

# MAV cerebrali

## La nostra esperienza chirurgica

R. SCIENZA, G. PAVESI

U.O.A. di Neurochirurgia, Azienda Ospedaliera di Padova

**RIASSUNTO** - Vi sono 2 motivi per cui la MAV cerebrali si pongono come un problema neurochirurgico particolarmente difficile da affrontare. In primo luogo l'indicazione al trattamento (e con quali metodiche); e in secondo luogo l'obiettivo difficoltà tecnica che queste lesioni presentano alla chirurgia.

Quali sono le MAV che si giovano di un trattamento chirurgico? Questa decisione si basa sulla storia naturale, la cui previsione è tuttora deducibile più dalle modalità d'esordio clinico che dagli aspetti morfologici.

Sulla base dei dati della letteratura sono state redatte delle tabelle di calcolo per il rischio individuale di emorragia nell'arco di una vita che sono uno strumento imprescindibile per affrontare questi delicati problemi terapeutici in maniera razionale.

Per quanto concerne il rischio chirurgico sono stati identificati precisi fattori di rischio morfo-funzionali che permettono una quantificazione preoperatoria del rischio di mortalità e morbilità cui può andare incontro il paziente, una volta operato.

Inoltre, la terapia delle MAV è oggi un intervento multidisciplinare, in quanto nel percorso decisionale si inseriscono anche le opzioni di tecniche alternative quali il trattamento endovascolare e la radiochirurgia. Attualmente il nostro orientamento è quello di riservare alle tecniche di embolizzazione un ruolo di 'preparazione' al trattamento definitivo, sia esso chirurgico o radioterapico.

Le nostre osservazioni sulla terapia chirurgica delle MAV cerebrali si basano su 175 casi personalmente operati.

La chirurgia delle MAV cerebrali richiede una alta specializzazione nella microchirurgia vascolare affiancata da una adeguata struttura organizzativa. L'esperienza personale può orientare nella indicazione al miglior trattamento possibile, senza tuttavia pretendere di rappresentare un algoritmo decisionale assolutamente attendibile e standardizzabile. Infatti, mancano studi randomizzati di terapia radiochirurgica, endovascolare o microchirurgica, in grado di definire i criteri di trattamento. Questi studi, che richiedono una collaborazione multicentrica, sono necessari per stabilire la prognosi dei pazienti portatori di MAV cerebrali.

## Cerebral Arteriovenous Malformations

### Our Surgical Experience

**Key words:** brain AVMS, neurosurgical treatment

**SUMMARY** - *There are two reasons why cerebral AVM are a particularly difficult neurosurgical problem to tackle. Firstly, the need to establish if and how they should be treated and secondly, the objective technical difficulty of treating these lesions surgically.*

*Which AVM benefit from surgical treatment? This decision is based on the natural history of the condition which even today depends more on the features of clinical onset than from the morphological aspects of the lesion.*

*On the basis of literature reports, tables have been devised to calculate the individual risk of haemorrhage in a lifetime which are indispensable instruments for a rational approach to these delicate therapeutic*

problems. Specific morphofunctional risk factors have been identified to assess the surgical risk, allowing preoperative quantification of the risk of mortality and morbidity encountered by a patient after surgery. In addition, AVM treatment is now a multidisciplinary intervention as alternative techniques like endovascular treatment and radiosurgery are entertained in the decision-making process. Our current approach is to use embolisation as a preparatory technique prior to definitive surgical or radiotherapeutic treatment.

Our surgical experience of cerebral AVM is based on 175 cases operated at our hospital.

Surgery for cerebral AVMs requires a high degree of specialisation in vascular microsurgery flanked by an appropriate facility.

Personal experience indicates that surgery is the best treatment possible, but this does not constitute an absolutely reliable standard decisional algorithm as randomized studies on radiosurgery, endovascular or microsurgical treatment apt to define treatment criteria are currently lacking. These studies require multi-centric cooperation to establish the prognosis of patients with cerebral AVM.

## Introduzione

Vi sono 2 motivi per cui la MAV cerebrali si pongono come un problema neurochirurgico particolarmente difficile da affrontare. In primo luogo l'indicazione al trattamento (e con quali metodiche); e in secondo luogo l'obiettivo difficoltà tecnica che queste lesioni presentano alla chirurgia.

## Indicazioni

Attualmente le MAV cerebrali rappresentano una patologia ancora poco definita dal punto di vista epidemiologico. Con una incidenza annuale di circa 1 caso per 100000 e una prevalenza nell'adulto di circa 18 per 100000<sup>1,3,4</sup>, la prognosi per cia-

scun portatore di MAV cerebrale rimane ancora incerta, così come incerti sono ancora i rischi e benefici delle diverse metodiche di trattamento, con la conseguenza di comportare una certa disomogeneità terapeutica nella pratica clinica e un disaccordo di fondo riguardo alla necessità di studi randomizzati. Pertanto, la gestione clinica dei pazienti con MAV cerebrale risulta in larga misura contaminata da un bias individuale che riflette la personale esposizione riguardo al trattamento di questa patologia.

