

MALFORMACIONES VASCULARES DE LA MEDULA

RENÉ GASTELUMENDI; FERNANDO CABIESES;
YOLANDA ABALAN

Dentro de la patología del Sistema Nervioso Central, las anomalías vasculares ofrecen numerosos problemas de interés, sobre todo en lo que se refiere a su localización medular. En general, al tratar de la patología vascular se ha dado poca importancia a la médula y, sin embargo, las anomalías vasculares de este órgano, en especial las venosas, son conocidas desde ya cerca de un siglo, habiéndose considerado como simples curiosidades anatómicas. Por ello nos pareció de interés presentar algunos casos estudiados durante los últimos cinco años.

Junto con Globus y Doshay (15) pensamos que la escasez de casos observados se debe más que todo a la falta de oportunidad en realizar autopsias de casos bien estudiados clínicamente y a la indiferencia del anatomopatólogo para examinar la médula espinal en los casos no neurológicos. Kaidy (17), hace énfasis en que la dilatación y la tortuosidad de las venas espinales no es un hecho raro, y sostiene que en médulas con venas aparentemente normales, las de la región dorsal son a veces tortuosas.

La existencia de estas malformaciones vasculares, ha sido anotada por los neurocirujanos en ciertos casos de compresión medular en los que se diagnosticaba "tumor intraespinal" y en las necropsias, en casos que clínicamente daban el cuadro de una "mielitis transversal".

Así Cornill y Mossinger (7), en 104 casos de síndromes tumorales intra-raquídeos encuentra 5 casos que ellos denominan telangiectasias. Elsberg (11) en 130 laminectomías encuentra 5 casos de várices espinales. Adson y Ott (2) en 112 laminectomías encuentran 3 casos y Dandy (10) encuentra 4 en 75 tumores espinales. Wyburn-Masson (26) hasta el año 1943, hizo colección de 75 casos, de los cua-

les 14 eran su propia casuística siendo el resto recogido de la literatura mundial (descritos por Gaupp, Sargent, Globus y Doshay, Ritter, Rand, Elsberg, Spiller y Graziery Bland, Lindemann, Benda, Lowenstein, Perthes, Hacke!, Sachs, Rosenhagen, Korzeborn, Puusepp, (*) etc.). Posteriormente se han descrito muchos otros casos que están consignados y discutidos en el trabajo que uno de nosotros presentó como tesis de bachillerato a la Facultad de Medicina (1). Al parecer, un número bastante considerable de casos diagnosticados como tumores medulares, sin estudio anatómo-patológico, corresponden a este tipo de malformaciones.

Corresponde a Wyburn-Masson (26) el mérito de haber individualizado esta entidad al publicar una descripción bastante completa de ella, recalcando su naturaleza angiomatosa y diferenciándola de la mielitis necrótica sub-aguda de Foix y Alajouanine (12) así como de otras angiomatosis y de las várices comunes.

De los casos estudiados por otros autores, se anota, como hecho de interés el que numerosos pacientes presentan nevis tegumentarios, coexistentes con las lesiones de la médula, unos metaméricos y otros no. (Cobb (6), Rand (21), Gilbert (14), Lambert et al (19), Turner y Kernohan (25)). Fue Cobb (6) (1815) el primero en llamar la atención, sobre esta coexistencia y Baerensprung (1863) el que describió su distribución topográfica.

Esta coexistencia sirvió a muchos autores para hacer un diagnóstico pre-operatorio, ya que como veremos el diagnóstico clínico es a veces difícil.

Desde el punto de vista etiológico, la mayoría de los autores están de acuerdo en señalar al angioma racemoso venoso de la médula un origen congénito, sin haber llegado a una conclusión definitiva respecto a si es o no hereditario. Anatómicamente, es una hiperplasia mesodérmica, cuya topografía se encuentra, sin embargo, estrechamente determinada por una correspondencia ectodérmica. razón por lo cual, Ludo van Bogaert (5) las engloba dentro del grupo de las enfermedades del Sistema Nervioso que él llama "displasias neuro-ectodérmicas" dada la presencia del nevus cutáneo y de las manifestaciones neurológicas vinculadas a un angioma medular.

