

SOBRE UN CASO DE TELANGIECTASIA CEREBRAL BILATERAL DIFUSA

Ernesto Fuenmayor-Cardozo y Amado Méndez-Méndez*

Descripción del caso.

TARC, 39 años de edad, trabaja como matarife en Sta Bárbara del Zulia, y es originario de Colombia. Sano hasta aproximadamente el 13 de Diciembre de 1970, cuando al hacer un esfuerzo físico habitual, puesto que monta bicicleta diariamente, siente súbitamente una cefalea progresivamente intensa, difusa, conjuntamente con náuseas y vómitos. Llevado al Hospital de esta ciudad es tratado con calmantes de todo tipo, sin que experimente mejoría; por el contrario, el dolor continúa aumentando, es "como si estallara su cabeza y sus ojos fueran a saltar". Hay confusión mental, fotofobia, por todo lo cual es enviado al Hospital Los Andes de Mérida, 2 días después. Visto en dicho centro asistencial, se encuentra un paciente agitado, intranquilo y con cierta confusión mental, fotofobia intensa, temperatura normal, tensión arterial de 140/80, pulso amplio y lento, 56 pulsaciones por minuto, y expectoración mucosa, pupila derecha ligeramente mayor que la izquierda, fundoscopia es normal, la cefalea es muy severa, difusa, pero con especial acentuación frontal. La nuca es rígida, y el paciente está en posición decúbito lateral, molesto ante preguntas y maniobras de examen. La punción lumbar revela líquido cefalorraquídeo sanguinolento, con una presión inicial de 330 mm de agua.

Se realizaron 2 arteriografías carotídeas, derecha e izquierda con magnificación en esta última, y técnica de sustracción. El resultado fue el hallazgo de una malformación congénita bilateral; tipo telangiectasia, a nivel de la bifurcación de la carótida interna, con imagen de hematoma intracerebral derecho.

Comentarios.

Las malformaciones arteriovenosas constituyen pequeñas o grandes congregaciones de arterias y venas, dilatadas y tortuosas, con una o varias comunicaciones a través de las cuales se establece el cortocircuito hacia los canales venosos. Numerosos trabajos han sido publicados sobre tales

* Servicio de Neurología, Hospital Los Andes, Mérida.

Sabemos que un solo tipo de hemoaglutinación indirecta no hace diagnóstico; pero si la clínica del niño orienta (lesiones encontradas en los ojos, calcificaciones cerebrales, hidrocefalia, retardo psicomotor); creemos que el caso 1 no deja duda sobre el diagnóstico. Seguimos pensando sin embargo, que lo ideal hubiese sido el aislamiento del parásito.

El diagnóstico del caso N° 2 se hizo gracias a las manifestaciones clínicas (hidrocefalia, microftalmía y retardo psicomotor) y a las calcificaciones cerebrales apreciadas en el estudio radiológico simple de cráneo. Fue conformada desde el punto de vista laboratorio por inmunofluorescencia.

En cuanto al tratamiento médico, lo administramos para evitar la progresión de la enfermedad, ya que es inefectivo en las lesiones necróticas establecidas. La solución definitiva del problema está en el tratamiento profiláctico de la madre embarazada infestada.

Resumen.

Presentamos los dos primeros casos de Toxoplasmosis congénita, estudiados en el Hospital Universitario de Maracaibo. Se hace una descripción de la sintomatología general y neurológica, incluyendo el fondo de ojo; antecedentes del embarazo y de la epidemiología de la enfermedad. Los siguientes métodos diagnósticos fueron utilizados: Radiografía de cráneo, EEG, ventriculografía isotópica, hemoaglutinación indirecta e inmunofluorescencia; otras pruebas inmunológicas y de investigación parasitológica no fueron posibles.

El caso N° 1 lo clasificamos como la forma septicémica de la enfermedad, cursando con ictericia, hepatoesplenomegalia, hidrocefalia y microftalmía, desde el nacimiento. El caso N° 2 fue diagnosticado a los 3 meses y medio de edad como la forma neurológica, ya que la madre consulta por aumento de volumen de la cabeza desde el nacimiento, y es la radiografía del cráneo lo que orienta hacia el diagnóstico. Es de notar que en ninguno de los dos casos se observó corioretinitis; pero en ambos la espasticidad, mioclonias, hiperreflexias, amaurosis y el retardo psicomotor, fueron comunes.

