

Malformación arteriovenosa mesencefálica. Estudio clínico y patológico de un caso

ALFONSO ESCOBAR *

JOSÉ GUSTAVO VEGA-GAMA y

JESÚS RODRÍGUEZ-CARBAJAL

CLAVES: Malformación arteriovenosa, telangiectasia, mesencéfalo, lóbulo parietal, síndrome cerebeloso, parálisis de nervios craneales.

Se presenta el caso de una malformación arteriovenosa en la porción rostral del rafe y tegmento mesencefálicos. Las manifestaciones clínicas abarcaron un síndrome cerebeloso bien definido, afectación de los movimientos oculares, alteraciones del estado de conciencia e hipertensión intracraneal. La sintomatología fue explicable por la localización de la anomalía vascular, la que fue diagnosticada mediante tomografía axial computada y corroborada por los hallazgos de autopsia.

Las malformaciones vasculares arteriovenosas (MAV) constituyen un problema clínico serio, cuyo tratamiento resulta difícil en la gran mayoría de los casos. La aparición de un cuadro clínico agudo de hemorragia subaracnoidea en una persona joven debe hacer pensar en MAV, ya que son frecuentes en las dos o tres primeras décadas de la

vida, en comparación con los aneurismas del polígono de Willis y las hemorragias intraparenquimatosas, que se manifiestan entre la tercera y la sexta décadas de la vida.^{1,2}

Por lo general el diagnóstico se establece por el estudio arteriográfico,³ si bien puede haber casos en los que fenómenos de trombosis o de lisis de la MAV en el momento del sangrado, o bien un tamaño muy pequeño, pueden interferir con su demostración.⁴ Actualmente el diagnóstico se hace con mayor precisión por medio de la tomografía axial computada (TAC), la que hace visible y localiza la MAV y el hematoma secundario a la ruptura en 75 por ciento de los casos.⁵

La MAV aparece con mayor frecuencia¹ en los hemisferios cerebrales y ocasionalmente en el mesencéfalo, en menos de 5 por ciento del total de las MAV. Recientemente han tenido los autores la

Recibido: 19 de noviembre de 1980.

Aceptado: 4 de noviembre de 1981.

* Académico titular. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía e Instituto de Investigaciones Biomédicas. Universidad Nacional Autónoma de México.

José Gustavo Vega-Gama y Jesús Rodríguez-Carbaljal. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Secretaría de Salubridad y Asistencia.

oportunidad de estudiar un caso cuyas manifestaciones clínicas y el resultado de la TAC, si bien no la arteriografía, permitieron establecer el diagnóstico de la lesión, que la autopsia confirmó estar localizada en el rafe y tegmento mesencefálicos.

Caso clínico

Niño varón de 14 años, diestro, estudiante.

Padecimiento actual. Se inicia seis meses antes de su ingreso, con desviación del globo ocular derecho hacia adentro; se desconoce si esta desviación fue súbita o paulatina. Un mes y medio más tarde apareció cefalea, de la cual sólo se sabe que era intensa, generalizada, continua y progresiva. Un mes antes de su ingreso se instaló vómito en proyectil, que cedió con medicación no especificada. Doce días antes de su internamiento presentó lateropulsión a la derecha y cuatro días después, movimientos de hiperextensión de las cuatro extremidades, seguidos de pérdidas de la conciencia y emisión de orina, dos o tres veces al día. En los últimos ocho días se presentaron tendencia a la somnolencia y cambios en el lenguaje, el cual se describe como lento y "gangoso".

Antecedentes. Un hermano con crisis convulsivas. Signo de Combe negativo.

