

Malformación venosa supratentorial. Reporte de caso

Supratentorial Venous Malformation. Case report

Luis M. Elizondo Barriel¹, Justo González González¹, Olivia Delgado Puñales¹

¹ Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Rev. Chil. Neurocirugía 44: 171-174, 2018

Resumen

Introducción: La Malformación Venosa (MV) es la variante más común de las malformaciones vasculares del encéfalo, puede aparecer de manera incidental en los estudios de imagen o manifestarse con cefalea, convulsiones y sangrado intracerebral por lo que su relevancia clínica y manejo aún es objeto de controversia. **Caso clínico:** Paciente masculino de 47 años de edad con cuadro de vértigos, trastornos visuales, inestabilidad para la marcha, los estudios de imagen (Resonancia Magnética, AngioTAC y Angiografía cerebral) mostraron una MV, se decide optar por una aptitud conservadora (tratamiento sintomático) y se egresa para seguimiento clínico e imagenológico en consulta externa donde ha estado libre de síntomas. **Conclusiones:** La MV representa un anómalo pero funcional sistema de drenaje del encéfalo, son lesiones frecuentes con una baja morbilidad y tasa de sangrado por lo que estas deben manejarse usualmente, salvo excepciones, de manera conservadora.

Palabras clave: Malformación venosa. Infarto venoso. Angiografía cerebral.

Abstract

Introduction: Venous malformation (MV) is the most common variant of vascular malformations of the brain, may appear incidentally in imaging studies or manifest with headache, seizures and intracerebral bleeding, so its clinical relevance and management is still controversial. **Clinical case:** A 47-year-old male patient with vertigo, visual disturbances, gait instability, the imaging studies (Magnetic Resonance Imaging, AngioTAC and Cerebral Angiography) show an VM, a decision was made to choose an aptitude conservative (symptomatic treatment) and is discharged for follow-up in outpatient consultation where it has remained symptom-free. **Conclusions:** The MV represents an anomalous but functional drainage system of the brain, are frequent lesions with low morbidity and bleeding rate, so these should usually be managed, with some exceptions, conservatively.

Key words: Venous malformation. Venous infarction. Brain angiography.

Introducción

Las malformaciones vasculares del encéfalo se agrupan en un conjunto de entidades en las que se destacan las malformaciones arteriovenosas, los cavernomas, las telangiectasias y las malformaciones o angiomas venosos^{1,2,3}, estas últimas objeto de nuestro estudio. La Malformación venosa (MV) puede aparecer de manera incidental en los estudios de imagen como parte

del drenaje venoso del encéfalo o manifestarse con cefalea, convulsiones y sangrado intracerebral^{4,5} por lo que su relevancia clínica y manejo es objeto de controversia. Nosotros reportamos un caso egresado de nuestro servicio que fue estudiado con Imágenes de Resonancia Magnética, AngioTAC y Angiografía cerebral detallándose los hallazgos obtenidos con una breve revisión de la literatura sobre esta entidad.

Reporte de caso

Historia, examen e imágenes

Paciente masculino de 46 años de edad, manualidad diestro, raza blanca, se recoge como antecedentes patológicos personales enfermedad arterial periférica, debuta de forma súbita con mareos a predominio matutino acompañado en algunas ocasiones de trastornos de la agudeza visual a predominio del ojo derecho, inestabilidad para

la marcha, por lo que llevó tratamiento médico, sin mejoría significativa de este cuadro se decide realizar estudios de imagen hallándose lesión sugestiva de una Malformación Arteriovenosa motivo por el cual es remitido a nuestro centro para mejor estudio y tratamiento. Al ingreso solo se constata: Vértigo, nistagmo horizontal con fase rápida hacia la derecha. Se le practican los siguientes estudios:

