

## Angioma Sacular Cerebral del Sistema Venoso Profundo

A. GIMENO, M. CHINCHILLA, F. LOPEZ Y H. LIAÑO

*Sección de Neurología, Clínica Puerta de Hierro, Madrid (España)*

(Recibido el 2 de noviembre 1967)

### INTRODUCCION

Los llamados aneurismas de la vena de Galeno son una eventualidad relativamente rara en la clínica neurológica, constituyendo menos del uno por ciento de las malformaciones vasculares intracerebrales en la reciente revisión de PERRET Y NISHIOKA (1966), que encuentran 5 casos sobre 563 malformaciones, resultando a su vez de la revisión de 6368 casos neuroquirúrgicos.

RUSSELL Y NEVIN describen (1940) los 2 primeros casos a los que ALPERS Y FORSTER añaden un tercero (1945), considerándose dudoso el caso descrito por JAEGER Y FORBES (1946). BOLDREY Y MILLER (1949) hallan 6 casos descritos, revisando, además de los citados, los de CLOWARD (1946) y OSCHERWITZ Y DAVIDOFF (1947).

THOMSON (1959), revisa ya 14 casos, y a su vez, HIRANO Y SALOMON (1960) encuentran 19 aportaciones, existiendo actualmente unos 24 casos descritos en la literatura mundial.

La malformación consiste generalmente en una dilatación vascular, de forma más o menos esférica, situada en el territorio de la vena de Galeno y seno recto, en el que drena con frecuencia directamente. La malformación es medial o paramedial, generalmente próxima u ocupando la región pineal y por su localización tiene tendencia a comprimir la porción posterior del tercer ventrículo y la superior del acueducto, lo que explica la tendencia a desarrollar una hidrocefalia, síndrome común en estos procesos, especialmente si alcanzan cierto volumen, hecho que no es absolutamente excepcional.

Con frecuencia los diámetros de la malformación alcanzan varios centímetros, existiendo una ingurgitación importante de todo el sistema venoso profundo y de las venas diploicas, dando una imagen de sinus pericranii.

En opinión de BOLDREY Y MILLER (1949) esta imagen de dilatación venosa del scalp, si se asocia con el hallazgo de un soplo intracraneal es sospechosa de aneurisma de la vena de Galeno, siendo inminente su existencia cuando los citados signos se asocian a calcificaciones en la región pineal y un síndrome hidrocefálico o hemorrágico.

La edad de comienzo de los síntomas es fundamentalmente infantil, pues en la estadística de HIRANO Y SALOMON (1960) más de la mitad de los casos estaban por

debajo de 5 años de edad, y así mismo los 5 casos de PERRET Y NISHIOKA (1966) estaban dentro de esta edad. El caso más precoz es de diez días (WALSH) citado por FORD (1966) y el de mayor edad el de CLOWARD (1946) de 34 años.

El fenómeno clínico más frecuente parece ser la hidrocefalia con su cortejo sintomatológico clásico. La hemorragia subaracnoidea es un hecho frecuente (alrededor de un tercio de los casos), pero en general no se debe a la ruptura del saco aneurismático, siendo difícil precisar su origen, incluso después de la intervención quirúrgica (HIRANO Y SALOMON 1960). Solo en el caso de LUMSDEN (1947) se comprobó con certeza una ruptura del saco, siendo pues excepcional esta posibilidad y achacándose en general la aparición de hemorragias a la lesión de los pequeños vasos distales ingurgitados en relación con la malformación.

Pueden existir síntomas de compresión del tronco cerebral, letargia, cefalea y sensaciones subjetivas de mareo, pero así mismo la exploración neurológica puede mostrar una ausencia total de síntomas focales. Incluso el EEG suele ser normal o poco demostrativo. Se citan crisis convulsivas focales en alrededor de un 20% de los casos descritos.

En ausencia de hemorragia, el examen del LCR puede mostrar disociación albúmino-citológica, y en el examen oftalmoscópico el resultado es variable, siendo posible pero no sistemático el hallazgo de un edema papilar.

En ocasiones se encuentran malformaciones asociadas, tales como dilataciones venosas, oculofaciales, homolaterales a la lesión y cardiopatías congénitas con hipospadias (HIRANO Y SALOMON 1960).

La auscultación de un soplo craneal es un dato positivo de gran valor unánimemente reconocido en el diagnóstico de los angiomas craneales. La primera descripción de los ruidos intracraneales se debe a TRAVERS (1811) y diversas publicaciones se han dedicado al estudio de los mismos (MACKENZIE 1953; WADIA Y MONCKTON 1957; SUKOFF *et al.* 1964), siendo los lugares de auscultación más frecuentes las órbitas, fosa temporal, mastoides, existiendo soplos fisiológicos durante la infancia, y cobrando un especial valor la existencia de una auscultación craneal positiva, a partir de los diez años y especialmente en la edad adulta.

El valor de esta posibilidad en los aneurismas de la vena de Galeno queda demostrado por su existencia en 4 de los 5 casos de PERRET Y NISHIOKA (1966).

