

Malformaciones de la confluencia de los senos venosos: diagnóstico prenatal por resonancia magnética y revisión de los factores pronósticos. A propósito de un caso

Torcular dural sinus malformations: prenatal diagnosis by MRI and review of prognostic factors. About a case

Ana Vaca Barrios[1]
Manuel Recio Rodríguez[2]
Alejandro Díaz Moreno[3]
Julia López Alcolea[3]
Luis Miguel Guadalupe González[4]

https://doi.org/10.53903/01212095.209

Palabras clave (DeCS)
Imagen por resonancia magnética
Malformaciones vasculares del sistema nervioso central
Trombosis

Key words (MeSH)
Magnetic resonance imaging
Central nervous system vascular malformations
Thrombosis

Resumen

La malformación venosa dural es una afectación cerebrovascular fetal poco frecuente, pero representa el evento trombótico cerebral más frecuentemente diagnosticado durante la vida fetal. Se presenta la evolución de un caso de malformación venosa dural con trombosis mediante controles con resonancia magnética (RM) desde el periodo prenatal hasta posnatal, que comprueba la completa resolución espontánea de la misma. Es fundamental el reconocimiento de esta entidad y de sus factores pronósticos, ya que está descrita la posibilidad de resolución espontánea con un manejo conservador, como en el caso aquí documentado.

Summary

Dural venous malformation is a rare fetal cerebrovascular involvement, but represents the most frequently diagnosed cerebral thrombotic event during fetal life. We present the evolution of a case of dural venous malformation with thrombosis through magnetic resonance imaging (MRI) controls from prenatal to postnatal period, which proves its complete spontaneous resolution. It is essential to recognize this entity and its prognostic factors, since it describes the possibility of spontaneous resolution with conservative management, as shown in the case documented here.

Introducción

Las malformaciones del seno dural (MSD) son anomalías congénitas raras, que representan menos del 2 % de todas las malformaciones vasculares intracraneales (1).

En la literatura neuroquirúrgica, las MSD se asocian con fístulas arteriovenosas (FAV) de bajo flujo, e históricamente se ha informado que tienen un resultado deficiente (2). Sin embargo, las últimas revisiones arrojan datos más esperanzadores, y muestran la resonancia magnética (RM) fetal como una herramienta valiosa para la confirmación del diagnóstico, el pronóstico y la planificación de estrategias terapéuticas (3).

Caso clínico

Mujer de 34 años de edad con 24 semanas de gestación y diagnóstico ecográfico fetal de MSD trombosada con muy mal pronóstico, realizado en otro centro hospitalario. Acude a nuestro centro en búsqueda de una segunda opinión y para realizar estudios complementarios con RM fetal (figura 1).

Debido a los hallazgos, se recomienda seguimiento mediante una RM fetal a las 27 semanas + 2 días de gestación (figura 2).

Dada la disminución del tamaño de la MSD y aumento del tamaño del trombo, se aconsejaron controles sucesivos a las 32 semanas y 2 días, y 36 semanas y 2 días de gestación. Así mismo, se realizaron controles posnatales a los 6 meses, al año y 6 meses y a los 3 años y 3 meses de vida, cuando la paciente estaba asintomática (figura 3).

Discusión

La MSD es una malformación congénita rara que pertenece al grupo de las fístulas arteriovenosas durales y representa menos del 2 % de las anomalías vasculares intracraneales congénitas (1).

[1]Médico residente (MIR 4), Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid, España.

[2]Jefe asociado, Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Universitario QuirónSalud, Pozuelo de Alarcón. Madrid, España.

[3]Médico residente (MIR 2), Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Universitario QuirónSalud, Pozuelo de Alarcón. Madrid, España.

[4]Médico residente (MIR 4), Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, España.

Existen varias hipótesis sobre la aparición de la malformación del seno dural. Una sugiere que la malformación dural se debe al abombamiento persistente de los senos entre el cuarto y el sexto mes de gestación, que causa hipertensión venosa secundaria y fístulas arteriovenosas (2). Otra teoría considera que la malformación del seno dural es el resultado de un excesivo y desorganizado desarrollo de los senos durales, incluso en el periodo en el que los senos deberían disminuir de tamaño (2). En cuanto a la trombosis, se presentan como teorías para explicarla: el resultado de la inmadurez del seno, la alteración del flujo sanguíneo y la modificación del revestimiento endotelial del seno (2).

