

## MAV : MALFORMAZIONI ARTERO-VENOSE CEREBRALI

Le malformazioni artero-venose (MAV) sono delle anomalie vascolari caratterizzate da una comunicazione diretta, patologica, tra arterie e vene.

Normalmente il sangue passa dalle arterie alle vene attraverso i capillari, vasi microscopici a parete molto sottile, a livello dei quali si realizzano gli scambi di sostanze nutritive tra sangue e tessuti.

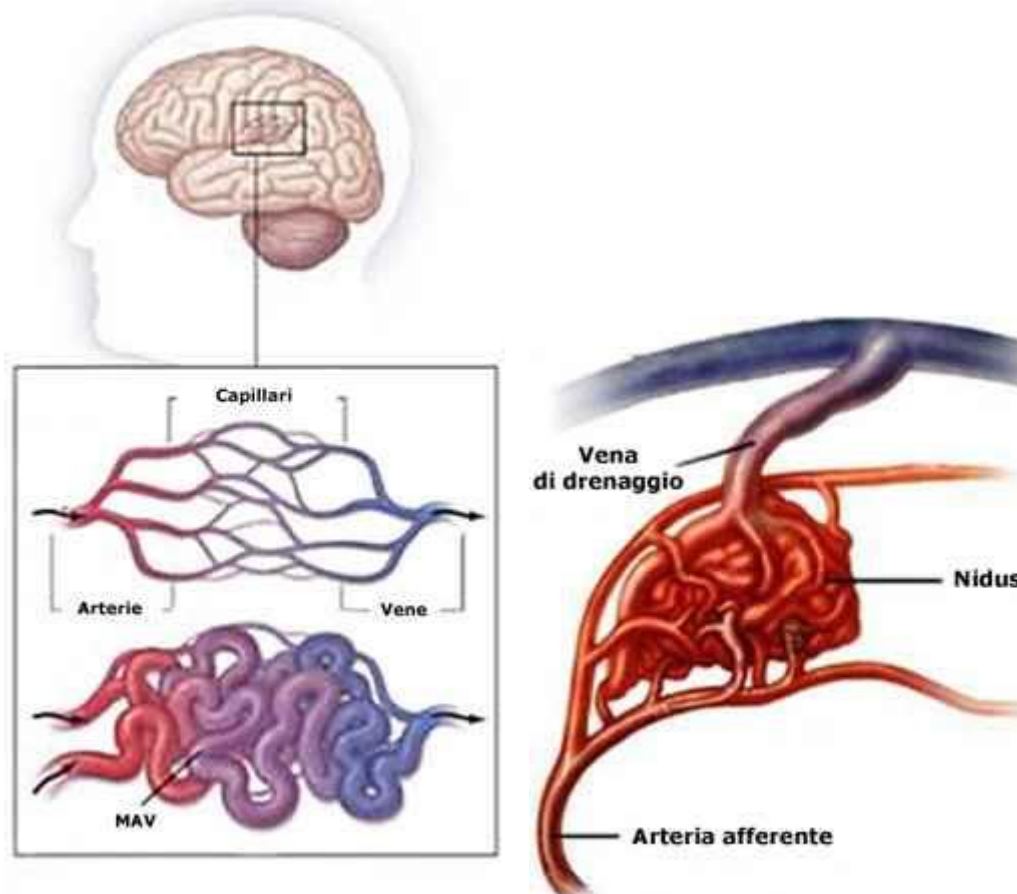


Figura 1 e Figura 2

Nelle MAV manca il normale letto capillare. In queste lesioni il sangue passa dal distretto arterioso a quello venoso con alto flusso e ad alta pressione, percorrendo dei canali vascolari anomali, dilatati e tortuosi. Questi ultimi formano una sorta di gomitolo detto nidus (Fig.1).

Una MAV è quindi costituita da una o più arterie afferenti (feeders), da un nidus e da vene di drenaggio (Fig.2).