Aparte de poder coexistir en algún caso aislado con malformaciones cardíacas congénitas, el angioma puede tener una repercusión importante sobre el corazón, debido al shunt arteriovenoso, que puede llegar a drenar, según la revisión de PLUVINAGE (1954), unos 2 l/min, condicionando una progresiva hipertrofia cardíaca que cobra una especial importancia, según FORD (1966) en los casos de sintomatología precoz.

Las radiografías de cráneo pueden mostrar los signos habituales de la hipertensión intracraneal, debida en este caso fundamentalmente a la hidrocefalia. En ocasiones pueden observarse calcificaciones redondeadas y a veces paralelas, correspondientes a las paredes de la malformación. Un signo frecuente es la dilatación de los surcos vasculares diploicos en forma similar al seno pericráneo.

La imagen angiográfica suele mostrar una dilatación de la comunicante y cerebral posteriores homolaterales que dan origen a una gruesa masa redondeada medial o

paramedial, de uno o varios centímetros de grosor, situada más o menos próxima a la región pineal, entre las venas de Galeno y el seno recto, con el que a veces está tan íntimamente unida que es imposible individualizar los límites de ambos. Esta masa redondeada puede mostrar una serie de apéndices varicosos, observándose una gran dilatación de todo el sistema venoso profundo, e incluso el sistema superficial del seno longitudinal superior. La vena yugular interna, continuando el trayecto del seno lateral, puede observarse repleta en plena fase arterial.

Esta gran arterialización de la mayor parte del sistema venoso cerebral puede jugar un importante papel en el desarrollo de la hidrocefalia que es muy probable no dependa siempre de una compresión mecánica del acueducto o tercer ventrículo. Ya hemos citado anteriormente la posibilidad de que el mayor tanto por ciento de hemorragias dependa de los pequeños vasos venosos ingurgitados más que de auténticas roturas del saco, que hemos visto son excepcionales.

El proceso puede evolucionar progresivamente o por brotes regresivos atribuidos por BOLDREY Y MILLER (1949) a dilataciones del saco aneurismático. Los primeros episodios originarían síndromes clínicos de evolución espontáneamente regresivos, disminuyendo con las sucesivas crisis la tendencia a la regresión.

#### CASO CLINICO

H.G.S., varón de 13 años de edad, ingresa con carácter de urgencia nocturna presentando un síndrome de obnubilación con agitación, hemiplejía izquierda total y proporcionada, hipertermia de 39°, rigidez de nuca intensa con Kernig y Brudzinski positivos, pupilas mióticas que reaccionan a la luz, hiporreflexia de hemicuerpo izquierdo con abolición de cutáneos-abdominales izquierdos y Babinski homolateral. Fondo de ojo, normal.

La familia nos refiere que el cuadro se ha instaurado en unas horas, con apatía, fiebre, vómitos nauseosos y que el niño se ha quejado de disestesias labiales, entrando progresivamente en el cuadro actual.

En los antecedentes, parto y desarrollo psicomotor infantil normales. La madre refiere que tres meses antes el niño se ha quejado de una pérdida de fuerza fugaz en hemicuerpo izquierdo.

Se practica punción lumbar que muestra un líquido claro y a tensión (35 cm H<sub>2</sub>O en decúbito lateral), con 4 células/mm (70% segmentados mononucleares) sin hemáticas, 91 mg/100 ml de proteínas totales, 100 mg/100 ml de glucosa, 693 mg/100 ml de cloruros, Pandy + +, Nonne + +, triptófano + +, ausencia de gérmenes, con especial relación al bacilo de Koch.

Ante la duda sobre la etiología de un cuadro clínicamente inflamatorio con un resultado un tanto contradictorio en el LCR se instaura un tratamiento con antibióticos y corticoides a dosis altas. Durante una semana persiste el síndrome meníngeo con hemiplejía e hipertermia, añadiéndose trastornos respiratorios que obligan a practicar una traqueotomía.

El análisis de sangre mostró: hemáticas 4,500,000; leucocitos 9400 (71 segmentados, 2 cayados, 26 linfocitos, 1 monocito y 0 eosinófilos). Velocidad de sedimentación de 20 mm a la 1ª h. Sodio 138, cloruros 106.2, potasio 4.4, CO<sub>2</sub> standard 23.6 mequiv/l.

Una nueva punción lumbar diez días después muestra un líquido claro, manteniendo unas proteínas de 90 mg/100ml y 4 células por campo, con reacciones de Pandy y Nonne + +.

Durante 3 meses, el enfermo es revisado periódicamente, manteniéndose totalmente normal. Pasado este tiempo, el enfermo comienza a sufrir crisis bruscas y breves de pérdida de conciencia, sin convulsiones ni relajación de esfínteres.

Una nueva revisión muestra exploración neurológica y fondo de ojo normales. El LCR con 4 células por campo, 35 mg/100 ml de proteínas totales, 42 mg/100 ml de glucosa, 725 mg/100 ml de cloruros. Curva de oro coloidal normal. Ausencia de gérmenes. Análisis de sangre, normal. Informe nefrológico (Dr. Botella), normal.

EEG. Ritmo  $\alpha$  parieto-occipital irregular, de poca amplitud y tendencia a la lentificación. Escasas ondas lentas sobre regiones anteriores. Se instaura tratamiento anticonvulsivante.

