

NUESTRA EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LOS CAVERNOMAS INTRACRANEANOS EN LA INFANCIA

Julio C. Suárez, Juan C. Viano, Enrique J. Herrera, Bernardo Calvo, Carlos Altamirano,
Enrique Romero, Martín Arneodo, Juan M. Ryan Rodríguez

Servicios de Neurociugía, Clínica Pediátrica, y Cirugía Pediátrica, Sanatorio Allende, Córdoba.

RESUMEN

Objetivo. Presentar nuestra experiencia de 23 años en el manejo de los cavernomas intracraneeanos en niños.

Material y método. Veintitún niños menores de 15 años fueron evaluados y analizados desde el punto de vista clínico, neurológico, epileptológico, neuropatológico, imagenológico y terapéutico.

Resultados. Hubo predominio del sexo masculino: 14 varones y 7 mujeres, con una edad media de 9.4 años (rango: 12 - 180 meses). Los síntomas más frecuentes fueron: convulsiones en 12, déficit neurológico progresivo en 4, y hemorragia en 3. El diagnóstico se hizo con tomografía computarizada (TAC) y resonancia magnética (IRM), especialmente con la secuencia gradiente-echo. El tratamiento fue quirúrgico en la mayoría de los casos. Hubo un paciente que requirió un marcapaso frénico después de la cirugía por presentar síndrome de hipoventilación central.

Conclusión. La cirugía es el mejor tratamiento en los niños portadores de cavernomas cerebrales y en algunos casos es conveniente realizar también cirugía de la epilepsia, cuando la misma es médicamente intratable.

Palabras clave: cavernomas intracraneeanos, epilepsia, hemorragia intracraneeal, recurrencia, parálisis diafragmática, niños.

INTRODUCCIÓN

En un estudio de 5.734 autopsias hubo una prevalencia de las malformaciones vasculares de 4,6% con 3% de angiomas venosos, 0,8% telangiectasias capilares, 0,5% malformaciones arteriovenosas (MAV) y 0,3% cavernomas (Cs),¹⁻³.

Los cavernomas en pediatría son frecuentes y muchas series publican hasta un 25% de casos en niños^{1,2}.

Los síntomas y signos más comunes de presentación clínica en los niños son: hemorragia, epilepsia, déficit neurológico progresivo, cefaleas e irritabilidad^{1,2}.

El objetivo de esta publicación es presentar nuestra experiencia en el manejo de los cavernomas intracraneeanos en niños en los últimos 23 años.

MATERIAL Y MÉTODO

Desde enero de 1985 hasta diciembre de 2007, 21 niños (14 varones y 7 mujeres), menores de 15 años de edad fueron analizados y evaluados desde el punto de vista clínico, neurológico, epileptológico, imagenológico, neuropatológico y terapéutico.

La edad media fue de 9 años y 4 meses (rango de 1 a 15 años) y hubo 14 varones y 7 mujeres. Los síntomas más frecuente fueron las convulsiones, presentes en 12 de los 21 niños; otros síntomas en orden decreciente, fueron: déficit neurológico progresivo en 4 pacientes, déficit neurológico agudo en 3 pacientes y cefaleas en uno (Tabla 1).

El déficit neurológico agudo fue observado en pacientes con hemorragia, dos en cerebro y uno en tronco cerebral (mesencéfalo-pontino).

Tabla 1. Síntomas a la presentación de 21 pacientes portadores de cavernomas intracraneeanos

Asintomático (familiar)	1
Cefaleas	1
Déficit neurológico agudo	3
Déficit neurológico progresivo	4
Convulsiones	12

El déficit neurológico progresivo se observó en pacientes cuyos cavernomas estaban situados en los lóbulos frontal y parietal y en el cerebelo.

En los pacientes con epilepsia los cavernomas se presentaron en el lóbulo frontal en 5 casos, en el temporal en 3, en el parietal en 3 y en el occipital en 1 caso (Tabla 2).

Todos los pacientes fueron estudiados con TAC e IRM donde pudimos ver las imágenes características;

Tabla 2. Localización topográfica

Cerebro	17
Frontal	8
Temporal	4
Parietal	4
Occipital	1
Tronco cerebral	2
Múltiples	2

en los cavernomas múltiples fueron de mucho valor las secuencias gradiente-echo de la IRM, instrumento de mucha sensibilidad para identificar las pequeñas lesiones. La IRM funcional fue utilizada en los cavernomas situados cerca de áreas elocuentes.