Quali sono le MAV che si giovano di un trattamento chirurgico? Questa decisione si basa sulla storia naturale, la cui previsione è tuttora deducibile più dalle modalità d'esordio clinico che dagli aspetti morfologici. Infatti, una MAV già sangui-

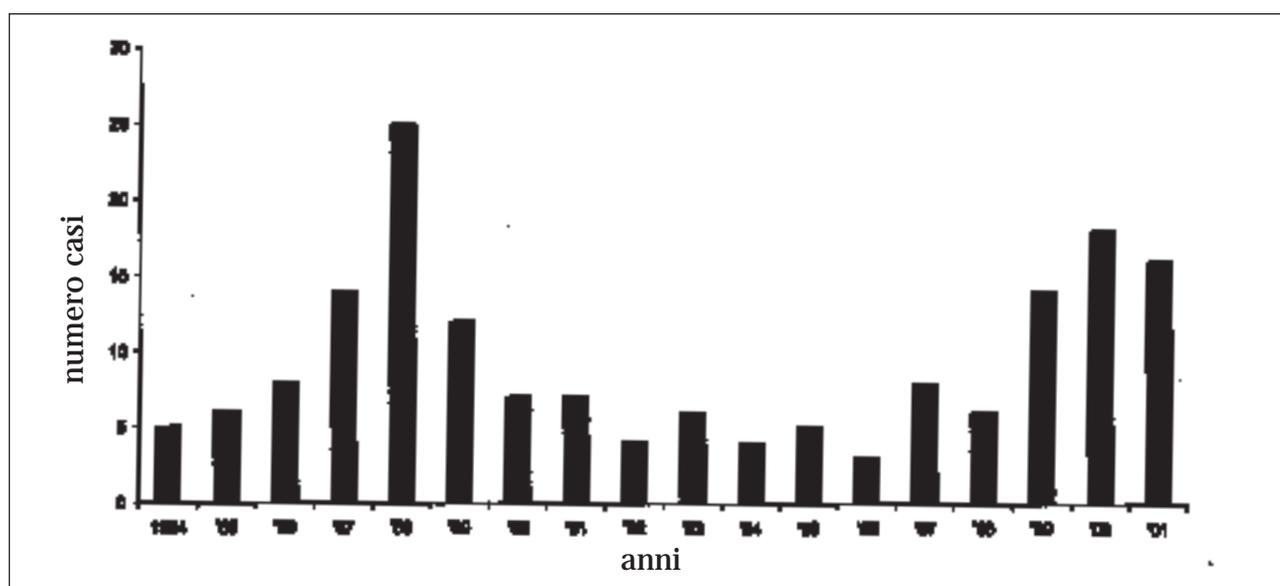


Figura 1 Profilo cronologico della personale esperienza chirurgica sulle MAV cerebrali.  
Figure 1 Chronology of our personal experience with cerebral AVM.