El enfermo no vuelve a presentar ningún episodio de pérdida de conciencia hasta 6 meses después en que inicia un cuadro de intensa cefalalgia frontal, con palidez, hipersudoración, sin vómitos.

Pérdidas breves de conciencia precedidas de sensación de angustia, acompañadas esta vez por desviación óculo-cefálica en extensión, emisión de espuma por boca, sin relajación esfinteriana ni convulsiones. No fiebre.

En la revisión siguiente muestra una ligera hiperreflexia en hemisfero izquierdo. En el EEG (Fig. 1) se observa una actividad de leve mayor amplitud que en el registro anterior, persistiendo la irregularidad del ritmo  $\alpha$  lento, mostrando ritmos  $\theta$  y  $\delta$  difusos sobre ambos hemisferios. En regiones anteriores se observan brotes  $\delta$  bilaterales y sincrónicos. El registro es sugestivo (Dr. Miravet) de insuficiencia vascular del tronco cerebral. Se aumenta la medicación anticonvulsivante, permaneciendo el enfermo asintomático durante 7 meses.

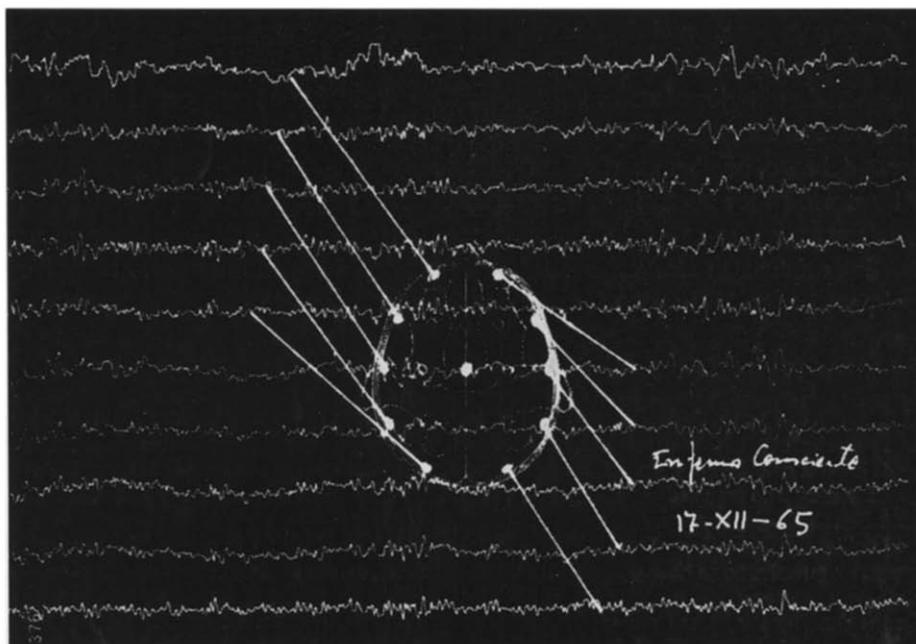


Fig. 1. EEG. Enfermo consciente. Ritmo  $\alpha$  lento e irregular, con ritmos  $\theta$  y  $\delta$  difusos sobre ambos hemisferios.

Por esta época, el niño presenta bruscamente convulsiones generalizadas y entra en estado de mal epiléptico. Ingresa de nuevo urgentemente mostrando en la exploración coma profundo, hipertermia progresiva que en pocas horas alcanza  $42^{\circ}$ , y discreta rigidez de nuca, apareciendo hemiplejía izquierda flácida de similares características a la que motivó su primer ingreso. Fondo de ojo, normal. Tensiones arteriales normales. Punción lumbar; líquido claro y transparente, 3 células/mm, 90 mg/100 ml de glucosa, 80 mg/100 ml de proteínas totales, con globulinas normales y curva de oro coloidal 1111222220. Se realiza estudio electroforético de las proteínas del LCR mostrando un típico perfil trasudativo con hiperalbuminorraquia del 78%, a expensas de las fracciones restantes. Análisis de sangre y orina normales.

Se renueva un tratamiento con antibióticos y corticoides. Se controla su hipertermia mediante refrigeración cutánea y se instaura un goteo intravenoso con pentotal para controlar su estado de mal epiléptico, lo que se consigue rápidamente. Sin embargo durante las próximas 2 semanas el estado del enfermo es muy alarmante y el goteo intravenoso con barbitúricos se hace imprescindible pues las crisis reaparecen ante cualquier intento de control por vía oral o intramuscular, en forma de status jacksoniano braquiofacial izquierdo.

Pasado este tiempo se consigue mantener al enfermo con un tratamiento anticonvulsivante oral, recuperando parcialmente conciencia y permitiendo ampliar la exploración.