AngioTAC: Se observa malformación vascular localizado en región para ventricular derecha, conformada por fina red de estructuras venosas que confluyen en una gruesa vena colectora de 5 mm y esta a su vez en otra de 7 mm que se dirige en sentido posterior para desembocar en la vena de galeno. Esta malformación vascular adopta la forma en cabeza de medusa o paraguas invertido. La vena colectora en su recorrido discurre adyacente a los ganglios basales, pedúnculo cerebral, cisterna ambiens y cisterna cuadrigeminal. Polígono fetal bilateral con hipoplasia de los segmentos P1 (variante anatómica). Impresión Diagnóstica: Malformación Vascular del tipo Angioma Venoso. (Figuras 1 y 2)

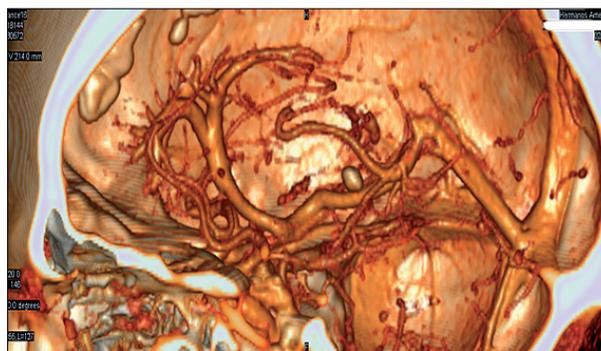


Figura 1.

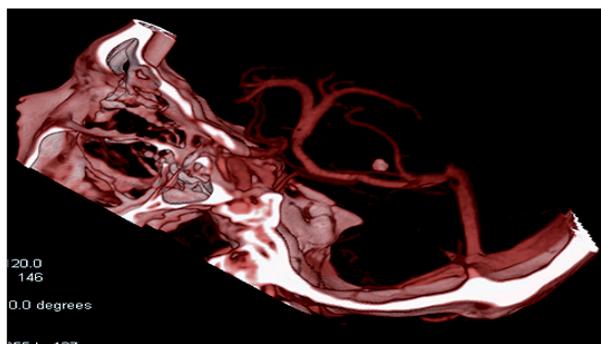


Figura 2.

Imágenes por Resonancia Magnética:

Se realizan cortes axiales T1, FLAIR, sagitales T2 apreciándose a nivel de la capsula externa derecha múltiples imágenes de pequeño tamaño que presentan ausencia de señal en T1, T2 y FLAIR donde impresiona una tendencia a confluir que pudiera estar en relación con estructuras vasculares, la lesión se muestra alargada y se extiende desde la región periventricular derecha hacia la arteria cerebral media en T2. Impresión Diagnóstica: Malformación arteriovenosa.

Angiografía Cerebral: Anomalia venosa profunda caracterizada por la presencia de multiples venulas que convergen en forma radial en una gran vena colectora profunda, con drenaje venoso profundo al seno recto. Con la configuración típica del signo de cabeza de medusa, descrito en los angiomas venosos, de localización temporal profunda. (Figuras 3 y 4).

Estrategia de tratamiento: Se realizó el diagnóstico definitivo de MV, por lo que teniendo en cuenta los hallazgos clínicos encontrados y los resultados obtenidos en las imágenes decidimos



Figura 3.



Figura 4.

descartar cualquier tipo de intervención, llámese cirugía, embolización o radiocirugía y optar por un manejo conservador (tratamiento sintomático). El paciente fue egresado para seguimiento clínico e imagenológico en consulta externa donde ha estado libre de síntomas que estuvieron presentes al momento de su ingreso.

Discusión

La MV representa la variante más común de las malformaciones vasculares del encéfalo con una incidencia que oscila entre el 0,48 y el 2,56%, es encontrada en el 2,6% de las necropsias, en una revisión de 7.266 IRM fue vista en el 0,7% y del total de malformaciones

vasculares diagnosticadas esta representó el 50%, son lesiones de bajo flujo y presión^{5,6,7}.