Exploración. Bien conformado y constituido. Orientado en las tres esferas. Somnoliento, con lenguaje mal articulado. Papiledema bilateral de cinco dioptrías, con hemorragias en flama. Paresia bilateral del sexto nervio, de predominio derecho. Nistagmo horizontal, que se exacerbaba con los movimientos laterales; nistagmo vertical cuando intentaba dirigir la mirada hacia arriba, movimiento que se encontraba notablemente limitado. No había respuesta pupilar a la luz; reflejo cilioespinal ausente; nistagmo óptico cinético abolido en todas direcciones. La mirada conjugada hacia abajo se encontró también limitada y cuando intentaba este movimiento, aumentaba la convergencia de los globos oculares. Paresia facial bilateral. Hipoacusia neurosensorial derecha. Disminución de la movilidad del velo del paladar en forma bilateral y ausencia de reflejo nauseoso.

Existía debilidad generalizada, imposibilidad para mantenerse de pie. Los reflejos osteotendinosos eran de 0 a +, simétricos con respuestas plantares indiferentes. Había hipotonía, lentitud de movimientos, temblor de acción, dismetría, disidiococinesia y fenómeno de rebote, todos estos signos bilaterales. Presentaba ataxia troncal.

Evolución intrahospitalaria. El primer día en el INNN fue practicada TAC, que demostró lesión hiperdensa en región mesencefalo-diencefálica e hidrocefalia supratentorial simétrica (fig. 1). Estos hallazgos fueron interpretados como probable neoplasia (pinealoma o glioma de tallo cerebral) o bien hematoma parenquimatoso. En vista de que el cuadro clínico no variaba, doce días después se practicó angiografía carotídea derecha, que resultó normal; en acto seguido se llevó al cabo angiografía vertebral izquierda, la que mostró datos compatibles con proceso avascular del tallo cerebral.

Fue intervenido a los 20 días de su ingreso. Se practicó craneotomía parieto-occipital derecha; la exploración fue negativa, por lo que se practicó derivación ventrículo-cisternal tipo Torkildsen. Dos días después

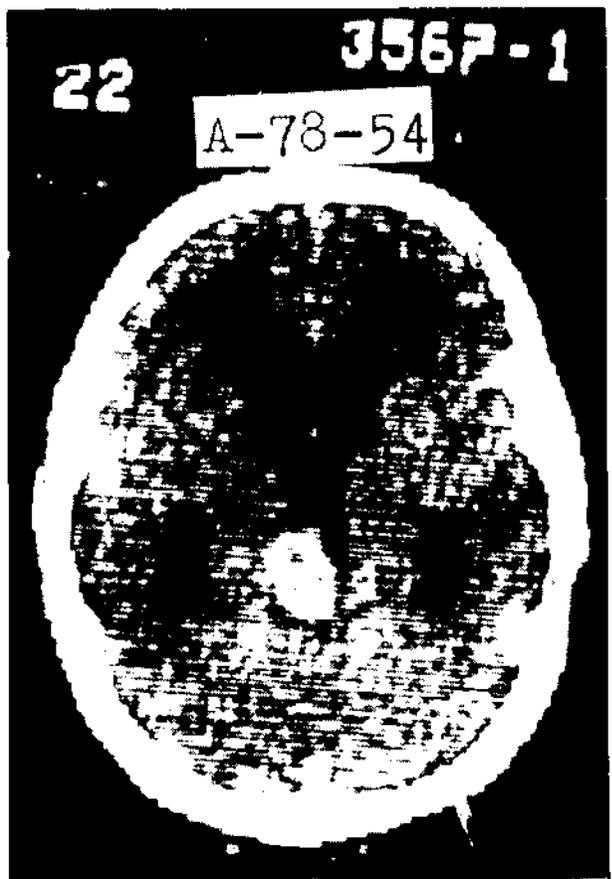


Fig. 1. Tomografía axial computada. El corte al nivel del mesencéfalo muestra densidad compatible con sangre; esta imagen apareció igual tanto en la TAC simple como en la reforzada con medio de contraste.

de la cirugía entró en sopor profundo con respuestas de descerebración; este mismo día ocurrió el *exitus*.

