

Malformación venosa. ¿De qué se trata? «Sinus pericranii» asociado a una malformación compleja del desarrollo venoso cerebeloso

V. Zurdo de Pedro¹, S. del Amo Ramos¹, M.E. Vázquez Fernández²,
S. Manso García³, V. Rubio González¹

¹MIR Medicina de Familia. ²Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud «Arturo Eyries». Área Oeste. Valladolid. ³MIR Radiología. Hospital Universitario «Río Hortega». Área Oeste. Valladolid

Resumen

Introducción: El *sinus pericranii* (SP) es una rara malformación vascular que consiste en una comunicación venosa entre los senos duros intracraneales y las venas epicraneales, que se suelen dilatar.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 2 años de edad con una lesión vascular en la región parietal derecha, de coloración azulada, que de forma progresiva se ingurgitaba en decúbito lateral derecho y con el llanto. En las pruebas de imagen se detectó una lesión de localización subgaleal con adelgazamiento local de la calota, acompañada de 2 angiomas venosos cerebelosos. Se sospechó un SP asociado a una malformación venosa cerebelosa. El SP se intervino quirúrgicamente y la malformación se mantiene bajo control multidisciplinario.

Conclusión: Destacamos que el SP puede asociarse a otras malformaciones del desarrollo vascular intracraneal. El tratamiento quirúrgico del *sinus* puede estar indicado por problemas estéticos y posibles complicaciones locales, principalmente la trombosis, el sangrado o la ulceración. El abordaje de las malformaciones intracraneales extensas resulta complejo, ya que pueden drenar zonas funcionalmente significativas del cerebro.

Palabras clave: Malformación venosa, *sinus pericranii*, resonancia magnética.

Fecha de recepción: 20/02/13. Fecha de aceptación: 11/04/13.

Correspondencia: M.E. Vázquez Fernández. Centro de Salud «Arturo Eyries». Puerto Rico, s/n. 47014 Valladolid. Correo electrónico: marvazfer@hotmail.com

Cómo citar este artículo: Zurdo de Pedro V, del Amo Ramos S, Vázquez Fernández ME, Manso García S, Rubio González V. Malformación venosa. ¿De qué se trata? «Sinus pericranii» asociado a una malformación compleja del desarrollo venoso cerebeloso. Acta Pediatr Esp. 2014; 72(2): e64-e69.

Abstract

Title: Venous malformation, what is it? Sinus pericranii associated complex venous malformation of cerebellar development

Introduction: The *sinus pericranii* (SP) is a rare vascular malformation consists of a venous communication between the intracranial dural sinuses and epicranial veins, which are usually dilated.

Clinical case: We report the case of a toddler with a vascular bluish lesion in his right parietal region, which progressively engorged when patient lies down to right lateral decubites or while is in tears. Findings images detected a subgaleal lesion location with a local shell thinning, together with two cerebellar venous angiomas. SP was suspected with complex cerebellar vascular malformation. The SP was surgical removed and the malformation is kept under multidisciplinary control.

Conclusion: We emphasize that the SP may be associated with other intracranial vascular malformations development. The *sinus* surgical may be indicated for cosmetic problems and local complications particularly thrombosis, bleeding or ulceration. The approach of extensive intracranial malformations is complex, since they can drain functionally brain areas.

Keywords: Venous malformation, *sinus pericranii*, magnetic resonance.

Introducción

Las malformaciones vasculares son el resultado de una angiogénesis inadecuada en el periodo embrionario, que manifiestan un crecimiento progresivo a lo largo de la vida y no tienden a involucionar¹. El seno pericraneal, o *sinus pericranii* (SP), es una rara malformación venosa extracraneal blanda y compresible, que por definición está adyacente al cráneo y se comunica con un seno dural intracraneal, a través de venas diploicas², formando una variz de las venas epicraneales. Aunque se han comunicado algunos casos de aparición espontánea o postraumática, la etiología congénita es la más probable. A menudo se asocia a otras malformaciones vasculares, como los angiomas cavernosos, los angiomas venosos y las malformaciones linfáticas, o puede ser un componente del síndrome del *nevus* azul o del síndrome Von Hippel Lindau^{3,4}.