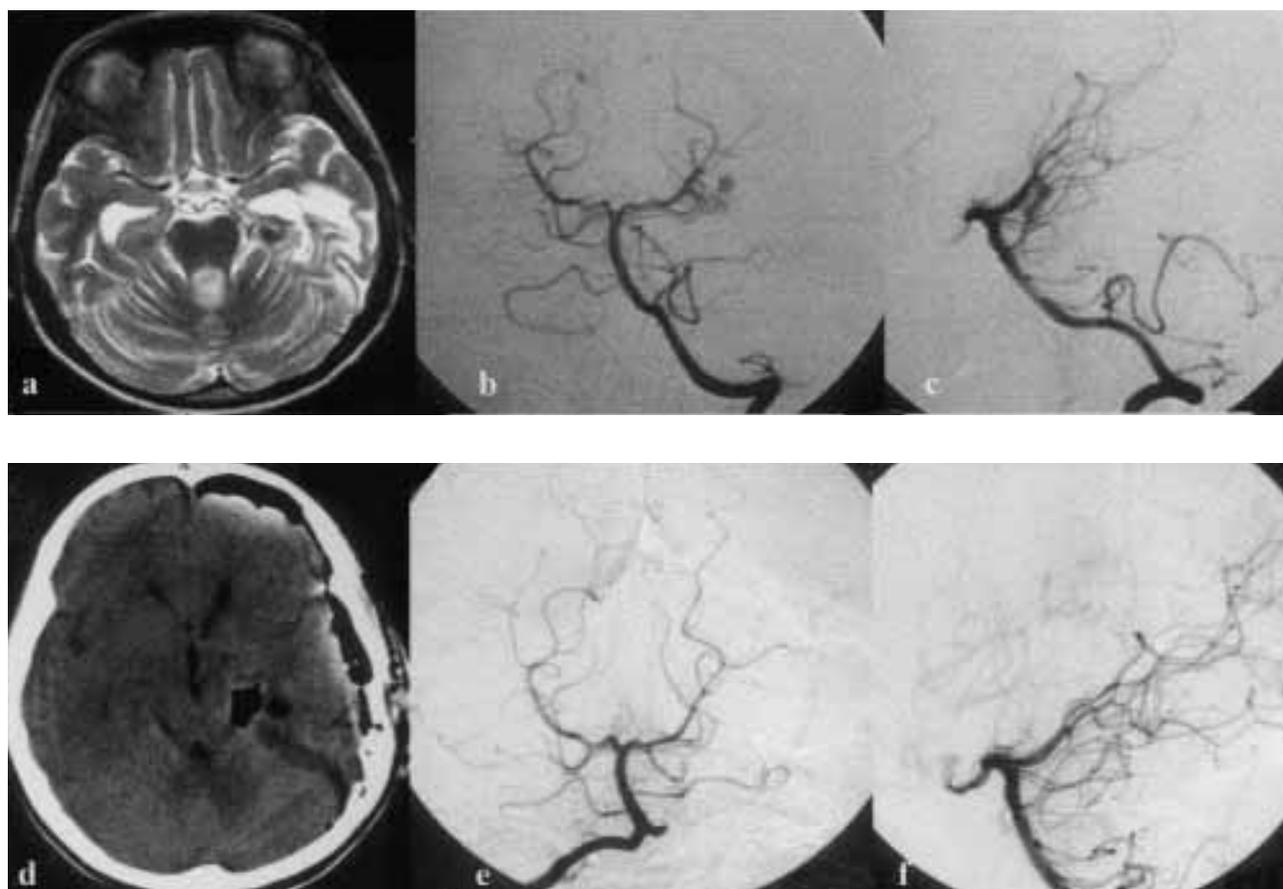


Figura 2 Caso 1: RM preoperatoria in T2 che mostra una lesione vascolare temporo-mesiale sinistra con malacia cerebrale satellite da esiti di pregressa emorragia (A); studio angiografico preoperatorio (B,C); Tac cerebrale e controllo angiografico postoperatori (D,F).  
 Figure 2 Case 1: preoperative T2 MR showing a left temporomesial vascular lesion with satellite cerebral malacia from residue of previous haemorrhage (A). Preoperative angiography (B,C). Postoperative brain CT scan and control angiography (D-F).

nante ha più rischio di risanguinare in futuro di quanto non ne abbia una MAV ad esordio di tipo comiziale o da furto ischemico. Tuttavia la questione non è così semplificabile visto che anche nel gruppo delle MAV sanguinanti vi sono significative differenze prognostiche tra quelle con multipli sanguinamenti che non provocano importanti deficit neurologici e quelle, spesso piccole, che sanguinano catastroficamente all'esordio. Sulla base dei dati della letteratura sono state redatte delle tabelle di calcolo per il rischio individuale di emorragia nell'arco di una vita che sono uno strumento imprescindibile per affrontare questi delicati problemi terapeutici in maniera razionale (tabella 1)<sup>2</sup>.

Per quanto concerne il rischio chirurgico sono stati identificati precisi fattori di rischio morfofunzionali che permettono una quantificazione preoperatoria del rischio di mortalità e morbilità cui può andare incontro il paziente, una volta operato<sup>5,6,7</sup>. Sulla base della nostra esperienza, il vo-

Tabella 1 **Rischio emorragico da rottura di MAV cerebrale**  
 Table 1 **Risk of haemorrhage from rupture of cerebral AVM**

<b>Rischio di emorragia da MAV nell'arco di una vita</b>	
<b>Età all'esordio</b>	<b>Rischio</b> (Formula semplificata: 105-età del paziente)
15	90
25	80
35	70
45	60
55	50
65	40
75	30
85	20

