

Presentación de caso

CAVERNOMA DE BULBO RAQUÍDEO. MANEJO QUIRÚRGICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Carina Maineri, Carlos Gioino, Emilio Benítez, Silvina Tonarelli, Alberto Maúd y Guido Gioino

Instituto Gioino, Sanatorio del Salvador y Sanatorio Mayo, Córdoba, Argentina.

RESUMEN

El cavernoma de tronco encefálico, es una entidad poco frecuente y la ubicación en el bulbo raquídeo es una de las presentaciones más raras de esta patología. Se presenta el caso de una mujer de 46 años de edad, que consultó por un cuadro de aparición brusca de 15 días de evolución que se caracterizaba por: mareos, inestabilidad en la marcha, disfagia, disartria y disfonía, sin antecedentes patológicos previos. TAC cerebral sin contraste en la que se observaba una imagen hiperdensa en el tronco encefálico, compatible con ACV hemorrágico bulbo-protuberancial con etiología a confirmar. Se le solicitó IRM cerebral con contraste, observándose una lesión de límites netos, con aspecto de escarapela, en la región del bulbo raquídeo, sospechándose un cavernoma de bulbo. Se le solicita angiografía cerebral en la que no se observaron malformaciones vasculares ni aneurismas. Los estudios de hemostasia y coagulación no mostraron ningún tipo de alteración. Por las características de ubicación de la lesión y por el riesgo de resangrado de la misma, en una región en que la morbilidad y mortalidad son altas y graves, se le ofrece cirugía, confirmándose la presencia de una lesión cavernosa en la cara posterior pial del bulbo raquídeo.

El objetivo es comunicar el caso de un cavernoma ubicado en el bulbo raquídeo, que por hallarse superficialmente en la cara posterior y pial pudo ser extirpado totalmente.

Palabras clave: bulbo raquídeo, cavernoma, tratamiento quirúrgico, ubicación pial.

ABSTRACT

Brainstem cavernous malformations are rare and the location in the medulla oblongata is one of its most unusual presentations. We present the case of a 46 years old woman, who came to our Institute with the sudden presence of a 15-days evolution symptoms, dizziness, instability when walking, dysphagia, dysarthria, and dysphonia, with no pathological history. In a cerebral CAT scan we observed a hyper-dense image in the brainstem, compatible with hemorrhagic brainstem stroke with non confirmed etiology. In a cerebral MRI with contrast we observed a lesion with definite limits and a rosette appearance in the medulla oblongata compatible with a cavernous malformation. She underwent a cerebral angiography but no malformations were observed. The studies of hemostasis and clotting were normal. Because of its location and the risk of bleeding the patient underwent surgery and the presence of a cavernoma in the pial surface of the medulla oblongata was confirmed. The aim of this paper is to report the case of a cavernous angioma located in the pial surface of the medulla oblongata.

Key words: cavernous malformation, medulla oblongata, pial location, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

Los cavernomas localizados en bulbo raquídeo son poco frecuentes, teniendo en cuenta que la ubicación de los mismos en fosa posterior es del 10 al 30%, siendo la protuberancia el sitio que se afecta con mayor frecuencia, y en forma decreciente: cerebelo, pedúnculos cerebrales y bulbo raquídeo.

La existencia de esta patología en el tronco cerebral tiene un riesgo significativo de producir secuelas neurológicas^{3,6}, y si esta lesión ha sangrado, la probabilidad de que resangre aumenta en un 20% con el consiguiente incremento de la morbimortalidad.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente portadora de una lesión malformativa venosa (cavernoma) en bulbo raquídeo, angiográficamente oculta, y los motivos y controversias de la indicación quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, 46 años de edad, quien debuta con síndrome bulbar de 15 días de evolución con disartria, disfagia, inestabilidad en la marcha, disestesias peribucales y en miembros inferiores. Al examen neurológico: disartria, paresia del velo de paladar izquierdo (asimetría), reflejo nauseoso disminuido, disfonía. Ataxia, dismetría en hemicuerpo, Babinski izquierdo.

Estudios complementarios

TAC cerebral sin contraste: imagen hiperdensa en la región del tronco encefálico, dorsal, a la altura del óbex, compatible con hemorragia en tronco. Hematoma bulbomedular de origen a determinar.