El diagnóstico prenatal es posible y la ecografía es la modalidad de imagen inicial de elección. El hallazgo ecográfico típico de la MSD incluye una enorme estructura quística anecoica en la fosa posterior unida a la duramadre. En el Doppler color se ha descrito vascularización en los márgenes laterales de la lesión sin flujo detectable en el centro. Se postula que el flujo marginal representa múltiples cortocircuitos arteriovenosos murales generalmente asociados con la lesión (3).

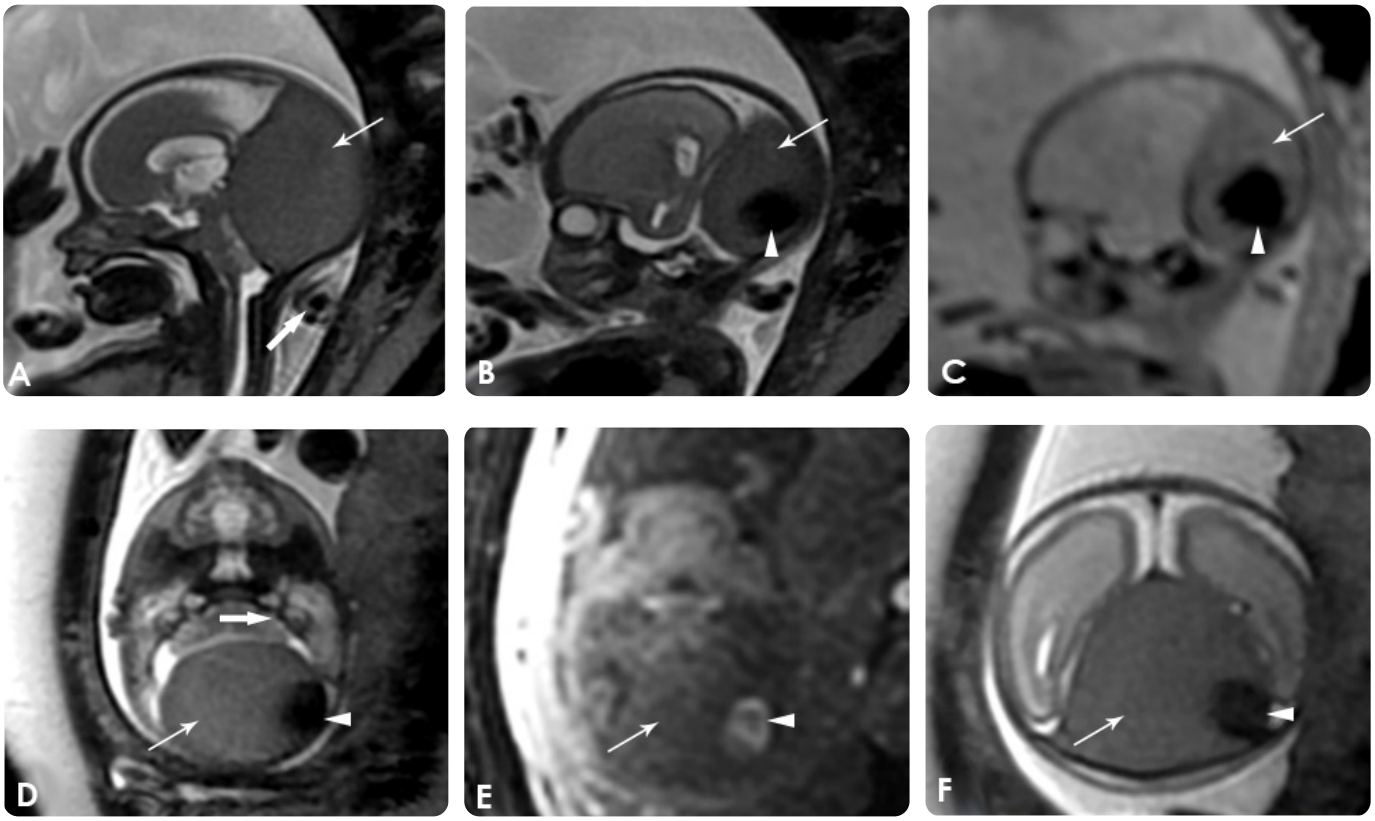


Figura 1. RM. Malformación venosa dural con trombo subagudo. Edad gestacional: 24 semanas. a y b) Sagital SSFSE T2; c) Sagital eco de gradiente T2*; d) Axial SSFSE T2; e) Axial 3D gradiente T1 (LAVA), y f) Coronal SSFSE T2. Malformación venosa dural con gran dilatación quística de la confluencia de los senos venosos, así como del tercio posterior del