

MALFORMACIONES CAVERNOSAS SUPRATENTORIALES: RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

D.H. D'Osvaldo, M. Acuña, A. Ceciliano, J. Otero, D. Ciriano,
L. Lemme-Plaghos, A. Basso.

División Neurocirugía, Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina, U.B.A. y División Neurocirugía, Hospital "Santa Lucía", Buenos Aires.

ABSTRACT

The aim of the present study was to point out clinical-surgical correlations and to stress some guidelines for a proper treatment, taking into account available knowledge about this entity's natural history. The authors analyze retrospectively 27 operated patients with supratentorial cavernous malformations. Fifteen cases with epilepsy and without neurologic deficit were operated on (93.3% of good results and without mortality). On the other hand, 10 patients suffered symptomatic brain hemorrhage and were operated on with an overall good results on 7>. 3 patients died or remained severely disabled. Comparing the two main groups, we found that hemorrhagic patients were significantly older than epileptic ones ($p < 0.01$) and were operated on in a worse neurological condition. Two patients with progressive neurologic impairment were treated: one with good results and the other with a partially improved previous deficit. We believe that accessible supratentorial cavernomas should be operated on prior to neurological impairment. In order to obtain better results than the natural history risks, it is imperative to use microsurgical techniques and, if necessary, stereotactic approaches. Some incidental, deep-seated lesions, could be managed conservatively.

Key Words: Cavernous malformation, Epilepsy, Brain hemorrhage.

Palabras clave: malformaciones cavernosa, epilepsia, hemorragia cerebral.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares son habitualmente divididas en cuatro categorías: arteriovenosas, cavernosas (o cavernomas), venosas y telangiectasias. Los cavernomas representan entre 5 y 16% de ellas¹. Pueden ser asintomáticos o producir epilepsia, déficit neurológico progresivo o ictus hemorrágico. Analizada en forma global, la historia natural de esta patología es benigna, pero dada la extrema variabilidad de situaciones clínicas y localizaciones topográficas, siempre están en discusión las diferentes indicaciones terapéuticas e, incluso, la abstención de las mismas. El objetivo de este trabajo es correlacionar las características clínicas e imagenológicas de una serie de 27 pacientes operados de cavernomas supratentoriales con los resultados del tratamiento instituido.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizó una serie de 27 pacientes con edades comprendidas entre 15 y 73 años y un promedio de 44,4 años. Fueron 16 mujeres y 11 hombres. Se estudiaron con TAC encefálica en todos los casos, IRM en 19 y angiografía digital en 11. Todos fueron operados y en los 27 se confirmó el diagnóstico histopatológico de malformación cavernosa. Fueron subdivididos en tres grupos según sus manifestaciones clínicas: pacientes que consultaron por epilepsia, accidente cerebrovascular hemorrágico sintomático y déficit neurológico progresivo. No hubo casos de epilepsia rebelde al tratamiento médico, cavernomas múltiples o familiares o malformaciones mayores de 4 cm de diámetro. No fueron analizados en este estudio pacientes con cavernomas incidentales o en otras localizaciones, fundamentalmente fosa posterior o médula, intentando así estudiar una población más homogénea. Los 27 enfermos fueron seguidos clínicamente y por imágenes entre 6 meses y 6 años (promedio de segui-

Tabla 1. Pacientes con epilepsia

Caso	Edad/sexo	Localización	Imágenes	Cirugía	Resultado
1	22/F	FD	TC/angio	Craneot. conv.	Bueno
2	38/F	FI	TC/angio	Abordaje etx.	Bueno
3	23/M	PO I	TC/angio	Craneot. conv.	Bueno
4	52/M	PD	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
5	47/M	FT I	TC/IRM	Abordaje etx.	Bueno
6	36/M	PD	TC/IRM	Abordaje etx.	Bueno
7	63/F	FI	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
8	56/M	FI	TC/IRM/angio	Abordaje etx.	Bueno
9	49/F	PO I	TC/IRM/angio	Craneot. conv.	Bueno
10	30/M	OD	TC/IRM/angio	Craneot. conv.	Bueno
11	57/F	FP D	TC/angio	Craneot. conv.	Déficit transit.
12	15/M	F I	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
13	19/F	FI	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
14	25/M	T D	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
15	19/F	P D	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno

Edad promedio: 36,7 ±15,6 años. Seguimiento promedio: 3 años (0,5-6 años)

miento 2,7 años). El resultado del tratamiento fue considerado "bueno" al retomar el paciente sus actividades previas sin limitaciones, "déficit moderado" cuando como resultado de la cirugía su actividad anterior se vió limitada y "déficit mayor" al necesitar ayuda permanente.

