

# Sinus pericranii arterial. Una entidad desconocida

F.B. Nava, M. Barrial, P. Triana, J. Jiménez, V. Amesty, M. Miguel, M. Díaz, J.C. López Gutiérrez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

## RESUMEN

**Introducción.** El *sinus pericranii* (SP) es una malformación vascular rara en la que existe una conexión intradiploica entre el sistema venoso intra y extracraneal. Se presenta como una masa blanda en línea media del cráneo con crecimiento progresivo, que aumenta de tamaño con maniobras de Valsalva. Una conexión similar entre los sistemas arteriales intra y extracraneales no ha sido descrita previamente.

**Caso clínico.** Niño de 6 años con sospecha de malformación capilar en línea media del hueso frontal fue derivado a nuestra Unidad de Anomalías Vasculares por aumento progresivo de tamaño. Se realizó una ecografía concluyente de malformación de alto flujo. La angio-TAC confirmó la naturaleza arterial de la lesión y su comunicación con la arteria meníngea media. Se realizó una embolización de la porción distal de la arteria meníngea media previa a la cirugía. Previo a la exeresis de la malformación se procedió a colocar expansores cutáneos para poder cubrir el defecto posterior. El resultado histopatológico fue de una malformación arteriovenosa. Actualmente el paciente tiene 10 años y se encuentra asintomático, sin recidiva de la lesión.

**Conclusión.** Desde su primera descripción, el SP se ha clasificado y descrito en la literatura como una malformación venosa. Aunque morfológicamente aparentase de un SP, histológica e inmunohistoquímicamente corresponde a una malformación arteriovenosa con conexión arterial intracraneal. Es de especial importancia saber diagnosticar este tipo de malformaciones craneales porque su evolución a largo plazo dependerá de un correcto manejo y seguimiento inicial.

**PALABRAS CLAVE:** *Sinus pericranii*; Malformación vascular; Lesión arterial; Expansores cutáneos.

## ARTERIAL SINUS PERICRANII. FIRST CASE REPORT

### ABSTRACT

**Introduction.** Sinus pericranii (SP) is a rare vascular anomaly consisting in an abnormal intradiploic communication between intra and

**Correspondencia:** Dr. Francisco de Borja Nava Hurtado de Saracho. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

E-mail: fnavahursa@gmail.com

Trabajo presentado en el LVII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica celebrado en Granada en Mayo de 2018

Recibido: Mayo 2018

Aceptado: Diciembre 2018

extra cranial venous systems. It usually presents as a congenital soft mass in the cranial midline with progressive growth, which enlarges significantly with Valsalva maneuver. A similar congenital vascular anomaly involving intra and extra cranial arterial systems has not been previously described in the medical literature.

**Clinical case.** A 6-year-old boy with suspected midline capillary malformation of the frontal bone was referred to our Vascular Anomalies Unit for progressive increase in size. A conclusive ultrasound of high flow malformation was performed. Angio-TAC confirmed the arterial nature of the lesion and its communication with the middle meningeal artery. Embolization of the distal portion of the middle meningeal artery was performed prior to surgery. Previous to exeresis of the malformation, skin expanders were placed to cover the subsequent defect. The histopathological result was an arteriovenous malformation. Currently the patient is 10 years old and is asymptomatic, with no recurrence of the lesion.

**Conclusions.** Since its first description, SP has been classified and described in the literature as a venous malformation. Although morphologically may resemble a SP, histologically and immunohistochemically it corresponds to an arteriovenous malformation with intracranial arterial connection. It is especially important to know how to diagnose this type of cranial malformations because their long-term evolution will depend on correct management and initial follow-up.

**KEY WORDS:** Sinus pericranii; Vascular disorder; Arterial disorder; Cutaneous expansion.

## INTRODUCCIÓN

El *sinus pericranii* (SP) es una entidad rara y benigna, descrita por primera vez por Percival Pott en 1790<sup>(1)</sup>. Su definición ha variado a lo largo de la historia, pero todas han tenido como denominador común su naturaleza venosa. La definición más aceptada en la literatura corresponde a Gandolfo y cols.<sup>(2)</sup>, que la define como una anomalía venosa que presenta una comunicación entre los sistemas intra y extracraneal a través de una red de venas de pared fina que confluye en la tabla externa del cráneo para formar una variz que se conecta con el sistema pericraneal. De los escasos artículos publicados<sup>(3)</sup>, ninguno hace referencia a una conexión de tipo arterial. Presentamos el caso de un niño de 6 años diagnosticado de un SP de naturaleza arterial.