Hasta este nuevo ingreso el diagnóstico del enfermo no era claro. Sospechábamos la existencia de un proceso inflamatorio atípico, un edema cerebral de predominio focal a través de mecanismos vasculares, etc., etiologías todas ellas imprecisas, que en ningún momento nos dejaron satisfechos. La

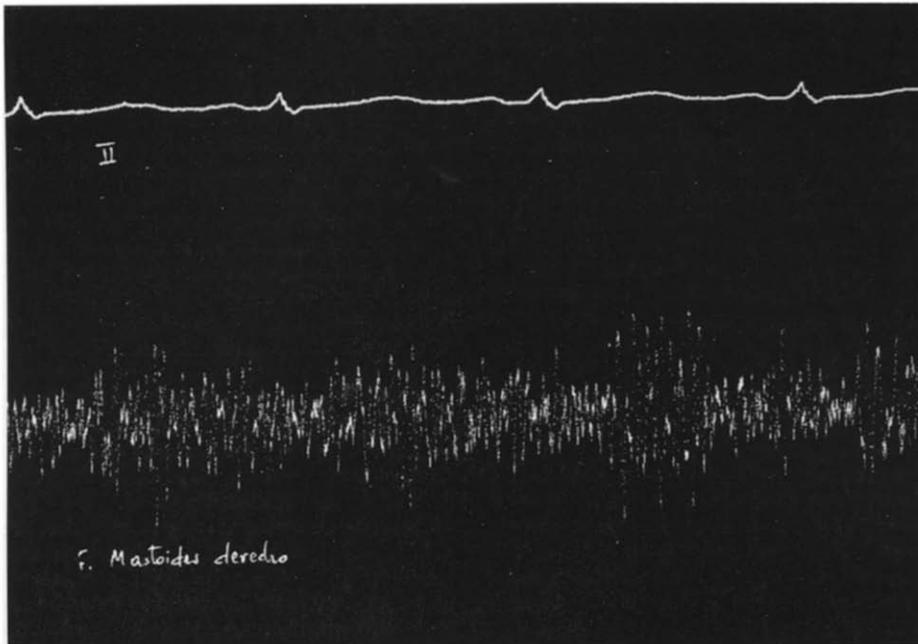


Fig. 2. Fonograma registrado sobre mastoides derecha, que muestra soplo continuo de alta frecuencia.

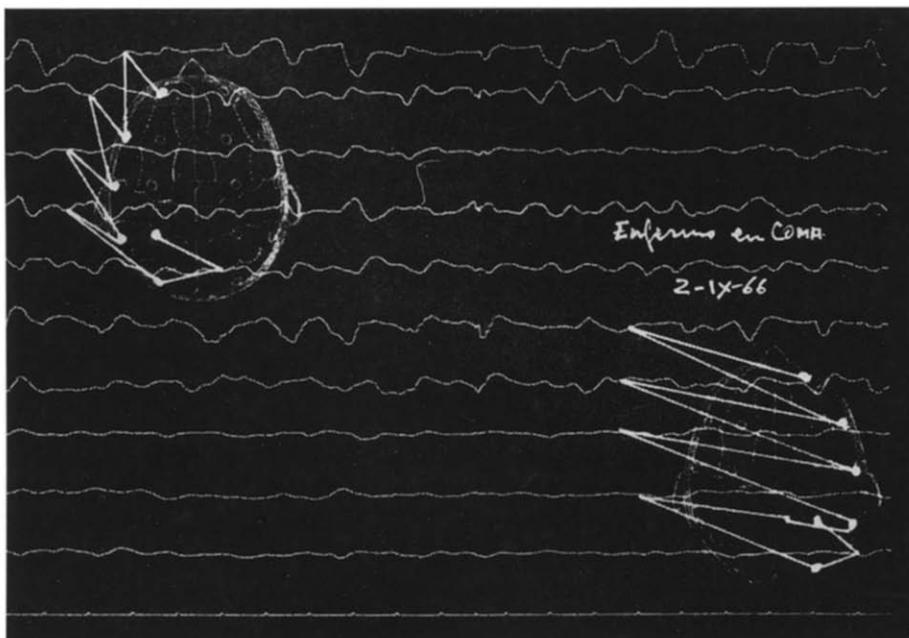


Fig. 3. EEG. Enfermo en coma. Actividad bioeléctrica cerebral constituida por ondas  $\delta$  de poca amplitud y predominio anterior. Depresión constante de los potenciales cerebrales sobre región parieto-occipital derecha.

repetición de una hemiplejía izquierda, la existencia de una progresiva epileptización del enfermo hasta llevarle a su gravísimo y difícilmente controlable estado actual, nos obligó a insistir en la historia y valorar la fugaz paresia de hemicuerpo izquierdo, algunos meses antes de su primer ingreso. Valorando estos tres episodios de hemiplejía, de curso totalmente regresivo en las dos primeras ocasiones, decidimos investigar la posibilidad de un proceso vascular, a pesar de la aparente negatividad del EEG respecto a localización alguna, y de la ausencia de hemorragias en los sucesivos exámenes de LCR.

Una nueva y detenida exploración cardiovascular permite el hallazgo de un intenso latido carotídeo-cervical bilateral, que nos pareció sospechoso a pesar de la delgadez del enfermo.

