

REPORTE DE CASO

A case report: Spetzler Martin grade III arteriovenous malformation

Reporte de un caso: malformación arteriovenosa grado III de Spetzler Martin

Anlly Añez¹  , Laura González²  , Devlin Vega² 

¹Médico internista, Mgs. Investigación y Desarrollo, Mgs. Docencia Superior. Panamá.

²Universidad Latina de Panamá, Carrera de Doctor en Medicina y Cirugía. Panamá.

Citar como: Añez A, González L, Vega D. A case report: Spetzler Martin grade III arteriovenous malformation. South Health and Policy. 2025; 4:353. <https://doi.org/10.56294/shp2025353>

Enviado: 06-02-2025

Revisado: 17-05-2025

Aceptado: 27-07-2025

Publicado: 28-07-2025

Editor: Dr. Telmo Raúl Aveiro-Róbaló 

Autor para la correspondencia: Anlly Añez 

ABSTRACT

Arteriovenous malformations are defined as an abnormal connection between the arteries that supply the brain tissue and the drainage veins, forming a communication through a network of vessels in the brain tissue. They occur due to congenital errors in vascular morphogenesis caused by defects. They usually appear between the ages of 20 and 40. They have a risk of hemorrhage of between 2 % and 4 % per year. This article describes the case of a 14-year-old female patient with no apparent pathological history who presented with generalized throbbing headache without remission for a period of 6 months. Additional tests confirmed the diagnosis of a deep medial parietal arteriovenous malformation.

Keywords: Arteriovenous Malformations, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging with Contrast, Cerebral Angiography, Spetzler-Martin Grading Scale.

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas se definen como una conexión anormal entre las arterias que suplen el tejido cerebral y las venas de drenaje formando una comunicación por medio de una red de vasos en el tejido cerebral. Se presenta por errores congénitos en la morfogénesis vascular causada por fallas. Su edad de presentación está entre los 20-40 años. Tienen un riesgo de hemorragia entre 2-4 % anual. En este artículo se describe un caso de una paciente de 14 años sin antecedentes patológicos aparentes quien acude por presentar cefalea generalizada de carácter pulsátil sin acalmias, por un periodo de 6 meses de evolución. Exámenes complementarios confirman el diagnóstico de una Malformación arteriovenosa parietal medial profunda.

Palabras clave: Malformación Arteriovenosa Cerebral; Tomografía Computarizada; Resonancia Magnética con Contraste; Angiografía Cerebral; Escala de Spetzler-Martin.

INTRODUCCIÓN

Antecedentes

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV) son anomalías del desarrollo vascular cerebral que se localizan en la región subpial y que generalmente pueden ser parenquimatosas o durales. Se clasifican en función de su localización, tamaño y angioarquitectura.⁽¹⁾

Las malformaciones arteriovenosas son relativamente raras, con una incidencia de 1-2 casos por 100 000 habitantes. La mayoría se diagnostican antes de los 30 años.

Se cree que este tipo de malformaciones se deben a anomalías en el desarrollo del sistema vascular cerebral durante el embarazo y el parto, pero además pueden ocurrir esporádicamente o como manifestaciones de lesiones sindrómicas. La combinación de factores genéticos, como mutaciones del gen MAP2K1 junto con mutaciones de los genes RASA1, EPHB4, ENG, BMP9, ACVRL1, SMAD4 y BMPR2, y ambientales puede contribuir a su desarrollo.⁽¹⁾

Manifiestan una progresión lenta y pueden causar hemorragias, epilepsia y déficit neurológicos debido a la isquemia e hipoxia. La presión arterial y la resistencia vascular pueden aumentar el riesgo de sangrado.⁽²⁾

El diagnóstico de las malformaciones arteriovenosas se basa en la evaluación clínica y en las imágenes generadas por técnicas de imagen como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).

La angiografía cerebral es una técnica de diagnóstico más específica que permite visualizar las conexiones anormales entre arterias y venas y suele ser la opción que marca la diferenciación de este padecimiento con otras enfermedades.

Por otra parte, el tratamiento va a depender del paciente y las características de la malformación arteriovenosa como su tamaño y localización. Las opciones de tratamiento incluyen cirugía, embolización angiográfica, radiocirugía y conservador.