Algunos autores, con el afán de sistematizar los conocimientos, hicieron diferentes intentos de clasificación de las lesiones vasculares

(*) ver Wyburn-Masson (?)

del SNC, Cushing y Bailey (9), Benda (3), Dandy (10), Roussy y Oberling (23), Costa (8), Cornill y Messinger (7), Bergstrand et al (4), Turner y Kernohan (25), Russel (24), Wyburn-Masson (26), lo que trajo consigo un estado de confusión en que un nombre era usado para señalar dos o más entidades patológicas y, recíprocamente, una enfermedad singular era conocida por diferentes denominaciones de acuerdo a las diversas interpretaciones de los autores; es así como una alteración ha sido descrita como "Hemorroides piales" por Gaupp (13) en 1887; "Várices medulares" por Kadyi (17) en 1888; "Aneurisma cirsoide de las venas espinales" por Raymond y Cestan (22) en 1904; "Dilataciones varicosas de las venas espinales" por Jumentie y Valensi (citado por Yolanda Abalan (1) en 1911; "Angioma racemoso de la médula" por Krause (18) y después por Wyburn-Masson; "Mielitis necrótica sub-aguda" por Foix y Alajouanine (12) en 1930; "Gliosis angiohipertrófica medular" por Lhermitte et al (20) en 1931 y por último por varix aneurismal, rückenangiomas (autores alemanes), simplemente angiomas, hemangiomas, várices pial, o leptomeningomedulares, telangiectasias (autores franceses), etc., nombres que son empleados indistintamente.

La dificultad para encontrar una clasificación útil, estriba en que la esencia de las clasificaciones existentes tiene su base en muy diferentes tendencias: Existen autores que consideran estas lesiones exclusivamente como malformaciones; otros las consideran verdaderas neoplasias, y otros piensan que se trata de hamartomas, o lesiones afines a los tumores. Como en esta oportunidad solamente queremos presentar nuestra casuística con algunos comentarios, no nos ocuparemos de enfocar estas teorías.

Sin embargo, debemos decir que todos coinciden definiendo al angioma racemoso venoso como una malformación primaria de la médula espinal que afecta las venas de la piamadre y la parte central de la médula, en una localización generalmente baja; y consiste en dilataciones de los vasos venosos con hipertrofia de sus paredes, sin neoformación tumoral, teniendo como carácter principal el producir alteraciones en los tejidos vecinos, semejando una formación tumoral.

Recibe también el nombre de várice, porque anatómicamente se presenta como un conglomerado circunscrito o extenso de venas dilatadas y tortuosas; pero su estudio histopatológico demuestra que no son simples dilataciones sino que son más bien gruesas venas de pares hipertróficas y de estructura anormal, es decir, una "gliosis an-

giohipertrófica primitiva de la médula" como lo ha demostrado Lhermitte (20) y confirmado Wyburn-Masson (26).

Los datos histológicos más importantes son :

- 1.— Una vascularización considerablemente aumentada en el tejido nervioso, el cual se muestra ocupado por canales vasculares irregulares, de paredes engrosadas a tal extremo que hay que ser cautelosos para no confundir arterias con venas.

Para Wyburn-Masson (26), el engrosamiento toma todas las capas de las venas, siendo la íntima la más afectada y la más gruesa; a menudo muestra cambios hialinos y una lámina elástica interna semejante a la de las arterias. La media también engrosada presenta alteraciones hialinas y fibras de músculo liso. La luz de diferente calibre está con frecuencia obliterada ya sea en parte o completamente por trombos organizados o frescos, algunos de ellos recanalizados. No hay evidencia de una proliferación activa del endotelio, pues no se encuentra figuras mitóticas. El parénquima nervioso se encuentra reemplazado por numerosos vasos anormales pequeños, principalmente capilares, pre-capilares y vénulas, que se extienden del surco mediano anterior a la sustancia blanca y gris adyacente.

- 2.— Una necrosis más o menos extensa de sustancia gris y de los cordones póstero-laterales.
- 3.— Degeneración de las fibras de mielina de los cordones ascendentes y descendentes, fuera de las zonas necróticas y necrobióticas. Es por esta intensidad de la lesión, perfectamente analizada por Foix y Alajouanine (12) que estos autores concluyeron en la existencia de una "mielitis necrótica sub-aguda".
- 4.— Una proliferación difusa de la neuroglia fibrilar en las regiones afectadas por las dilataciones vasculares y también a distancia. Es por esta gliosis muy extendida que Lhermitte (20) ha hecho acento particular en el término de "gliosis angiohipertrófica" para caracterizar la enfermedad.