Es considerada una variante embriológica del drenaje venoso del encéfalo más que una real anomalía vascular o como un anómalo pero funcional sistema de drenaje cuyo origen depende de un arresto del desarrollo o trombosis del drenaje venoso en un sitio específico seguido de un mecanismo compensatorio en el que vénulas medulares embriológicas con una disposición radial convergen hacia un tronco venoso dilatado el cual drena en un seno venoso normal. Asientan en cualquier lugar del sistema nervioso central, en la unión del sistema venoso superficial y profundo, dos tercios de estas lesiones son supratentoriales (como en nuestro paciente) mientras que un tercio se localizan en el cerebelo y tronco encefálico^{6,7}.

Su asociación con malformaciones arteriovenosas, tumores, cavernomas y otras malformaciones vasculares ocultas está bien establecido, estas pueden pasar inadvertido por lo que consecuentemente la hemorragia o el déficit neurológico focal pueden ser atribuido erróneamente a la MV^{7,8,9,10,11}. No encontramos en nuestro paciente esta asociación.

La MV es asintomática en el 50% de los casos y descubierta muchas veces de manera incidental, se consideran sintomáticas cuando el área cerebral comprometida es la responsable de las

manifestaciones clínicas expresadas, tales como convulsiones, paresias, disfasias, cuando asientan en la fosa posterior cursan con ataxia, diplopía, vértigos y trastornos de la marcha. El riesgo de sangrado es bajo aproximadamente de 0,15 a 0,34% por año pudiendo incrementarse si se localizan en la fosa posterior o durante el embarazo^{5,7,11,12,13}. El factor causante del sangrado se desconoce con precisión; en algunos casos se ha sugerido la presencia de otra malformación asociada, tipo cavernoma o a congestión venosa^{14,16}.

En la AngioTAC es vista como un área lineal o nodular que se realiza tras la administración de contraste endovenoso en plena sustancia blanca sin edema asociado ni efecto de masa. Las IRM revelan un área hipo o isointensa en T1 e hiperintensa en T2, después de administrar gadolinio se realzan las venas medulares radiadas y la colectora. En la angiografía estas lesiones se caracterizan por la presencia de pequeñas venas medulares que convergen radialmente en una vena dilatada que desemboca en un seno venoso o, menos frecuentemente, en otra vena de asiento cortical superficial, llamado cabeza de medusa, únicamente son visibles en la fase venosa^{5,6,7,8,13,14,15}.

Dado el comportamiento benigno de su evolución natural, la localización profunda y su participación en el drenaje venoso del encéfalo no se recomienda la resección quirúrgica, su extirpación

puede generar resultados desastrosos causado por infarto venoso y edema cerebral resultante con una elevada morbimortalidad. Una vez descartadas y tratadas otras patologías asociadas la cirugía se reserva ante la presencia de un hematoma que necesite evacuación de emergencia (sin tratar la malformación), en los casos de hidrocefalia obstructiva por compresión del acueducto o de la fosa posterior, en la compresión neurovascular provocada por los vasos de la MV generando neuralgia trigeminal o espasmo hemifacial donde la descompresión microvascular puede aliviar los síntomas y en la epilepsia farmacoresistente no atribuibles a otra causa. Igualmente, la Embolización y la Radiocirugía pueden causar graves alteraciones del drenaje venoso, esta última con una alta incidencia de radionecrosis después del proceder^{5,6,7,14,16,17,18,19,20,21,22}.

Conclusiones

La Malformación Venosa representa un anómalo pero funcional sistema de drenaje del encéfalo, son lesiones frecuentes, asociadas ocasionalmente a otras malformaciones vasculares, con una baja morbilidad y tasa de sangrado, por lo que estas deben manejarse usualmente, salvo excepciones, de manera conservadora.