Exámenes de laboratorio. La citología hemática y los resultados de química sanguínea, examen general de orina y perfil hormonal fueron normales. El líquido cefalorraquídeo (LCR) que fue tomado del ventrículo lateral derecho al momento de la cirugía reveló glucosa de 2.89 mmol/l (52 mg%), proteínas totales de .081 g/l y una célula. Las reacciones para cisticercosis y VDRL fueron negativas.

Estudio neuropatológico. En el cerebro había huellas de hemorragia subaracnoidea moderada sobre la convexidad, secundaria a la exploración quirúrgica descrita antes. Las circunvoluciones estaban distendidas, con borramiento de los surcos y las leptomeninges sobre la cara ventral del tronco cerebral mostraban discreto engrosamiento. Las arterias del polígono de Willis no exhibían alteraciones.

El cerebro se cortó de acuerdo con los hallazgos de la TAC. El problema principal se encontró en el mesencéfalo, en donde se observó un coágulo hemático de



Fig. 2. Corte horizontal del cerebro a nivel de la porción del mesencéfalo. La masa oscura situada en el rafe y porción tegmental izquierda corresponde a la MAV. Nótese las paredes vasculares visibles entre el coágulo. La flecha indica uno de ellos que irrumpe en la pared del tercer ventrículo.

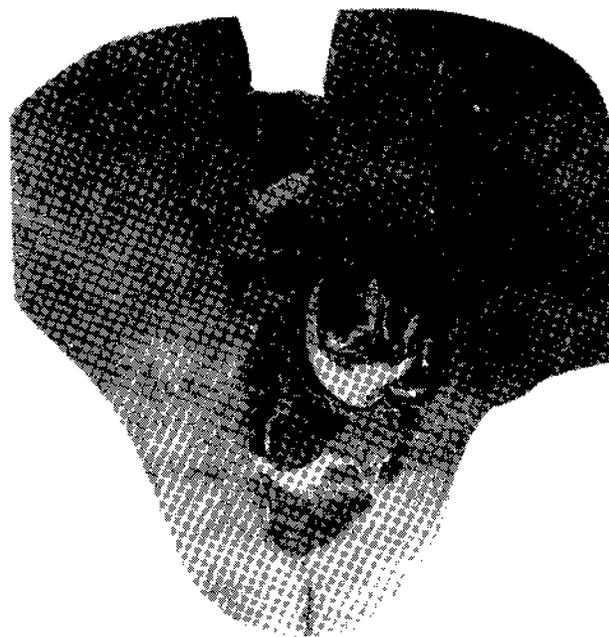


Fig. 3. Corte histológico correspondiente al que ilustra la figura 2, teñido con el método de Gallego. La flecha oscura señala al vaso que irrumpe en la pared del tercer ventrículo. La flecha clara señala un vaso dilatado de paredes muy delgadas; la cabeza de flecha señala un grupo de vasos de paredes gruesas. Nótese que existen varios grupos de vasos anormales separados entre sí por tejido nervioso en el que hay gliosis.

13 mm en sentido transversal y 28 mm en sentido anteroposterior, situado en el rafe y porción tegmental izquierda del mesencéfalo rostral. La observación del coágulo reveló que este estaba formado por canales vasculares, uno de los cuales, colocado en el espacio interpeduncular, irrumplía en la cavidad del tercer ventrículo (fig. 2).

El estudio histológico confirmó que se trataba de una MAV; había vasos grandes dilatados, con paredes gruesas, irregulares, hialinizadas y otros con paredes muy delgadas, separados entre sí por tejido nervioso con áreas de gliosis secundaria; algunos de los vasos estaban trombosados (fig. 3). La cantidad de sangre extravasada era moderada y no constituía una hemorragia parenquimatoso significativa. El extremo caudal de la MAV llegaba hasta la decusación de los pedúnculos cerebelosos superiores.