El video-EEG de monitoreo prolongado fue emplea-

do en 5 pacientes con epilepsia intratable, para localizar el foco epileptógeno, demostrando coincidencia con la región de la malformación vascular. Los otros 7 niños con epilepsia fueron estudiados con electroencefalograma común (EEG).

Tratamiento

El tratamiento fue quirúrgico en 19 casos y conservado en 2.

El tratamiento conservador fue indicado en un niño asintomático, cuyo hermano presentaba cavernomatosis múltiple, por lo cual fue operado en dos oportunidades, en ambas por hemorragia intracerebral, en cerebelo la primera y en el lóbulo temporal la segunda. El padre de estos pacientes había sido operado por nosotros de un cavernoma del bulbo años atrás.

El segundo caso con cavernomas múltiples fue un paciente que nos consultó por epilepsia refractaria causada por un cavernoma frontotemporal; este niño había sufrido hemorragia cerebral 9 años antes, causada por un cavernoma situado en la región talámica derecha, que dejó como secuela hemiparesia izquierda; además presentaba múltiples pequeños cavernomas (Fig. 1); no conocemos sus familiares, dado que es un niño adoptado.

El niño con tratamiento farmacológico rechazó la cirugía y lleva 6 años con medicación antiepiléptica y sin crisis convulsivas.

La cirugía fue realizada en 19 pacientes, dos de ellos fueron operados en dos oportunidades, el primero es el caso con cavernomas múltiples (cerebelo y lóbulo temporal) y el otro es el niño con un gran cavernoma pontomesencefálico.

Un paciente presentó un voluminoso cavernoma frontal izquierdo que fue totalmente resecado (Fig. 2).

De los dos niños con cavernomas de tronco, el situado en la región ponto-mesencefálica se lo abordó por vía subtemporal y el localizado en el bulbo por vía suboccipital de línea media.

En los pacientes con epilepsia la malformación fue resecada junto con el área perilesional que tenía gliosis y hemosiderina. Sólo en dos niños con epilepsia intratable se empleó electrocorticografía intraoperatoria.

RESULTADOS

De los 21 pacientes sobrevivieron 20, de los cuales 17 llevan vida normal, 2 presentan déficit neurológico mínimo y uno severo compromiso neurológico.

Los 12 pacientes con epilepsia están libres de crisis y solamente 3 de ellos reciben medicación anticonvulsiva a la fecha: uno es el niño que rechazó la cirugía y los otros dos fueron operados en los dos últimos años y ya tienen EEG normal.

Dos niños quedaron con déficit neurológico leve, ambos con hemiparesia, que se recuperaron a los 10 y 12 meses de la cirugía; fueron los enfermos que ingresaron con déficit neurológico agudo por hemorragia provocada por un cavernoma ubicado en el lóbulo frontal.

La discapacidad severa fue observada en dos pa-

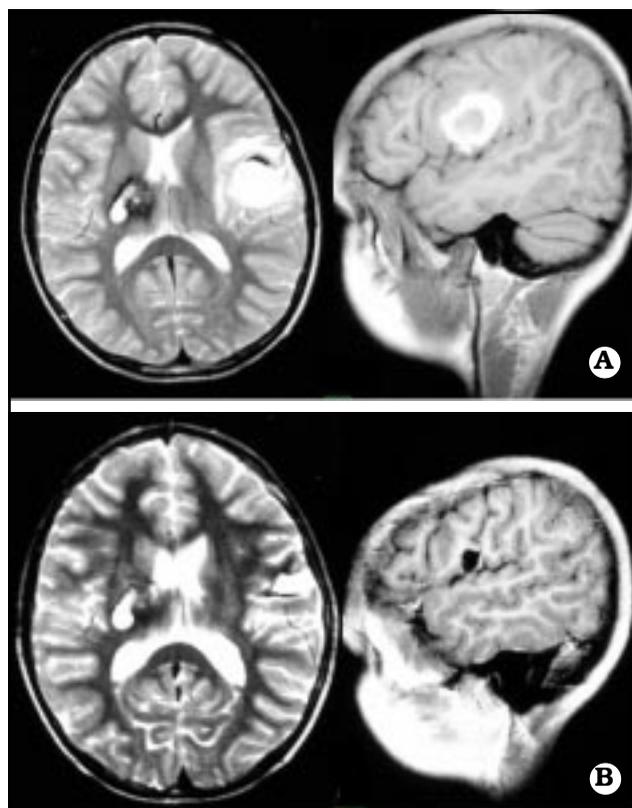


Figura 1. A. IRM pre quirúrgica con cavernomas múltiples, el frontotemporal izquierdo producía epilepsia, el talámico derecho sangró 9 años antes. B. IRM postexéresis del cavernoma frontotemporal izquierdo.