De acuerdo a estos hallazgos anátomo-patológicos, Wyburn-Masson (26) explica la patogenia de la sintomatología y sostiene que la primera manifestación clínica es debida a una trombosis venosa, que

ocurre en uno o más vasos, y que la característica evolución por ondas de esta enfermedad, se explica, por trombosis sucesivas. Si ellas son bruscas se produciría el clásico cuadro del "ictus medular"; si por el contrario la trombosis es de producción lenta, las manifestaciones de claudicación medular, serían la exteriorización de las mismas. La evidencia de esto, descansa en la presencia de numerosos linfocitos en el LCR de algunos casos después de cada agudización de la enfermedad. Algunas veces, el proceso surge después de un trauma, lo que hace pensar que éste inicia el proceso trombosante es un terreno varicoso preexistente.

Cuando la sintomatología se inicia por dolores radiculares, lo que en realidad existe es una simple compresión de una raíz por un vaso dilatado. Es importante hacer resaltar que las manifestaciones medulares no se producen por compresión de las várices piales, ya que comunmente no se encuentra bloqueo subaracnoideo, sino que los signos y síntomas son debidos a cambios intramedulares; ello explica por qué la descomposición raquídea no beneficia a estos enfermos ni tampoco se mejoran con la resección u obliteración de los vasos varicosos piales, la que es frecuentemente seguida por trombosis de los vasos intramedulares. El no apreciar estos hechos ha originado resultados desalentadores en las intervenciones quirúrgicas.

En resumen, dos son los factores que intervienen en la producción de la sintomatología : los trastornos de la irrigación del parénquima, que constituyen la fuente principal de la disfunción medular, y el factor compresivo que puede estar dado por la presencia de grandes vasos extramedulares y por la aracnoiditis que con frecuencia complica la lesión local.

La sintomatología se caracteriza por un cuadro de disfunción medular algunas veces asociado a nevis vasculares cuya distribución puede o no ser metamérica. El inicio de las manifestaciones clínicas coincide corrientemente con un traumatismo leve, un esfuerzo brusco, etc., o se presenta en forma espontánea.

En el 60% de los casos, se trata de un súbito ataque de dolor agudo tipo radicular, en la porción inferior del tronco y miembros inferiores; en un 20% con rápido agotamiento y debilidad de una o ambas piernas, lo cual puede o no estar asociado con parestesias y trastornos esfinterianos; el 20% restante lo constituye aquellos pacientes que hacen la forma apoplejiforme, y son los más graves; por último ocasionalmente una retención aguda puede ser la primera manifestación; pudiendo ir precedidos algunos casos de síntomas premonitorios: pareste-

sias diversas, sensación de pesadez en los miembros y raquialgias más o menos pasajeras que pueden durar horas o días.

Dé acuerdo a estas formas de comienzo, Suter-Lochmater (citado por Yolanda Abalán (1) distingue : una forma grave de aparición brusca y curso generalmente mortal o invalidizante que llama "Forma Apoplejiforme" y otra menos grave y de curso relativamente benigno, es la "Forma neurálgica paralítica".

La primera da un cuadro hematomiélico o meningo-hemorrágico, precedido de dolor violentísimo, lancinante, en la zona de la lesión; luego se establece bruscamente la parálisis con shock medular, pudiendo el paciente esperar su parálisis o entrar en coma (hemorragia intensa).

La segunda es la que se presenta con más frecuencia y generalmente su instalación es lenta y progresiva; en ella se comprueba la existencia de dolores recurrentes, alteraciones de la sensibilidad y de la motilidad en episodios sucesivos y siempre a un mismo nivel.

El dolor es el rasgo prominente y una de las más precoces manifestaciones, que persiste durante todo el curso de la enfermedad, casi siempre severo, es de tipo radicular; se inicia en forma sorpresiva y prácticamente en todos los casos es seguido prontamente por repetidos accesos, continuando en forma episódica. En algunos casos ha sido el único síntoma (Elsberg, Puusepp), pero casi siempre va asociado a uno o más de las siguientes manifestaciones : paresia o completa parálisis de tipo medular, parestias diversas y trastornos esfinterianos.