Antecedentes: obesidad. Niega antecedentes de hipertensión arterial.

Se solicitó IRM cerebral donde se observó una lesión redondeada de límites netos, localizada en el sector dorsal y caudal del bulbo raquídeo; esta lesión mostraba en T1, hiperintensidades concéntricas alternando con otras de isoseñal, mientras que en T2 alternaba hiper con hiposeñal en forma similar, adoptando una morfología en "escarpela" en los cortes axiales. Este aspecto evocaba, en primera instancia, la posibilidad de contenido hemático en distintos estadios evolutivos (¿angioma cavernoso?), sin descartar otras etiologías (Fig. 1).

La angiografía cerebral no mostró ningún tipo de lesión arterial ni venosa, y específicamente en

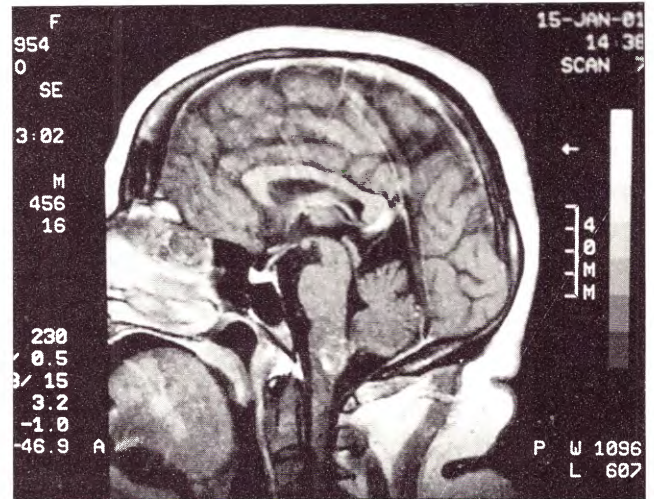


Fig. 1. IRM sagital preoperatoria. Cavernoma de cara posterior y pial del bulbo.

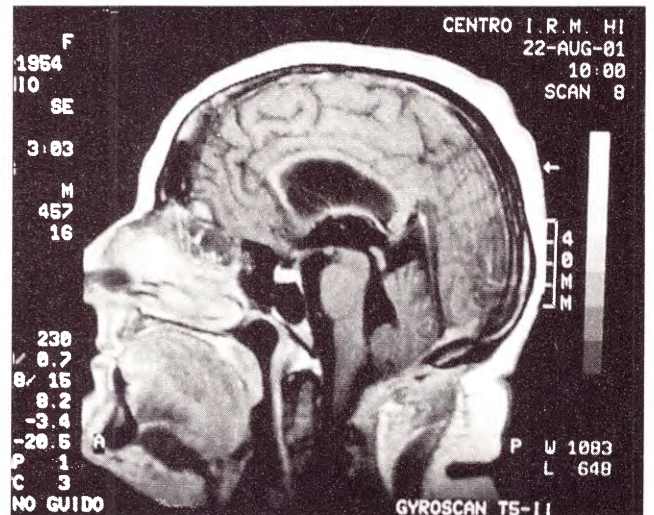


Fig. 2. IRM sagital postoperatoria, sin evidencia de lesión.

el sistema vertebrobasilar no se hallaron aneurismas ni malformaciones, el resto del estudio angiográfico dentro de límites normales (Fig. 3).

Los estudios clínicos y de laboratorio no mostraron alteraciones, los estudios de hemostasia y coagulación informaron: TP: 12 seg, T Quick: 100%, T coag: 8 min, recuento plaquetario: 340.000 plaquetas.

Diagnóstico: angioma cavernoso del bulbo raquídeo.

Se indicó su abordaje quirúrgico debido a la ubicación de la lesión en la región dorsal y caudal del bulbo, su situación pial fundamentalmente, y a que esta lesión sangró, demostrando de esta manera su agresividad y la posibilidad de resangrado con la consiguiente morbimortalidad (muerte súbita).