El sistema de gradación de Spetzler-Martin es el más utilizado terapéuticamente por su simple aplicación en el análisis, se basa en el tamaño, la localización y el drenaje venoso.⁽³⁾

La puntuación variaba entre 1 y 5. La puntuación final se calcula sumando los puntos para cada categoría y los grados de las malformaciones arteriovenosas cerebrales van desde grado I a grado V. considerando que el riesgo es mayor en forma progresiva después de los grados I y II.⁽³⁾

VARIABLES	Características	Ptos.
Tamaño	Pequeña (<3 cm)	1
	Mediana (3-6 cm)	2
	Grande (>6 cm)	3
Elocuente	No elocuente	0
	Elocuente	1
Drenaje Venoso	Superficial	0
	Profundo	1

Según el autor Guizado Infante⁽⁴⁾ se concluye que el riesgo es mayor en forma progresiva desde las pequeñas, medianas/profundas y medianas/elocuentes.

Al sumar los puntos obtenidos se establecen diferentes grados de riesgo; los grados uno y dos (1-2 puntos) presentan baja morbilidad, mientras que el grado tres presenta un riesgo intermedio (3 puntos) y el grado cuatro y cinco un riesgo alto (4-5 puntos) que oscilan entre un 30-50 % según algunos estudios prospectivos.⁽⁴⁾

Bases teóricas:

- Alteración del flujo sanguíneo cerebral: Las malformaciones arteriovenosas se caracterizan por conexiones anómalas directas entre arterias y venas, sin el lecho capilar intermedio normal. Esto crea un cortocircuito vascular que desvía el flujo sanguíneo arterial, privando de oxígeno y nutrientes a porciones del tejido cerebral, esto es observable en estudios de imagen mediante contrastes.⁽⁵⁾
- Riesgo de hemorragia: Las paredes de los vasos sanguíneos en las malformaciones arteriovenosas son más débiles y propensas a romperse, lo que puede causar hemorragias intracraneales. Estas hemorragias pueden ser masivas y poner en riesgo la vida del paciente.⁽⁶⁾
- Efecto de masa: Las malformaciones arteriovenosas (MAV), especialmente las de gran tamaño, pueden ejercer un efecto de masa sobre el tejido cerebral circundante, causando compresión y desplazamiento de estructuras vitales.^(7,8,9,10)
- Alteración de la función neurológica: Dependiendo de la localización de la malformación arteriovenosa, puede haber afectación de áreas cerebrales responsables de funciones como el lenguaje, la motricidad, la sensibilidad, etc. Esto se manifiesta clínicamente como déficits neurológicos focales.⁽¹⁰⁾
- Aumento de la presión intracraneal: La presencia de la Malformación arteriovenosa y el cortocircuito vascular pueden aumentar la presión dentro del cráneo, lo que puede causar cefalea, náuseas, vómitos y alteración del estado de conciencia.⁽⁵⁾

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 14 años sin antecedentes patológicos aparentes que consulta por cefalea global de

carácter pulsátil de seis meses de evolución sin acalmias, iniciada a mediados de 2017, con un curso crónico desde el inicio. La cefalea alcanza una intensidad de 7/10 en la escala Escala visual analógica (EVA), lo que obligaba a la paciente a acostarse para aliviar los síntomas. Negativo pertinente vómitos, fotofobia, ataxia; motivo por el cual acude a facultativos y se decide realizar exámenes complementarios

Se realizó una evaluación del Sistema Nervioso Autónomo que incluyó variación del intervalo RR y prueba cutánea simpática. Los resultados mostraron un intervalo RR en reposo, respuesta cardiovagal y respuestas plantares y palmares normales.

En la fecha 21 de julio de 2018 se realizó un estudio de tomografía computarizada donde se observa una imagen heterogénea ubicada en el centro semioval derecho, en la cual se ven zonas hiperdensas con otras de menor densidad. No se asocia con edema ni efecto de masa.

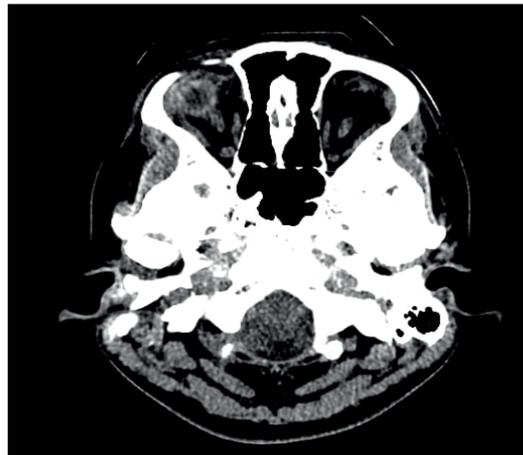


Figura 1. Tomografía computarizada de la paciente
Fuente: Estudio realizado en Open Side, Panamá

Un electroencefalograma realizado el 20 de julio del 2018 evidenció ritmo beta de baja amplitud, ondas theta lentas y actividad característica de la etapa 1 del sueño, incluyendo atenuación del ritmo alfa. Se identificó un disturbio epileptiforme poco frecuente en la región frontal derecha, asociado a descargas focales. Inicialmente se prescribió ácido valproico (500 mg), pero fue suspendido debido a mala tolerancia; posteriormente se sustituyó por flunarizina. Para el manejo de las cefaleas, la paciente utilizaba acetaminofén (2 g diarios).