Caso clínico

Presentamos un caso de SP en un niño que desde los pocos meses de vida mostraba una marcada red venosa en la región frontal derecha. Sus padres referían que a los 2 años de edad el niño presentaba una ingurgitación progresiva de la lesión al tumbarse hacia el mismo lado y con el llanto (figura 1). No existían antecedentes personales ni traumáticos reseñables. Ante la sospecha de una malformación vascular, se derivó al servicio de cirugía infantil.

En la resonancia magnética (RM) cerebral aparecieron dos combinaciones de lesiones: en la zona frontal derecha, una lesión de 2,5 cm en sentido craneocaudal y 6 mm de grosor de localización subgaleal, con adelgazamiento local de la calota, acompañada de imágenes vasculares en la grasa subcutánea (figura 2 A), y en la fosa posterior, 2 angiomas venosos que se extendían por ambos hemisferios cerebelosos (figura 2 B). En la tomografía computarizada (TC) cerebral se apreció en la zona frontal derecha una irrupción de la cortical en relación con una fractura vertical desde el techo de la órbita con una línea ascendente (figura 3).

Varios meses después se programó una intervención quirúrgica para la exéresis de la lesión frontoparietal derecha, confirmándose el diagnóstico de SP. La evolución posquirúrgica fue favorable. Actualmente, 2 años después, el niño se encuentra asintomático, no ha presentado secuelas y hace vida normal; realiza controles periódicos en los servicios de neurocirugía, neurología infantil y pediatría. En la última RM se observaban los cambios secundarios a la cirugía del SP en la convexidad frontal, y la malformación infratentorial venosa bilateral permanecía sin cambios.

Discusión

El SP fue descrito por primera vez en 1845 por Hecker, y Stromeyer le dio nombre en 1850, describiéndolo como «un quiste que contiene sangre circulante»⁴. En esta definición el SP se considera una comunicación entre el sistema venoso intracraneal y extracraneal. Normalmente, los SP son asintomáticos y los pacientes suelen consultar por un problema estético. El signo clínico habitual es el abultamiento pulsátil local de coloración azulada y tamaño variable, que aumenta cuando la cabeza está en posición baja, con las maniobras de Valsalva, como el llanto y la tos, ya que aumenta con el incremento de la presión intracraneal. Es poco probable que aparezca dolor de cabeza, vértigo, sensación de tensión o dolor local⁵. Los SP se localizan con más frecuencia en el cuero cabelludo frontal (40%), aunque también pueden afectar al hueso parietal (34%) y occipital (23%)^{6,7}.

La presentación de estas anomalías vasculares puede sugerir en un primer momento otra patología. Es imprescindible realizar un buen diagnóstico diferencial con las fracturas craneales, el encefalocele, las anomalías vasculares solitarias del cuero cabelludo u otras masas de partes blandas de la calota, como el rhabdiosarcoma, la histiocitosis o las metástasis².

Las pruebas de imagen más habituales son la TC y la RM cerebral, y las más sensibles son la arteriografía por sustracción digital y la angio-RM cerebral^{4,5,7}. En nuestro caso, la TC reveló una línea vertical en el hueso frontal, que fue interpretada como fractura, correspondiendo en realidad al defecto óseo de la comunicación vascular intra/extracraneal, mientras que en la RM cerebral se apreciaba la

naturaleza de la lesión frontal en diversos planos anatómicos y 2 angiomas venosos cerebelosos en la fosa posterior, que no se observaron en la TC. Por tanto, en nuestro caso, la RM fue una técnica suficiente para la valoración de las malformaciones, ya que permitió delimitar la extensión completa de la lesión.