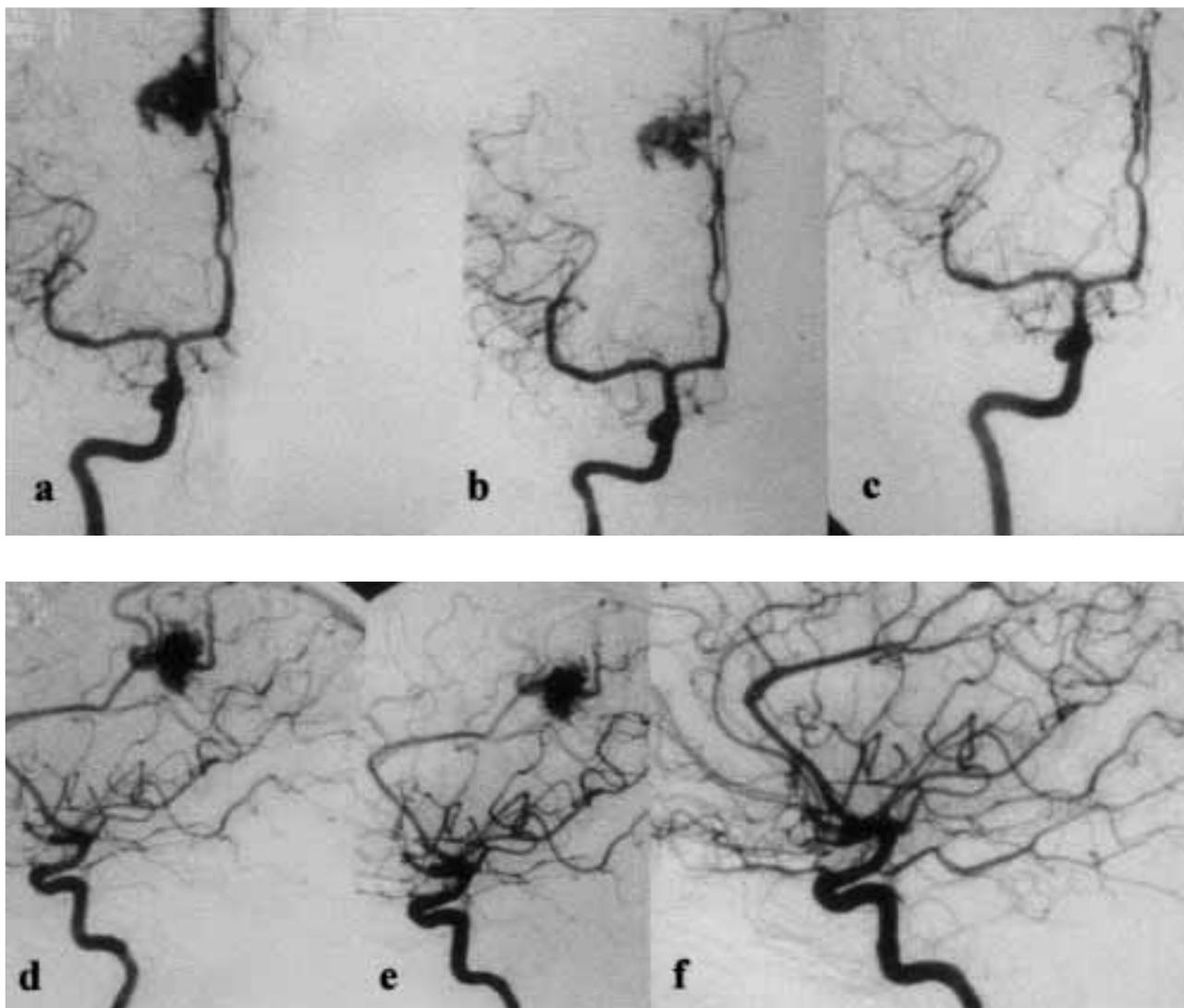


Figura 3 Caso 2: Carotidografia destra che evidenzia una MAV del gyrus rectus al terzo medio della fissura interemisferica (A,D); controllo angiografico preoperatorio dopo embolizzazione con Onyx (B,E); controllo angiografico postoperatorio con preservazione dei rami funzionali alla regione rolandica (C,F).

Figure 3 Case 2: right carotid arteriography showing an AVM of the gyrus rectus in the middle third of the interhemispheric fissure (A,D). Preoperative control angiography after embolisation with Onyx (B,E). Postoperative control angiography with sparing of the functional rami in the Rolandic region (C,F).

lume dell'angioma è la variabile più decisiva ai fini della valutazione chirurgica preoperatoria.

Pertanto, per porre indicazione chirurgica, i rischi chirurgici devono rimanere al di sotto dei rischi associati alla storia naturale. Inoltre, la terapia delle MAV è oggi un intervento multidisciplinare, in quanto nel percorso decisionale si inseriscono anche le opzioni di tecniche alternative quali il trattamento endovascolare e la radiocirurgia.

Attualmente il nostro orientamento è quello di riservare alle tecniche di embolizzazione un ruolo di 'preparazione' al trattamento definitivo, sia esso chirurgico o radioterapico. In questo modo siamo in grado di affrontare MAV ad alto flusso e con

grossi volumi grazie ad un loro ridimensionamento preoperatorio in una o più sedute di embolizzazione, al fine di agevolare la dissezione del nidus e di ridurre il rischio di complicanze iperemiche. Per quanto concerne la radiocirurgia, essa gioca un ruolo importante nel trattamento di MAV piccole (< 3 cm), specie se profonde o in aree cerebrali eloquenti (SM: IIIB).

#### Esperienza chirurgica

Le nostre osservazioni sulla terapia chirurgica delle MAV cerebrali si basano su 175 casi personalmente operati, di cui 108 operati dal 1984 al