Fig. 3. La angiografía cerebral no mostró lesiones arteriales o venosas

Cirugía

La posición de la paciente para la cirugía fue la posición semisentada (Fig. 4). Se realizó un abordaje suboccipital, con una incisión mediana suboccipital de 10 cm del inion como límite superior y hasta la apófisis espinosa de C7. Luego de los tiempos quirúrgicos de craneotomía y durotomía se logró la exposición de la fosa posterior observándose los hemisferios cerebelosos, el vermis, la úvula y la unión bulbomedular. A nivel del óbex, se observaba una imagen en forma de mora de color rojo violáceo (Fig. 5), luego de la resección y la evacuación del hematoma se veía una vena de drenaje, la cual se dejó intacta. Se realizó, a nuestro entender, una resección completa (Fig. 6).

La ubicación de la lesión era pial, dorsal y

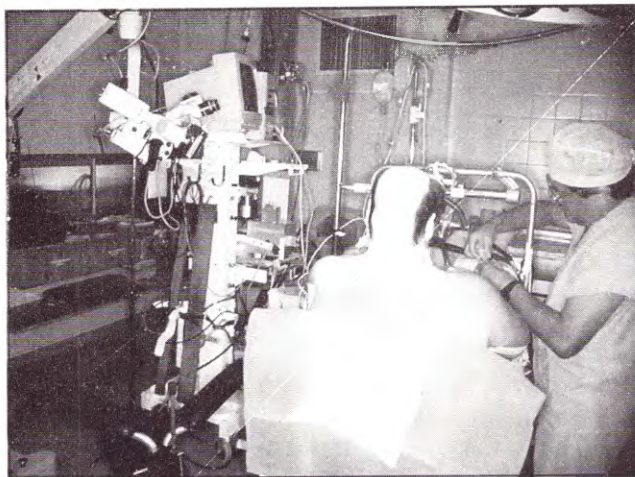


Fig. 4. Colocación del paciente en posición "pole position" o semisentado.

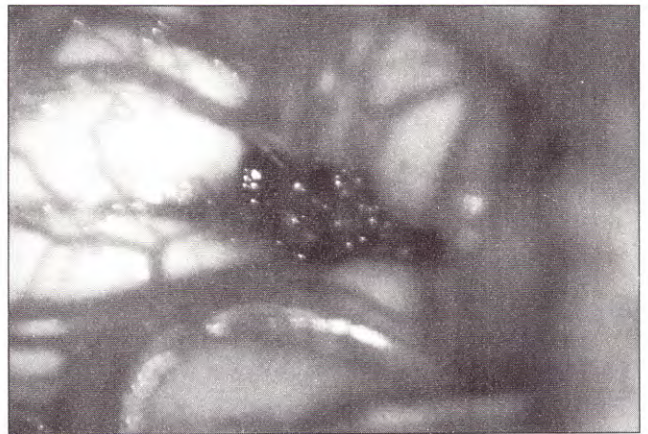


Fig. 5. Fotografía intraoperatoria: lesión cavernosa de aspecto de mora.

visible espontáneamente y para su resección completa se utilizaron técnicas microquirúrgicas. No hubo complicaciones intraoperatorias.

Evolución

El postoperatorio inmediato fue satisfactorio, no teniendo ningún tipo de secuelas neurológicas. En el quinto día, presentó temblor rubral en miembro superior izquierdo, desorientación temporoespacial y amaurosis bilateral. Se solicitó TAC cerebral en la que se observó hipodensidad bioccipital y una IRM con gadolinio que evidenció infarto venoso con transformación hemorrágica de ambos lóbulos occipitales.

Luego de 20 días de evolución, comenzó una leve mejoría de su sintomatología con persistencia del déficit visual, quedando con ceguera cortical e inestabilidad en la marcha.