**Figura 1.** Masa rojo-violácea de bordes geográficos y delimitada en la región frontal.



**Figura 2.** Reconstrucción *angio-TAC*. Nidus malformativo de 66x14 mm. Drenajes venosos a partir de venas frontales, angulares y faciales sin detectar presencia de aferencia arterial.

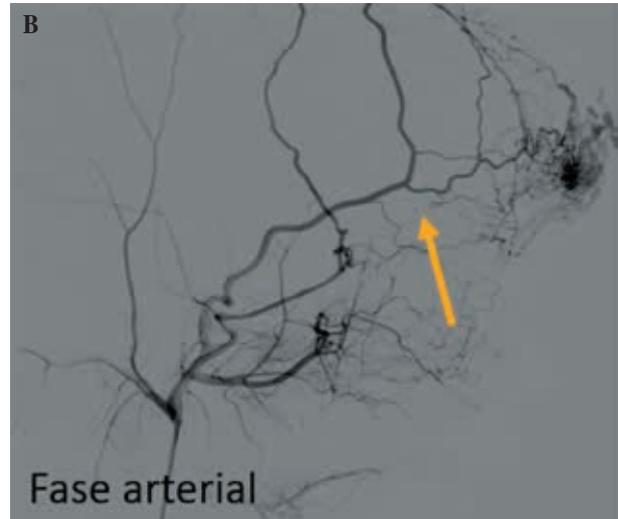
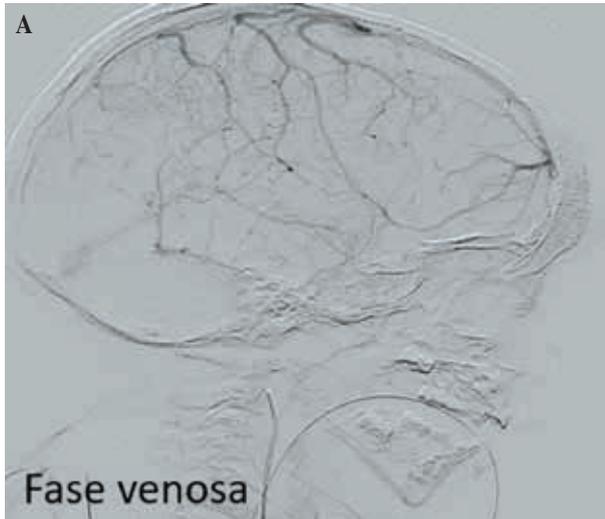
## CASO CLÍNICO

Niño de 6 años, sin antecedentes de interés, que acude derivado de otro centro por cambios en la malformación capilar frontal. Se trata de una lesión vascular congénita que ha presentado un crecimiento exponencial en volumen en los últimos 6 meses (Fig. 1). Los padres no refieren ningún antecedente traumático y tampoco han detectado sangrado de la lesión. No refieren ninguna otra sintomatología. Ante la sospecha de una malformación arteriovenosa (MAV) se inicia una batería diagnóstica para confirmar el diagnóstico. Inicialmente se realizó una ecografía craneal, que descubrió una lesión hipocóica sin componente sólido con flujos internos tanto venosos como arteriales y pequeñas imágenes de flujo arterial que atravesaban el cráneo. Se decidió ampliar el estudio con una angio-tomografía computarizada, que mostró una malformación de alto flujo de 66x14 mm con engrosamiento y esclerosis del diploe frontal y múltiples canales radiolucientes que se extienden desde tabla externa a tabla interna. Presentaba drenajes venosos ectásicos que se dirigían en sentido descendente a través de venas frontales, angulares y faciales de ambos lados (Fig. 2). Debido a que no se podía detectar la presencia de aferencias arteriales se decidió realizar una arteriografía convencional. En esta se observó un significativo aporte arterial hacia la malformación por vía transdiploica desde una rama frontal basal de la arteria meníngea media izquierda que confluía con una rama de la arteria oftálmica dirigiéndose al nido malformativo frontal (Fig. 3). Tras estos hallazgos se decide en conjunto con el

Servicio de Radiología Intervencionista realizar un microcaterismo selectivo con depósito de Onyx (agente de embolización líquido no adhesivo) en la rama frontal de la arteria meníngea media. Dada la imposibilidad de cubrir el defecto tras la extirpación radical, se decidió implantar previamente 2 expansores a ambos lados de la MAV. Tras una expansión adecuada al cabo de 6 semanas, se realizó embolización y posterior extirpación de la malformación y cobertura con los colgajos expandidos lateralmente. El resultado histopatológico fue de una MAV con inmunohistoquímica positiva para WT-1 y una mutación confirmada en MAP3K3. Actualmente el paciente tiene 10 años y se encuentra asintomático, sin recidiva de la lesión (Fig. 4).