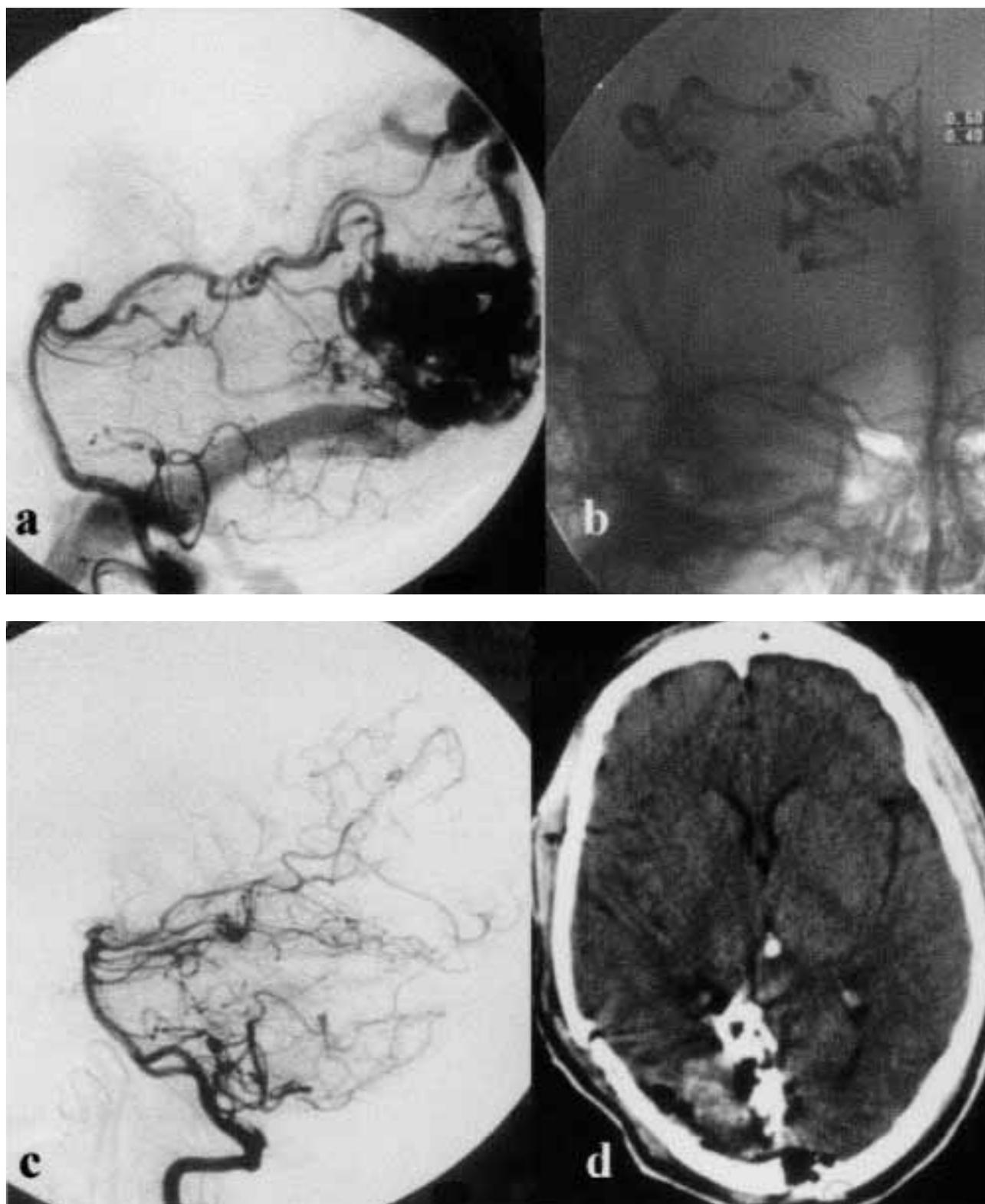


Figura 4 Caso 3: Vertebralgrafia destra in proiezione laterale che dimostra una MAV occipitale ad alto flusso (A); radiografia del cranio in proiezione antero-posteriore che evidenzia i peduncoli afferenti embolizzati con Onyx (B); vertebralgrafia destra di controllo dopo asportazione microchirurgica (C); Tac cerebrale postoperatoria con artefatti dai rami embolizzati alla periferia del nidus angiomatico (D).

Figure 4 Case 3: Right vertebral arteriography, lateral view, showing a high flow occipital AVM (A); Skull x-ray, AP view, revealing the afferent pedicles embolised with Onyx (B). Control right vertebral arteriography after microsurgical resection (C). Postoperative brain CT scan with artifacts from the embolised rami at the periphery of the AVM nidus (D).