### **Cause**

Le MAV sono lesioni congenite, presenti cioè fin dalla nascita e dovute ad un'anomalia di sviluppo del sistema vascolare embrionale (Fig.3). Fanno eccezione le malformazioni artero-venose localizzate a livello delle meningi (fistole artero-venose durali), che sono invece acquisite. La genesi delle fistole artero-venose durali è tuttora oggetto di studio: si ritiene che essa possa essere la conseguenza di un danno vascolare traumatico o infettivo, oppure di fenomeni di trombosi venosa.

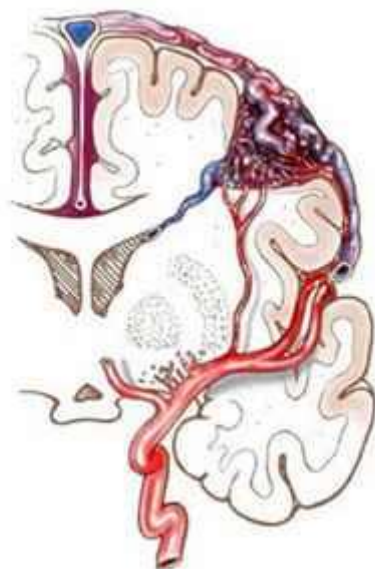


Figura 3

### **Manifestazioni cliniche**

Si stima che lo 0,1% degli individui sia portatore di una MAV cerebrale e che tali lesioni divengano sintomatiche nell'arco della vita solo nel 12% dei casi. Spesso malformazioni asintomatiche vengono diagnosticate occasionalmente nel corso di esami neuroradiologici (TAC e RMN) eseguiti per altri motivi. Le MAV interessano in egual misura i due sessi e si manifestano generalmente nei giovani adulti (20-40 anni).

### **Crisi epilettiche**

Nel 30-40% dei casi la manifestazione clinica di esordio è l'epilessia. Le MAV a localizzazione corticale possono infatti alterare l'attività elettrica del tessuto nervoso circostante.

### **Cefalea**

Il 15% circa dei pazienti sintomatici soffre di episodi di cefalea simili all'emicrania. Il dolore è verosimilmente causato da un incremento del flusso sanguigno nei vasi delle meningi.

### **Deficit neurologici**

Alcuni pazienti con MAV cerebrale sviluppano un deficit neurologico, di tipo motorio (perdita di forza) o sensitivo (riduzione della sensibilità oppure parestesie, ovvero sensazioni cutanee anomale). Questi sintomi sono dovuti a modificazioni del flusso ematico indotte dalla MAV. La malformazione rappresenta infatti per il sangue una via preferenziale a bassa resistenza: il sangue arterioso viene dirottato verso la malformazione e sottratto alle aree cerebrali circostanti, che vanno incontro a sofferenza ischemica (meccanismo di "furto").

### **Sanguinamento**

E' la manifestazione più temibile di una MAV. I sintomi del sanguinamento possono essere la cefalea, la comparsa improvvisa di un deficit neurologico, la perdita di coscienza. L'emorragia è dovuta alla rottura dei vasi del nidus, particolarmente fragili e sottoposti ad una elevata pressione.

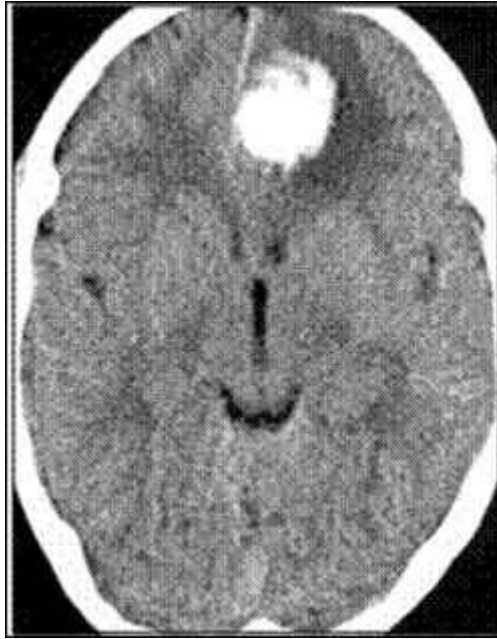


Figura 4

TC cranio: **emorragia cerebrale**

La TC evidenzia l'emorragia ma non permette di diagnosticare la malformazione vascolare, che deve essere ricercata con esami mirati.