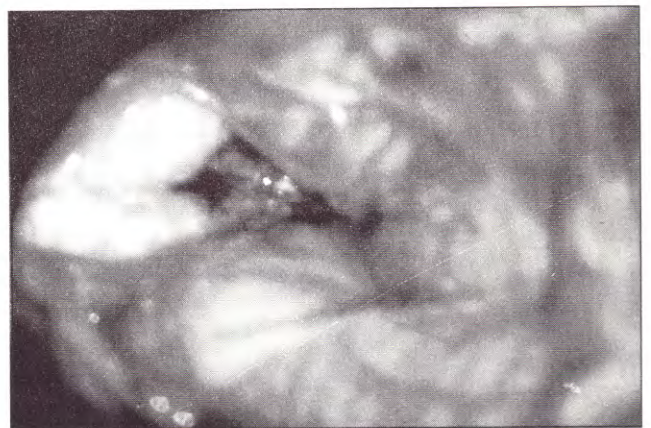


Fig. 5. Fotografía intraoperatoria: lesión cavernosa resecada totalmente.

A los 6 meses de la cirugía la paciente volvió a control, permaneciendo el defecto visual, sin ninguna alteración en la marcha. Se solicitó IRM con gadolinio, observándose lesiones corticosubcorticales con signos de secuela del infarto venoso por trombosis de las venas occipitales internas y extensión al sistema de las venas basilares de Rosenthal.

DISCUSIÓN

Las malformaciones cavernosas son, en orden de frecuencia, las segundas más comunes dentro de las malformaciones vasculares cerebrales y comprenden del 5 al 13% de todas las MAV^{2,5}. A estas MAV vasculares se las denomina también crípticas o malformaciones vasculares angiográficamente ocultas^{2,6}.

Son de incidencia baja, con ocurrencia familiar. La mayoría de las autopsias en estudios retrospectivos, multicéntricos y randomizados, calculan una prevalencia de 0,02 a 0,53%^{5,6}, la existencia de familias con lesiones múltiples se asocian a un defecto genético localizado en el brazo largo del cromosoma 7, y es de una transmisión autosómica dominante.

La distribución por sexos y por edades muestra una prevalencia entre la 3ª y 6ª décadas de la vida en las mujeres y en hombres entre la 2ª y 4ª décadas^{5,6}.

En cuanto a su localización anatómica, se distribuye un 70% en supratentoriales con una ubicación cortical y subcortical preferentemente en el lóbulo temporal, luego siguen en el III ventrículo y los ganglios basales. Entre un 25 y 10%, la ubicación es infratentorial, la protuberancia anular es el sitio afectado con mayor frecuencia, le siguen el cerebelo, los pedúnculos cerebrales y el bulbo raquídeo^{2,5,6}.

La presentación clínica de estas lesiones depende de su localización, del sangrado de la lesión o pueden ser clínicamente silentes. En líneas generales las lesiones supratentoriales se manifiestan con convulsiones o cefaleas por hemorragia intra o perilesional. Las lesiones infratentoriales se manifiestan con síntomas neurológicos progresivos y pueden ser focales con afectación de los pares craneales, inespecíficos con vértigos, inestabilidad en la marcha o síntomas cerebelosos puros, dependiendo de la ubicación⁵.

En cuanto a los métodos de diagnóstico para estas lesiones, la TAC posee alta sensibilidad pero baja especificidad. En la IRM se muestran de forma característica y dado que en la angiografía son ocultas, la IRM es el método de elección⁴.

El tratamiento quirúrgico de estas lesiones va a depender de si la lesión ha dado síntomas y de su ubicación.

En cuanto a las lesiones ubicadas en el tronco encefálico, el tratamiento quirúrgico va a depender de la accesibilidad de la lesión, la literatura internacional recomienda que los cavernomas de tronco encefálico que han producido hemorragias con déficit neurológicos sean resecados quirúrgicamente y más aún si son posteriores y piales. En las distintas series publicadas, los buenos resultados quirúrgicos están relacionados con lesiones de ubicación en la superficie pial.

El riesgo quirúrgico depende de la accesibilidad de la lesión.

Es importante que la resección sea completa, ya que si existen residuos el cavernoma crecerá y provocará nuevas hemorragias con mayor morbimortalidad^{1,6}.

CONCLUSIONES

El bulbo raquídeo es una ubicación poco frecuente de los cavernomas. Cuando esta lesión ha sangrado el riesgo de que esto vuelva a ocurrir aumenta considerablemente con lo que aumenta la morbilidad y mortalidad.

El manejo de estos pacientes debe ser expectante en los hallazgos incidentales o asintomáticos. En los casos en que la lesión ha sangrado y su ubicación es en la superficie pial el tratamiento de elección es quirúrgico.

