

HOSPITAL PEDIATRICO "ELISEO (NOEL) CAAMAÑO"
MATANZAS

Malformación arteriovenosa que desemboca en un gran aneurisma de la vena de Galeno

Por los Dres.:

ELOY MONTES DE OCA RODRIGUEZ*, MIGUEL URBIZO CAÑON*, MANUEL GARCIA SUAREZ**, BALDOMERO RODRIGUEZ FALCON***, ORLANDO LOPEZ TORRES**** y LUIS ZARRABEITIA OVIEDO*****

Montes de Oca Rodríguez, E. y otros. *Malformación arteriovenosa que desemboca en un gran aneurisma de la vena de Galeno*. Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Se presenta el caso de un paciente de un año de edad que presentó un trastorno vascular interesante que representa una combinación de una gran anomalía arteriovenosa y un gran aneurisma de la vena de Galeno. Revisamos la entidad y las manifestaciones clínico-radiológicas del paciente, donde se resalta el valor del estudio angiográfico y los resultados de la intervención quirúrgica, que en el corto tiempo de seguimiento han sido satisfactorios.

INTRODUCCION

Desde que *William Hunter* en 1761 describió clínicamente por primera vez un caso y en 1888 *D'Arcy Power* demostró macroscópicamente por medio de una necropsia, una malformación arteriovenosa cerebral, no es hasta 1945 en que *Dandy* describe mediante una angiografía cerebral, el paso de sangre de una rama arterial cerebral a una vena del grupo silviano, y demostró así una malformación arteriovenosa en un individuo vivo. En

-
- * Especialista de I grado en radiología. Radiólogo del hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.
 - ** Profesor auxiliar. Especialista de II grado en radiología. Radiólogo del hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.
 - *** Médico general en neurología. Hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.
 - **** Especialista de I grado en pediatría. Pediatra del hospital "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.
 - ***** Especialista de I grado en neurocirugía. Neurocirujano del hospital provincial "José R. López Tabrane", Matanzas.

1961 Kaplan, Avoson y Browden realizaron un estudio embriológico e histológico de dichas lesiones. James Ambrosse muestra en 1972 el uso del tomógrafo axial computarizado en pacientes de los cuales, muchos presentaban enfermedades cerebrovasculares.^{1,2}

Las malformaciones arteriovenosas son anomalías de origen congénito formadas por redes interconectadas de vasos en los cuales la sangre arterial pasa directamente a las venas sin interposición de capilares, y de este modo permite un cortocircuito en la circulación de la sangre,¹⁻⁵ y son atribuidas a una alteración del desarrollo del sistema capilar en los primeros estadios del embrión.^{2,4} Debemos distinguirlas de las fístulas arteriovenosas adquiridas que se deben a la ruptura de una gran arteria en una vena y que son casi siempre de origen traumático.⁶

El aneurisma de la gran vena de Galeno es una anomalía vascular donde encontramos una malformación arteriovenosa asociada a un aneurisma venoso. La sangre deriva directamente de las arterias cerebrales a la vena de Galeno y al seno recto. Estas estructuras venosas se dilatan mucho y se convierten en una masa aneurismática de pared gruesa. Esta puede nutrirse de ramos arteriales procedentes de las arterias cerebrales anteriores, posterior o cerebelosa superior, de forma aislada o en combinación.

El caso que presentamos es un trastorno vascular interesante que representa una combinación de una gran anomalía arteriovenosa y un gran aneurisma de la vena de Galeno.

Presentación del caso

D.M.H. de 1 año de edad, sexo masculino y de la raza blanca con HC 123719 quien ingresó en nuestro hospital el 1 de marzo de 1982 con antecedentes de parto por cesárea y cianosis al nacimiento, fue remitido a cardiología en La Habana para su estudio, el cual fue negativo. Hace 20 días estuvo ingresado en el servicio de gastroenterología de este centro por presentar vómitos y se le dio el alta a los 4 días. Desde entonces el niño presenta decaimiento, duerme mucho, y últimamente tiene dificultad en los pasos que da al caminar.

Al examen físico

Facies algo deprimida que adopta actitud pasiva en los brazos de la madre. Macrocránea con ligera desproporción craneofacial. Fraente prominente y abombada. Moviliza bien las extremidades.

Se realizó fondo de ojo, ambas papilas pálidas con bordes algo borrados.

EEG anormal. Lento en oleadas generalizadas.