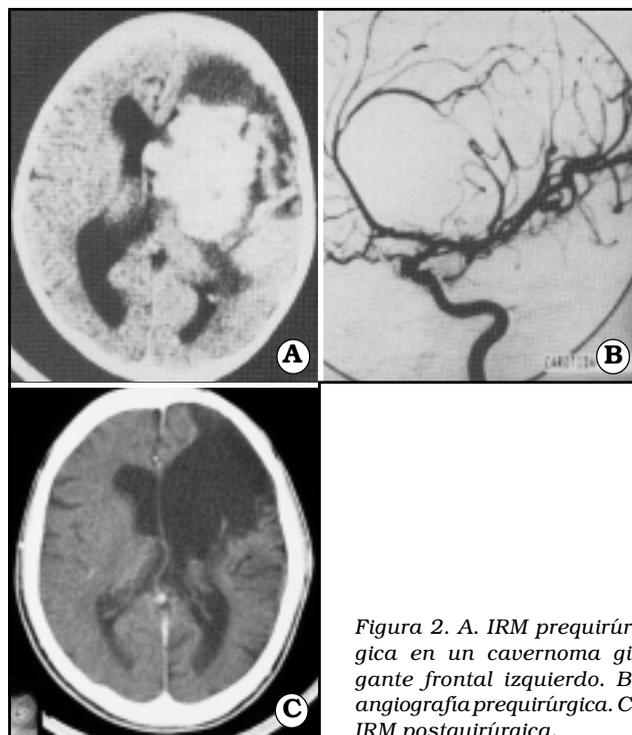


Figura 2. A. IRM prequirúrgica en un cavernoma gigante frontal izquierdo. B. angiografía prequirúrgica. C. IRM postquirúrgica.