RESULTADOS

Pacientes con Epilepsia (Tabla 1): 15 enfermos consultaron por crisis aisladas y epilepsia controlada farmacológicamente. Las edades oscilaron entre los 15 y 63 años, con un promedio de 36,7 ± 15,6. Ocho eran hombres y 7 mujeres. Cuatro pacientes fueron operados con resección microquirúrgica con guía estereotáctica y 11 por craneotomía convencional. En todos se realizó la

lesionectomía completa: no se efectuó cirugía con criterio epileptológico. No hubo defunciones en este grupo y un solo caso de morbilidad (6,6%): una mujer de 57 años con un cavernoma en zona rolándica y hemiparesia postoperatoria que mejoró parcialmente con tratamiento de rehabilitación (caso 11). Los restantes 14 pacientes tuvieron postoperatorios sin complicaciones significativas. Si bien varios enfermos disminuyeron la dosis de anticomociales, ninguno cambió su estado epiléptico. Los 14 pacientes retomaron sus actividades previas (Resultado "bueno" en un 93,3%).

Pacientes con ACV hemorrágico (Tabla 2): diez enfermos presentaron sintomatología atribuible a sangrado agudo, confirmado por estudios de imágenes y hallazgos quirúrgicos. El rango

Tabla 2. Pacientes con ACV hemorrágico

Caso	Edad/sexo	Localización	Imágenes	Cirugía	Resultado
16	68/F	PD	TC	Craneot. conv.	Bueno
17	54/F	PD	TC/IRM/angio	Abordaje etx.	Bueno
18	72F	FI	TC	Craneot. conv.	Déficit mayor
19	55/F	FD	TC	Craneot. conv.	Déficit mayor
20	65/F	PO D	TC	Craneot. conv.	Fallecida
21	73/M	OD	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
22	55/M	PD	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
23	44/F	OI	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
24	47/F	TD	TC/IRM	Craneot. conv.	Bueno
25	25/F	TI	TC/IRM/angio	Craneot. conv.	Bueno

Edad promedio 55,8 ± 14 años (25-73) Seguimiento promedio: 2,3 años (1-4 años)

Tabla 3. Pacientes con déficit neurológico progresivo

Caso	Edad/sexo	Localización	Clínica	Imágenes	Cirugía	Resultado
26	31/F	Paraventr. der.	Hemiparesia/ hemihipoest.	TC/IRM/angio	Abordaje etx.	Empeoram. transitorio
27	60/M	O der.	Hemianopasia	TC/IRM/angio	Craneot. conv.	Bueno

etario fue de 25 a 73 años, con un promedio de $55,8 \pm 14$. Ocho eran mujeres y 2 hombres. En la mayoría de los pacientes los síntomas no fueron graves. Fueron intervenidos mediante craneotomías convencionales y evolucionaron bien en su postoperatorio inmediato y a largo plazo (7 de los 10). Tres pacientes de sexo femenino, añosas, presentaron sintomatología grave, con deterioro del sensorio y signos focales francos y debieron ser operadas de urgencia: una falleció en el postoperatorio inmediato y las otras dos persistieron con secuelas neurológicas invalidantes (casos 18, 19 y 20). En este grupo de enfermos sólo el 70% tuvo buenos resultados.

Pacientes con déficit neurológico progresivo (Tabla 3): sólo se trataron dos pacientes. Una mujer de 31 años con hemiparesia y hemihipoestesia progresivas, con episodios de exacerbaciones y remisiones parciales que, tras una evolución de tres años, fue operada con aproximación estereotáctica de una malformación paraventricular derecha. Evolucionó con un empeoramiento del

cuadro deficitario con posterior recuperación parcial. También fue operado un hombre con una hemianopsia secundaria a una malformación occipital derecha, con buena evolución postquirúrgica (Fig. 1).