El 5 de marzo amanece en estado comatoso y anisocoria con midriasis derecha, reflejo corneal escaso en ojo izquierdo y abolido en el derecho. Reflejo fotomotor ausente en ambos ojos. Descompensación de la hipertensión endocraneana.

Al examen radiográfico

Estudio simple de cráneo, diastasis amplia de sutura coronaria. En la angiografía carotídea derecha, dilatación de la arteria pericallosa, vía aferente de una malformación arteriovenosa que se comunica con un aneurisma de la vena de Galeno por un gran vaso, situada en la línea media. El saco angiomaso de mayor tamaño se

encuentra posterior al primero, se sitúa por encima y por detrás de la silla turca, y drena a la prensa de Herófilo, los vasos del grupo silviano se encuentran rechazados hacia afuera y desembocan algunos en la primera malformación. De la arteria pericallosa salen algunas ramas que forman un pequeño ovillo de fístulas arteriovenosas de situación periférica (figuras 1 y 2).

En la angiografía izquierda, las malformaciones angiomasos se llenan por vía comunicante anterior (figuras 3 y 4).



Figura 1

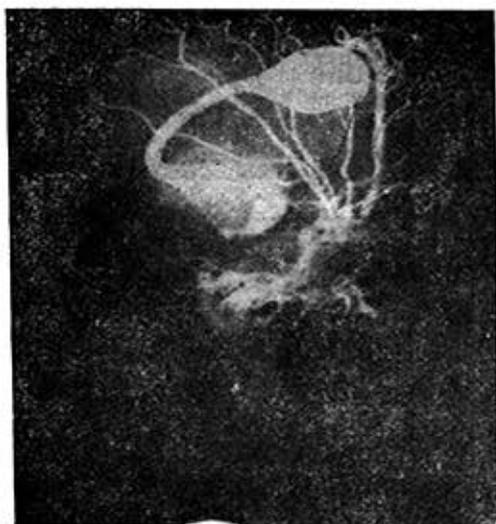


Figura 2



Figura 3



Figura 4

El mismo día es intervenido quirúrgicamente y se realizó presillamiento de la aferencia y eferencia de la malformación gigante de la pericallosa derecha. No complicaciones.

El 12 de marzo no existe mejoría, y se ha añadido al cuadro clínico alteraciones del ritmo cardíaco expresión de la hipertensión endocraneana, abombamiento en el área donde está el defecto óseo, existe una trombocitopenia importante.

Se realizó punción ventricular y el líquido cefalorraquídeo fue claro, transparente, a una gran presión, y ante la existencia de una compresión a nivel del III y IV ventrículos y el acueducto de Silvio, se plantea que esto sea la causa de la hidrocefalia.

En la yodoventriculografía, hubo dilatación de los ventrículos laterales por obstrucción a nivel del acueducto de Silvio, debido a la compresión del angioma venoso posterior (figuras 5 y 6).

Se realizó derivación al exterior desde el ventrículo lateral izquierdo y se colocó una válvula de mediana presión.



Figura 5



Figura 6

El 15 de marzo se realizó derivación ventriculoatrial sin complicaciones.

El 12 de abril, no se aprecian en el angiocarotídeo derecho, las malformaciones angiomasas informadas en los estudios anteriores, en la vista lateral los vasos se encuentran elongados y estirados, signos de hipertensión endocraneana. Persistencia del contraste iodado en ventrículo lateral. En la angiografía izquierda tampoco aparece llene de las malformaciones pericallosa y cerebral media, en situación normal.

Los vasos se encuentran estirados y elongados. Se realiza angiografía vertebral y al igual que en los estudios anteriores no se observan las malformaciones angiomasas, ni rechazo de vasos. Existe vaso arterial de grueso calibre que a partir del sistema vertebral se llena hasta el área presillada de la malformación anterior (figura 7, 8 y 9).

