

Artículo original

NUESTRA EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LOS ANGIOMAS CAVERNOSOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

J. C. Suárez, I. L. Aznar, J. C. Viano, E. J. Herrera y L. A. Orona

Servicio de Neurocirugía – Sanatorio Allende – Córdoba – Argentina

RESUMEN

Se analizaron, retrospectivamente, 22 pacientes admitidos al Servicio de Neurocirugía del Sanatorio Allende entre enero de 1985 y diciembre de 1999 con diagnóstico de cavernoma del SNC. Nueve pacientes menores de 15 años y 13 adultos, 13 varones y 9 mujeres. Se incluyen 3 pacientes de sexo masculino familiares directos (cavernomatosis familiar). Doce pacientes consultaron por convulsiones (3 de ellos con epilepsia refractaria), ocho por déficit neurológico, uno por cefalea y otro asintomático miembro de la familia portadora de cavernomas múltiples. En todos los casos el diagnóstico se realizó con IRM. De 18 pacientes a los que se les realizó TAC, en seis casos el estudio no reveló anomalías, en cinco se observaron calcificaciones, en otros cinco se observaron signos de sangrado agudo y en uno se demostró una lesión hipodensa en el sitio donde posteriormente se confirmó el cavernoma. En cuanto a la localización, 13 casos fueron supratentoriales (5 temporales, 4 parietales, 2 frontales, 1 occipital y 1 de ganglios basales) 3 infratentoriales, 3 cervicales y 3 múltiples. Falleció sólo un paciente por hematomas cerebrales múltiples por amiloidosis primaria de cerebro. La media de seguimiento clínico fue de 72 meses y el rango de 1 a 180 meses.

Palabras clave: angioma cavernoso – hemorragia cerebral – epilepsia – angiomas múltiples

ABSTRACT

The aim of the present study was to analyze our experience in the management of CNS cavernomas. Epidemiological, clinical, diagnostic and therapeutic aspects of twenty two patients admitted to the Sanatorio Allende neurosurgical service between January 1985 and December 1999 were analyzed retrospectively. The sample was made up of 9 patients under 15 years of age and 13 adults, 12 males and 10 females. Three males of the same family (familial cavernomatosis) were included. Twelve patients were referred with epilepsy (3 intractable), nine with neurological deficits, and one was asymptomatic (corresponding to one of the cases of familial cavernomatosis). In all cases, diagnosis was carried out with the use of MRI. Of the 18 patients on whom CT scans were performed, six cases presented no anomalies, calcifications were observed in five cases, in another five signs of acute bleeding, and in one patient a hypodense area was observed were later a cavernoma was confirmed. With regard to location, 14 cases were supratentorial (5 temporal, 4 parietal, 2 frontal, 2 basal ganglia, and 1 occipital), 4 were multiple, 2 infratentorial (both in the protuberance). One patient died in the immediate post operative period due to multiple cerebral hematomas, the histopathological diagnosis confirmed primary cerebral amyloidosis, The mean clinical follow up was 72 months with a range of 1 – 180 months.

Key words: cavernous angioma, cerebral hemorrhage, epilepsy, multiple angiomas

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculocerebrales ocurren en el 0,1% al 4%, aproximadamente, de la población general, y de ellas el 8 al 15 % corresponden a angiomas cavernosos o malformaciones cavernosas¹³.

Macroscópicamente se caracterizan por ser lesiones bien circunscriptas, con aspecto de frambuesa, cuyo tamaño varía desde puntiforme hasta varios centímetros de diámetro, pudiendo abarcar todo un lóbulo cerebral; estas lesiones gigantes han sido descritas principalmente en la infancia¹³. Histológicamente están compuestas por capilares de paredes finas, sin parénquima cerebral en su interior, particularidad que los diferencia de las telangiectasias. Sus paredes no poseen fibras elásticas, existen restos de hemorragias y se visualizan macrófagos con hemosiderina. La lesión está rodeada por gliosis, pudiendo existir zonas inflamatorias, calcificadas u osificadas^{13,7}.

Clinicamente muchos son asintomáticos^{2,10,11}. Han sido descritos en todas las edades, siendo frecuente el comienzo de la sintomatología entre la tercera y quinta década de la vida, sin predominio de sexo⁶. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las convulsiones en el 55%, los síntomas neurológicos progresivos en el 15%, las cefaleas en el 15% y la hemorragia en el 4%^{4,10}.

La mayoría ocurren esporádicamente y raramente son de carácter familiar, con una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta; en éstos, entre el 50 y el 73% son múltiples¹⁰.

La resonancia magnética (IRM) es el método diagnóstico de elección, con imágenes típicas, permitiendo un correcto diagnóstico, búsqueda de lesiones en los casos de enfermedad familiar y seguimiento a largo plazo^{9,11}.

La cirugía está indicada para controlar las convulsiones y para detener, mejorar o curar el deterioro neurológico causado por el efecto de masa de los cavernomas⁵. A diferencia de lo que ocurre con las malformaciones arteriovenosas (MAV) y los aneurismas, no se conoce bien la frecuencia de sangrado^{14,17}, en los pacientes asintomáticos se lo estima en el 0,25% por persona, por año o en 0,10% por persona, por lesión, por año^{2,11}.

El objeto de este trabajo es aportar nuestra experiencia en el manejo de esta enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODO

Se analizaron retrospectivamente distintos aspectos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos,

terapéuticos y de evolución a largo plazo de pacientes admitidos en el Servicio de Neurocirugía del Sanatorio Allende entre el 1 de enero de 1985 y el 31 de diciembre de 1999. Se trata de un informe descriptivo de una serie de 22 pacientes con diagnóstico de cavernoma del sistema nervioso central (SNC). