



Síndrome de Múltiples Malformaciones Arterio-Venosas Espinales Metaméricas: Enfoque Neuro-Imagenológico.

(Spinal Arteriovenous Malformation Metameric Syndrome: Neuroimaging Approach)

Juan F. Torres¹, Andrea Tenreiro², Oscar R Tenreiro³, Ekaterina Bustamante⁴✉.

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital Domingo Luciani, Caracas, Venezuela. ² Centro Médico Hospital Universitario Brookdale, Brooklyn, NY, USA. ³ Departamento de Radiología, Clínica El Ávila, Caracas, Venezuela. ⁴ Departamento de Ciencias Morfofisiológicas, Universidad de Carabobo Sede Aragua, Venezuela

Recibido: 9 de Septiembre de 2018.
Aceptado: 27 de Noviembre de 2018.
Publicado online: 22 de Febrero de 2019.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(18)07023-C

Resumen (español)

El Síndrome de Múltiples Malformaciones Arterio-Venosas Espinales Metaméricas (SMMEM) es una enfermedad rara, no hereditaria caracterizada por malformaciones arterio-venosas (MAV) espinales metaméricas y lesiones cutáneas en mismo dermatoma. Se presenta paciente femenina con antecedentes de cesárea a los 19 años y diagnóstico de MAV espinal dorso lumbar tratada por vía endovascular/Embolización (2006). Se deteriora progresivamente hasta consultar a los 24 años (2011) por lumbalgia crónica, deambulación dificultosa, paraparesia espástica y trastornos esfinterianos severos. Se observa en piel nevus fenotípico costal inferior derecho. Estudios imagenológicos demuestran edema del cono medular y múltiples MAV espinales bilaterales desde T8 a L3 con MAV del cono medular. Por ello, se confirma el diagnóstico SMMEM. Fue tratada con embolizaciones supra selectivas toracolumbares múltiples (T8 a L1) en 2 oportunidades durante 2011. La MAV del cono medular se consideró de alto riesgo para embolización. La paciente mejora y se mantiene estable hasta control marzo 2018 (32 años). El SMMEM es una enfermedad con presentación e imagenología compleja con varios diagnósticos diferenciales. Los hallazgos fenotípicos son variables con lesiones maculares cutáneas de tipo angiomas de piel y manifestaciones neurológicas. Por tomografía y resonancia magnética se demuestra afectación vertebral, médula espinal hiperintensa en T2W ocasionadas por edema, residuos hemorrágicos hipo intensos y lesiones malformativas serpiginosas sin señal para lumbares, medulares y/o peri medulares en mismo dermatoma. La angiografía espinal es muy útil en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Un equipo médico multidisciplinario es esencial para diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave (español)

Síndrome de Malformaciones Arterio-Venosas Espinales Metaméricas, Síndrome Cobb, Embolización supraselectiva.

Abstract (english)

The Spinal Arterio-Venous Metameric Syndrome (SAMS) is a rare non-hereditary disease that presents itself with spinal metamer Arterio-Venous Malformations (AVMs) and cutaneous lesions in the same dermatome. We present female patient with history of cesarean section at the age of 19 and thoracolumbar AVM, that was treated through endovascular

embolization (2006). Patient deteriorates progressively and consults at the age of 24 (2011) with chronic back-pain, difficulty to walk, spastic paraparesia, and severe sphincter dysfunction. Cutaneous phenotypic nevi are observed in the right inferior thoracic area. Radiologic studies show medullary cone edema and multiple bilateral AVMs from T8 to L3 with AVM around medullary cone. Following the interpretation of said studies, SAMS diagnosis is made. Patient was treated twice in 2011 through multiple thoracolumbar supraseductive embolizations (T8 to L1). Medullary cone AVM was considered a surgical risk for embolization. After embolizations, patient gets considerably better and remains this way until March, 2018 when follow-up is made (32 years). SAMS is a syndrome with complex radiologic presentation and interpretation and consequently, with a large differential diagnosis. Phenotypic findings include angioma-type macular cutaneous lesions and neurological clinical manifestations. CT and MRI evidence severe vertebral lesions, hyperintense spinal cord in T2W due to edema, hypointense hemorrhagic residues and signal-less para-lumbar, medullary and/or peri-medullary malformations in the same dermatome. Spinal angiography studies are extremely useful in the diagnosis, treatment and follow-up of disease. A multidisciplinary medical team is essential for correct diagnosis and opportune treatment.

