophic paraplegia accompanied by albuminocytologic dissociation (in French). *Rev Neurol* 1926;33:1–42.
30. Djindjian M, Djindjian R, Hurth M, Rey A, Houdart R. Spinal cord arteriovenous malformations and the Klippel- Trenaunay-Weber syndrome. *Surg Neurol* 1977;8(4): 229–37.
31. Hurst RW, Bagley LJ, Marcotte P, Schut L, Flamm ES. Spinal cord arteriovenous fistulas involving the conus medullaris: presentation, management, and embryologic considerations. *Surg Neurol* 1999;52(1):95–9.
32. Connolly ES, Jr., Zubay GP, McCormick PC, Stein BM. The posterior approach to a series of glomus (Type II) intramedullary spinal cord arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 1998;42(4):774–85; discussion 85–6.

33. Berenstein A, Lasjaunias PL. Spine and spinal cord vascular lesions. In: Berenstein A, Lasjaunias PL, eds. Endovascular treatment of spine and spinal cord lesions Surgical Neuroangiography, Vol. 5). Berlin: Springer-Verlag; 1992:1.
34. Doppman JL, Di Chiro G, Dwyer AJ, Frank JL, Oldfield EH. Magnetic resonance imaging of spinal arteriovenous malformations. J Neurosurg 1987;66(6):830–4.
35. Dormont D, Gelbert F, Assouline E, et al. MR imaging of spinal cord arteriovenous malformations at 0.5 T: study of 34 cases. AJNR Am J Neuroradiol 1988;9(5):833–8.
36. Niimi Y, Berenstein A. Endovascular treatment of spinal vascular malformations. Neurosurg Clin N Am 1999;10(1):47–71.
37. Biondi A, Merland JJ, Reizine D, et al. Embolization with particles in thoracic intramedullary arteriovenous malformations: long-term angiographic and clinical results. Radiology 1990;177(3):651–8.
38. Yasargil MG, Symon L, Teddy PJ. Arteriovenous malformations of the spinal cord. Adv Tech Stand Neurosurg 1984;11:61–102.
39. Rodesch G, Lasjaunias PL, Berenstein A. Embolization of arteriovenous malformations of the spinal cord. In: Valavanis A, ed. Interventional neuroradiology. Berlin: Springer-Verlag; 1993:135.
40. Sinclair J, Chang SD, Gibbs IC, Adler JR, Jr. Multisession CyberKnife radiosurgery for intramedullary spinal cord arteriovenous malformations. Neurosurgery 2006;58(6):1081–9; discussion 9.
41. Berlis A, Scheufler KM, Schmahl C, Rauer S, Gotz F, Schumacher M. Solitary spinal artery aneurysms as a rare source of spinal subarachnoid hemorrhage: potential etiology and treatment strategy. AJNR Am J Neuroradiol 2005;26(2):405–10.
42. Spetzler RF, Zabramski JM, Flom RA. Management of juvenile spinal AVM's by embolization and operative excision. Case report. J Neurosurg 1989;70(4):628–32.

43. Menku A, Akdemir H, Durak AC, Oktem IS. Successful surgical excision of juvenile-type spinal arteriovenous malformation in two stages following partial embolization. *Minim Invasive Neurosurg* 2005;48(1):57–62.
44. Cobb S. Hemangioma of the spinal cord associated with skin naevi of the same metamer. *Ann Surg* 1915;65:641–9.
45. Maramattom BV, Cohen-Gadol AA, Wijidicks EF, Kallmes D. Segmental cutaneous hemangioma and spinal arteriovenous malformation (Cobb syndrome). Case report and historical perspective. *J Neurosurg Spine* 2005;3(3):249–52.
46. Mourier KL, Gobin YP, George B, Lot G, Merland JJ. Intradural perimedullary arteriovenous fistulae: results of surgical and endovascular treatment in a series of 35 cases. *Neurosurgery* 1993;32(6):885–91
47. Gueguen B, Merland JJ, Riche MC, Rey A. Vascular malformations of the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries. *Neurology* 1987;37(6):969–79.
48. Vitarbo EA, Sultan A, Wang D, Morcos JJ, Levi AD. Split cord malformation with associated type IV spinal cord perimedullary arteriovenous fistula. Case report. *J Neurosurg Spine* 2005;3(5):400–4.
49. Halbach VV, Higashida RT, Dowd CF, Fraser KW, Edwards MS, Barnwell SL. Treatment of giant intradural (perimedullary) arteriovenous fistulas. *Neurosurgery* 1993;33(6):972
50. Gobin YP, George B, Lot G. Intradural perimedullary arteriovenous fistulae: results of surgical and endovascular treatment in a series of 35 cases. *Neurosurgery* 1995;32(6):885–91; discussion 91.
51. Lai PH, Weng MJ, Lee KW, Pan HB. Multidetector CT angiography in diagnosing type I and type IVA spinal vascular malformations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27(4):813–17.
52. Hida K, Iwasaki Y, Goto K, Miyasaka K, Abe H. Results of the surgical treatment of perimedullary arteriovenous fistulas with special reference to embolization. *J Neurosurg* 1999;90(2 Suppl):198–205.

53. Djindjian M, Djindjian R, Rey A, Hurth M, Houdart R. Intradural extramedullary spinal arterio-venous malformations fed by the anterior spinal artery. *Surg Neurol* 1977;8(2):85–93.
54. Deutsch H, Jallo GI, Faktorovich A, Epstein F. Spinal intramedullary cavernoma: clinical presentation and surgical outcome. *J Neurosurg* 2000;93(1 Suppl):65–70.
55. Song JK, Gobin YP, Duckwiler GR, et al. *N*-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal dural arteriovenous fistulae. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22(1):40–7.
56. Jellema K, Sluzewski M, van Rooij WJ, Tijssen CC, Beute GN. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulas: importance of occlusion of the draining vein. *J Neurosurg Spine* 2005;2(5):580–3.
57. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97(1):211–18.
58. Merland JJ, Richie MC, Chiras J: Les Fistules arterio-veineuses intracanalaires extramedullaires á drainage vieneux médullaire. *J Neuroradiology* 1980;7: 271-320
59. Kittipong Srivatanakul, M.D., Dittapong Songsaeng M.D., Spinal arteriovenous malformation associated with syringomyelia , *J Neurosurg Spine* 10:000–000, 2009

ANEXOS

ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre	
Edad	
Sexo	
Número de Afiliación	
Antecedentes personales	
Manifestaciones clínicas	Afección motora Afección sensitiva Afección genitourinaria Afección funcional
Datos de la exploración neurológica	
Hallazgos en estudios de imagen	
Escalas de afección motora, funcional y micción	
Tratamiento	Endovascular Microcirugía
Evolución clínica a las 48 hrs, 3 y 6 meses mediante escalas de evaluación motora, sensitiva, genitourinaria y funcional	

ANEXO 2. ESCALA DE EVALUACION FUNCIONAL DE BARTHEL

Comer		Control Vesical	
Incapaz	0	Incontinente o sondado incapaz de cambiarse la bolsa	0
Necesita ayuda	5	Accidente excepcional (máximo uno/24hrs)	5
Independiente	10	Continente, durante al menos 7 días	10
Bañarse		Uso del retrete	
Dependiente	0	Dependiente	0
Independiente	5	Necesita ayuda, pero puede hacer algo solo	5
		Independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)	10
Aseo personal		Trasladarse entre la silla y la cama	
Necesita ayuda	0	Incapaz, no se mantiene sentado	0
Independiente (para lavarse las manos, cara, dientes, peinarse)	5	Necesita ayuda importante	5
		Necesita algo de ayuda	10
15		Independiente	15
Vestirse y desvestirse		Desplazamiento	
Dependiente	0	Inmóvil	0
Necesita ayuda pero puede hacer la mitad	5	Independiente en silla de ruedas en 50m	5
Independiente	10	Anda con pequeña ayuda de una persona	10
		Independiente al menos 50m con cualquier tipo de muleta, excepto andador	15
Control anal		Subir y bajar escaleras	
Incontinente (o necesita le administren enemas)	0	Incapaz	0
Accidente excepcional(uno/semana)	5	Necesita ayuda física o verbal, puede llevar cualquier tipo de muleta	5
Continente	10	Independiente	10

Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. Md Med J 1965: 13: 61-65.

Máxima puntuación: 100 puntos (90 si va en silla de ruedas)

Resultado	Grado de dependencia
< 20	Total
20-35	Grave
40-55	Moderado
≥ 60	Leve
100	Independiente

Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. Md Med J 1965; 13: 61-65.

ANEXO 3. ESCALA DE AFECCION MOTORA DE AMINOFF Y LOGUE

GRADO	DESCRIPCION
1	Esbozo de Movimiento
2	Movimiento sin gravedad
3	Movimiento contra la gravedad
4	Leve deficit de fuerza
5	Fuerza normal

ANEXO 4. ESCALA DE AFECCION FUNCIONAL DE AMINOFF Y LOGUE

GRADO	DESCRIPCION
1	Alteracion de la marcha, con paresia, sin restriccion de la actividad
2	Actividad restringida
3	Precisa un baston para caminar
4	Precisa muletas o dos bastones para caminar
5	No puede mantenerse en pie. Confinado en silla de ruedas

ANEXO 5. ESCALA DE TRASTORNO DE MICCIÓN

GRADO	DESCRIPCION
1	Urgencia o frecuencia
2	Incontinencia o retencion ocasional
3	Incontinencia o retencion frecuente

Aminoff MJ, Barnard RO, Logue V: The pathophysiology of spinal vascular malformation. J Neurol Scienc 1974; 23: 255-263