A nivel de mastoides derecha se palpa un thrill y se ausculta un soplo continuo que se irradia hacia todo el cráneo con preferencia por región occipital derecha; ausencia de soplo cardíaco. Se pide colaboración a la *Sección de Hemodinámica* (Dr. Martín Judez) que realiza un registro fonocardiográfico del soplo, que muestra a nivel occipital y mastoideo (Fig. 2) un soplo sistólico y diastólico de alta frecuencia con máxima amplitud en mastoides.

*Radiografía de torax:* normal. *Electrocardiograma:* ritmo sinusal de frecuencia 120/min, con patrón de crecimiento ventricular izquierdo por sobrecarga diastólica.

Se practica nuevo *EEG* (Fig. 3) que muestra una perturbación importante de la actividad bioeléctrica cerebral, que está constituida por ondas  $\delta$  de poca amplitud y predominio anterior. Sobre la región parieto-témporo-occipital derecha existe una depresión constante de los potenciales cerebrales en relación con regiones homólogas del hemisferio opuesto y que se recogen en todas las derivaciones. No existen efectos barbitúricos y la morfología general del trazado sugiere anoxia cerebral.

*Las radiografías de cráneo* mostraron una gran dilatación de los surcos vasculares craneales, que aunque bilateral, era de predominio derecho.

Se practica *angiografía de carótida derecha*, que muestra una rápida desaparición del contraste hasta tal punto que en la primera serie lateral nos dió la impresión de haber inyectado por error suero fisiológico. Una segunda serie con mayor cantidad de contraste y a mayor velocidad de inyección nos mostró en la imagen lateral (Fig. 4) una rápida desaparición del contraste de la carótida cervical, visualizándose débilmente el sifón carotídeo, que se encuentra estirado. La cerebral anterior está desarrollada en arco y la cerebral media tensa y levantada, dando en conjunto una imagen sospechosa de hidrocefalia. La comunicante posterior y porción inicial de la cerebral posterior está discretamente rechazada hacia abajo en su origen, mostrándose muy gruesa, y desembocando en un gran vaso va-

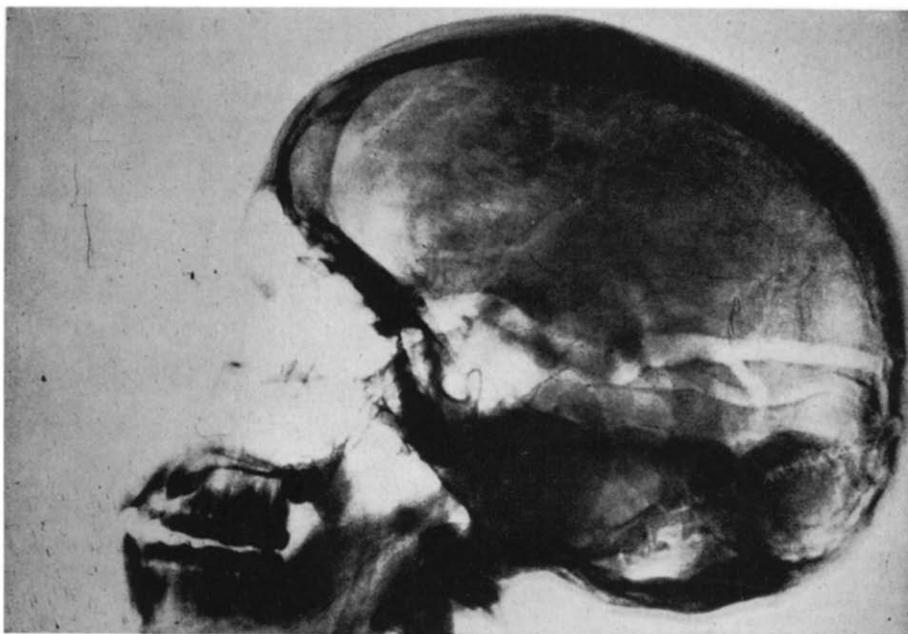


Fig. 4. Angiografía de carótida derecha. Imagen lateral. La cerebral posterior se continúa a través de un vaso varicoso hasta un grueso saco occipital, en contacto íntimo con el sistema venoso profundo, que se encuentra muy dilatado en plena fase arterial.

ricos, que se dirige hacia el polo occipital donde desemboca en un grueso saco de aspecto redondeado de unos tres cm de diámetro, que parece estar en íntimo contacto con el seno recto, que se visualiza muy dilatado en plena fase arterial, prolongándose por el seno longitudinal inferior, con todo el sistema de la ampolla de Galeno muy dilatado y varicoso. El seno longitudinal superior también está muy contrastado en su mitad superior, prolongándose por venas corticales.

La placa anteroposterior (Fig. 5) muestra el gran saco aneurismático paramedial derecho sobrepasando ligeramente la línea media, dentro del cual se observan irregularidades del contraste sugestivas de trombos murales. La fístula se prolonga en fase arterial por ambos senos laterales pero con gran preferencia por el seno derecho, que se continúa (siempre en la fase angiográfica arterial) hacia el cuello por la vena yugular interna. Los gruesos canales diploicos visualizados en las placas simples se muestran repleccionados por el contraste. Algunas ramas de la arteria temporal superficial parecen dirigirse hacia la malformación.