Estos fenómenos algícos, que están sujetos a grandes variaciones, tienen un carácter particular que constituye un hecho de importancia diagnóstica y es que el dolor varía cuando el paciente cambia de posición; puede ser agudo en la posición horizontal y aliviarse en la erecta. Explicación probable es que con el cambio de posición se altera la circulación venosa : al levantarse, disminuye la congestión de los vasos varicosos, y se alivia la acción compresiva de la raíz disminuyendo el dolor.

Cuando la etapa de shock medular ha pasado, los hallazgos clínicos residuales son extraordinarios, en el sentido de que ellos varían casi de hora a hora; desde este momento se descubre uno de los hallazgos característicos de la enfermedad, esto es, una parálisis severa, agotamiento y flacidez en algunos grupos musculares, con disminución y pérdida de los correspondientes reflejos tendinosos y espasticidad e incremento de los reflejos en otros grupos musculares de un mismo miembro. Existiendo en la mayoría de los enfermos revisados, signos francos de piramidismo, y coexistiendo con disminución y hasta abolición

de otros reflejos tendíneos. Existe pues, una mezcla de lesiones de neurona motora periférica y central. Los trastornos esfinterianos mejoran y pueden desaparecer.

Llama la atención la implantación más o menos rápida de los trastornos tróficos, algunos de gravedad inusitada: grandes atrofiás musculares y escaras en las zonas de decúbito y roce.

En su evolución, la tendencia es hacia la recuperación, los signos y síntomas gradualmente regresionan a excepción del déficit muscular, pero este sólo da una incapacidad limitada. Eventualmente, después de un período de mejoría, que varía de unos pocos meses a muchos años, otro episodio semejante al primero ocurre; el paciente puede recuperarse de nuevo completa o parcialmente o puede no tener ninguna recuperación y rápidamente se deteriora y muere. Las remisiones y pousees evolutivos pueden repetirse y el paciente encontrarse más y más afectado en la motricidad y sensibilidad de sus miembros hasta no tener ninguna recuperación.

En general, la evolución característica de esta enfermedad es la interminencia, que según Wyburn-Masson (26) se debería a trombosis sucesivas, habiéndose descrito casos hasta de 24 años en evolución con un promedio de 7 años.

La asociación con anomalías congénitas, ha sido señalada como importante para el diagnóstico de esta enfermedad, aunque frecuentemente no se encuentra. Así la presencia de un nevi pigmentario o vascular en el dermatoma correspondiente ha servido en varios casos para el diagnóstico pre-operatorio.

En el estudio del LCR no hay nada típico, pudiéndose decir que en 1/5 de los casos, hay signos de bloqueo con la maniobra de Queckenstedt. El examen citoquímico en el 1/3 de los casos es normal y en los 2/3 restantes hay aumento variable de proteínas, que puede ser considerable en ausencia de bloqueo manométrico, lo que sugiere que hay traducción a través de la pared vascular anormal que comprime la lesión. Existe xantocromía algunas veces y linfocitosis variable y hasta hemorragia en los casos agudos. El líquido cisternal muestra en ocasiones aumento de proteínas.

El estudio radiológico simple casi siempre es negativo. Con substancia opaca resulta ser el examen complementario más importante y quizá el único que en algunos casos permite hacer un diagnóstico pre-operatorio correcto. Mieloscópicamente al inyectar la substancia opaca en casos positivos se encuentra demora en su pasaje, luego fragmentaciones a nivel de los segmentos comprometidos, siguiendo la topografía

de la masa angiomatosa; la presencia de formaciones en discos y en formaciones angiomasas obstruyen completamente el paso del medio opaco en el canal neural.

Estas imágenes inconfundibles sólo se presentan algunas veces, otras en cambio, no tienen nada de característico y recuerda más bien la de la aracnoiditis, del tumor medular y a la de la hernia del núcleo pulposo; por último en otros la imagen es completamente normal, lo que demuestra su localización intramedular.

Todos los autores convienen en que el diagnóstico clínico preoperatorio ha sido raramente hecho, aunque conciben que puede ser sospechado cuando se encuentra lo que Wyburn-Masson (26), Elsberg (11) y otros autores dan como elementos guías :

- 1.— Un cuadro, de súbitos ataques tipo radicular, asociado con fenómenos sensitivos subjetivos o bien un cuadro grave con aspecto hematomiélico.
- 2.— Una evolución generalmente muy crónica, de progresión discontinua a modo de episodios de tipo apoplejiforme, parcialmente regresivos por período variable.
- 3.— El hallazgo de una mezcla de lesiones de neurona motora central y periférica con pérdida de la sensibilidad tipo siringomiélico en las zonas correspondientes a la lesión y profundos trastornos esfinterianos.
- 4.— Coexistencia con nevus vascular en los casos felices, y mayor frecuencia en hombres de 25-50 años.
- 5.— Discordancia entre la sintomatología clínica, la mielografía la prueba manométrica y el examen del LCR; para una grosera lesión medular las alteraciones son escasas.

El carácter orgánico de la enfermedad, establecido desde el primer episodio, hace difícil precisar la naturaleza de la lesión espinal por lo cual sólo es diferenciada por exclusión de las siguientes enfermedades con las cuales se confunde usualmente : tumores medulares, aracnoiditis espinal, esclerosis en placas, ciática, hernia del disco intervertebral, epiduritis medular crónica, mielitis transversa, tabes y mielitis

sifilítica, trombosis de la arteria espinal anterior, siringomelia verdadera, esclerosis lateral amiotrófica, etc.

El pronóstico, es diferente según se trate de la forma apoplectiforme, o neurálgica paralítica y según la extensión del proceso y foco de localización. En la forma apoplectiforme es mucho más severo, pues aunque el enfermo sobreviva o mejore después de un primer episodio, puede repetirse la hemorragia y fallecer o quedar con lesiones irreparables. La restauración funcional depende de la extensión del proceso. Salvo el caso de una localización cervical superior, generalmente mortal, el pronóstico "quad-vitam" es benigno y raras veces se produce la muerte por infección urinaria o por escaras.

En el tratamiento, debemos considerar el etiológico y el sintomático. El primero desde su diagnóstico ha sido un problema, ensayándose diversos procedimientos hasta ahora sin resultados satisfactorios, dada la calidad de la lesión. El más usado es el quirúrgico como medio descompresivo o radical, mediante la laminectomía, en la que se deja abierta la dura o se intenta ligar o extirpar las venas lesionadas con resultados mediocres, debido a que la lesión es predominantemente intramedular. Se intentó también la electrocoagulación, de resultados más bien fatales, ya que aumentaba la trombosis de los vasos.

La radioterapia profunda combinada con otros procedimientos también fue insatisfactoria, presumiblemente por el conocido efecto nocivo de los rayos sobre los vasos.

De mejores resultados, en un esfuerzo por aliviar al paciente es el corte de las raíces posteriores afectadas, para el alivio del dolor cuando existe, con el uso de heparina para prevenir futuras trombosis después de una intervención.

CONCLUSIONES

Como contribución a la casuística de malformaciones venosas de la médula, presentamos cinco casos clínicos de angioma racemoso venoso, precedidos de un estudio de la entidad nosológica; extrayendo las siguientes conclusiones :

- 1.— El angioma racemoso de la médula espinal (A. R. V.), es una malformación vascular congénita, que afecta las venas de la leptomeninge y de la médula; tiene como localización preferencial la zona dorso-lumbar, su carácter principal es producir alteraciones

en los tejidos vecinos, semejando una formación tumoral. Se le dá el nombre de "várice" por su aspecto anatómico, pero no es tal, ya que histopatológicamente es una gliosis angiohipertrófica primitiva de la médula.

- 2.— El A.R.V., no es un proceso raro, es la más frecuente de las malformaciones vasculares de la médula y puede ser sospechada a condición de conocerla y pensar en ella; así, cuando se presenta un síndrome de compresión no muy evidente, debe completarse su estudio con exámenes mielográficos y con una exploración quirúrgica y, en las necropsias no debe desperdiciarse la oportunidad de examinar la médula espinal.
- 3.— Desde el punto de vista etiológico, la mayoría de los autores están de acuerdo en señalar al angioma racemoso de la médula, un origen congénito; sin haber llegado a una conclusión definitiva respecto si es o no hereditaria. Patogénicamente, es una hiperplasia mesodérmica, cuya topografía se encuentra sin embargo estrechamente determinada por una correspondencia ectodérmica, lo que justifica su inclusión en el grupo de las displasias neuroectodérmicas.
- 4.— El A.R.V., tiene como síndrome característico un cuadro de disfunción medular, que determina lesiones difusas o focales, asociado algunas veces, a nevi vasculares (de importancia diagnóstica), de distribución metamérica o no. Por el inicio se conocen dos formas clínicas: la "neurálgica paralítica", con síntomas radículo-medulares y la "apoplectiforme", con cuadro hematomiélico. Frecuentemente crónica, es de evolución progresiva y discontinua, a manera de episodios, pudiendo conducir al paciente rápidamente a la muerte en meses al final del primer episodio; o en años después de sucesivos episodios.
- 5.— En el A.R.V., existen discordancia entre la sintomatología clínica y la mielografía por un lado, y las pruebas del LCR por otro; ya que para una grosera lesión medular existe ausencia o discretas imágenes mielográficas, unas pruebas manométricas que no la apoyan y escasas modificaciones del LCR. Datos, que en presencia de un nevi tegumentario, contribuyen, en realidad, a formar base para un diagnóstico de certeza.
- 6.— El A.R.V., en la mayoría de los casos, es una afección de evolución y pronóstico "quad-vitam" benigno; los recursos terapéuticos son escasos; sin embargo, la experiencia neuroquirúrgica aconseja intervenir cuando existe un síndrome de compresión medular o

radicular, es decir, cuando las lesiones son prominentes, comprimen una raíz o hay aracnoiditis. La radioterapia, salvo algunas excepciones, constituye un tratamiento paliativo, pero de valor intrínseco discutible.

CASUISTICA DE ANGIOMA RACEMOSO VENOSO DE LA MEDULA

	Caso 1	Caso 2
Nombre :	H. G.	J. E.
Sexo :	Masculino	Masculino
Edad :	13 años	19 años
T. de enf. :	1 día	1 año
Antecedentes :	Sarampión	Varicocele
Sintomatología :	Inicio brusco. Dolor lancinante C-D. Cuadruplejía. Dificultad respirat. Retención urinaria. Incontinencia anal.	Inicio insidioso. Parestesias en m. i. más en der. y abdomen. Claudicación esporádica de m. i. más de derecha. Anestesia esfinteriana.
Examen clínico :	Facies : Síndrome de C. Bernard Horner : ojo izquierdo.	Normal.
Actitud :	Decúbito dorsal obligado.	Decúbito dorsal act.
Marcha :	Imposible.	Tiende a la paréto-espástica.
Motil. act. :	Conservada sólo en cuello, hombros y esbozos en rodilla derecha.	Conservada.
Fuerza muscular :	Abolida en los 4 segmentos.	Disminuída en m. i. más en derecha.
Motilidad pasiva :	Alternan segmentos hipertónicos con segmentos hipotónicos.	Hipertonía en el miembro inferior más en derecho.
Reflejos :	M. S. : hiperreflexia. M. I. : Areflexia en el izq., hiporreflexia en el derecho. Partes distales hiperr. con policinesia. Babinski y suced. Cutáneo-adominales abolidos.	Vivos en miembros inferiores más en el derecho.
Sensibilidad :	Térmica y dolorosa abolidas en miembros inferiores y tronco hasta D2-D3.	Hipoestesia táctil y analgesia con nivel superior en izq. D6 en der. D7-D8. Deseptesia térmica D4-D5.

Trofismo :	Atrofia muscular en cintura escapular, pelviana, m. s., m. i., con predominio izq.	Normal.
Mielografía :	Aspecto normal.	Aspecto normal. Lumbarización parcial en S1. Hipoplasia de apófisis transversa de L1. Deformación de parte ant-sup. del cuerpo de D5.
Examen del L.C.R. :	Pr. inicial : 360 mm. Queckenst : 400 mm. Cél. 23 - 2 pmmc. Lf. : 70 - 100 pmmc. Ser : 070 - 061 grs. %° Glob. : P ++ - P +	Pr. inicial : 180 mm. Queckensted : permeab. Cél. : algunos hematies. Prt. : 072 grs.%°. Glob. : P ++.
Diagnóstico Inicial :	Ang. Racem. Venoso C-D.	Tumor dorsal medio probablemente intramedular.
Diagnóstico Final :	Ang. Racem. Venoso C-D.	Ang. Racem. Venoso D7-9.