In circa il 50% dei casi il sanguinamento è modesto e quindi clinicamente poco rilevante, ma nella restante metà dei casi l'emorragia può essere di notevole entità e quindi minacciare la vita del paziente o determinare esiti neurologici disabilitanti.

La diagnosi di emorragia cerebrale viene posta con la TC cranio (Fig.4).

**Rischio di sanguinamento**

Un soggetto portatore di MAV cerebrale è esposto ogni anno ad un rischio di sanguinamento di circa il 4%. Ne consegue che il rischio complessivo di andare incontro, durante la vita, ad un sanguinamento dipende dall'aspettativa di vita ed è quindi significativamente maggiore nei giovani rispetto agli anziani. Il rischio di emorragia è più alto nel caso in cui la MAV abbia già sanguinato e tale rischio è particolarmente elevato nei primi cinque anni successivi al sanguinamento.

La tendenza al sanguinamento di una malformazione dipende inoltre dalla sua architettura vascolare. Alcune caratteristiche strutturali della MAV, evidenziabili mediante l'angiografia, si associano ad un maggior rischio emorragico.

**Diagnosi**

La risonanza magnetica (RM) rappresenta un esame non invasivo di primo livello. Qualora la RMN metta in luce un'alterazione dei vasi cerebrali indicativa della presenza di una MAV è necessario ricorrere ad esami diagnostici specifici di secondo livello (Fig.5).

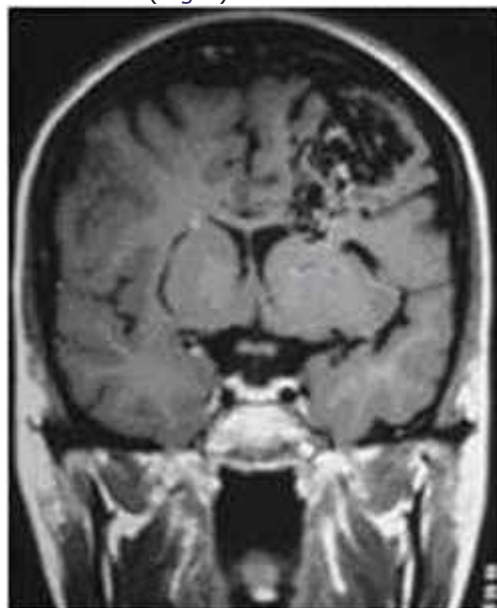


Figura 5

RM: un aggregato di vasi tortuosi, dilatati, suggerisce la presenza di una MAV. Come nel caso degli aneurismi cerebrali, l'esame diagnostico di scelta è l'*angiografia cerebrale*. L'angiografia possiede un'elevata accuratezza diagnostica e permette di studiare in dettaglio l'architettura della malformazione (Fig.6).

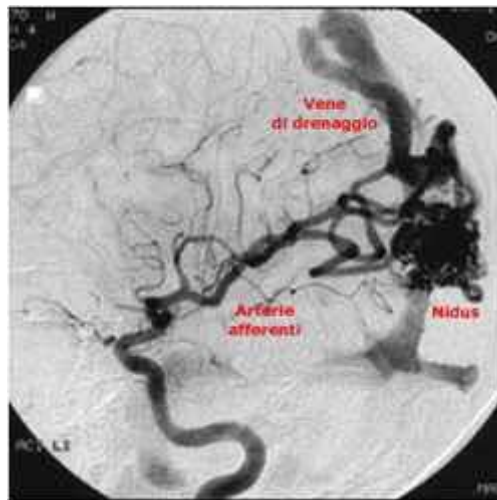


Figura 6

Aspetto angiografico di una MAV: chiara visualizzazione delle arterie afferenti, del nidus e delle vene di drenaggio.

L'angio-TC e l'angio-RM sono metodiche alternative, meno invasive rispetto all'angiografia. Sebbene, grazie al progresso tecnologico, l'accuratezza di queste metodiche stia continuamente migliorando, ad oggi esse non possono sostituire appieno l'angiografia convenzionale.

### **Trattamento**

Il trattamento delle MAV è finalizzato a prevenire il sanguinamento, impedire lo sviluppo o l'aggravamento di deficit neurologici e, nei casi di epilessia farmaco-resistente, ad ottenere il controllo delle crisi. Il trattamento delle MAV è raccomandato soprattutto nei pazienti giovani, esposti, negli anni a venire, ad un rischio complessivo di sanguinamento o di sviluppo di disturbi neurologici maggiore rispetto agli anziani.

Esistono tre tipi di terapia delle MAV: la *chirurgia*, il *trattamento endovascolare* e la *radiochirurgia stereotassica*.

### **Chirurgia**

La chirurgia è il metodo di trattamento tradizionale delle MAV ed è tuttora quello che offre le maggiori possibilità di guarigione. Obiettivo della chirurgia è l'eliminazione permanente della comunicazione artero-venosa mediante l'interruzione delle arterie afferenti e la rimozione del nidus (Fig. 7, 8, 9).

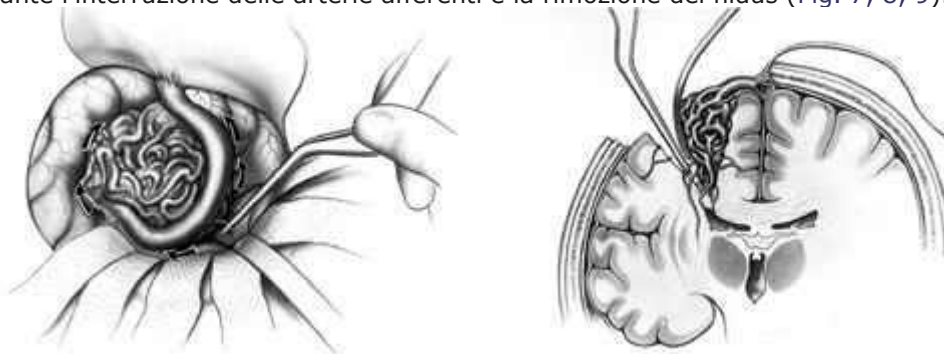


Figura 7 e Figura 8

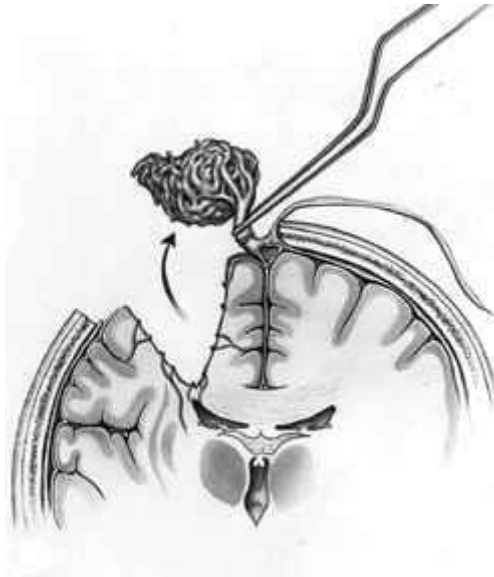


Figura 9

Non tutte le MAV sono tuttavia aggredibili chirurgicamente: nel caso di malformazioni molto estese, profonde, o localizzate in aree cerebrali funzionalmente critiche, il trattamento chirurgico può risultare troppo rischioso e quindi non praticabile.

**Trattamento endovascolare**

Il trattamento endovascolare ha l'obiettivo interrompere la comunicazione artero-venosa mediante l'iniezione di materiale embolizzante (sostanze acriliche) all'interno del nidus. La procedura richiede l'introduzione di un micro-catetere vascolare che, sotto guida angiografica, viene fatto avanzare fino ai vasi afferenti alla malformazione (Fig.10). Nella maggior parte dei casi l'embolizzazione non permette di ottenere l'esclusione completa e definitiva della MAV e non risulta quindi curativa. Spesso infatti la malformazione è "nutrita" da più arterie afferenti ed è costituita da molteplici compartimenti. Tali caratteristiche rendono difficoltosa l'embolizzazione completa della lesione.