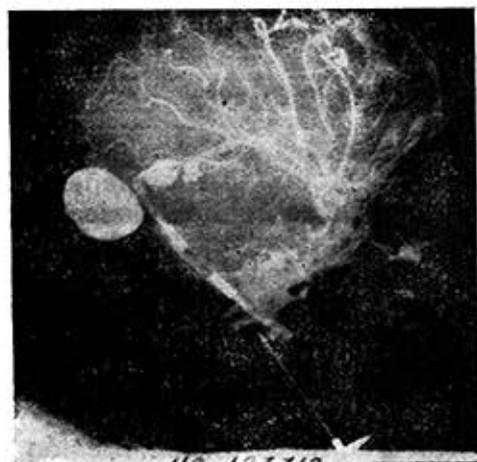


Figura 7



Figura 8

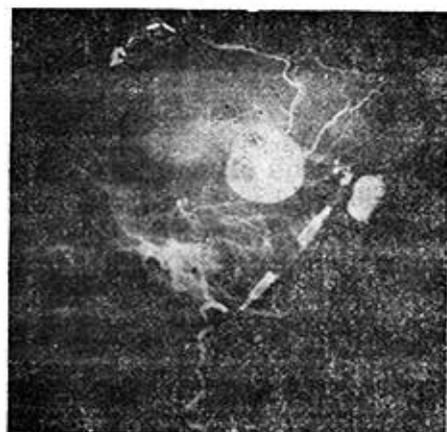


Figura 9

El 22 de abril se realizó craneotomía occipital y abordaje del angioma posterior, se abre y aspira su contenido ocupado fundamentalmente por coágulos. Se colapsa el saco y se reseca parcialmente. Malformación vascular (aneurisma de la vena de Galeno de 4 cm aproximadamente).

Anatomía patológica

Pared de vaso sanguíneo parcialmente trombosado y recanalizado.

El 18 de mayo antes del alta, se encontró "flap" óseo no desplazado y heridas cicatrizadas. Hipertonia de las extremidades, que predomina en los miembros inferiores. Amaurosis con reflejos pupilares normales que hacen plantear ceguera cortical. No habla, no sostiene la cabeza, ni se vira en el lecho.

El 13 de abril de 1983, pronuncia algunas palabras y ha mejorado algo la agudeza visual. Crisis tónicas generalizadas. Hemiparesia Izquierda espástica e hiperreflexia en el mismo hemicuerpo.

DISCUSION

En su desarrollo embriológico las venas cerebrales no acompañan a las arterias, la posibilidad de que en el embrión los vasos destinados a ser arterias y venas puedan llegar a cruzarse por fallos en la distribución en un determinado territorio cerebral, de forma tal que solamente los separen dos capas de células endoteliales y que éstas sean finas y delgadas, desaparecería durante el transcurso del desarrollo fetal por la influencia del impulso de la presión arterial al chocar con las paredes de los vasos que provoca entonces un cortocircuito de sangre arterial a las venas.^{1,2}

Este cortocircuito aumentaría de tamaño por la entrada a presión de la sangre arterial en los segmentos venosos, y así llega a hipertrofiar los vasos imbricados en el mismo que contribuyen, durante el desarrollo de la vida, al déficit de suministro de sangre a la sustancia cerebral (efecto de robo) que permite la hipofunción y destrucción del tejido cerebral por crecimiento de la malformación arteriovenosa.^{1,2}

Segun el estudio histológico de las lesiones vasculares las clasificamos:

- I. Angioma cavernoso.
- II. Angioma racemoso.
 - a) Telangiectasias o hemangioma capilar.
 - a) Sturjer-Weber.
 - c) Angioma racemoso arterial.
 - d) Angioma racemoso venoso.
 - e) Angioma racemoso arteriovenoso.
- III. Hemangioblastoma.
- IV. Angioglioma.

Las malformaciones arteriovenosas cerebrales tienen la tendencia a producirse en la sustancia blanca, y son de tamaño variable, pueden llegar a ser voluminosas que abarquen todo un hemisferio cerebral, o ser sólo un pequeño acúmulo varicoso, o sólo detectarse a través del microscopio.² Se asientan con más frecuencia en la región supratentorial de los hemisferios cerebrales, y son menores las halladas en la fosa posterior.² Al corte histológico, éstos muestran grados de indiferenciación diversos comparados con los vasos arteriales y venosos normales, y la forma más observada son los angiomas arteriovenosos. La diferenciación con los angiomas venosos no es siempre fácil. En los aneurismas arteriovenosos la comunicación entre las arterias y las venas es mucho más amplia que en

los capilares y por consiguiente la sangre en las venas distendidas es de color más rojo. Hay habitualmente soplo y pulsación. En los angiomas venosos, la comunicación entre las arterias y las venas son los capilares y no hay pulsación ni soplo. Las venas dilatadas contienen sangre venosa. Se reconocen diversos tipos, várices simples, várices serpentinadas, cirroides (aneurisma), racemosas y plexiformes. Por lo general se encuentran en las meninges y en la corteza, aunque en algunos casos pueden penetrar más profundamente en el encéfalo.⁶