seno longitudinal superior (flecha blanca fina) que ejerce importante efecto de masa sobre los lóbulos occipitales y parietales, astas occipitales de los ventrículos laterales, atrios ventriculares, margen posterior del tercer ventrículo, el esplenio del cuerpo calloso, los tubérculos cuadrigéminos y sobre los hemisferios cerebelosos y el vermis cerebeloso (flecha blanca gruesa). Trombo subagudo en su margen lateral izquierdo y en su tercio inferior (cabeza de flecha), de alta señal en secuencias con información T1 y baja señal en secuencias con información T2.

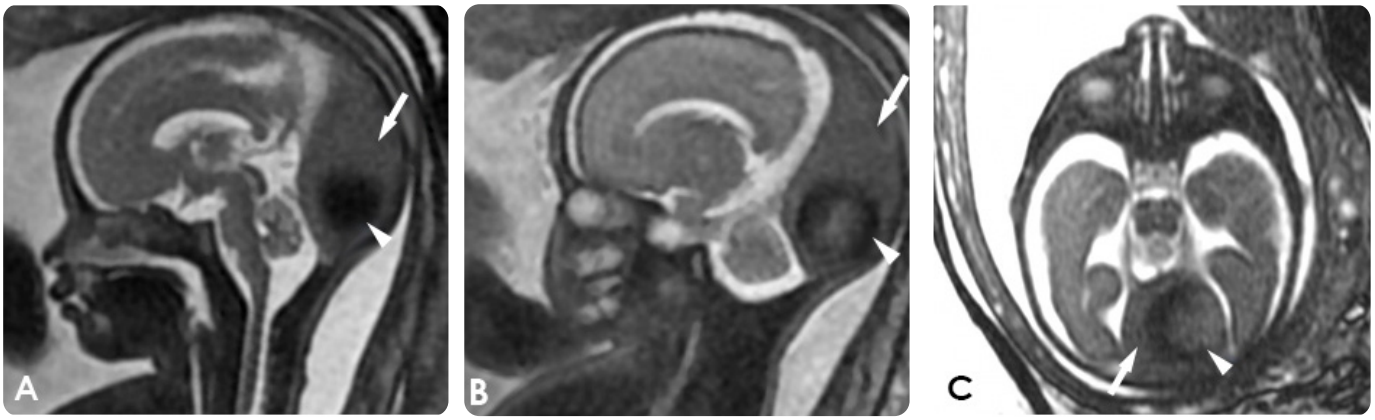


Figura 2. RM de control a edad gestacional de 27 semanas y 2 días. a y b) Sagital SSFSE T2, y c) Axial SSFSE T2. Disminución de la MSD (flecha blanca) y aumento del tamaño del trombo (cabeza de flecha), con mejoría en el efecto de masa sobre las estructuras adyacentes.