El día 1 de agosto del mismo año una resonancia magnética de encéfalo con gadolinio reveló estructuras vasculares dilatadas en la región parietal anterior derecha, formando un nido de aproximadamente 20 x 15 mm. El nido estaba irrigado por una rama de la arteria cerebral media y la arteria pericallosa derecha, con drenaje hacia la vena de Galeno y el seno sagital superior. Este hallazgo permitió diagnosticar una malformación arteriovenosa (MAV) plexiforme parietal derecha.

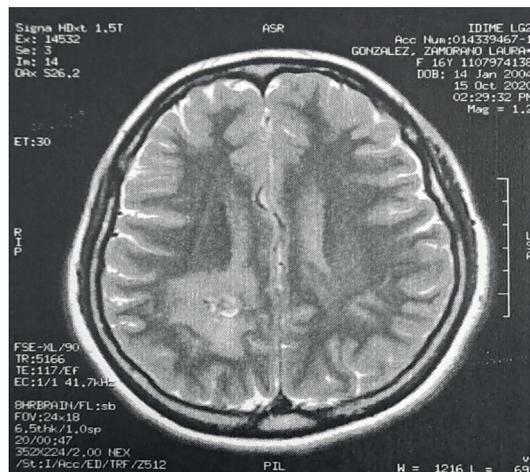


Figura 2. Resonancia magnética de encéfalo con gadolinio
Fuente: Estudio realizado en Open Side, Panamá

Posterior a este estudio se realiza una Angiografía cerebral para confirmar el diagnóstico, en la cual se observa una Malformación arteriovenosa parietal medial profunda, nido compacto de 18 mm de alto y 15 mm de

ancho, aferentada por la arteria pericallosa derecha (tortuosa), drenaje venoso profundo por vasos parietales tortuosos y a tensión que desembocan en la vena de Galeno. Sin aneurismas internodales.

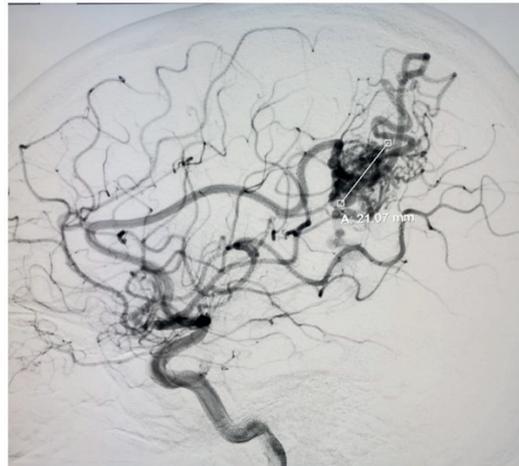


Figura 3. Angiografía cerebral

Fuente: Procedimiento realizado en Instituto de Diagnóstico Médico, Colombia

DISCUSIÓN

Las investigaciones llevadas a cabo corroboraron una malformación arteriovenosa (MAV) de grado III en el encéfalo, de acuerdo con la escala de Spetzler-Martin, lo que señala un riesgo moderado de morbimortalidad.

La tomografía computarizada mostró una imagen variada situada en el centro semioval derecho, sin hinchazón ni cambio de masa, lo que facilitó la identificación de rasgos iniciales que podrían ser compatibles con malformaciones arteriovenosas sin problemas graves.

Luego, la resonancia magnética utilizando gadolinio reveló un nido vascular dilatado de alrededor de 20 x 15 mm, alimentado por las ramas de las arterias medias y pericallosa derecha, y con un drenaje profundo hacia la vena de Galeno. Este descubrimiento resultó esencial para corroborar el diagnóstico de Malformación arteriovenosa plexiforme y profundizar en la angioarquitectura del nido.

Finalmente, la angiografía cerebral corroboró estos hallazgos, describiendo un nido compacto con aferencia arterial tortuosa y drenaje profundo sin presencia de aneurismas internodales, lo cual redujo el riesgo de complicaciones hemorrágicas adicionales.

Estos hallazgos poseen significativas consecuencias clínicas y terapéuticas. La validación del grado III de acuerdo a la escala de Spetzler-Martin, fundamentada en el tamaño, ubicación y drenaje venoso, subraya la importancia de una gestión multidisciplinaria.