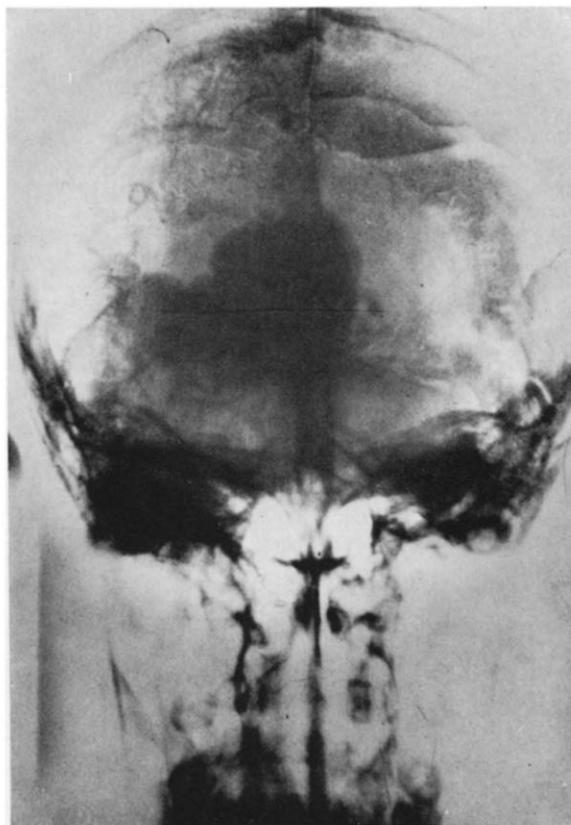


Fig. 5. Angiografía de carótida derecha. Visión anteroposterior del saco aneurismático, que tiene una situación paramedial derecha, prolongándose por ambos senos laterales, preferentemente por el derecho.

Se practica angiografía carotídea izquierda, observándose que la malformación se replecciona igualmente desde este lado, inyectándose también los vasos diploicos homolaterales.

*En resumen:* malformación vascular importante situada en región occipital profunda derecha, nutrida por ambas cerebrales posteriores y quizás también por otras ramas carotídeas, con importante fístula arteriovenosa que replecciona y dilata el sistema del seno longitudinal superior drenando hacia ambos senos laterales, con preferencia por el derecho.

Ante el aspecto angiográfico de gran cortocircuito arteriovenoso a nivel cerebral, se practicó la determinación de saturación venosa de O<sub>2</sub> por punción de ambas yugulares internas. En yugular interna derecha la saturación de O<sub>2</sub> era de 95.7 % y en yugular interna izquierda era de 91.3 %, lo

que significa una diferencia arteriovenosa de uno para el lado izquierdo y de una décima para el derecho, que significaría una muy baja utilización cerebral de  $O_2$ , ya que las cifras de saturación yugular deberían corresponder a 89.8 % y que el flujo circulatorio sería diez veces más importante que en el sistema carotídeo-yugular derecho que en el izquierdo.

Consultando un *Servicio de Neurocirujía*, consideró inabordable la malformación.

El enfermo se mantuvo en coma, empeorando su nivel de conciencia progresivamente, así como sus reacciones al ambiente.

*Un examen oto-neurológico-vestibular* (Dr. Guillem), en la prueba calórica mediante inyección en conducto auditivo externo de agua a 30° durante cuarenta segundos mostró desviación conjugada de ambos ojos hacia el lado estimulado, con ausencia de componente rápido del nistagmus en ambos lados, permitiendo afirmar la indemnidad de los núcleos vestibulares del tronco cerebral, así como el estado de inhibición de la sustancia gris reticular (coma).

*Una punción ventricular* con ánimo de aliviar la posible hipertensión intracraneal, mostró un líquido normotenso y claro, sin hematies ni xantocromía, con 16 mg/100 ml de proteínas totales. El espectro electroforético al igual que el practicado en el LCR espinal ponía de relieve el predominio albumínico que se manifestaba por una gruesa banda correspondiente al 79 % de todas las proteínas líquidas.

El paciente se mantuvo durante 4 meses en coma profundo, traqueotomizado, presentando ocasionalmente crisis tónicas de descerebración y convulsiones jacksonianas de predominio facial izquierdo, atendido por la *Sección de Recuperación* (Dr. Avello).

Durante este periodo el LCR se examinó en 4 ocasiones, no mostrando signos de hemorragia en ninguna de ellas (en 1 ocasión una punción hemorrágica se demostró ser traumática por técnica defectuosa). Las proteínas comenzaron a disminuir dos meses después de la iniciación del coma, descendiendo hasta una cifra de 30 mg /100 ml. La glucorraquia permaneció normal y la curva de oro coloidal mantuvo una floculación que comenzaba en el centro de la serie extendiéndose hasta los últimos tubos de la derecha.

Se hicieron frecuentes controles electrolíticos regulando por vía parenteral las pequeñas desviaciones de la normalidad (Dr. Botella). Las cifras de urea se mantuvieron en 32 mg/100 ml, y la glucemia oscilando sobre cifras normales; la velocidad de sedimentación variable, siempre en relación con los frecuentes problemas infecciosos del enfermo. Lenta y progresiva caquectización, con desarrollo cada vez más evidente de la circulación superficial toracoabdominal.