Se hacen consideraciones sobre el tratamiento médico y quirúrgico, especialmente sobre el antibiótico Spiramicina. La corrección quirúrgica es la indicación en casos de hidrocefalia. La solución definitiva de este problema estaría, como han establecido diversos autores, en el tratamiento profiláctico de las embarazadas enfermas.

anomalías desde la época en que Giordano (1890), y posteriormente Dandy, Cushing y Bailey iniciaron su estudio clínico y tratamiento quirúrgico. Olivecrona en 1932, operó por primera vez una malformación arteriovenosa en un hemisferio cerebral. Según el mismo Olivecrona y Krenchel (1952-1961), los angiomas constituyen un 4% de todas las lesiones cerebrales diagnosticadas como tumor cerebral. Existen diversas variedades: A) variedad capilar con frecuente calcificación y acompañada de anomalías en otros tejidos (Sturge-Weber); B) cavernosos, muy raros; C) telangiectasias, malformaciones pequeñas, profundas, las cuales pueden dar origen a hematomas intracerebrales. Una reciente revisión de la literatura mundial, según Krayembuhl y Yasargil, da las siguientes frecuencias: malformaciones arteriovenosas 1.200; angiomas capilares y venosos (Sturge-Weber) 400; angiomas cavernosos 86; telangiectasias capilares 40.

Localización. Sesenta y cinco por ciento ocurren en un hemisferio cerebral 15% en estructuras profundas de la línea media, 20% en fosa posterior. Según Krenchel (1961), 37% se encuentran en región frontoparietal, 27% en el lóbulo temporal, 18% en el lóbulo frontal, y 8% en el lóbulo occipital.

Origen. La existencia de anastomosis entre las diversas arterias cerebrales han sido objeto de diversos estudios, y en 1953 Vander Eecken y Adams hicieron estudios en cerebros humanos de niños y adultos, así como también en casos con patología cerebral debida a oclusiones vasculares. Demostraron en todos los casos, tanto en sanos como enfermos, la existencia de anastomosis a través de las arterias meníngeas, entre las arterias cerebrales anterior y media, media y posterior, anterior y posterior, ambas arterias cerebrales anteriores, cerebelosas superior y media, cerebelosas media e inferior, y cerebelosas superior e inferior.

Según estos autores, tales anastomosis meníngeas, llamadas también la "Rete Mirabile", son un vestigio de plexos vasculares primitivos, de donde derivan los vasos cerebrales. En la vida embrionaria existe un plexo vascular sobre la superficie del cerebro con nutrición dependiente del sistema aórtico; dicho plexo desaparece o contribuye en la formación de los vasos definitivos cerebrales a medida que el encéfalo alcanza su plena madurez.

Otras anastomosis conocidas son: 1) carótida externa - oftálmica - carótida interna; 2) carótida externa - occipital mayor - vertebral; 3) tronco tirocervical - espinal anterior - vertebral; 4) carótida externa - meníngeas anterior y media, "Rete Mirabile" - arterias leptomeníngeas; 5) carótida externa - ramas meníngeas del seno carotídeo.

El significado funcional de la "Rete Mirabile" es sorprendente. Parece evidente que su máximo desarrollo se hace en aquellas circunstancias en que están aumentadas las demandas nutricionales como en casos de alteraciones de la circulación cerebral (oclusión progresiva de los grandes vasos en la base del cerebro). Según Taveras, algunos de esos casos pueden deberse a arteritis cerebral.

En 1935, Ask-Ipmark establecieron que una "Rete Mirabile" puede constituirse cuando la sangre cerebral es derivada hacia la arteria carótida externa, en casos de malformaciones congénitas, como son la hipoplasia de la arteria carótida interna, o cuando hay agenesia de una o ambas carótidas.