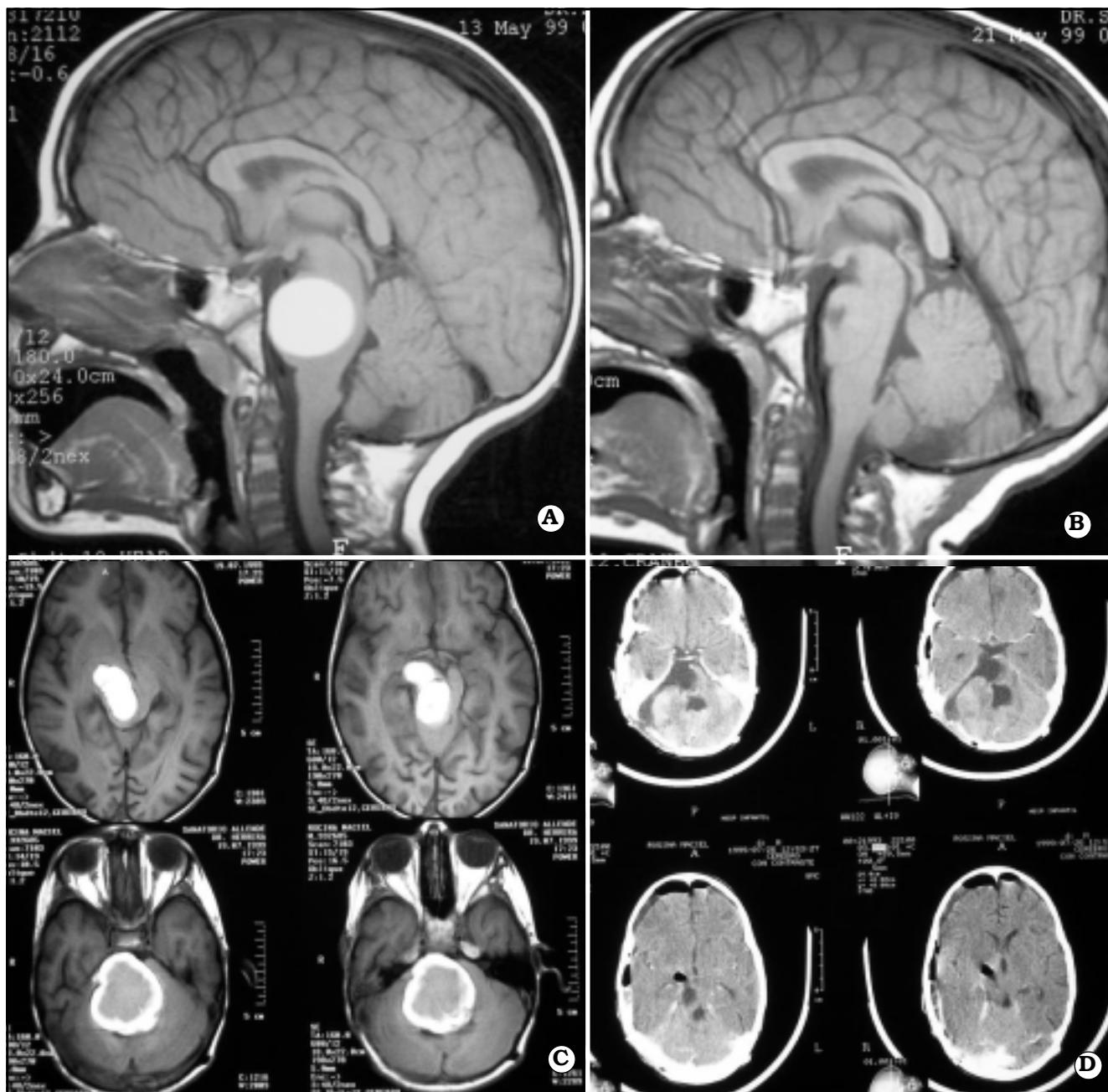


Figura 3. A. IRM prequirúrgica mostrando un gran hematoma pontomesencefálico. B. IRM postquirúrgica. C. IRM mostrando el resanguado. C. TAC después de la segunda cirugía.

cientes con cavernomas ubicados en el tronco cerebral (Tabla 3)

Uno en la unión pontomesencefálica, con resección total,

Tabla 3. Morbimortalidad

Mortalidad general	1
Mortalidad quirúrgica	0
Discapacidad mínima	2
Discapacidad severa	2

a quien hubo necesidad de reoperar tres meses después por un resanguado en la misma área; la secuela fue cuadriparesia (Fig. 3). En el otro paciente la malformación vascular estaba situada en el bulbo, lo que provocó cuadriparesia y síndrome de hipoventilación central, que motivó la colocación de un marcapaso diafragmático mediante técnica endoscópica; este niño falleció un año después de una infección pulmonar (Fig. 4).

El seguimiento medio de estos pacientes fue de 130 meses con un rango de 6 a 326 meses.



Fig. 4. A. IRM prequirúrgica en un cavernoma de bulbo. B. TAC postcirugía.

DISCUSIÓN

En nuestra serie las convulsiones fueron la principal manifestación clínica (57% de los cavernomas intracranianos), comparada con otras publicaciones donde las convulsiones oscilan entre 25 y 30% en los niños^{1,4,5}; este número de casos coincide con las series publicadas en adultos⁶.

La epilepsia es a menudo la única expresión clínica de las lesiones supratentoriales corticales; se presentan entre el 50 y 70% de los cavernomas, comparada con el 20 al 40% de las malformaciones arteriovenosas y con el 10 al 30% de los gliomas cerebrales^{1,5,6}.

Los cavernomas ejercen un efecto patológico sobre el parénquima cerebral adyacente, donde se forma el área epileptógena. Estos efectos sobre el tejido cerebral vecino pueden ser mecánicos (presión, isquemia, etc.) o pueden estar relacionados a factores tróficos específicos (pequeñas hemorragias, hemosiderosis, etc.)^{5,6}.

Estos pacientes fueron evaluados prequirúrgicamente con electroencefalograma, resonancia magnética, con resonancia funcional cuando la malformación se ubicaba cerca de áreas elocuentes y con electrocorticografía intraoperatoria cuando el paciente presenta-

ba una verdadera epilepsia intratable o refractaria⁵⁻⁷.