El enfermo falleció a los 4 meses de su ingreso. No se obtuvo permiso para el examen necrópico.

#### DISCUSION

El diagnóstico de este tipo de aneurismas es poco frecuente, y sólo hemos podido hallar vinticinco descritos como tales en la literatura mundial. Sin embargo, es muy posible que existan muchos más casos mal diagnosticados como aneurismas de otra localización y de otra parte se debe tener en cuenta que estos procesos tienen una clínica hasta cierto punto diferente del resto de las malformaciones vasculares hemisféricas, lo que podría explicar que otros casos pasen desapercibidos y fallezcan sin examen angiográfico previo.

Nuestro caso parece corresponder al grupo de enfermos con aparición tardía de los síntomas, que como antes hemos comentado, se inicia más frecuentemente durante la primera infancia.

Es interesante el desarrollo de un síndrome que clínicamente tenía todo el aspecto de una encefalitis con gran componente de irritación meníngea, con importante rigidez de nuca y raquis y elevación febril, en el que sin embargo las repetidas punciones permiten asegurar la ausencia de hemorragia subaracnoidea. En relación con este hecho es así mismo difícil de explicar la aparición concomitante de una hipertermia, en ausencia de hemorragia y de una reacción celular importante del LCR. Este mismo problema ha sido revisado por TÖNNIS a propósito del necesario diagnóstico diferencial con meningitis serosas o encefalitis indeterminadas.

La evolución a través de brotes, cada vez más graves y menos recuperables, sugiere una patogenia por medio de las dilataciones del saco aneurismático citadas por BOLDREY Y MILLER (1949). Estas dilataciones agravarían el shunt arteriovenoso, lo que colocaría una gran parte del cerebro y quizás el tronco en una situación vascular precaria.

Nos hemos referido ya al hecho, constatado en nuestro enfermo, de una baja utilización cerebral de  $O_2$ , siendo de diez veces más importante este déficit en el sistema yugular izquierdo.

Quizás el cuadro encefalítico tenga una explicación a través de crisis anóxicas cerebrales acompañadas de incompetencia, también anóxica, de los plexos coroideos, lo que explicaría la disociación albúmino-citológica del LCR y sus alteraciones en el EEG del mismo.

Los ascensos de la proteinorraquia parecían verificarse en cada crisis de empeoramiento del enfermo para volver a cifras más normales independientemente de su recuperación clínica, lo que invocaría un mecanismo etiológico común.

Si bien se ha citado como proceso frecuente la hidrocefalia interna obstructiva no parece jugar ningún papel en nuestro caso, quedando excluida por los hallazgos en la punción ventricular.

Esta hipótesis anóxica vendría reforzada por la ausencia de desarrollo de edema papilar durante la larga evolución de nuestro caso y el citado descenso del consumo cerebral de  $O_2$ .

El EEG, en principio anodino, como ocurre en gran parte de estas malformaciones se focaliza meses después sugiriendo una lesión anóxica. Es llamativa la discordancia entre los resultados del EEG y los angiográficos.

En conjunto, nuestra impresión retrospectiva sobre el caso apoyaría el desarrollo de un proceso anóxico cerebral no hemorrágico, influyendo en el desarrollo de esta anoxia tanto el síndrome de 'robo arterial' por el shunt como la progresiva arterialización del sistema venoso, que probablemente aumenta después de cada brote de dilatación del saco aneurismático.

Las crisis convulsivas, quizás primitivamente anóxicas, quizás debidas al aumento de volumen difuso del hemisferio por la súbita descompensación arteriovenosa, probablemente contribuyan a cerrar un círculo vicioso al aumentar el edema y anoxia cerebrales que a su vez crearían una mayor necesidad de  $O_2$ . Es interesante recordar en este punto, en apoyo de nuestra hipótesis anóxica, la frecuente negatividad y rápida recuperación del EEG en las crisis convulsivas generalizadas o focales, que aparecen en las estenosis aórticas.

El discreto aumento de la proteinorraquia entraría dentro de cifras que quizás pudieran explicarse por un déficit funcional, sea compresivo, sea anóxico, de los plexos coroideos.

A nuestro juicio la denominación de este tipo de malformaciones no es muy correcta, ya que quedan incluidos en ella procesos de naturaleza diferente a los clásicos aneurismas, y por otra parte no se implantan en su mayoría en la vena de Galeno.

Las peculiaridades clínicas y radiológicas del proceso, tienen una individualidad que depende más de su gran volumen, aspecto sacular, situación paramedial, y fundamentalmente de su drenaje y relación directa con el seno recto, lo que condiciona la ingurgitación de todo el sistema venoso profundo en el que naturalmente participa la

ampolla de Galeno, pero también, aunque quizás más secundariamente el sistema superficial del seno longitudinal.

Entendemos que el término de angiomas saculares del sistema venoso profundo sería más correcto que su actual denominación.

#### RESUMEN

Los autores presentan un caso de voluminoso angioma occipital, de tipo sacular, con drenaje directo en el seno recto, cuyo aspecto y clínica permite incluirlo entre los llamados aneurismas de la vena de Galeno, término a su juicio no muy adecuado, aunque unánimemente admitido.