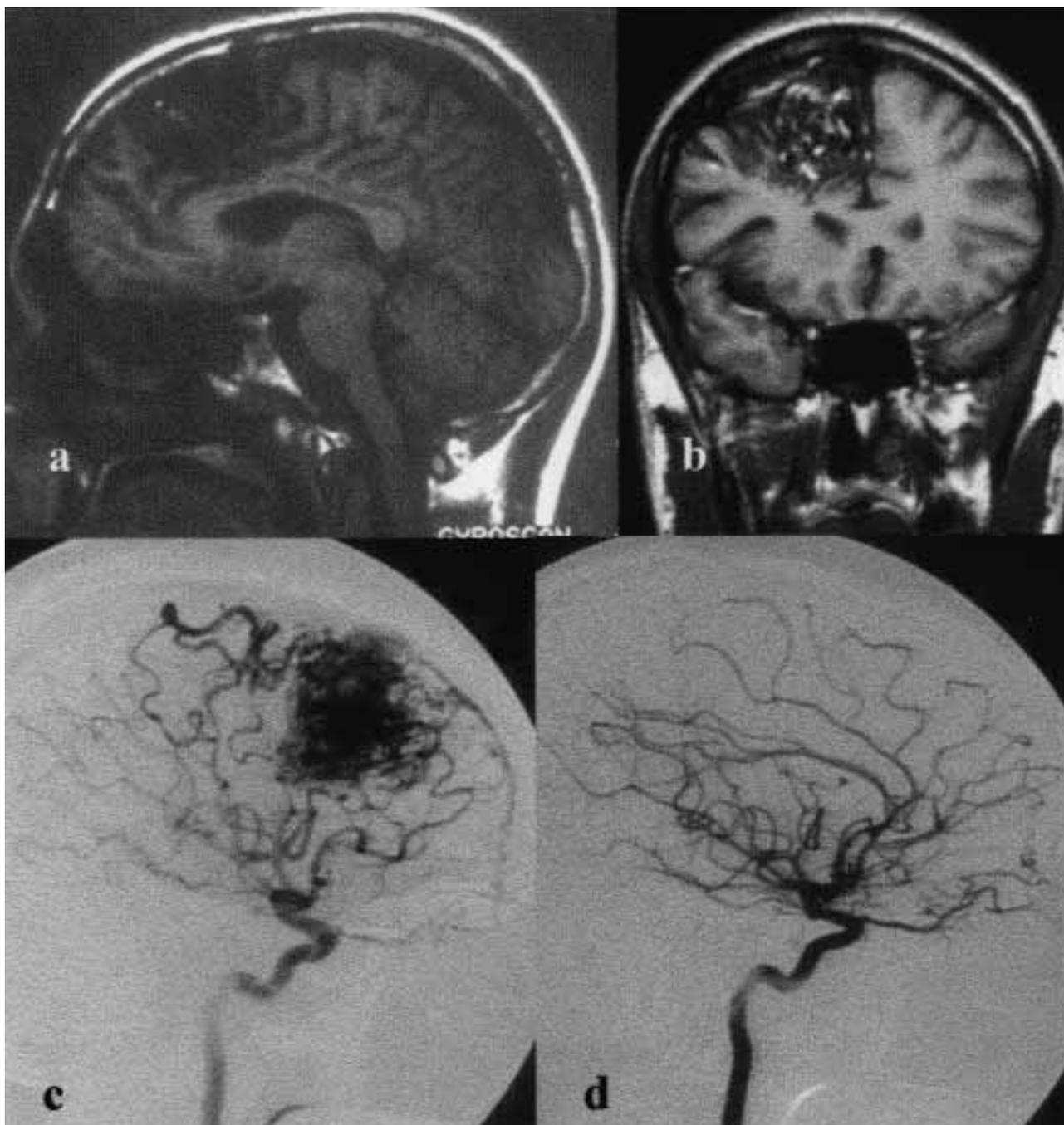


Figura 5 Caso 4: RM che mostra una grossa MAV frontale premotoria destra (A,B); carotidografia destra preoperatoria e postembolizzazione (istoacryl) (C); controllo finale dopo asportazione microchirurgica (D).

Figure 5 Case 4: MR shows a large right premotor frontal AVM (A,B). Preoperative right carotid arteriography after embolisation (Histoacryl) (C). Final control after microsurgical resection (D).

1995 presso la Neurochirurgia di Verona, 19 operati dal 1996 al 1998 presso la Neurochirurgia di Bolzano, e 48 operati dal 1999 ad oggi presso la Neurochirurgia di Padova. 22/175 sono MAV localizzate in fossa posteriore, il 54% sono maschi e l'età media è di 32 anni (1-71 anni).

Il grafico della figura 1 riflette, oltre che le personali contingenze lavorative, anche l'evoluzione che l'approccio al trattamento delle MAV cerebrali ha presentato nel corso di questi anni: dopo un iniziale entusiasmo si è adottato un atteggiamento più restrittivo nelle indicazioni, cui sta se-

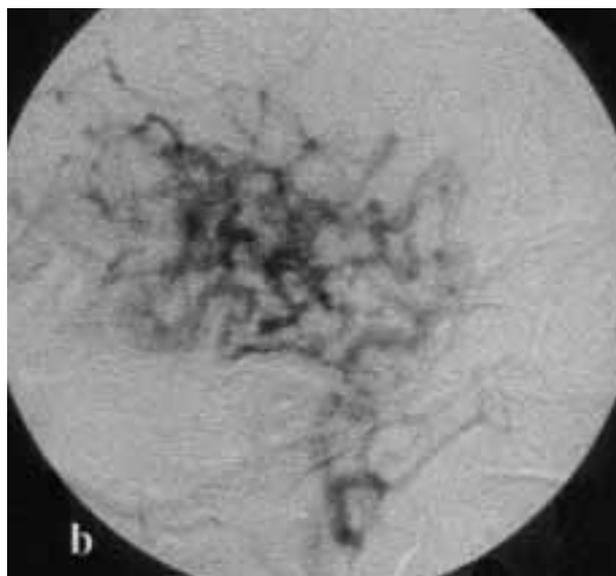


Figura 6 Caso 5: studio angiografico di una MAV temporale destra, considerata inoperabile per il suo volume (A,B,C).  
 Figure 6 Case 5: Angiography of a right temporal AVM considered inoperable due to its size (A-C).

guendo un nuovo incremento sulla scorta dei miglioramenti in neuroradiologia, in neuroanestesia, e nel monitoraggio intra- ed extra-operatorio.

### Punti chiave di strategia chirurgica

- Approfondito studio delle immagini angiografiche. In particolare, è di fondamentale importanza oltre allo studio della fase arteriosa e venosa anche la valutazione emodinamica della cinetica angiografica; inoltre è bene valutare con cura le modificazioni che le eventuali embolizzazioni hanno determinato.

- Ampia esposizione. L'accesso chirurgico deve permettere il controllo di tutte le afferenze e deve agevolare sia l'aggressione diretta al nidus sia l'utilizzazione di eventuali vie fissurali all'angioma.

- Isolamento del nidus a partire dai fronti meno compatti e con le afferenze più piccole e se possibile più profonde. In questo modo si evita di causare fenomeni di redistribuzione del flusso angiomatoso durante la dissezione che aumentino la portata ematica su vasi piccoli e verosimilmente più fragili, rendendone la coagulazione più difficoltosa.

- Riconoscimento e risparmio dei rami "a pettine". I rami funzionali che derivano da rami afferenti alla MAV vanno isolati e rispettati evitando così ischemie in territori adiacenti all'angioma che possono complicare il decorso post-operatorio. Allo stesso modo andranno risparmiate quelle

vene tributarie di territori sani, reclutate dal microcircolo adiacente all'angioma, la cui morfologia le distingue dalle vene di scarico esclusive dell'angioma.

- Mantenere funzionale fino al completamento della dissezione dell'angioma lo scarico venoso principale, osservandone il cambio di colore e, se necessario, coagulandone le eventuali fistole dirette che lo mantengono ancora arterializzato.