Bibliografía

1. Amin S, Hanjani, RG Ojemann N, Ogilvy CS: Surgical management of cavernous malformations of the nervous system. En: Schmidek H & Sweet W (Eds): Operative Neurosurgical Techniques, Philadelphia, Saunders, 2000, cap. 99, págs. 1.342-1.361.
2. Maraire N, Awad IA: Cavernous malformations: natural history and indication for treatment. En: Batjer H H (Ed): Cerebrovascular Disease. Philadelphia, Lippincott, 1997, págs. 667-669.
3. Stein RM, Solomon RA: Arteriovenous malformations of the brain. En: Youmans J (Ed): Neurological surgery. Philadelphia, Saunders 1996, págs. 1.833-1.834.
4. Travers JM: Cavernous angiomas: brain vascular disorder. En: Mitchel ET (Ed): Neuroradiology. 3ª edición. Maryland, Williams y Wilkins 1996, Cap. 10, pp. 557-564.
5. Tew, Sumeer. Cavernous malformations. Primer on cerebrovascular diseases. Academic press, págs. 549-555.
6. Viñas F., Gordon V y Díaz F: Tratamiento quirúrgico de los cavernomas del tronco encefálico. **Rev. Argent Neuroc.** 14:101-110, 2000.

COMENTARIO

Los autores describen una paciente de sexo femenino con hemorragia bulbar secundaria a la presencia de malformación cavernosa de tronco. La IRM permitió un preciso diagnóstico topográfico y al observarse la ubicación subpial de la lesión, ésta pudo ser resecada microquirúrgicamente sin morbilidad secundaria directa. Lamentablemente la enferma sufrió una lesión vascular alejada (infarto bioccipital) que le ocasionó ceguera cortical.

Las malformaciones cavernosas del tronco cerebral tienen una historia natural diferente a las supratentoriales: su riesgo de sangrado es mayor al 5% anual con alta morbimortalidad. Su diagnóstico se ha incrementado notablemente en los últimos años, tras el advenimiento de la IRM. El valor del método está dado en parte por su alta sensibilidad ante lesiones intratroncales y en parte porque permite conocer la relación de la malformación con la superficie pial y con los principales núcleos y vías, facilitando así el planeamiento del abordaje quirúrgico y minimizando los riesgos de morbilidad directa². Es de destacar el hallazgo quirúrgico de una probable anomalía del drenaje venoso asociada al cavernoma y el cuidado en no coagularla; esta asociación venosa-cavernosa es muy frecuente, coincidiendo con las principales series publicadas³. Llama la atención la aparición relativamente tardía de ceguera cortical. En su presentación, los autores la interpretan como secundaria a un infarto venoso bioccipital, a pesar de que en la discusión del caso no se analizan los

factores etiopatogénicos que pudiesen haberla provocado. La mayoría de las cegueras corticales son secundarias a complicaciones hipertensivas y/o hemodinámicas, a síndrome de hipertensión endocraneana con distorsión del tronco encefálico o a trombosis o embolias en la bifurcación de la arteria basilar¹. Quizás la posición quirúrgica haya jugado un rol desencadenante.

En conclusión, es de destacar la indicación y la técnica microquirúrgica utilizada por los autores ya que la mayoría de los cavernomas sangrantes del tronco cerebral deben ser operados. En general los resultados de la microcirugía son mejores que la evolución natural de la enfermedad. El tronco cerebral era, hasta hace unos años, "tierra de nadie" para convertirse en la actualidad en "un lugar bastante frecuentado"².

Daniel H. D'Oswaldo

Bibliografía

1. Joynt RJ, Honch GW, Rubin AJ et al: Occipital Lobe Syndromes, en Handbook of Clinical Neurology. Frederiks JAM (ed): Elsevier Science Publishers, Holland, 1985; vol 1: 49-62.
2. Morcos JJ, Heros RC: Microsurgical Treatment of Infratentorial Malformations. **Neurosurg Clin N Am** 1999;10: 441-474.
3. Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF et al: Cavernous Malformations of the Brainstem: Experience with 100 Patients. **J Neurosurg** 1999; 90: 50-58.