Se trataba de un niño de trece años, cuyo proceso se desarrolló a través de brotes hemipléjicos recidivantes y en principio reversibles, de aspecto claramente encefalítico con hipertermia, meningismo intenso, y ausencia durante toda la evolución de signos de hemorragia subaracnoidea, siendo el cuadro muy sugestivo de una etiología cerebral anóxica, comprobada mediante oximetría carótido-yugular bilateral.

Se comenta el ascenso de la proteinorraquia en cada brote evolutivo, y la tardía focalización del EEG, muy anodino en los primeros meses de la evolución del proceso, como ocurre en otros conocidos procesos convulsivantes de patogenia anóxica.

Se hace una revisión de la literatura actual sobre el tema insistiendo en que el término aneurisma de la vena de Galeno no parece correcto, ya que lo fundamental del síndrome parece ser la existencia de una gran malformación sacular paramedial, drenando directamente en el sistema de seno recto más que en la ampolla galénica. La aparición infantil de los síntomas y su tendencia a la evolución por brotes de carácter no hemorrágico parece ser otra característica común a este grupo de malformaciones vasculares.

#### SUMMARY

The authors report a case of a large occipital angioma of saccular type; it was draining directly into the straight sinus; the lesion could be regarded as a so-called aneurysm of the vein of Galen but the authors do not consider the term adequate.

The patient was a 13-year-old boy and the condition presented with several reversible episodes of hemiplegia of encephalitic nature: there was also fever and intense meningism but no subarachnoid hemorrhage. These manifestations were suggestive of cerebral anoxia; this was proved by bilateral oximetry of the carotid arteries and jugular veins.

Comments are made on the early rise of the proteins in the spinal fluid and the late focal signs in the EEG; the record was nonspecific in the early stages as is usual in other diseases of anoxic origin.

The literature on the subject is reviewed. The reason why the term of aneurysm of the vein of Galen is not regarded as appropriate for such cases is that in this syndrome the main cause of the symptoms seems to be a large, paramedial, saccular malformation draining directly into the straight sinus, rather than into the vein of Galen.

Other characteristics of this group of vascular malformations appear to be an onset in infancy and an evolution with recurrent bouts of a non-hemorrhagic character.

## BIBLIOGRAFIA

- ALPERS, B. J. y F. M. FOSTER (1945) Arteriovenous aneurysm of great cerebral vein and arteries of circle of Willis, *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)*, 54: 181.
- BOLDREY, E. y E. R. MILLER (1949) Arteriovenous fistula (aneurysm) of the great cerebral vein (of Galen) and the circle of Willis. A. M. A. report on two patients treated by ligation, *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)*, 62: 778.
- CLOWARD, R. B., citado por E. BOLDREY y E. R. MILLER (1949).
- FORD, F. R. (1966) *Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence*, Thomas, Springfield, Ill.
- HIRANO, A. y S. SALOMON (1960) Arteriovenous aneurysm of the vein of Galen, *Arch. Neurol. (Chic.)*, 3: 589.
- JAEGER, R. y R. P. FORBES (1946) Bilateral congenital arteriovenous communications (aneurysms) of the cerebral vessels, *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)*, 55: 591.
- LUMSDEN, C. E. (1947) A case of aneurysm of the vein of Galen, *J. Path. Bact.*, 59: 328.
- MACKENZIE, I. (1955) Intracranial bruit, *Brain*, 78: 350.
- OSCHERWITZ, D. y L. M. DAVIDOFF (1947) Midline calcified intracranial aneurysm between occipital lobes, *J. Neurosurg.*, 14: 539.
- PERRET, C. y H. NISHIOKA (1966) Report on the cooperative study of intracranial aneurysm and subarachnoid hemorrhage: Arteriovenous malformations, *J. Neurosurg.*, 24: 467.
- PLUVINAGE, R. J. L. (1954) Angiomes artériels, *Encycl. Méd.-Chir. Neurologie*, Vol. 3, 17490 C<sup>10</sup>.
- RUSSELL, D. S. y S. NEVIN (1940) Aneurysm of the great vein of Galen causing internal hydrocephalus. Report of two cases, *J. Path. Bact.*, 51: 375.
- SUKOFF, M. H., H. O. KLEIN y T. LAWYER, JR. (1964) Cranial bruit over meningioma, *Neurology (Minneapolis)*, 14: 836.
- THOMSON, J. L. (1959) Aneurysm of the vein of Galen, *Brit. J. Radiol.*, 32: 680.
- TÖNNIS, W., citado por R. J. L. PLUVINAGE (1954), Angiomes artériels, *Encycl. Méd.-Chir. Neurologie*, Vol. 3, 17490 C<sup>10</sup>, p. 3.
- TRAVERS, I., citado por M. H. SUKOFF, H. O. KLEIN y T. LAWYER, JR. (1964).
- WADIA, N. H. y G. MONCKTON (1957) Intracranial bruits in health and disease, *Brain*, 80: 492.
- WALSH, F. B., Caso clínico, citado por F. R. FORD (1966), *Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence*, Thomas, Springfield, Ill., pp. 871-872.