Analizados los resultados en forma global, se obtuvo un buen resultado en 22 de los 27 casos (81,5%), con 3,5 % de mortalidad y 15% de morbilidad (cuatro enfermos). Comparando los grupos de pacientes comiciales con los hemorrágicos encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre las edades ($p < 0,01$, mediante T-test de Student), siendo el primero de los grupos significativamente más joven. En el segundo grupo observamos una predominancia de pacientes mujeres y de peores resultados quirúrgicos, pero no llega a haber una diferencia estadísticamente significativa con respecto a los pacientes con epilepsia.

DISCUSIÓN

Dentro del espectro de las malformaciones vasculares del encefalo, los cavernomas eran considerados como muy poco frecuentes. Hasta 1936 se habían comunicado 22 casos y un total de 164 malformaciones cavernosas se habían publicado hasta 1976. Con el advenimiento de la TAC y, fundamentalmente, de la IRM ha habido un crecimiento exponencial de casos y series publicados. Hasta un 0,5% de la población podría ser portadora de un cavernoma según series de autopsias generales, incidencia muy similar a la hallada en forma incidental en estudios de IRM⁴. El diagnóstico por resonancia magnética se basa en la intensidad heterogénea de la lesión con un típico halo hipointenso periférico anular producido por depósito de hemosiderina. En algunos casos la imagen puede no ser tan típica o incluso presentar edema perilesional y se puede plantear el diagnóstico diferencial con otras lesiones vasculares e incluso con tumores³. Un caso de nuestra serie presentaba un déficit neurológico progresivo y en la IRM se observaba una masa occipital con edema perilesional que podía hacer sospechar la presencia de un tumor (Fig. 1).

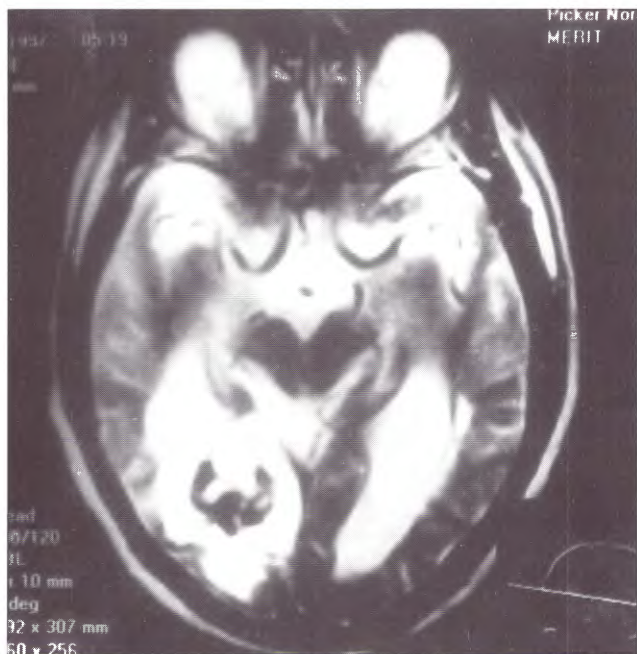


Fig. 1. Caso 27. IRM T2. Malformación cavernosa occipital, con edema perilesional