Se dice comúnmente que el comienzo de los síntomas es más precoz en los angiomas venosos que en los aneurismas arteriovenosos, aunque esta regla está sujeta a excepciones.⁶ En el recién nacido puede destacar un cuadro de insuficiencia cardíaca, acompañado a menudo de hidrocefalia y convulsiones. En la primera infancia los fenómenos cardíacos son menos frecuentes, mientras la compresión de las estructuras adyacentes por la vena de Galeno agrandada, da lugar a hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio. En los niños mayorcitos son más frecuentes las cefaleas y las hemorragias subaracnoideas. En todos los casos pueden presentarse vómitos, convulsiones y trastornos motores. Los angiomas de gran tamaño pueden asociarse con trombocitopenia. Los rasgos clínicos de las malformaciones arteriovenosas son muy peculiares. Durante un cierto número de años, la única sintomatología pueden ser las convulsiones focales y más raramente las generalizadas. Las hemorragias intracraneales no son comunes.^{6,7}

A pesar de que en nuestro paciente concomitan estas dos anomalías, no es hasta el año de edad cuando aparecen las primeras manifestaciones clínicas, aunque llama la atención que fue tratado por cardiología por presentar crisis de cianosis al nacimiento, como suele ocurrir en estos casos. Después de la angiografía cerebral, examen que constituye una de las principales indicaciones en las malformaciones vasculares y que han mejorado considerablemente las posibilidades diagnósticas, se pensó que con el presillamiento de las vías de aferencia del primer saco angiomaso, mejoraría la causa de la hipertensión endocraneana, al empeorar el cuadro clínico se demuestra por la yodoventriculografía la presencia de obstrucción del acueducto de Silvio por el gran aneurisma de la vena de Galeno. Se realiza derivación ventriculoatrial y un estudio angiográfico completo donde no se observa llene de las distintas malformaciones, por lo que se decide el abordaje quirúrgico del angioma venoso trombosado.

Los aneurismas de la vena de Galeno deben considerarse en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones obstructivas, situadas en la incisure tentorial junto con tumores pineales y los quistes aracnoideos.

SUMMARY

Montes de Oca Rodríguez, E. et al. *Arteriovenous malformations that goes into a large aneurysm of Galeno vein.* Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

The case of a patient aged one year with an interesting vascular disorder representing a combination of large arteriovenous anomaly and large aneurysm of Galeno vein, is

presented. The entity and clinico-radiologic manifestation of the patient are reviewed, making evident value of angiographic study and results of surgical intervention which have been satisfactory despite short time following-up it.

RÉSUMÉ

Montes de Oca Rodríguez, E. et al. *Malformation artério-veineuse qui se jette dans un gros anévrysme de la veine galénique*. Rev Cub Ped 56: 5, 1984.

Il est rapporté le cas d'un patient âgé d'un an qui a présenté un trouble vasculaire intéressant, qui représente une association d'une grande anomalie artério-veineuse et d'un gros anévrysme de la veine galénique. On fait une revue de l'entité et des manifestations clinico-radiologiques du patient; il est souligné la valeur de l'étude angiographique et les résultats de l'intervention chirurgicale, qui ont été satisfaisants.

BIBLIOGRAFIA

1. Porter, A. J.; J. Bull: Some aspects of the natural history of cerebral arteriovenous malformation. Br J Radiol 42: 667, 1969.
2. Tarajano Márquez, J.: La hemorragia subaracnoidea. Estudio neurorradiológico de 42 pacientes. Trabajo para optar por el título de especialista de I grado en radiología Matanzas, 1980.
3. Estrada, R.; J. Pérez: La circulación cerebral. Rev Cub Med 1: 9, 1962.
4. Valls, O. y colaboradores: Malformaciones arteriovenosas intracranéales. Informe de 40 casos. Rev Cub Cir 10: 3, 1971.
5. Caffey, J. et al.: Diagnóstico radiológico en pediatría. Tomo I. 2a. ed. Salvat Editores, S.A., Barcelona, 1980. Pp. 210-15.
6. Ford, F. et al.: Enfermedades del sistema nervioso. 2a. ed. Edición Revolucionaria, España, 1971. Pp. 701-706.
7. Cruz, M. et al.: Pediatría. Tomo II. 4a. ed. Editorial Romargraf, Barcelona, 1980. Pp. 1753.

Recibido: 1 de noviembre de 1983.

Aprobado: 18 de enero de 1984.

Dr. Eloy R. Montes de Oca Rodríguez
Céspedes No. 86.
Ceiba Mocha, Matanzas.