- In alcuni casi l'emostasi del focolaio chirurgico può giovare di un temporaneo tamponamento meccanico dei punti di gemizio ematico, associato ad ipotensione controllata. In via generale è comunque preferibile mantenere una normotensione per verificare la tenuta dell'emostasi.

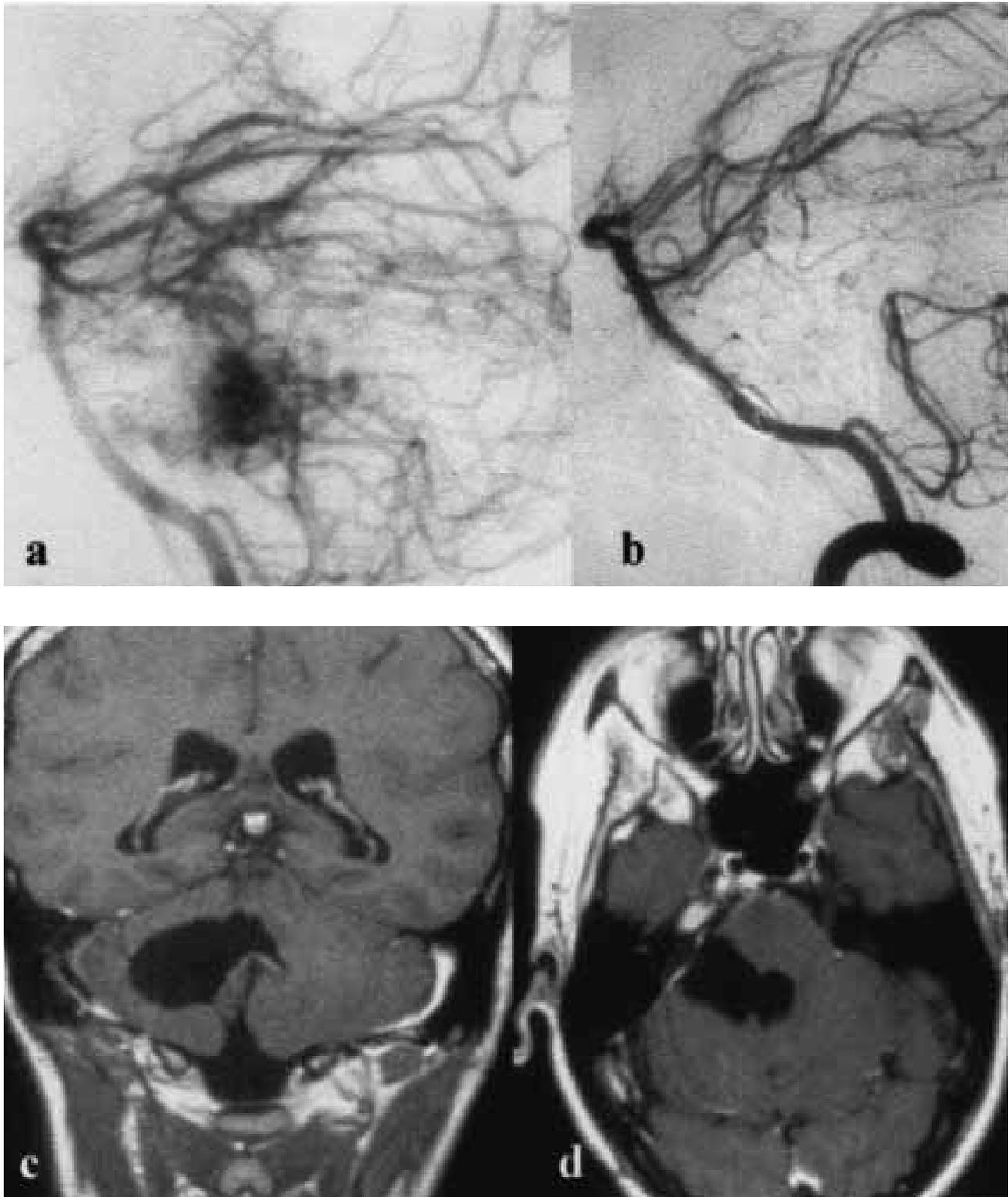


Figura 7 Caso 6: Vertebralgrafia destra in proiezione laterale di una MAV dell'angolo ponto-cerebellare destro prima e dopo trattamento chirurgico (A,B); la RM di controllo a distanza di 15 mesi dall'intervento mostra gli esiti dell'evento emorragico d'esordio.  
*Figure 7 Case 6: Right vertebral arteriography, lateral view of a right cerebellopontine angle AVM before and after surgery (A,B). Control MR scan 15 months after surgery shows the residues of haemorrhage at onset.*

### **Punti chiave tecnico-organizzativi**

- L'utilizzo della coagulazione bipolare associata alla irrigazione permette un miglior controllo delle afferenti, specie di quelle profonde, e permette una riduzione dei tempi chirurgici.

- Sono oggi disponibili strumenti per la valutazione del flusso ematico di piccoli vasi e/o sonde da doppler intraoperatorio che consentono una migliore comprensione dei fenomeni di redistribuzione del circolo durante l'intervento.

- Nel caso di grossi angiomi è utile avvalersi della angiografia intraoperatoria per verificare la radicalità della asportazione in fase peri-operatoria.