En el lóbulo parietal derecho se encontró una telangiectasia de no más de 2 mm de extensión en la sustancia gris cortical; este fue un hallazgo histológico. El resto de los cortes mostró alteraciones compatibles con edema cerebral.

El diagnóstico neuropatológico fue de *malformación arteriovenosa mesencefálica y telangiectasia parietal*.

La sintomatología ocular y cerebelosa es fácilmente explicable por los hallazgos anatómicos. Por la zona afectada del mesencéfalo pasan las fibras del haz dentado-rubro-talámico, lo que explica los síntomas cerebelosos. La endotropía bilateral ha sido descrita antes en lesiones similares, cuando han afectado la sustancia gris periacueductal, y se han manifestado por parálisis de la divergencia.⁶ En el caso que aquí se presenta hubo tal parálisis de la divergencia, ya que al buscar convergencia, aumentaba la endotropía existente. Esto también descarta que en este caso haya existido parálisis del VI nervio. Por lo que concierne a la parálisis facial bilateral, se explica por la compresión que en sentido ventral ejercía la MAV sobre las fibras córtico protuberanciales y córtico bulbares a nivel de ambos pedúnculos cerebrales.⁷ El resto de los signos y síntomas son explicables sobre las mismas bases, excepto por la afección al noveno par, para cuyos síntomas no hubo explicación satisfactoria.

*Aspectos históricos.**

Aparentemente, los egipcios (1500 a.C.) y más tarde los antiguos romanos y árabes conocieron las malformaciones arteriovenosas. En 1757 William Hunter describió malformaciones arteriovenosas extracraneales asociadas a soplos que desaparecían con la compresión de la arteria nutricia. En 1863 Virchow hizo descripciones patológicas de varios tipos de malformaciones vasculares. Steinheil, en 1895, y posteriormente Isenschmidt, en 1912, fueron los primeros en hacer el diagnóstico clínico de malformación arteriovenosa.

Aspectos generales

Hay tres características fundamentales de las malformaciones vasculares arteriovenosas.

1. *La persistencia del patrón embrionario*

La evolución del sistema vascular es secuencial y se ve influida por el desarrollo de nuevas estructuras cerebrales. Arbitrariamente, el desarrollo del sistema vascular puede dividirse en varias fases. Durante el primer periodo las células primordiales endoteliales forman canales; en esta fase no hay arterias ni venas y se encuentran estas células principalmente en la base del cerebro. Los "canales" sanguíneos aparecen como sólidos cordones que evolucionan a estructuras tubulares por aplastamiento de las células que se encuentran en la periferia y por desaparición de las células del centro de esos cordones. Ya durante el segundo periodo las venas, arterias y capilares son distinguibles y se forman por la fusión de algunos canales de la malla capilar así como de la disolución de otros; las arterias y las venas siempre tienen su origen en capilares múltiples. Las fases finales del desarrollo de los vasos sanguíneos del cerebro, hasta llegar al patrón del adulto, son reconocidas tempranamente; así, por ejemplo, un circuito vascular inmaduro se hace funcional en el embrión de tres a cinco semanas. Las arterias cerebrales en el segundo mes de la vida intrauterina son similares a las del adulto; la madurez de las venas se desarrolla más tardíamente y puede ser reconocida en el tercer mes de la vida fetal.⁸ Si en este periodo ocurre una pequeña aberración puede ocasionar un mal desarrollo, con la consecuente deformidad vascular que se ve en el adulto.

2. *Anormalidades en la estructura de los vasos*

Los vasos de las malformaciones arteriovenosas varían mucho en tamaño y pueden llegar a ser muy

* Los datos históricos se hallan citados en la extensa revisión de Pool.²

grandes en calibre. La pared generalmente es delgada, dilatada y de trayecto tortuoso. Microscópicamente la malformación arteriovenosa se caracteriza por ensanchamiento de los canales vasculares, con poco desarrollo de la media y la elástica. Puede encontrarse también adelgazamiento de la íntima, con depósitos hialinos. Habitualmente es difícil distinguir entre un canal arterial y uno venoso; ocasionalmente puede haber depósito de amiloide y calcificación así como formación de hueso, pero esto último es raro. Frecuentemente se observa hemoderina adentro o alrededor de la malformación, como resultado de sangrado. Son frecuentes la gliosis y la degeneración en el tejido adyacente.