CASUISTICA DE ANGIOMA RACEMOSO VENOSO DE LA MEDULA

	Caso 3	Caso 4
Nombre :	L. V.	C.C.
Sexo :	Femenino	Masculino
Edad :	39 años	21 años
T. de enf. :	2 meses	1 año 3 meses.
Antecedentes :	Lúes (?)	—
Sintomatología :	Inicio brusco. Dolor lumbar y m. i. d. Parestesias en m. i. Paraparesia con claudicación de m. i. d. Retención esfinteriana.	Inicio insidioso. Dolor ciático der. con claudicación intermitente progresiva. Parestesias é hipoestesia en m. i. Incontinencia vesical. Retención anal.
Examen clínico :	Papiloma hiperpigmentario en órbita derecha.	—
Actitud :	Decúbito dorsal pas.	Indifer.
Marcha :	Imposible.	Claudicante en m. i. d.
Motil. act. :	Perezosa en miembros inferiores.	Paraparesia marcada

Fuerza muscular :	Disminuída en m. i. más en derecha.	Disminuída.
Motilidad pasiva :	Hipertonía discreta en miembros inferiores.	Hipertonía y espasticidad.
Reflejos :	Patelar derecho disminuído. Aquiliano y medio plantar abolidos. Babinski esbozo bilateral. Abdominales abolidos.	Aumentados.
Sensibilidad :	Hipoestesia táctil con nivel sup. D8-9 mayor en izq. Analgesia en m. i., hipoalgesia hasta D7. Térmica disminuída algo en m. i. más en izq.	Disminuída de L2 a S3. Ausente en cola de caballo.
Trofismo :	Hiperqueratosis plantar con uñas deformadas.	Normal.
Mielografía :	Aspecto normal. Discreta escoliosis a concavidad izq.	Defecto de relleno a nivel de L2.
Examen del L.C.R. :	Pr. inicial : 350 mm. Queckenst : Normal permeab. Cél. : alg. hem. Lf. : raros. Prot. : 036 grs %°. Glob. : P—	Normal.
Diagnóstico Inicial :	Tumor medular bajo. Angioma. Cáncer (?)	Hernia del núcleo pulposo D-L.
Diagnóstico Final :	Angioma Racemoso Venoso D7-8.	Angioma Racemoso Venoso de la médula lumbo-sacra.

CASUÍSTICA DE ANGIOMA RECEMOSO VENOSO DE LA MEDULA

	Caso 5	Caso 6
Nombre :	E. R.	P. M.
Sexo :	Masculino	Femenino
Edad :	40 años	63 años
T. de enf. :	6 meses	3 meses
Antecedentes :	Obesidad moderada	Mastectomía radical hace 10 años.
Sintomatología :	Inicio insidioso. Dolor progresivo en la pierna y pie izquierdo. Claudicación motora progresiva m. i. izquierdo.	Inicio insidioso con dolores desde hace 4 días.

Examen clínico :	Obesidad moderada.	Adelgazada, mal estado de nutrición.
Actitud :	Decúbito dorsal act.	Decúbito dorsal obligado.
Marcha :	Claudicación motora y dolorosa de m. i. izquierdo.	Imposible.
Motil. act. :	Conservada.	Cuadriparesia completa.
Fuerza muscular :	Disminuída en m. i. izquierdo.	Ausente en los 4 miembros.
Motilidad pasiva :	Esencialmente normal.	Hipertonía en los 4 miembros.
Reflejos :	Conservados y simétricos. Dudoso Babinski izquierdo.	Exaltados, Babinski bilateral.
Sensibilidad :	Hipoestesia táctil en D-12 y L-1 con hipoestesia "en media en la pantorrilla derecha".	Ausente por debajo de T-4.
Trofismo :	Normal.	Adelgazada, desnutrida. Inicio de escara sacra.
Mielografía :	Irregularidad y aspecto defectuoso en la columna opaca y su porción derecha en D8, D9 y D10.	No se realizó.
Examen del L.C.R. :	Normal.	Presión inicial 170. Queckenst : bloqueo. Cél. 4. Prot. 080 grs. ‰.
Diagnóstico Inicial :	Angioma racemoso de la médula.	Tumor medular.
Diagnóstico Final :	Angioma racemoso D10, D11 y D12.	Angioma racemoso venoso trombosado C3, C8.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—ABALAN, YOLANDA.—El Angioma Racemoso Venoso y las Malformaciones vasculares de la médula. Tesis de Bachillerato. Facultad
- 2.—ADSON, A. W. y OTT, W. O.—Results of the removal of tumors of the de Medicina, Lima, 1955.
spinal cord. Arch. Neurol. Pschiat. 1922.
- 3.—BANDA, C.—Angioma racemesum des Rueckenmarks. Zentr. F. Neurol. & Psychiat. 28: 245, 1942.
- 4.—BERGSTRAND, H., OLIVECRONA, H. y TONNIS, W.—"Gefassmissbildungen u. Gefässgeschwülste des Gehirne". J. Springer, Berlin, 1936.
- 5.—v. BOGAERT, L.—Les Dysplasies neuro-ectodermiques congenitales. Rev. Neurol. 63, 353, 1935.