La hemorragia fue menos frecuente (14,2%), comparada con otras publicaciones pediátricas, en las cuales varió entre el 23 y el 77%^{1,8-10}. El resangrado de los cavernomas puede ocurrir en un tiempo que oscila entre días a años, después de la primera hemorragia¹¹. En las lesiones familiares los cavernomas múltiples son muy comunes, se los encuentra entre el 69 y el 85% de los pacientes, comparado con el 10 al 25% de los casos esporádicos. De ellos, el 50% son enfermos de origen hispano^{1,2,12-15}.

Una niña de 9 años, a quien se le realizó exéresis de un cavernoma ubicado en el bulbo, quedó con cuadriparesia y síndrome de hipoventilación central por lo que hubo necesidad de colocarle un marcapasos frénico con técnica endoscópica^{6,7,12,18-20}.

Los cavernomas de tronco se encuentran entre el 13 y el 35% de los casos, con predominio en protuberancia, y son de particular importancia porque su sangrado tiene efecto devastador al situarse en una estructura vital^{8,21}.

CONCLUSIÓN

Las convulsiones son la principal manifestación clínica de los cavernomas intracranianos. En los cavernomas múltiples la IRM con secuencia gradiente-echo es de gran valor y la resonancia funcional de mucha utilidad cuando el cavernoma se ubica cerca de un área elocuente. La cirugía es el mejor tratamiento. En los pacientes con epilepsia la malformación fue reseada junto con el tejido perilesional que contiene hemosiderina y gliosis.

Bibliografía

1. Lee JW, Kim DS, Shim KW, Chang JH, Huh SK, Park YG, Choi JU. Management of intracranial cavernous malformation in pediatric patients. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(3): 321-7.
2. Scott RM, Kamalay-Asl IA. Cavernous and venous malformation. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds): Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Thieme. Second Edition, 2008, Chapter 58, pp. 947-59.
3. Zabramski JM, Henn JS, Coons S. Pathology of cerebral vascular malformations. *Neurosurgery Clin N America* 1999; 10: 395-10.
4. Edwards MSB, Baumgartner JE, Wilson CB. Cavernous and other cryptic malformations in the pediatric age group. In: Awad IA, Barrow DL (eds): Cavernous Malformations. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois, 2003, Chapter 14, pp. 163-86.
5. Scott RM, Barnes P, Kupsky W, Adelman LS. Cavernous angiomas in the central nervous system in children. *J Neurosurgery* 1992; 76(1): 38-46.
6. Awad IA, Robinson JR (1993) Cavernous malformations and epilepsy. En: Awad IA, Barrow DL (eds): Cavernous Malformations. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois, 1993, Chapter 5, pp. 49-63.
7. Awad IA, Rosenfeld J, Ahl JF, Lüders H (1991) Intractable epilepsy and structural lesions of the brain: mapping, resection strategies, and seizure outcome. *Epilepsia* 1991; 32(2): 179-86.
8. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernous angiomas of the brain stem in children. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27(2): 92-9.
9. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernomas of the central nervous system in children: a report of 22 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138(11): 1267-74.
10. Fortuna A, Ferrante L, Mastronardi L, Acqui M, D'Addeta R. Cerebral cavernous angioma in children. *Childs Nerv Syst* 1989; 5(4): 201-7.
11. Barrow DL, Krisht A. Cavernous malformations and hemorrhage.