Keywords (english)

Cobb Syndrome, Spinal Arterio-Venous Metameric Malformation, Supraseductive Embolization.

Introducción

El término “malformación arterio-venosa espinal metamérica” (MAVEM) es nuevo en la literatura científica, deriva de otro que involucra encéfalo y cara denominado “malformación arterio-venosa cráneo-facial metamérica” (MAVCM) (1). MAVEM son malformaciones vasculares localizadas en una o varias metámeras, no hereditarias, las cuales se extienden a la médula espinal, a regiones para espinales y otros tejidos de la misma metámeras. El síndrome de Cobb forma parte de las MAVEM y siempre involucra la médula espinal (2). Este síndrome es raro, no hereditario, caracterizado por la presencia de angiomas espinales o malformaciones arterio-venosas (MAV) y lesiones cutáneas de origen vascular presentes en el mismo dermatomo, asociadas con hemorragias y déficits neurológicos (3). La lesión vascular se presenta desde el nacimiento pero no da síntomas hasta varios años después, cuando se extiende e involucra tejidos profundos (4). Puede afectar cualquiera de los 31 segmentos espinales y con frecuencia involucra más de un segmento. El adjetivo “metaméricas” es debido a que afecta el ectodermo, mesodermo y neuro-ectodermo. La importancia de este síndrome reside en el hallazgo de lesiones cutáneas vasculares asociadas a angiomas espinales o MAV medulares.

Berenbuch en 1890 fue el primero en reconocer la enfermedad, pero fue descrita por Stanley Cobb en 1915. El primer caso de Cobb fue tratado por Harvey Cushing, considerado por muchos el padre de la Neurocirugía, en el Peter Bend Brigham Hospital de Boston. Actualmente, se han publicado alrededor de 50 casos de esta patología, pero su

incidencia es mayor. Algunos autores consideran que el síndrome debería denominarse síndrome de Cobb-Cushing (5).

El objetivo de nuestro trabajo es presentar una paciente femenina de 24 años que consultó con síntomas progresivos y severos de lumbalgia crónica, deambulación dificultosa, parestesia espástica y trastornos esfinterianos desde los 19 años, posterior a cesárea electiva. Entre sus antecedentes de importancia tenía MAV toracolumbar desde T10 hasta L3, y tratamiento endovascular parcial previo. Al examen físico se observó nevus fenotípico a nivel torácico lateral e inferior derecho. Angiografía espinal demostró permeabilidad de las lesiones malformativas metaméricas múltiples desde T10 a L3. Se practicaron dos sesiones de embolizaciones supra selectivas espinales múltiples en el año 2011 en los niveles de T10 a L1 demostrando oclusión en la mayoría de las malformaciones. Los síntomas mejoraron en forma significativa manteniéndose estable clínicamente hasta los 32 años de edad. Último control fue en marzo del 2018.

Caso clínico

Paciente femenina de 32 años, natural y procedente de Maracay, estado Aragua, con antecedentes de cesárea en el año 2003 la cual complicó con hemorragia moderada durante la anestesia peridural. Posteriormente, comienza a presentar dolor lumbar crónico y dificultad para la deambulación. Estudios de imágenes demostraron escoliosis, colapso del cuerpo vertebral L1 y MAV lumbar. Arteriografías realizadas en otro centro en el año 2006 fueron interpretadas como malformaciones

arterio-venosas extradurales toracolumbares bilaterales desde el nivel T11 hasta el L2 (Figura 1B y 1C). A raíz de esta sintomatología se le practicó embolización endovascular en el mismo año, reportando obliteración de un 40% del nido malformativo. La mejoría clínica de la paciente fue limitada, ya que a los 3 meses comienza nuevamente con los síntomas. Para el año 2008, había progresado hasta presentar paraplejía espástica (3/4), hipertonicidad bilateral y trastornos esfinterianos severos. En los años siguientes se le realiza varios estudios de resonancia magnética (RMN), tomografía (TAC) y arteriografía que reportan presencia de las lesiones malformativas arterio-venosas identificadas desde el inicio de sus síntomas.

Al momento de su consulta de Febrero de 2011 se evidenciaba un nevus fenotípico (angioma) a nivel torácico inferior y lateral derecho (Figura 1A). En Marzo 2011, se realiza RMN, la cual demostró: Múltiples MAV dorso lumbares paravertebrales, escoliosis derecha por fractura aplastamiento de cuerpo vertebral L1, MAV del cono medular y evidencia de hiperintensidad del mismo por edema probablemente debido a hipertensión venosa. En vista de estos hallazgos se le realiza angiografía supra selectiva espinal, la cual permite identificar: Múltiples MAV con fistulas arterio-venosas (FAV) metaméricas congénitas desde T8 a L1, MAV intracanalicular peri medular de arteria espinal magna (arteria de Adamkiewicz) a nivel del cono medular (Figura 2). Frente a estos hallazgos imagenológicos y la extensión

clínica, se determina el diagnóstico de SMMEM o Síndrome de Cobb. Se realizan dos sesiones terapéuticas extensas de embolizaciones endovasculares supra selectivas de las lesiones malformativas y fistulosas a nivel dorso lumbar bilateral desde T8 a L2 (Fechas: 6/12/2011 y 12/12/2011), sin presentar complicaciones. Se le indica rehabilitación y tratamiento médico que cumplió a cabalidad por 6 meses. Hubo mejoría clínica considerable.

En Marzo del 2012, se realiza RMN control (Figura 3A y 3B) demostrando oclusión completa de las lesiones malformativas tratadas desde T10 a L1. La angiografía espinal de Julio 2012, demostró permeabilidad de la MAV a nivel del cono medular. Se decidió no embolizar esta lesión por alto riesgo de isquemia o infarto del cono. La paciente fue referida a neurocirugía para extirpación quirúrgica de la lesión "a cielo abierto", pero ese departamento considero la lesión de alto riesgo. La paciente se ha mantenido estable clínicamente en todos sus controles sucesivos. Para Marzo del 2018 mantiene:

- Hipertonicidad leve de miembros inferiores (ROT 2/4) bilaterales, predominio derecho.
- Babinski bilateral.
- Deambulacion tónica sin dificultad con leves trastornos motores para la marcha a predominio derecho.
- Parestesias discretas en MID.
- No trastornos esfinterianos.



Figura 1. (a) Nevus fenotípico en región torácica postero-inferior derecha a nivel de T12, correspondiente a angioma cutáneo. (b) Arteriografía digital espinal realizada en el año 2006. Cateterización selectiva de arteria torácica a nivel T12 derecho. Proyección AP, demuestra aneurisma pedicular de flujo en el tronco vascular principal hipertrófico (flecha gruesa). Se aprecian múltiples vasos anómalos de MAV paravertebral (flecha delgada). (c) Arteriografía digital espinal realizada en el año 2006. Cateterización selectiva de arteria torácica T12 izquierda, proyección AP. Hipertrfia pedicular arterial anómala (flecha gruesa) y múltiples vasos anormales de MAV mencionada del lado contralateral al mismo nivel (flecha delgada).

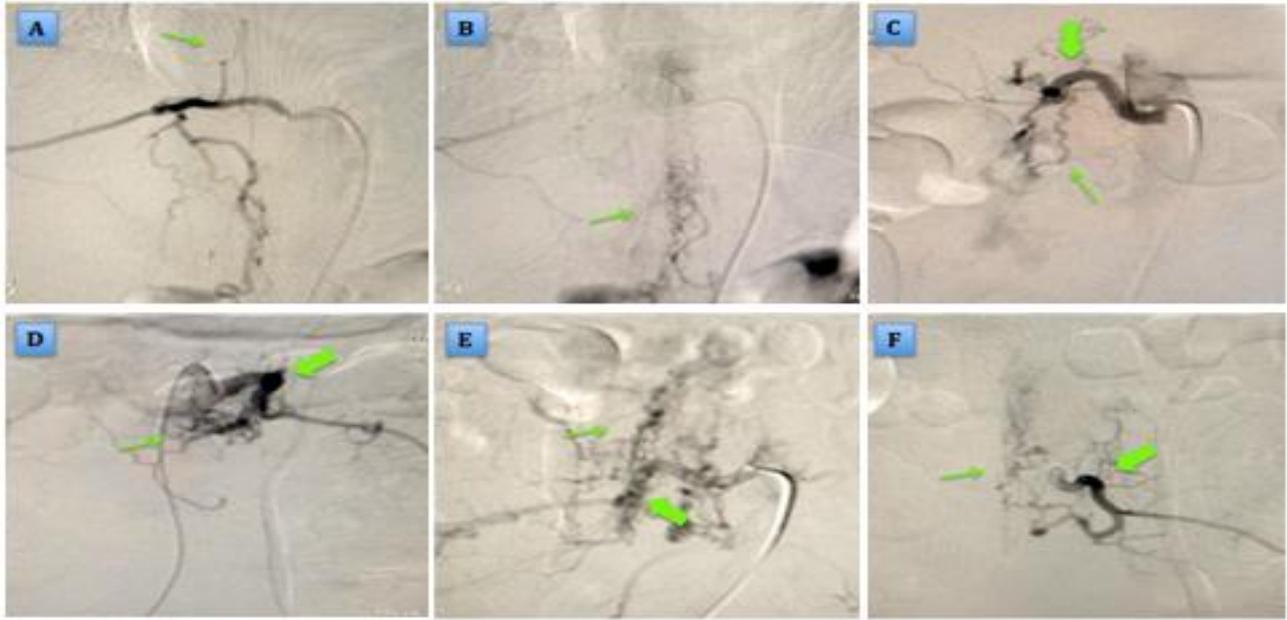


Figura 2. Arteriografía digital espinal diagnóstica supra selectiva del año 2011 previo a embolización endovascular. (a) NIVEL T10 DERECHO. Proyección AP derecha, fase arterial temprana. Se identifica la opacificación de arteria espinal anterior (arteria de Adamkiewicz), con la imagen característica del “hairpin” o gancho de pelo (flecha delgada). (b) NIVEL T10 DERECHO. Proyección AP derecha, fase arterial tardía: demuestra la opacificación arterial distal inferior del mismo pedículo, identificando malformación intracanalicular-peri medular a nivel del cono (flecha delgada). (c, d) NIVEL L1. Proyecciones AP derecha e izquierda respectivamente: En ambas imágenes se identifican MAV lumbares bilaterales lo que demuestra permeabilidad de las lesiones. Evidencia de acentuada hipertrofia del tronco vascular principal (flecha gruesa). Se aprecian múltiples vasos anómalos de MAV (flecha delgada). (e, f) NIVEL L3. Proyecciones AP derecha e izquierda: Se observa igualmente prominente hipertrofia pedicular (flecha gruesa). Innumerables anomalías vasculares arteriales y venosas de malformaciones que irrigan la región peri espinal, alrededor del saco dural y cono medular (flecha delgada).



Figura 3. Imágenes de RMN. AngioRMN y RMN control con contraste EV realizada en 2012 y 2018 posterior a embolizaciones endovasculares del año 2011. (a, b) Año 2012. Secuencias T1W y T2W en planos sagitales (laterales) respectivamente, demuestran escoliosis y fractura parcial de cuerpo vertebral T12 (flecha gruesa). Se evidencia hipo intensidad de lesiones vasculares embolizadas alrededor del canal, cuerpos vertebrales y tejidos para lumbares (flecha delgada). (c) Año 2012. AngioRMN en vista lateral, en donde se puede evidenciar la oclusión de todos los pedículos de T10 a L1 (flecha gruesa). Solo permanecen permeables los pedículos L2-L3. No se observan vasos anómalos peri canaliculares. (d) Año 2018. Secuencia T2W, plano axial a nivel cuerpo vertebral T12, donde se demuestra ausencia de edema medular y ausencia de vacío de señal intra-extra canalicular por lesiones vasculares anormales que sugiere oclusión de MAV en el área previamente embolizada.

Ese mismo mes se le realiza RMN control que reporta MAV residual a nivel del cono medular y

ausencia de las MAV metaméricas en las localizaciones tratadas (Figura 3C y 3D).

Discusión

El síndrome de múltiples malformaciones arterio-venosas espinales metaméricas (SMMEM) o síndrome de Cobb es una enfermedad con predilección masculina, de raza caucásica, que se presenta en la infancia o adolescencia (6). Estudios etiológicos en embriones de especies aviares demuestran que las células del mesodermo y las células de la cresta neural de un mismo nivel metamérico ocupan el mismo territorio en la cara y en el cerebro. Además, estos dos tipos de células cooperan en la mielo-génesis y vaso-génesis (7). Durante el proceso de vaso-génesis, las células endoteliales derivan del mesodermo y de la túnica media derivan las células de la cresta neural. De esta forma, una falla genética o una mutación somática en la cresta neural o del mesodermo adyacente, antes de la migración de estas células puede ocasionar múltiples malformaciones arterio-venosas con una distribución metamérica (8).

Rodesh y colaboradores han propuesto una clasificación para las MAV de la médula espinal dentro de la categoría "genéticas y no hereditarias" (9). En esta clasificación, el síndrome de Cobb junto con otros síndromes como el Klippel-Trénaunay-Weber y el Parkes-Weber son considerados no hereditarios. Berenstein y colaboradores encontraron que 7-14% de las lesiones metaméricas en estos pacientes eran MAV de la médula espinal (10). En distintos estudios se ha demostrado también que la mayoría de los casos de síndrome de Cobb tienen un componente intradural pero raramente se manifiestan como una expresión angiográfica completa con inclusión de todos los tipos de tejido que conforman las metámeras. Generalmente se manifiesta solo en dos tejidos afectados. Nuestra paciente se encuentra en esa mayoría, presentando solo dos tejidos afectados de las metámeras, médula espinal y la piel.

La mayoría de las lesiones intradurales de carácter malformativo tienen aneurismas nidales asociados, lo cual está relacionado a la incidencia de hemorragias intradurales de este síndrome. Niimi, Berenstein y otros autores han reportado casos publicados que tenían 80-90% de aneurismas intranidales, y el restante eran lesiones de tipo fistuloso (8-10). Sin embargo, también han sido descritas lesiones intradurales fistulosas, que normalmente se asocian a déficits neurológicos progresivos no hemorrágicos. El presente caso evidencia ambos tipos de lesiones, tanto MAV con

aneurismas intranidales, así como fistulas arterio-venosas asociadas.

El síndrome de Cobb normalmente se presenta como lesiones maculares, papulares o inclusive nodulares cutáneas de color "vino Oporto" (Nevus flammeus) que constituyen angiomas. También se han descrito angioliipomas, linfagiomas o angio queratomas (11-12). A pesar de la variedad de lesiones cutáneas, muchos pacientes tienen solo angiomas, como fue el caso de la paciente presentada. Estas lesiones pueden involucionar espontáneamente o aparecer a lo largo de todo el dermatoma; desde la línea media de la espalda hasta el abdomen, y en oportunidades se acentúan por medio de la maniobra de Valsalva. Cuando las lesiones son unilaterales, sugiere probable origen de la malformación arterio-venosa a nivel medular, como ocurre en nuestro caso.

El denominado *Nevus flammeus* (angioma plano o mancha en vino de Oporto) es una mácula papular rojiza o purpúrica bien delimitada, de tamaño variable, distribución unilateral y metamérica que se encuentra asociada a varios síndromes y condiciones que deben sospecharse al momento del diagnóstico clínico. Los síntomas más comunes suelen ser: inicio agudo de lumbalgia y sensación de hormigueo, adormecimiento (parestias) o sensación de corriente en uno o ambos miembros inferiores, como los síntomas presentados por la paciente en su debut en el año 2004. Otros síntomas menos frecuentes son debilidad o paresia en ambas extremidades inferiores o en las cuatro extremidades (paraparesia /cuadriparesia), la pérdida sensorial, la pérdida del control de la vejiga o también pérdida del peristaltismo intestinal (13). En casos más graves, el paciente presenta debilidad acentuada de las extremidades o paraplejía, la cual puede ser flácida o espástica (14). Estos síntomas tienden a empeorar con el tiempo, como efectivamente ocurrió en nuestro caso posterior a la primera embolización realizada en 2006.

Las lesiones intradurales, como ya se mencionó, pueden ser tipo nido con aneurismas y/o tipo fistulas arterio-venosas (FAV). Las primeras se presentan como hemorragias subaracnoideas o hematomelias, y las últimas como déficits neurológicos progresivos no hemorrágicos, causados por episodios de isquemia, hipertensión venosa o trombosis aguda que podrían asociarse a dolor profundo. Ectasias venosas o aneurismas arteriales pueden causar compresión y ocasionar síndromes espinales compresivos. Esto ocasiona una mielopatía progresiva, que puede ser secundaria a hipertensión venosa medular. La mielopatía progresiva, fue la

manifestación inicial de la paciente estudiada en la historia natural de su enfermedad. En ocasiones, también se describe la trombosis del angioma medular como una de las complicaciones más frecuentes del síndrome. Ésta se denomina enfermedad de Foix-Alajouanine o Mielopatía Necrótica Subaguda, la cual empeora aún más el cuadro clínico (15).

Los siguientes síndromes se consideran diagnósticos diferenciales del Síndrome de Cobb:

Síndrome de Sturge-Weber o angiomatosis meningo-facial. Caracterizado por la presencia de un nevus flammeus facial, usualmente localizado en la primera rama del trigémino en coexistencia con una angiomatosis leptomeningea ipsilateral, que puede asociarse con convulsiones y/o retraso mental (16)

Síndrome de Klippel-Trénaunay. Es una malformación combinada (capilar y venosa), con aparición del nevus flammeus en una extremidad asociado a hipertrofia ósea y de tejidos blandos y a venas varicosas. Se asocia a otras entidades como neurofibromatosis o esclerosis tuberosa. El nevus flammeus se encuentra presente desde el nacimiento y en la gran mayoría de los casos en la extremidad inferior. Se han descrito otras anomalías asociadas: asimetría facial, pies equinovaros, sindactilia, polidactilia, luxación congénita de cadera, espina bífida, escoliosis, hemangiomas cutáneos, linfangiomas, entre otros (17)

Síndrome de Parkes-Weber. Presenta tanto MAVs como FAVs e hipertrofia de ganglios linfáticos asociándose con hipertrofia ósea, de tejidos blandos y venas varicosas, pero se presentan también telangiectasias en la piel, sangrado anormal por las fístulas, glaucoma y cefalea. Este síndrome es frecuentemente confundido con el síndrome de Klippel-Trénaunay, pero hay claras diferencias en los hallazgos (18).

Es importante tener en cuenta los diagnósticos diferenciales mencionados al evaluar las lesiones de los pacientes para determinar el diagnóstico oportuno e indicar un tratamiento adecuado.

Los hallazgos imagenológicos más frecuentes identificados en esta patología son los siguientes:

Radiografía: Se pueden evidenciar fracturas patológicas y remodelaciones de cuerpos vertebrales y pedículos (19).

Mielografía: Se demuestran defectos de llenado causados por vasos engrosados y posible atrofia del cordón. Sin embargo, en la mayoría de los casos, si se tiene un diagnóstico probable, no se recomienda la realización de dicho estudio debido a la

posibilidad de punzar las lesiones vasculares y causar hemorragia intradural importante (20).

Tomografía Axial Computarizada (TAC)/AngioTAC: Por medio de este estudio podrían identificarse hemorragias epidurales. El realce del contraste intravenoso, puede ayudar a localizar la MAV o anomalías vasculares extra medulares. La ventana ósea puede evidenciar erosiones y/o fracturas. Un ensanchamiento foraminal podría sugerir presencia de arterias dilatadas (21).

Resonancia Magnética Nuclear y AngioRMN: Es el estudio de elección para el diagnóstico y seguimiento. La RMN puede mostrar focos serpiginosos de hipointensidad por los vasos engrosados. La médula espinal puede estar atrófica por daño crónico o hiperintensidad en T2W por edema o desmielinización. Se pueden ver residuos hemorrágicos profundamente hipointensos en T2W. La resonancia puede también ayudar a demostrar la extensión extramedular metamérica o las MAVs intracanaliculares e intraespinales. Puede haber artefacto de pulsación del líquido cefalorraquídeo o de los vasos anormales que pueden identificar lesiones vasculares medulares (22). En secuencias T1W, las imágenes de vértebras afectadas por angiomas se ven como hipointensidades (23).

Angiografía Espinal con sustracción digital: Es el procedimiento diagnóstico definitivo para las MAV espinales y para espinales. Es el método para determinar el suplemento arterial de las distintas MAVs, el lugar específico del "shunt" o cortocircuito y el drenaje venoso de las mismas. El reflujo en las venas peri medulares debería prestársele especial atención en aquellos pacientes con defectos de llenado en el espacio subaracnoideo e hiperintensidad de señal en la médula espinal en secuencias T2W. El conocimiento detallado del suplemento arterial y el drenaje venoso de la lesión o las lesiones puede conducir adecuadamente el procedimiento terapéutico endovascular como la embolización arterial para lograr un tratamiento selectivo adecuado y evitar la consecuencia de la congestión venosa (24).

Las MAV pueden ser irrigadas por la arteria espinal anterior, las arterias espinales posteriores o por ambas. Las MAV pueden contener aneurismas o fístulas y estar en la superficie de la médula, en el interior de la misma o en ambos sitios. Se pueden identificar en cualquier segmento aun cuando su mayor frecuencia es en la médula espinal toracolumbar (25, 26).

El tratamiento de elección de estas lesiones es la embolización de las MAV vasculares para espinales y espinales, a través de las arterias aferentes o arteria

espinal anterior. La idea es mejorar o detener la progresión de los síntomas y minimizar las secuelas neurológicas a través de la reducción del efecto masa de la MAV, la mejoría de la hipertensión venosa y la mejoría del robo arterial en el segmento de médula espinal afectada. Es de suma importancia ocluir las lesiones de riesgo, como aneurismas que puedan sangrar o hayan sangrado, MAV/FAV de alto flujo que ocasionan hipertensión venosa medular o lesiones vasculares que compriman la medula. Así mismo, el objetivo básico en la mayoría de estos casos es evitar el progreso sindromático o reducir al mínimo el riesgo en la evolución de la historia natural de la enfermedad. La curación es limitada o imposible en la mayoría de los casos. Los materiales de embolización usados son las partículas sintéticas de embolización, los coils metálicos y los líquidos embolizantes como copolímero de ethilene vinyl alcohol (Onyx) y el Butil-Cianoacrilato (n-BCA). Estos agentes embolizantes son de oclusión definitiva, a excepción de las partículas que pueden recanalizarse. En los procedimientos Neuro-intervencionistas realizados a la paciente estudiada usamos todos los materiales embolizantes que se mencionan. Habitualmente, la embolización a través de la arteria espinal anterior para MAV espinales o peri medulares se considera segura, en manos de expertos. Sin embargo, el margen de seguridad se incrementa cuando hay acceso a la MAV a través de la arteria espinal posterior (27). La resección quirúrgica combinada con embolización endovascular para MAV complejas o grandes ha demostrado ser exitosa y de bajos riesgos (28). En el caso del SMMEM donde hay complejidad y multiplicidad de lesiones, estos resultados no han sido evaluados en altos volúmenes de pacientes por lo que no pueden ser totalmente extrapolados. En nuestro caso, en la MAV residual espinal del cono medular, se evaluó que el riesgo quirúrgico y de embolización supra selectiva era alto. Decidimos ser conservadores en su manejo y evitar

riesgos adicionales. Consideramos, que después de una evolución clínica estable a largo plazo (7 años), la decisión de ser conservadores fue acertada.

El protocolo actual de seguimiento de un paciente estable con SMMEM que recibió terapia endovascular de embolización requiere evaluación clínica semestral o anual, RMN/AngioRMN con contraste y angiografía espinal DSA según evolución. Si la paciente se encuentra estable clínicamente, un control anual clínico con resonancia magnética comparativa sería suficiente. La angiografía DSA sería necesaria si se identifica deterioro neurológico para evaluar posible recanalización de la MAV. En caso de destrucción ósea o fracturas se recomienda rayos X simples o TAC anual control.

Conclusión

El SMMEM o Síndrome de Cobb es una patología rara de difícil diagnóstico y tratamiento que debe ser manejada por un equipo multidisciplinario que incluya al Neurólogo, Neurocirujano y Neuroradiólogo Intervencionista. Los procedimientos Neuro-Intervencionistas endovasculares en estos pacientes no tienen la finalidad de curar la enfermedad sino de evitar la progresión sintomática o tratar lesiones de alto riesgo mejorando su historia natural. La rehabilitación física, el examen clínico neurológico y los estudios imagenológicos son indispensables en el seguimiento de los pacientes con SMMEM. La opción terapéutica endovascular ulterior debe considerarse al identificar deterioro neurológico en el transcurso de la enfermedad

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Referencias

1. Bhattacharya JJ, Luo CB, Suh DC, Alvarez H, Rodesch G, Lasjaunias P. Wyburn-Mason or Bonnet-Dechaume-Blanc as cerebrofacial arteriovenous metameric syndromes (CAMS): A new concept and a new classification. *Interv Neuroradiol.* 2001; 7:5-17. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Choi IS. Spinal arteriovenous metameric syndrome: angioarchitecture and their prognosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013; 34:464-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Alvarez-Tutor J, Alvarez-Tutor E, Clint JL, Sauret J. Cutaneous vertebral medullary angiomatosis (Cobb syndrome). *Rev Neurol.* 2008; 47:613-614. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Salazar L. Cervicobraquialgia asociada al Síndrome de Cobb. *Duazary* 2010; 7:88-90. [[Google Scholar](#)]
5. Papalini PE, Papalini FR. Cervicothoracic cutaneomeningospinal angiomatosis in adults (Cobb's syndrome): A case report of acute quadriplegia. *Surg Neurol Int.* 2017; 8:147. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Cobb S. Haemangioma of the spinal cord associated with skin naevi of the same metamere. *Ann Surg* 1915; 62:641-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Couly G, Coltey P, Eichmann A, Le Douarin NM. The angiogenic potentials of the cephalic mesoderm and the origin of brain and head blood vessels. *Mech Dev* 1995; 53:97-112. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