El tratamiento del SP resulta discutible y controvertido. Aunque se han publicado casos de regresión espontánea⁴, ante este tipo de malformaciones pequeñas la mayoría de los autores recomienda su resección quirúrgica por el riesgo de sangrados asociados a traumatismos, ulceraciones y trombosis^{5,7,8}. Una coagulación de los pedículos transóseos dejando exangüe la zona operatoria facilita la extirpación sin problemas. Tras la extirpación del quiste sanguíneo, en algunos casos hay que rellenar el hueco óseo con diversas sustancias. Otra alternativa sería la terapia intravascular con sustancias esclerosantes, pero con mayor incidencia de necrosis subcutánea⁹. Para las malformaciones vasculares extensas hay que valorar el riesgo de sangrado masivo y el daño irreparable en algunas zonas funcionales del cerebro¹⁰. En estos casos se debe realizar un seguimiento a largo plazo, pues se trata de lesiones no involutivas y con un comportamiento impredecible.

Por tanto, hay que tener en cuenta este tipo de patología, por ser poco frecuente. La sospecha clínica de SP se debe mantener ante una masa fluctuante, sin tensión y azulada en la frente o en la cabeza. La posibilidad de anomalías vasculares asociadas al SP, como en este caso, y de complicaciones futuras (trombosis, hemorragias, progresión) obligan a conocer sus particularidades clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Bibliografía

1. Rivas S, López-Gutiérrez JC, Díaz M, Andrés AM, Ros Z. Malformaciones venosas. Importancia de su diagnóstico y tratamiento en la infancia. *Cir Pediatr*. 2006; 19: 77-80.
2. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI. Congenital vascular malformations in childhood. *Semin Pediatr Neurol*. 2002; 9: 254-273.
3. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, Robertson RL, Burrows PE. Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *Am J Neuroradiol*. 2007; 28: 335-341.
4. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Carceller-Benito F, Martínez de Vega V. Sinus pericranii. *Rev Neurol*. 2007; 44: 113-114.
5. Carpenter JS, Rosen CL, Bailes JE, Gailloud P. Sinus pericranii: clinical and imaging findings in two cases of spontaneous partial thrombosis. *Am J Neuroradiol*. 2004; 25: 121-125.

6. Duque Fernández de Vega S, López Marín RP, Céspedes Más M. Sinus pericranii occipital. Radiología. 2009; 51: 105-106.
7. Murias E, Villota E, Sáiz A, Gil A, Calleja S. Sinus pericranii asociado a trombosis espontánea de la vena oftálmica: estudios de neuroimagen. Radiología. 2009; 51: 307-312.
8. Wang HC, Ma YB, Duan ZX, Zhang H, Li ZX. Sinus pericranii in the right frontal region and thrombosis. Int J Neurosci. 2009; 119: 2.262-2.273.
9. Gandolfo C, Krings T, Álvarez H, Ozanne A, Schaaf M, Baccin CE, et al. Sinus pericranii: diagnostic and therapeutic considerations in 15 patients. Paediatr Neuroradiol. 2007; 49: 505-514.
10. Park SC, Kim SK, Cho BK, Kim HJ, Kim JE, Phi JH, et al. Sinus pericranii in children: report of 16 patients and preoperative evaluation of surgical risk. J Neurosurg Pediatr. 2009; 4: 536-542.



Figura 1. Masa esponjiforme y blanda en la región frontoparietal derecha, que se hace evidente cuando al niño se le inclina hacia el lado de la lesión