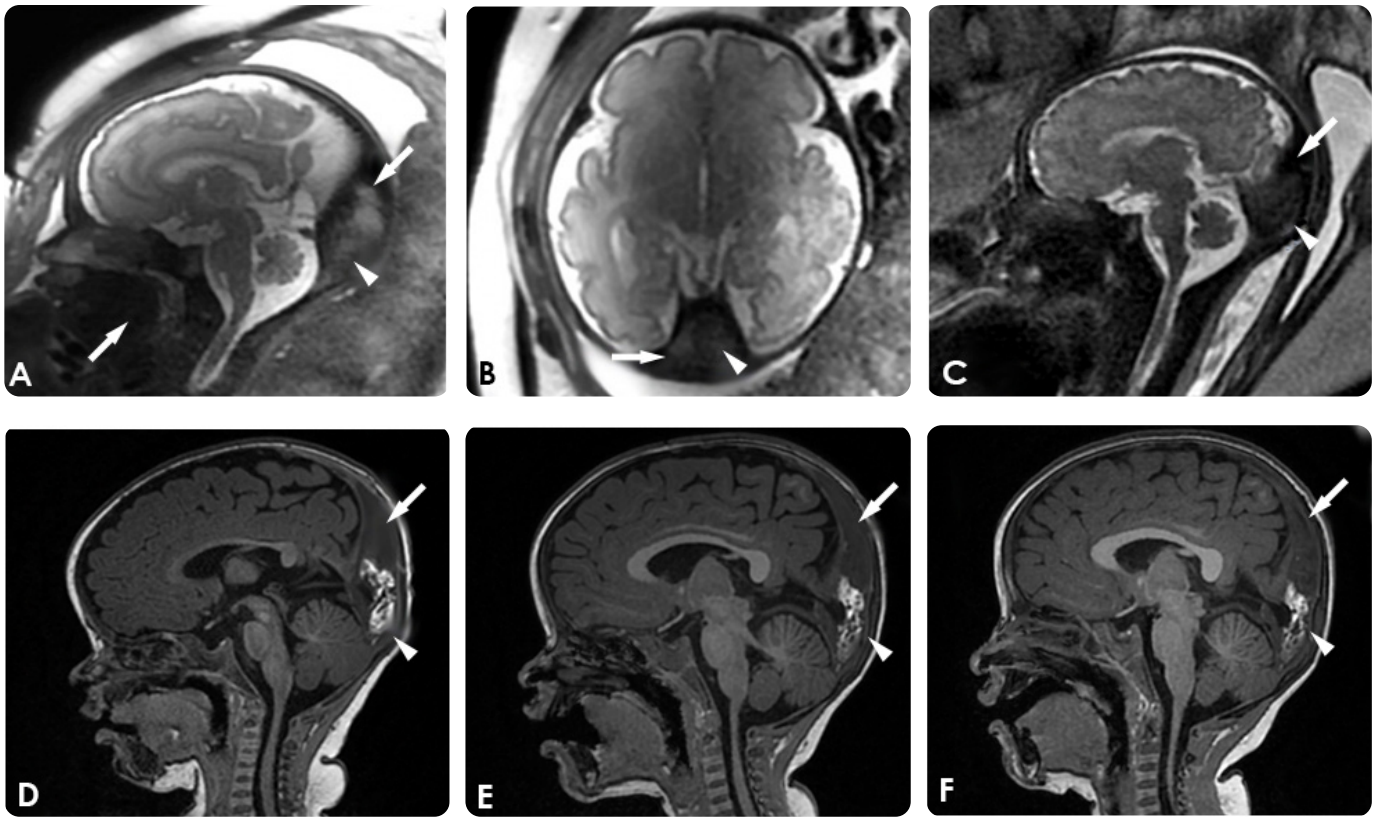


Figura 3. RM de control. a y b) Edad gestacional de 32 semanas. Sagital y axial SSFSE T2. c) Edad gestacional de 36 semanas. Sagital SS FSE T2. d) A los 6 meses de nacida. Sagital 3D Eco de gradiente T1. e) Al año y 6 meses de edad. Sagital 3D Eco de gradiente T1. f) A los 3 años y 3 meses. Sagital 3D Eco de gradiente T1. En los controles sucesivos intraútero de la MSD localizada en la confluencia de los senos venosos con trombosis se observó cómo el trombo aumentó de tamaño (cabeza de flecha) y la MSD disminuyó de tamaño (flechas blancas) hasta ocupar el trombo la totalidad del seno, lo cual indica buen pronóstico. Después del nacimiento, la MSD y el trombo no se han modificado de tamaño.

La RM fetal es esencial para caracterizar y confirmar el diagnóstico de la MSD y también para identificar cualquier complicación intracraneal. La MSD muestra una señal baja en secuencias ponderadas en T2. Sin embargo, si hay trombosis, la señal puede ser intermedia-alta en secuencias ponderadas en T1 e intermedia-baja en secuencias ponderadas en T2, dependiendo del tiempo de evolución del trombo. También se ha descrito en algunos casos el efecto de masa resultante sobre el cerebelo, el cuarto ventrículo y la hidrocefalia asociada (4).

Las secuencias de difusión ayudan en el pronóstico al demostrar la trombosis intralesional y excluir lesiones isquémico-hemorrágicas intracerebrales potencialmente devastadoras (5).

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con las lesiones más comunes de la fosa craneana posterior del feto, como la malformación de Dandy-Walker, los quistes aracnoideos retrocerebelosos, las malformaciones vasculares (malformación aneurismática de la vena de Galeno) y los tumores congénitos, especialmente, teratomas, fácilmente diferenciables por RM (6).