En los últimos años diversos autores han analizado la historia natural de esta patología a través de series de pacientes en forma retrospectiva y prospectiva. En general hay consenso con respecto a que los cavernomas incidentales y los que producen convulsiones tienen un riesgo de sufrir una hemorragia sintomática menor al 1% anual¹. Para algunos autores, este riesgo no se ve modificado por sexo, multiplicidad de lesiones o ubicación de las mismas, pero los que ya han sufrido un episodio hemorrágico tienen una probabilidad de repetirlo de alrededor de un 4,5% anual², cifra similar al riesgo de sangrado de una malformación arteriovenosa. En otras series se afirma que las malformaciones cavernosas en mujeres y las ubicadas en la fosa posterior tienen mucha más probabilidad de sangrar y que los cavernomas epileptogénicos en pacientes jóvenes tienen peor pronóstico neurológico en su evolución espontánea⁵. Sin embargo, Kondziolka y col.², no hallaron cambios significativos en las características de las crisis en el largo plazo. Algunos autores⁴ postulan que las hemorragias tienen en general poca repercusión clínica y en otras series presentan significativo compromiso neurológico: casi un 50% con alteraciones del sensorio y una significativa mortalidad⁶. La discrepancia en estas series puede tener que ver con la selección de las poblaciones: es difícil poder comparar grupos más homogéneos dada la extrema variedad de situaciones clínicas que se pueden producir. En los cavernomas asintomáticos se requeriría estudiar series más numerosas y con un período mucho más largo de seguimiento. Nuestro hallazgo de pacientes hemorrágicos con una edad significativamente más avanzada puede ser una expresión del riesgo acumulado anual de cavernomas que eran asintomáticos. Las hemorragias en estos pacientes pueden ser graves y no debe minimizarse su riesgo. Por lo tanto creemos que los cavernomas con hemorragia intracerebral sintomática o déficit progresivo deben ser operados. En los asintomáticos o con convulsiones se debe proponer la exéresis solamente cuando el riesgo quirúrgico probable sea francamente menor al riesgo anual acumulado de padecer una hemorragia sintomática.

La resección microquirúrgica de las malformaciones cavernosas no ofrece mayores dificultades. El plano gliótico que las separa del tejido sano facilita la disección, y por ser lesiones de bajo flujo sanguíneo son poco sangrantes. La mayor dificultad puede residir en su localización, ya que un número significativo son relativamente profundas. Para minimizar el daño quirúrgico del parénquima normal, es aconsejable en estas situacio-

nes abordarlas mediante aproximación estereotáctica. En nuestra serie fueron operados 15 pacientes convulsivos sin déficit neurológico previo y en sólo un caso se presentó una secuela focal (93% de buenos resultados). De todas formas coincidimos con algunos autores^{4,5} en que las malformaciones incidentales, pequeñas y localizadas en áreas críticas pueden ser manejadas en forma conservadora y con controles periódicos clínicos y de IRM. Este seguimiento debe ser exhaustivo y por muchos años, ya que hasta la actualidad no conocemos con precisión qué factores pueden modificar la evolución de esta patología aparentemente benigna.

CONCLUSIONES

1. El resultado de la cirugía en los cavernomas con epilepsia es excelente: deben operarse con abordajes mínimamente invasivos, incluso con aproximación estereotáctica, para minimizar los riesgos de secuelas deficitarias.

2. Las malformaciones cavernosas pueden producir un A.C.V. hemorrágico grave, especialmente en pacientes de mayor edad. El resultado del tratamiento quirúrgico no es tan satisfactorio si hay deterioro neurológico previo.

3. Si bien la historia natural de esta patología es relativamente benigna, creemos que los cavernomas supratentoriales deben ser intervenidos, de ser factible, antes de presentar deterioro neurológico grave.

Bibliografía

1. Aiba T, Tanaka R, Koike T, y col.: Natural history of intracranial cavernous malformations. **J Neurosurg** 83: 56-59, 1995.
2. Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JRW: The natural history of cerebral cavernous malformations. **J Neurosurg** 83: 820-824, 1995.
3. Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, et al: The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas): **J Neurosurg** 67: 518-524, 1987.
4. Rigamonti D, Hsu FPK, Monsein LH et al: Cavernous, Venous and Capillary Malformations, en: Tindall GT, Cooper PR, Barrow DL (eds.): *The Practice of Neurosurgery*. Williams: Wilkins (Baltimore): 2233-2242, 1996.
5. Robinson JR, Awad IA, Magdinec M et al: Factors predisposing to clinical disability in patients with cavernous malformations of the brain. **Neurosurgery** 32: 730-736, 1993.
6. Simard JM, García Bengochea F, Ballinger W et al: Cavernous angioma: A review of 126 collected and 12 new clinical cases. **Neurosurgery** 18: 162-172, 1986.