- È necessario poter usufruire di una Rianimazione Neurochirurgica per il monitoraggio post-operatorio e di disporre della tecnologia di valutazione flussimetrica (TCD, SPECT e/o Xe-Tac) per lo studio emodinamico delle MAV cerebrali.

### **Casi paradigmatici**

Presentiamo alcuni casi, recentemente trattati, per evidenziare i punti chiave tecnici e decisionali nella gestione delle MAV cerebrali. I casi selezionati presentano un crescendo del parametro del volume, che implica una progressiva maggiore complessità tecnica e una maggiore problematicità di indicazione terapeutica.

#### *Caso 1*

Nella figura 2 sono selezionate le immagini più significative di una piccola MAV temporo-mesiale sin, di una bambina di 9 anni, con pregresso sanguinamento, da cui si è ripresa senza deficit neurologici, e sottoposta ad asportazione microchirurgica per via subtemporale con decorso post-operatorio senza problemi.

#### *Caso 2*

Nella figura 3 sono mostrate l'angiografia pre-trattamento, post-embolizzazione e post-operatoria di una MAV del gyrus cinguli, premotoria sinistra, di una donna di 25 anni con pregresso sanguinamento e recupero di una iniziale paresi all'arto inferiore. Portata all'intervento dopo una seduta di embolizzazione, la paziente ha avuto un decorso senza problemi; è stato importante il risparmio del vaso funzionale parietale che portava delle afferenze "a pettine" all'angioma.

#### *Caso 3*

La figura 4 mostra una MAV occipitale destra, intorno ai 25 cc di volume, ad esordio cefalalgico in un giovane di 33 anni. Il paziente è stato sotto-

posto a 3 sedute di embolizzazione, con comparsa di un deficit emianopsico da chiusura di un ramo funzionale calcarino. A distanza di 6 mesi dalla asportazione microchirurgica residua una incompleta emianopsia sinistra.

#### *Caso 4*

La figura 5 mostra il caso di una MAV di oltre 30 cc, in sede frontale premotoria, ad esordio comiziale, con afferenze multiple ad alto flusso, profonde e superficiali (CM, CA e rami meningei), di un ragazzo di 18 anni; dopo due sedute di embolizzazione, con riduzione delle velocità di flusso sugli assi afferenti della cerebrale media e della cerebrale anteriore, il paziente è stato sottoposto ad asportazione microchirurgica, senza deficit neurologici post-operatori.

#### *Caso 5*

La figura 6 mostra l'angiografia cerebrale di una donna di 35 anni con crisi comiziali, la cui MAV temporale destra di volume intorno ai 50 cc è stata considerata inoperabile data l'estensione "olotemporale" del nidus e delle sue afferenze.

#### *Caso 6*

Nella figura 7 viene mostrato il caso di una MAV dell'angolo ponto-cerebellare destro, ad esordio emorragico, in una giovane di 20 anni d'età. Le MAV in fossa posteriore presentano difficoltà tecniche elevate, per la ristrettezza degli spazi anatomici e per la preservazione di essenziali rami funzionali (SCA, AICA); in questo caso si è reso necessario un clipping su una fissurazione della arteria basilare all'emergenza della AICA. La paziente sta gradualmente recuperando i deficit cerebellari preoperatori a distanza di 15 mesi dall'intervento.

### **Conclusioni**

La chirurgia delle MAV cerebrali richiede una alta specializzazione nella microchirurgia vascolare affiancata da una adeguata struttura organizzativa.

L'esperienza personale può orientare nella indicazione al miglior trattamento possibile, senza tuttavia pretendere di rappresentare un algoritmo decisionale assolutamente attendibile e standardizzabile.

Infatti, mancano studi randomizzati di terapia radiocirurgica, endovascolare o microchirurgica, in grado di definire i criteri di trattamento. Questi studi, che richiedono una collaborazione multicentrica, sono necessari per stabilire la prognosi dei pazienti portatori di MAV cerebrali.

**Bibliografia**

- 1 Al-Shahi R, Fang J et Al: The prevalence of adults with symptomatic arteriovenous malformations of the brain. *J Neurol* 247 (suppl 3): 31, 2000.
- 2 Brown RD Jr: Simple risk predictions for arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 46: 1024, 2000.
- 3 Brown RD Jr, Wiebers DO et Al: Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. *Neurology* 46: 949-952, 1996.
- 4 Jessurun GA, Kamphuis DJ et Al: Cerebral arteriovenous malformations in the Netherlands Antilles. High prevalence of hereditary hemorrhagic teleangiectasia-related single and multiple cerebral arteriovenous malformations. *Clin Neurol Neurosurg* 95: 193-198, 1993.
- 5 Nataf F, Meder JF et Al: Therapeutic strategy for cerebral arteriovenous malformations. Proposal for classification of individual hemorrhagic risk. *Neurochirurgie* 44: 83-93, 1998.
- 6 Pasqualin A, Barone G et Al: The relevance of anatomic and hemodynamic factors to a classification of cerebral arteriovenous malformation. *Neurosurgery* 28: 370-379, 1991.
- 7 Spetzler RF, Martin NA: A proposed grading system for Arteriovenous Malformations. *J Neurosurg* 65: 476-483, 1986.

Dr R. Scienza  
UOA di Neurochirurgia  
Via Giustiniani 2  
35100, Padova  
e-mail: neurochirurgia\_di\_pd@infinito.it