Recibido: 05 de marzo de 2018

Aceptado: 30 de mayo de 2018

Referencias

1. Mc Cormick WF. The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. *J. Neurosurg.* 1966; 24: 807-816.
2. Mc Cormick WF. Pathology of vascular malformations of the brain. En Wilsom, C. B.; Stein, B. M. (eds): *Intracranial arteriovenous malformations.* Baltimore: Williams & Wilkins, 1984; pp. 44-63.
3. Stein BM, Wolper SM. Arteriovenous malformations of the brain. II: Current concepts and treatment. *Arch. Neurol.* 1980; 37: 69-75.
4. Garner TB, Del Curling O Jr, Kelly DL, et al. The natural history of intracranial venous angiomas. *J Neurosurg.* 1991; 75: 715-722.
5. Peltier J. Cerebral venous angioma of the pons complicated by nonhemorrhagic infarction. *Case Report. J Neurosurg.* 2004; 101: 690-693.
6. Greenberg MS. Vascular Malformation. En: Greenberg MS; editor. *Handbook of Neurosurgery.* Seventh edition. New York. Thieme; 2010. p.1123-1143.
7. Flemming K, Brown. The Natural History of Intracranial Vascular Malformations In: H Richard Win ed. *Youmans Neurological Surgery Philadelphia.* 2004. p-4016-4033.
8. Askoy FG, Gomori JM, Tuchner Z. Association of intracerebral venous angioma and true arteriovenous malformation: a rare, distinct entity. *Neuroradiology* (2000) 42: 455-457.
9. Erdem E, Amole AO, Akdol MS, Samant RS, Yaşargil GM. Developmental venous anomaly coexisting with a true arteriovenous malformation: a rare clinical entity. *J Neurointerv Surg.* 2012. 4: e19.
10. Sharma A, Zipfel GJ, Hildebolt C, Derdeyn CP. Hemodynamic effects of developmental venous anomalies with and without cavernous malformations. *Am J Neuroradiol.* 2013; 34: 1746-1751.
11. McLaughlin M, Kondziolka D, Flickinger J, et al. The prospective natural history of cerebral venous malformations. *Neurosurgery* 1998; 43: 195-201.

12. Naff NJ, Wemmer J, Hoenig-Rigamonti K, Rigamonti DR. A longitudinal study of patients with venous malformations: documentation of a negligible hemorrhage risk and benign natural history. *Neurology* 1998; 50: 1709-14.
13. Harrigan M, Deveikis J. *Handbook of Cerebrovascular Disease and Neurointerventional Technique*. Venous Angiomas. 2009. p567-570.
14. Díaz P, Maillo A. Angioma venoso: Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 1992; 3: 41-4. Vol.3 Núm. 1 DOI: 10.1016/S1130-1473(92)70908-7.
15. Hanson EH, Roach CJ, Ringdahl EN, Wynn BL, DeChancie SM, Mann ND, Diamond AS, Orrison WW. Developmental venous anomalies: appearance on whole-brain CT digital subtraction angiography and CT perfusion. *Neuroradiology*. 2011. 53: 331-341.
16. Sepideh Amin-Hanjani. Venous Angiomas. *Cerebrovascular Disease and Stroke. Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine* (2011) 13: 240-246.
17. Aoki Rie and Srivatanakul K. Developmental Venous Anomaly: Benign or Not Benign. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2016 Sep; 56(9): 534-543.
18. Buhl R, Hempelmann RG, Stark AM, et al. Therapeutical considerations in patients with intracranial venous angiomas. *Eur J Neurol*. 2002; 9: 165-169.
19. Samadian M, Hosseinzadeh B. Trigeminal Neuralgia Caused by Venous Angioma: A Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurgery*. <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2015.04.063>.
20. Mohammadi J. Imaging Features of Cerebral Vascular Malformations. *Journal of Medical Imaging and Radiation Sciences* 44 (2013); 71-78.
21. Rasulić L, Vitošević F, Rotim K, Milošević Medenica S, Nestorović D. Developmental Venous Anomaly Serving as a Draining Vein of Brain Arteriovenous Malformation. *Acta Clin Croat*. 2017 Mar; 56(1): 172-178.
22. Mooney MA, Zabramski JM. Developmental venous anomalies. *Handb Clin Neurol*. 2017; 143: 279-282.

Correspondencia a:

Luis M. Elizondo Barriel
Servicio de Neurocirugía
Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.
luiselizondo@infomed.sld.cu