3. *Cambios en los tejidos adyacentes a la malformación*

La malformación arteriovenosa puede producir isquemia temporal o permanente. La isquemia es consecutiva al paso de sangre del sistema arterial directamente al sistema venoso.

Es lógico suponer las anomalías que impone una perfusión tisular inadecuada, que ha estado presente prácticamente toda la vida del sujeto, con el consecutivo déficit en el desarrollo citoarquitectónico. Consecuentemente, las manifestaciones clínicas dependerán del sitio de la malformación, y pueden consistir en crisis epilépticas o algún déficit neurológico. La malformación puede ser lo suficientemente grande para que la compresión adyacente que sufre el tejido cerebral produzca una área de gliosis.²

Las malformaciones vasculares arteriovenosas presentan variantes que se han agrupado como sigue:³

1. Angioma cavernoso
2. Angioma racemoso
 - a) Telangiectasia
 - b) Sturge-Weber
 - c) Angioma racemoso arterial
 - d) Angioma racemoso venoso
 - e) Aneurisma arteriovenoso
3. Angioblastoma
4. Angioglioma.

La mayor parte de las malformaciones están incluidas en los dos primeros grupos; la diferencia fundamental entre estos dos grupos consiste en que los vasos en el angioma racemoso se encuentran separados por el parénquima, situación que no ocurre en el angioma cavernoso.² Sin embargo, se ha hecho mención de formas transicionales entre angiomas cavernosos y telangiectasias, e inclusive se ha sugerido un cambio que podría agrupar a los angiomas y telangiectasias en un solo grupo.⁹

El angioma cavernoso es también llamado *cavernoma*; se caracteriza por espacios vasculares sinusoidales, y la pared delgada no tiene capa elástica ni muscular.² La calcificación, los depósitos de hemoderina y la gliosis son hallazgos comunes. Estas lesiones son raras, generalmente solitarias y ocurren en su mayor parte en los hemisferios ce-

rebrales. El diámetro de los vasos varía desde 1 mm a varios centímetros y ocasionalmente produce formaciones quísticas, por ejemplo en el puente.¹⁰

Los angiomas racemosos se han subdividido, según sus características, en:

a) *Telangiectasias*. Estas también son llamadas malformaciones crípticas, son pequeñas y generalmente subcorticales, pero en algunas ocasiones pueden encontrarse en los ganglios basales o en el tallo cerebral. Los síntomas aparecen hasta que sangran y provocan hematomas intracerebrales masivos.² Estas lesiones frecuentemente pueden ser detectadas mediante un examen cuidadoso en la intervención quirúrgica o en la autopsia, y microscópicamente se distinguen por una pared extremadamente delgada sin fibras musculares o capa elástica. La gliosis y los microaneurismas capilares pueden estar asociados. Otra característica clínica que se ha descrito es la hidrocefalia, cuando el sitio de la pequeña malformación se encuentra alrededor del acueducto de Silvio.^{1,11}

Las malformaciones vasculares que obstruyen el acueducto son predominantemente de estructura venosa. Entre esos vasos hay generalmente poca gliosis, con neuronas normales y en algunas ocasiones, con patrón anormal; las células endometriales si las hay, no son del todo maduras. La identificación clínica de la causa de la hidrocefalia en esos pacientes es muy difícil o imposible con los métodos diagnósticos habituales.^{1,11}