## DISCUSIÓN

Las anomalías vasculares de la cabeza y cuello constituyen un 60% de las anomalías diagnosticadas en niños y afectan aproximadamente a 1 de cada 10 niños y 1 de cada 100 requerirán algún tipo de tratamiento. Según la más reciente clasificación de la ISSVA de 2018, podemos clasificar las anomalías en dos grandes grupos, los tumores vasculares, donde el principal exponente es el hemangioma infantil y las malformaciones vasculares. Estas pueden ser de bajo flujo (malformaciones venosas, linfáticas y capilares) o de alto flujo (MAV). Estas últimas son lesiones dinámicas que comunican de forma directa un sistema arterial



**Figura 3.** Arteriografía: A) Fase venosa en la que no se identifica comunicación con la malformación. B) Fase arterial en la que la rama frontal basal de la arteria meníngea media izquierda que confluye con una rama de la arteria oftálmica dirigiéndose al nido malformativo frontal. Arteria meníngea (flecha).

de alta presión con un sistema venoso de baja presión por medio de una red capilar con una regulación neurogénica alterada. Inicialmente son asintomáticas y de pequeño tamaño, pero algunas pueden llegar a progresar y ser causa de deformidad e incluso fallo cardíaco según los estadios de Schöbinger.

Presentamos un caso excepcional del que no hemos encontrado referencias en la literatura internacional: una MAV extracraneal sobre el diploe del hueso frontal con aferencias intracraneales.

Mientras que el aspecto y evolución no es típico de una MAV, a nivel radiológico tiene un comportamiento típico siendo una lesión heterogénea e hipoeoica de alto flujo. Más aún, existe una diferencia biológica, molecular, genética y clínica entre las MAV intracraneales y extracraneales, lo que hace de este caso más peculiar.

No hemos encontrado explicación embriológica a la alta frecuencia de SP venoso y la excepcionalidad en la comunicación arterial, ya que la relación entre malformaciones venosas y las MAV es de 1 a 10.

A pesar de la excepcionalidad del caso, creemos recomendable explorar la posibilidad de comunicación transdiploica en MAV de la línea media, ya que la cirugía sin embolización previa puede tener consecuencias fatales.

Queda por investigar la relación entre malformaciones vasculares y afectación ósea, muy patente en malformaciones linfáticas y venosas pero menos estudiadas en MAV.

El objetivo fundamental del tratamiento es evitar la progresión característica de las MAV para reducir la morbilidad.

Respecto al diagnóstico diferencial entre malformaciones capilares (diagnóstico inicial) y MAV (diagnóstico final) es importante la etiqueta inmunohistoquímica para clasificar de



**Figura 4.** Revisión en consultas tras segunda intervención.

forma correcta aquellas anomalías vasculares con presentaciones atípicas. Recordemos que las malformaciones capilares reaccionan de forma negativa frente al anticuerpo WT-1, mientras que las MAV lo hacen de forma positiva.

## CONCLUSIÓN

El SP es una entidad rara. De origen incierto, existe muy poca literatura acerca de la genética de esta enfermedad. Mientras que la evolución inicial hacía sospechar de una malformación capilar, su posterior crecimiento rápido en volumen nos llevó a descartar a una MAV extracraneal. El hallazgo tanto en la TAC como en la angiografía de una conexión arterial transdiploica hace peculiar este caso. Es importante tener presente esta nueva entidad en el diagnóstico diferencial de las anomalías vasculares craneales, ya que el diagnóstico y manejo precoz es fundamental para conseguir una buena evolución a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Khachatryan VA, Khodorovskaia AM, Sebelev KI, Zabrodskaja IM. Pericranial sinus. Definition, diagnosis, surgical treatment. Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko. 2014; 78: 30-7.
2. Gandolfo C, Krings T, Alvarez H, Ozanne A, Schaaf M, Baccin CE, et al. Sinus pericranii: diagnostic and therapeutic considerations in 15 patients. Neuroradiology. 2007; 49: 505-14.
3. Pavanello M, Melloni I, Antichi E, Severino M, Ravegnani M, Piatelli G, et al. Sinus pericranii: diagnosis and management in 21 pediatric patients. J Neurosurg Pediatr. 2015; 15: 60-70.