La mayoría de las MSD parecen ocluirse espontáneamente con la consiguiente remodelación del flujo venoso y resultados favorables (7).

Las lesiones que progresan clínicamente requerirán una intervención endovascular para estabilizarlas. La disminución del tamaño durante la vida fetal es el factor pronóstico más importante, mientras que la presencia de ventriculomegalia, hemorragia parenquimatosa y alimentadores arteriales identificables son indicadores de mal pronóstico (8). El crecimiento inicial de la MSD no es necesariamente un presagio de malos resultados, ya que existen casos en los que se observó un crecimiento transitorio antes de involucionar (8).

En un estudio reciente de MSD de la confluencia de los senos venosos, el 97 % de los casos prenatales presentaron una reducción espontáneamente con un 83 % de supervivencia (62 % con evolución clínica favorable). Los casos posnatales tuvieron una supervivencia del 59 % (29 % con evolución clínica favorable) (8).

Una MSD encontrada en la vida fetal requiere, por tanto, un seguimiento a corto plazo para valorar la disminución de tamaño de la lesión o detectar precozmente hallazgos que implican mal pronóstico en el desarrollo neurológico del feto.

Conclusión

La MSD es una anomalía congénita rara, cuyo diagnóstico inicial se puede realizar mediante ecografía prenatal. Se debe realizar RM fetal para establecer el diagnóstico definitivo y excluir otras patologías de fosa posterior. La RM fetal aporta información útil para el manejo y pronóstico perinatal, ya que valora mejor que la ecografía la afectación de los senos venosos y el efecto de masa sobre las estructuras adyacentes. Adicionalmente, descarta la presencia de hidrocefalia o lesiones isquémicas, y permite calcular el porcentaje de malformación venosa dural trombosada, los cuales son factores pronósticos.

Referencias

1. Barbosa M, Mahadevan J, Weon YC, et al. Dural sinus malformation (DSM) with giant lakes, in neonates and infants. Review of 30 consecutive cases. Interv Neuroradiol. 2003;9(4):407-24. https://doi.org/10.1177/159101990300900413
2. Merzoug V, Flunker S, Drissi, C, et al. Dural sinus malformation (DSM) in fetuses. Diagnostic value of prenatal MRI and follow-up. Eur Radiol. 2008;18:692-9. https://doi.org/10.1007/s00330-007-0783-y
3. Lasjaunias P, Magufis G, Goulao A, et al. Anatomoclinical aspects of dural arteriovenous shunts in children. Review of 29 cases. Interv Neuroradiol. 1996;2(3):179-91. https://doi.org/10.1177/159101999600200303
4. Xia W, Hu D, Xiao P, Yang W, Chen X. Dural sinus malformation imaging in the fetus: based on 4 cases and literature review. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2018;27(4):1068-76. https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2017.11.014
5. Ebert M, Esenkaya A, Huisman TA, et al. Multimodality, anatomical, and diffusion-weighted fetal imaging of a spontaneously thrombosing congenital dural sinus malformation. Neuropediatrics. 2012;43(05):279-82. https://doi.org/10.1055/s-0032-1324795
6. Rossi A, De Biasio P, Scarso E, et al. Prenatal MR imaging of dural sinus malformation: a case report. Prenat Diagn. 2006;26(1):11-6. https://doi.org/10.1002/pd.1347
7. Walcott BP, Smith ER, Scott RM, Orbach DB. Dural arteriovenous fistulae in pediatric patients: associated conditions and treatment outcomes. J Neurointerv Surg. 2013;5:6-9. https://doi.org/10.1136/neurintsurg-2011-01016
8. Yang E, Storey A, Olson HE, et al. Imaging features and prognostic factors in fetal and postnatal torcular dural sinus malformations, part II: synthesis of the literature and patient management. J Neurointerv Surg. 2018;10(5):471-5. https://doi.org/10.1136/neurintsurg-2017-013343

Correspondencia

Ana Vaca Barrios
Universitario de Fuenlabrada.
C/ Majuelo nº 1, portal 4 3ºA, Madrid, 28005
Madrid, España
anavb93@hotmail.com

Recibido para evaluación: 25 de noviembre de 2022
Aceptado para publicación: 25 de enero de 2023