L'embolizzazione parziale, sebbene non curativa, riveste comunque un ruolo terapeutico: essa può consentire di ridurre il rischio di emorragia o di migliorare la sintomatologia del paziente.

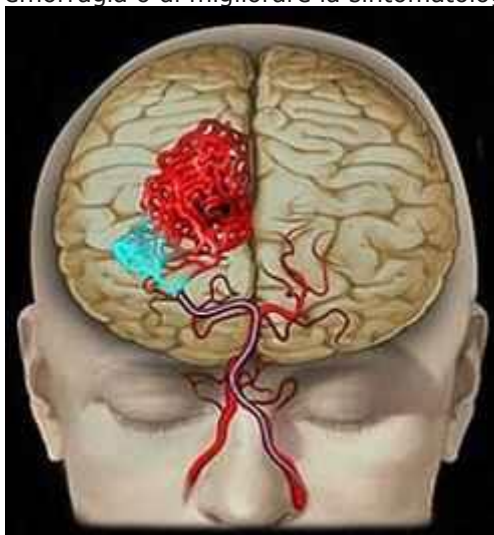


Figura 10

La terapia endovascolare può inoltre rivestire un ruolo complementare alla chirurgia: l'embolizzazione pre-operatoria di feeders arteriosi profondi, difficili da esporre chirurgicamente, può consentire di asportare con successo lesioni altrimenti difficilmente trattabili.

**Radiochirurgia stereotassica**

Consiste nella somministrazione dall'esterno di una elevata dose di radiazioni ionizzanti, in singola seduta. I fasci di radiazione vengono concentrati selettivamente sulla malformazione, risparmiando il tessuto sano (Fig.11).



Figura 11

L'irradiazione provoca fibrosi della parete vascolare, che a sua volta innesca la trombosi dei vasi e dunque la progressiva occlusione della MAV. Tale processo è tuttavia estremamente lento: esso richiede dai 6 mesi ai 3 anni e, durante questo periodo, il paziente continua ad essere esposto al rischio di emorragia. La radiocirurgia stereotassica è inoltre scarsamente efficace nel caso di MAV di grandi dimensioni. Per tali ragioni la radiocirurgia riveste oggi un ruolo marginale nel trattamento delle MAV cerebrali.

#### **FAQ**

#### **In chi è stato vittima di emorragia cerebrale (ictus emorragico) deve essere sempre ricercata una eventuale malformazione vascolare?**

Non necessariamente. Nella grande maggioranza dei casi, infatti, l'emorragia cerebrale è causata dall'ipertensione arteriosa e non da una malformazione vascolare. Non è quindi giustificato procedere alla ricerca di una patologia malformativa indistintamente in tutti i pazienti. E' invece essenziale sottoporre ad esami diagnostici mirati (angiografia, angio-RM, angio-TC) i soggetti giovani, non ipertesi e coloro che abbiano presentato un'emorragia in sedi "atipiche", ovvero inusuali per le emorragie da ipertensione arteriosa. In questi casi, la diagnosi tempestiva di una eventuale malformazione vascolare è di importanza fondamentale, poiché consente di effettuare un trattamento appropriato e di prevenire nuovi episodi emorragici.

#### **I familiari di un paziente con MAV sono a rischio?**

Le MAV sono sporadiche, ovvero non ereditarie. Fa eccezione la rara sindrome ereditaria di Rendu-Osler-Weber, nella quale MAV cerebrali si associano ad analoghe anomalie vascolari in altri distretti corporei. Escludendo questa rara forma, i parenti di un paziente con MAV non sono esposti ad un rischio maggiore rispetto al resto della popolazione.

#### **Mi hanno scoperto casualmente una MAV, qual è la percentuale di rischio che sanguini nel corso della vita?**

Di solito la percentuale viene calcolata con la seguente formula :  $100 - \text{età del paziente}$ .