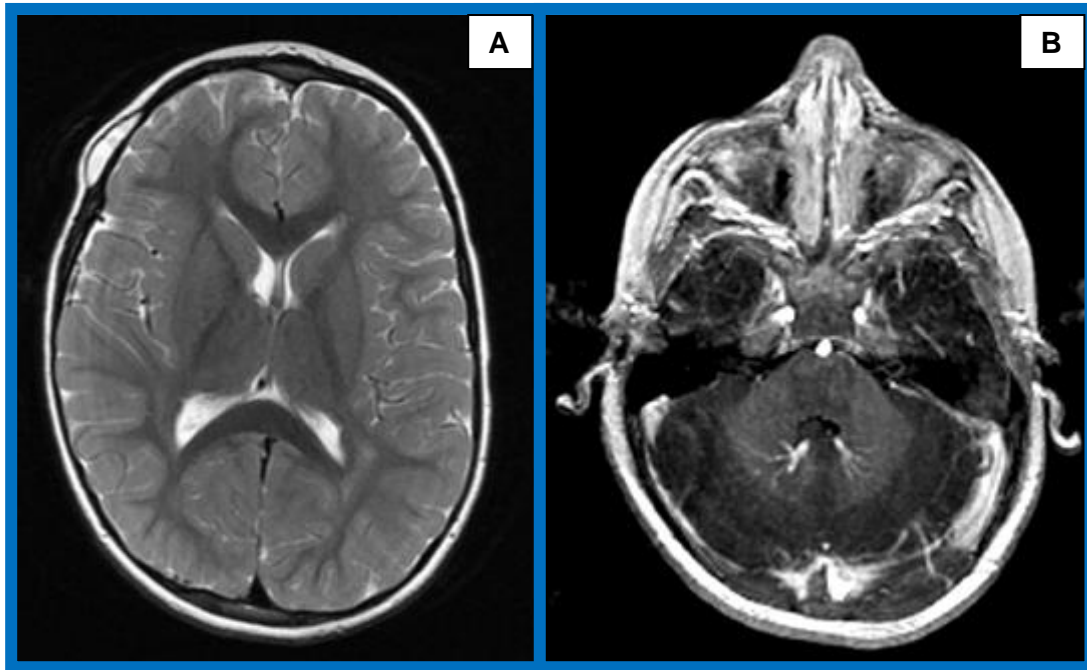


Figura 2. RM cerebral. A) En la secuencia axial potenciada en T2 se identifica una lesión frontal derecha de localización subgaleal de 2,5 cm en sentido craneocaudal y 6 mm de espesor, con adelgazamiento local de la calota. B) En el corte coronal se aprecian en la fosa posterior 2 voluminosos angiomas venosos cerebelosos que se extienden por ambos hemisferios

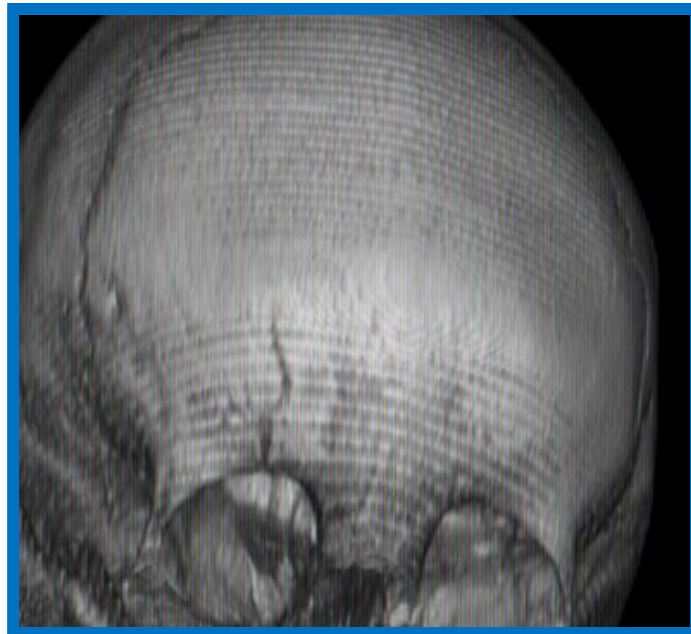


Figura 3. TC cerebral (reconstrucción en 3D). En la zona frontal derecha se aprecia una irrupción de la cortical en relación con una fractura vertical, que se inicia en el techo de la órbita con una línea ascendente