Estas malformaciones del mesencéfalo se asocian con frecuencia a malformaciones de la retina. En contraste con las malformaciones vasculares supratentoriales, las malformaciones del mesencéfalo coexisten con frecuencia con nevos subcutáneos vasculares y también se han señalado otras alteraciones que no son vasculares, tales como espina bífida, asimetría de las extremidades y ausencia congénita de dedos.¹

La causa más frecuente de muerte en las malformaciones del mesencéfalo son las hemorragias subaracnoideas masivas o hemorragias ventriculares.^{1,11}

b) *Sturge-Weber*. Este padecimiento se caracteriza por malformación vascular que abarca parte o a casi todo un hemisferio, constituida básicamente por capilares. Esas malformaciones se encuentran asociadas a calcificaciones en la corteza cerebral y dan el aspecto de sombras calcificadas estriadas en las placas simples del cráneo. Existe en ese padecimiento un nevo vascular que sigue la distribución del trigémino. La angiomatosis puede inclusive encontrarse en otros órganos.

Histológicamente hay atrofia cortical, con proliferación de glía; los vasos pequeños se encuentran calcificados y adelgazados, particularmente la segunda y tercera capas. Es de hacer notar que la malformación se encuentra localizada a la meninge.^{2,12}

c) *Angioma racemoso arterial*. En este tipo de malformación los vasos que drenan y alimentan a

la malformación son de tipo arterial, aunque se ha puesto muy en duda la existencia de este tipo de malformaciones, y generalmente los vasos que han sido descritos como arterias tienen caracteres anatómicos de venas.

d) *Angioma racemoso venoso*. Estas malformaciones son raras. Los casos que se han descrito se han localizado en el cerebro y la médula espinal. En esos angiomas los vasos que alimentan y que drenan la malformación son venas, y desde el punto de vista anatómico son indistinguibles de los aneurismas arteriovenosos. Prácticamente su diferenciación se hace desde un punto de vista fisiológico y depende básicamente de la magnitud del flujo arterial, por lo que sólo se pueden diferenciar *in vivo*. Si la malformación tiene coloración de sangre arterial, la lesión puede denominarse como un aneurisma arterio-venoso.^{3,9}

e) *Aneurismas arteriovenosos*. Prácticamente son el tipo de malformaciones más comunes; en estas malformaciones los capilares nacen directamente de las arterias, la sangre arterial se vacía en el sistema venoso y lo hace en dos formas: una directa a las venas y otra al través de vasos tortuosos de calibre variable, que desembocan en las venas.^{3,9}

Consideraciones clínicas de interés

Los primeros síntomas generalmente ocurren en edad temprana, y en cerca de 50 por ciento de los casos se inician con crisis epilépticas. Debido a la gran frecuencia de malformaciones arterio-venosas de la convexidad, son particularmente frecuentes las crisis parciales motoras de tipo jacksoniano. Es de hacer notar que en la mitad de los casos que sufren crisis epilépticas, en el periodo postcrítico se puede observar hemiparesia o hemiplejia transitoria.³ En 20 por ciento hay hemorragia con irrupción a parénquima cerebral que se manifiesta clínicamente como hemiplejia; en otro 20 por ciento existe hemorragia subaracnoidea. La cefalea que se describe de caracteres migrañosos, no es tan frecuente como habitualmente se cree, ya que en algunas series es sumamente rara³ y se ha encontrado que 5 por ciento de los pacientes con malformaciones en un grupo de 220, tenían malformaciones vasculares.¹³ Quizás gran parte de estas cefaleas sean explicables por la distensión de los vasos consecutivas a la variación del flujo sanguíneo y, en otros casos, estas cefaleas sean consecutivas a pequeñas hemorragias subaracnoideas.¹³

Como se había señalado, la presencia de hipertensión endocraneana es rara y se presenta por malformaciones de la fosa posterior; en 25 por ciento de esos casos existe papiledema.³