- In: Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois, 1993, Chapter 6, pp. 65-80.
12. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. A propos de 131 cas d'angiomes caverneux (cavernomas) du s.n.c., reperes par l'analyse retrospective de 24.535 autopsies. **Neuro-chir** 1989; 35(2): 82-83, 128-31.
 13. Siegel AM, Andermann F, Badhwar A, Rouleau GA, Dam M, Hopf HC et al. Anticipation in familial cavernous angioma: ascertainment bias or genetic cause. **Acta Neurol Scand** 1998; 98(6): 372-76. 21.
 14. Zabramsky JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer BP et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. **J Neurosurg** 1994; 80(3): 422-32.
 15. Zhao Y, Du GH, Wang YF, Wu JS, Xie LQ, Mao Y, Zhou LF. Multiple intracranial cavernous malformations: clinical features and treatment. **Surgical Neurology** 2007; 68(5): 493-99.
 16. Chen ML, Tablizo MA, Kun S, Keens TG. Diaphragm pacers as a treatment for congenital central hypoventilation syndrome. **Expert Review of Medical Devices** 2005; 2(5): 577-85.
 17. Eleftheriades JA, Quin JA, Hogan JF, Holcomb WG, Letsou GV, Chiosta WF et al. Long term follow up of pacing of the conditioned diaphragm in quadriplegia. **Journal of Pacing and Clinical Electrophysiology** 2002; 25 (6): 897-06.
 18. Krieger AJ, Gropper MR, Adler RJ. Electrophrenic respiration after intercostals phrenic nerve anastomosis in a patient with anterior spinal artery syndrome. Technical case report. **Neurosurgery** 1994; 35 (4): 760-4.
 19. Krieger L, Krieger A. The intercostals to phrenic nerve transfer: an effective means of reanimating the diaphragm in patients with high cervical spine injury. **Plastic and Reconstructive Surgery**, 2000; 1255-61.
 20. Shaul DB, Danielson PD, McComb JG, Keens TG. Thorascopic placement of phrenic nerve electrodes for diaphragm pacing in children. **Journal of Pediatric Surgery** 2002; 37(7): 974-78.
 21. Bruneau M, Bijlenga P, Reverdin A, Rilliet B, Regli L, Villemure JG, Porchet F, de Tribolet N. Early surgery for brainstem cavernomas. **Acta Neurochir (Wien)** 2006; 148(4): 405-14.

ABSTRACT

Objective. To present our experience in the management of child intracranial cavernous hemangioma during the last 23 years.

Material and Method. 21 children under the age of 15 have been analyzed and assessed from the following points of view: neurological, epileptical, neuropathological, neuroimaging and therapeutic.

Results. There was a predominance of male patients. 14 boys and 7 girls between 12 and 180 months old with a mean age of 9.4. The most frequent symptoms were: seizures in 12, progres-

sive neurological deficits in 4 and hemorrhage in 3. The diagnosis was performed by CT and MRI Echo-gradient Sequence. One patient required a phrenic pacemaker after surgery due to central hypoventilation syndrome.

Conclusion. Up to date, surgery is the best treatment in children with cavernous hemangioma. When the epilepsy becomes intractable, epilepsy surgery is recommended.

Key words. Intracranial cavernous hemangioma, seizure, intracranial hemorrhage, diaphragm pacers, children.

COMENTARIO

Desde la aparición de la tomografía los cavernomas se diagnostican con más frecuencia y certeza.

Corresponden al 0,4% de las malformaciones vasculares cerebrales. Ha aumentado el número de cavernomas en niños irradiados con sobrevidas prolongadas.

La serie presentada, aunque no es muy grande, es significativa con respecto a los síntomas de presentación y localización, que más o menos se repite en todo los trabajos sobre el tema.

La tomografía es el estudio que brinda mayor información, no sólo por la ubicación sino por el estadio del cavernoma: la presencia de hemorragias tardías y frescas, como las calcificaciones, permiten hacer un pronóstico.

En la resonancia se ven claramente las lesiones múltiples y pequeñas. La resonancia funcional ayuda en la conducta quirúrgica.

La arteriografía digital no muestra los cavernomas pero descarta otra patología vascular y puede confirmar la sospecha de un angioma cercano al cavernoma, el cual debe respetarse en la cirugía por las secuelas que

provoca su extirpación.

Siempre indico la arteriografía digital en imágenes sospechosas de cavernomas.

Los cavernomas se originan en las telangiectasias. Sin estar asociados a otra malformación no contrastan.

Los cavernomas en áreas elocuentes y núcleos basales que deben operarse por posible evolutividad, el monitoreo neurofisiológico y el neuronavegador son de utilidad para evitar secuelas mayores.

Los cavernomas de la superficie del tronco o superficie endimaria del IV ventrículo se deben operar y el tratamiento es sólo conservador para aquellos ubicados intratronco cerebral.

En los cavernomas múltiples se extirpa primero el que provoca mayor sintomatología.

Las conclusiones de los autores son adecuadas.

Controles clínicos y neurorradiológicos periódicos es lo indicado para el grupo con distintos tratamientos.

Jorge Monges