- 6.—COBB, S.— Haemangioma of the spinal cord, associated with skin naevi of the same metamere. *Ann. Surg.* 62: 641, 1915.
- 7.—CORNILL, C. et MOSINGER.— Sur les angiomes et telangiectasies intrachidiennes. *Ann. d'Anat. Pathol.* 9: 955, 1932.
- 8.—COSTA, ANTONIO.— Sur la clasification et la doctrine des hemangiomes et des malformations capillaires. — *Policlin. Sez. Chri.* 38: 57 et 109, 1931.
- 9.—CUSHING, H. Y BAILLEY, P. Tumors arising from blood-vessels of the brain: angiomatous malformations and hemangioblastomas. — Thomas. Springfield, III, 1928.
- 10.—DANDY W. E. — Venous abnormalities and angioma of the brain. — *Arch. Surg.* 17: 715, 1928.
- 11.—ELSBURG, C. A.— Surgical disease of the spinal cord membranes and nerve roots. Symptoms, diagnosis and treatment. New York : P. B. Hoeber Inc. 1941.
- 12.—FOIX Y ALAJOUANINE, T.— La mielites necrotique subagüie. *Rev. Neur.* 2, 1926.
- 13.—GAUPP, J.— Hemorrhoiden der Pia mater spinalis im Gebirte des Lendenmarks. *Ziegler's Beitr. z. Path.*, 2: 510, 1888.
- 14.—GILBERT, I.— Angioma venosum racemosum with angiomatous lesion of skin and omentum. *Brit. M. J.* 1: 468-70, 1952.
- 15.—GLOBUS Y DOSHAY, L.— Venous dilatations and other intraspinal vessel alterations, including true angiomata with sings and symptoms of cord compression; report of four cases with review of literature. *Surg. Gynec. & Obst.* 48: 345, 1929.
- 16.—GUILLAIN, P. y ALAJOUANINE T.— Etudes neurologiques. Paris, 1930.
- 17.—KADYI, H.— Euber die Blutgefäesse des Menschlichen Rueckenmarks, Gubynowicz & Schmidt, Lemberg, 1889.
- 18.—KRAUSE, F.— Chirurgie des Gehirns und Rueckenmarks, nach eigenen Erfahrungen 2: 775, Schwartz. und Urban, Berlin, 1911.
- 19.—LAMBERT, DAMOT y LEQUIME.— A propos d'un cas d'angiomatose médullaire. *Acta clinica. Bélgica, Brucells*, 3: 4, 342-54, 1948.
- 20.—LHERMITTE, FRIBOURG BLANC y KYRIACO.— La gliose angiohipertrophique de la moelle epinale. *Rev. Neurol.* 2: 37, 53, 1931.
- 21.—RAND, C. W.— Hemangioma of the spinal cord. *Arch. Neurol. & Psych.* 8: 755, 1927.
- 22.—RAYMOND Y CESTAN.— Un cas d'aneurisme cirsoide probable de la moelle cervicale. *Neurol. Rev.* 12: 457-463, 1904.
- 23.—ROUSSY Y OBERLING.— Les tumeurs angiomateuses des centre nerveux. *Presse Med.* 38: 179, 1930.
- 24.—RUSSELL, D. S.— Capillary haemangioma of spinal cord associated with syringomyelia. *J. Path. Bact.* 35: 103, 1932.
- 25.—TURNER Y KERNOHAN.— Vascular malformations and vascular tumors involving the spinal cord. A pathologic study of forty six cases. *Arch. Neur. & Psych.* 46: 444-63, 1941.
- 26.—WYBURN-MASSON, R.— The vascular abnormalities and tumors of the spinal cord and its membranes. Londres, 1943.