8. Niimi Y, Uchiyama N, Elijevich L, Berenstein A. Spinal arteriovenous metameric syndrome: clinical manifestations and endovascular management. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013; 34: 457-63. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, Lasjaunias P. Embolisation of spinal cord arteriovenous malformations with glue through the anterior spinal axis: review of 20 cases. *Interv Neuroradiol.* 1997; 3:131-143. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Berenstein A, Lasjaunias P, ter Brugge K. Spinal arteriovenous malformations. In: Berenstein A, Lasjaunias P, ter Brugge K. *Surgical Neuroangiography.* 2nd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2004:737-847.
11. Shim JH, Lee DW, Cho BK. A case of Cobb syndrome associated with lymphangioma circumscriptum. *Dermatology* 1996; 193: 45-7. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Clinton TS, Cooke LM, Graham BS. Cobb syndrome associated with a verrucous (angiokeratomalike) vascular malformation. *Cutis* 2003; 71:283-7. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. Aminoff MJ, Logue V. Clinical features of spinal vascular malformations. *Brain* 1974; 97:197-210. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974; 97:211-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
15. Wirth FP, Post KD, Di Chiro G, Doppman JL, Ommaya AK. Foix-Alajouanine disease Spontaneous thrombosis of a spinal cord arteriovenous malformation A case report. *Neurology* 1970; 20:1114-8. [[Google Scholar](#)]
16. Arzimanoglou AA, Andermann F, Aicardi J, Sainte-Rose C, Beaulieu MA, Villemure JG, Olivier A, Rasmussen T. Sturge-Weber Syndrome. Indications and results of surgery in 20 patients. *Neurology* 2000; 55:1472-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Berry SA, Peterson C, Mize W, Bloom K, Zachary C, Blasco P, Hunter D. Klippel-Trenaunay syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 1998; 79:319-26. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
18. Ortega T, Cajone M, Pasquali P, Trujillo B, Roizental M. Malformaciones vasculares a predominio cutáneo: diagnóstico y tratamiento. *Dermatología Venezolana* 2005; 43:4-11 [[Google Scholar](#)]
19. Riche MC, Modenesi-Freitas J, Djindjian M, Merland JJ. Arteriovenous Malformations of the spinal cord in children. A review of 38 cases. *Neuroradiology* 1982; 22:171-80. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
20. Osborn AG. *Diagnostic neuroradiology,* EEUU St. Louis: ELSEVIER, 1994.
21. Orrison WW. *NeuroImaging Vol. 2.* Philadelphia: Saunders Company, 2000.
22. Egan K, Egan C. Cobb syndrome. [internet]. 2018 [cited 2018 Jun 19]. Available from: <http://www.emedicine.com/derm/topic769.htm>.
23. Dormont D, Gelbert F, Assouline E, Reizine D, Helias A, Riche MC, Chiras J, Bories J, Merland JJ. MR imaging of spinal cord arteriovenous malformations at 0.5 T: study of 34 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 1988; 9:833-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
24. Willinsky R, Lasjaunias P, Terbrugge K, Hurth M. Angiography in the investigation of spinal dural arteriovenous fistula: a protocol with application of the venous phase. *Neuroradiology* 1990; 32:114-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
25. Soeda A, Sakai N, Iihara K, Nagata I. Cobb syndrome in an infant: treatment with endovascular embolization and corticosteroid therapy: case report. *Neurosurgery* 2003; 52: 711-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
26. Brant AJ, James HE, Tung H. Cutaneomeningospinal angiomatosis (Cobb syndrome) with tethered cord. *Pediatr Neurosurg* 1999; 30:93-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
27. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, Tadié M, Lasjaunias P. Classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal—the Bicetre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999. *Neurosurg* 2002; 51:374-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
28. Spiotta AM, Hussain MS, Masaryk TJ, Krishnaney AA. Combined endovascular and surgical resection of a giant lumbosacral arteriovenous malformation in a patient with Cobb syndrome. *J Neurointerv Surg.* 2011; 3:293-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

Como citar este artículo: Torres JF, Tenreiro A, Tenreiro OR, Bustamante E. Síndrome de Múltiples Malformaciones Arterio-Venosas Espinales Metaméricas: Enfoque Neuro-Imagenológico. *Avan Biomed* 2018; 7: 174-81.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución -No Comercial -Compartir Igual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.