Las alternativas de tratamiento para las anomalías arteriovenosas comprenden: La embolización, la radiación, la neurocirugía y la combinación de técnicas.

Para la elección de la intervención correcta, se deben considerar factores como lo son:

Tabla 2. Factores a considerar para la intervención de una Malformación Arteriovenosa	
Evolución natural de la enfermedad	Si hay sangrado y no se trata en el momento podría volver a sangrar en 6 a 17 % durante el primer año. Si no ha sangrado el riesgo al año 2- 4 %.
Edad	El riesgo de sangrado de una malformación que no ha sangrado es de 2-4 % lo que va siendo sumatorio.
Síntomas	Si existe sintomatología se describe mayor posibilidad de sangrado
Hallazgos radiológicos	Si las malformaciones son pequeñas, si los nidos están en localización periventricular o intraventricular, si el drenaje venoso es profundo o único, la presencia de aneurismas intranidales o pediculares.
Fuente: ⁽¹¹⁾	

CONCLUSIÓN

El caso clínico de nuestra paciente con malformación arteriovenosa (MAV) cerebral ha sido abordado con un enfoque multimodal que incluyó una embolización y un tratamiento con gamma knife. Estos procedimientos, realizados para reducir el flujo sanguíneo anómalo y minimizar el riesgo de hemorragia cerebral, son intervenciones reconocidas por su efectividad en el manejo de MAVs.

REFERENCIAS

1. Gerardo L, Alberto G, Luiz L. Malformaciones arteriovenosas cerebrales: Desde el diagnóstico, sus clasificaciones y patofisiología, hasta la genética. *Rev Mex Neuroci.* 2010;11(6):470-9. <http://previous.revmexneurociencia.com/wp-content/uploads/2014/05/Nm106-05.pdf>.
2. Shen Y, Su L, Wang D, Fan X. Overview of peripheral arteriovenous malformations: From diagnosis to treatment methods. *J Interv Med.* 2023;6(4):170-5. <https://doi.org/10.1016/j.jimed.2023.10.006>.
3. Escala de calificación de Spetzler Martin. Boston Medical Center. <https://www.bmc.org/es/spetzler-martin-grading-scale>.
4. Infante G, Maggi VMM, Silva NCC, Mabel D. Malformación arteriovenosa cerebelosa. Caso clínico. *Rev Eugenio Espejo.* 2019;13(2):71-8. <https://doi.org/10.37135/ee.004.07.08>.
5. Alexandrov AV, Krishnaiah B. Malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV). Manual MSD Versión Para Profesionales. 2023. <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-neurológicos/accidente-cerebrovascular/malformaciones-arteriovenosas-cerebrales-mav>.
6. Apollo Hospital Bangalore. Aneurismas cerebrales y malformaciones arteriovenosas (MAV) - Hospital Apollo Bangalore. 2023. <https://www.apollohospitals.com/es/bangalore/departments/neuroscience/treatment/cerebral-aneurysms-arteriovenous-malformations-avms/>.
7. García R. INFOSALUS.com. Madrid: García R; 2019. <https://www.infosalus.com/enfermedades/cardiologia/malformacion-arteriovenosa/que-es-malformacion-arteriovenosa-129.html>.
8. García-Conde M, Martín-Viota L, Febles-García P, Cortés-Franco S, Millán-Corada AM, Spreafico-Guerrero M, et al. Malformación arteriovenosa gigante de cuero cabelludo: caso clínico. *Neurocirugía (Astur).* 2006;17(5):445-9. https://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-14732006000500005&script=sci_arttext&tlng=en.
9. Morales E. Malformación arterio venosa cerebral en niños (MAV). *Rev Neuroci.* 2015;2(1). http://sisbib.unmsm.edu.pe/bibvirtual/libros/medicina/neurocirugia/volumen2/malf_arterio.htm.
10. Pamela JP, Maikel VS. Muerte súbita por malformación arteriovenosa cerebral rota: a propósito de un caso. *SciELO.* https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S1409-00152016000200143&script=sci_arttext.
11. Barrera YML, Montero CP, Soto DLA, Vaca AVG, Bautista EG, Calvente SLM. Diagnóstico radiológico de las malformaciones arteriovenosas cerebrales y su tratamiento endovascular. *Seram.* 2018.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de esta investigación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Conceptualización: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Curación de datos: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Análisis formal: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Investigación: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Metodología: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Gestión del proyecto: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Recursos: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Software: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Supervisión: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Validación: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Presentación: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Redacción del borrador original: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.

Redacción, corrección y edición: Anlly Añez, Laura González, Devlin Vega.