En las malformaciones supratentoriales son frecuentes la demencia o el deterioro mental, que es consecutivo al crecimiento de la malformación, ya que cuando esta aumenta de volumen, la derivación que se establece en la corriente sanguínea es mayor en la corteza, con la consecutiva isquemia y posteriormente atrofia de las zonas corticales.^{3,12}

Olivecrona³ en 1948 y Pool² en 1962, consideraban que prácticamente todas las malformaciones son demostrables con el estudio angiográfico. Sin embargo, los estudios necrópsicos han podido demostrar lo contrario. Así, en hematomas parenquimatosos se han encontrado malformaciones vasculares pequeñas que explican el sangrado y que no alcanzan a ser visibles en el estudio angiográfico. En el caso de las grandes malformaciones vasculares la trombosis parcial o total de la malformación puede dar otra apariencia, o no verse, como ocurrió en el caso que aquí se presenta.⁴

El patrón de densidad de la malformación vascular en la tomografía axial computada depende de las características patológicas y riqueza vascular de la malformación;⁵ es de hacer notar que en 25 por ciento de todos los casos no se aprecian alteraciones cuando se prescinde de medio de contraste; la hiperdensidad se puede correlacionar con la presencia de calcio en la malformación o bien con la trombosis mural de la misma.

REFERENCIAS

1. Aronson, S.: *Vascular malformations*. En: *Pathology of the nervous system*. Minckler, J. (Ed.). Nueva York, McGraw-Hill. 1971, vol. 2, p. 1884.
2. Pool, J. L.: *Arteriovenous malformations of the brain*. En: *Handbook of clinical neurology. Vascular diseases of the nervous system*. Vinken, P. J. (Ed.). Amsterdam, North-Holland. 1972, parte 2, vol. 12, p. 227.

3. Olivecrona, H. y Riives, J.: *Arteriovenous aneurysms of the brain. Their diagnosis and treatment*. Arch. Neurol. Psychiat. 59:567, 1948.
4. Kamrin, R. B. y Buchsbaum, H. W.: *Large vascular malformations of the brain not visualized by serial angiography*. Arch. Neurol. (Chic.) 13:413, 1965.
5. Weisberg, L. A.; Nice C. y Katz, M.: *Cerebral computed tomography. A text atlas*. Filadelfia, W. B. Saunders Co. 1978, cap. 5, p. 94.
6. Bender, M. B.: *Neuro-ophthalmology*. En: *Clinical neurology*. Baker, A. B. y Baker, L. J. (Eds.). Baltimore, Harper & Row. 1977, vol. 1, p. 69.
7. Crosby, E.; Humphrey, T. y Lauer, E. W.: *Correlative anatomy of the nervous system*. Nueva York, MacMillan. 1962, p. 260.
8. Kaplan, H. A.; Aronson, S. M. y Browder, E. J.: *Vascular malformations of the brain. An anatomical study*. J. Neurosurg. 18:630, 1961.
9. Teilman, K.: *Hemangiomas of the pons*. Arch. Neurol. Psychiat. 69:208, 1953.
10. Myers, J.; Scott, M. y Silverstein, A.: *Cystic hemangioblastoma of pons*. J. Neurosurg. 18:694, 1961.
11. Bailey, O. y Woodward, J.: *Small vascular malformations of the brain: their relationship to unexpected death, hydrocephalus and mental deficiency*. J. Neuropath. Exp. Neurol. 18:98, 1959.
12. Wohlwill, F. y Yakovlev, P. I.: *Histopathology of meningo-facial angiomas (Sturge-Weber disease). Report of four cases*. J. Neuropath. Exp. Neurol. 16:341, 1951.
13. Blend, R. y Bull, J. W. D.: *The radiological investigation of migraine*. En: *Background to migraine*. Cit. por Lance, W. L.: *Mechanism and management of headache*. Londres, Butterworths, 1978, p. 86.

AGRADECIMIENTO

A la Srita. Grazziana Piñera por su valiosa ayuda en la transcripción de este trabajo.

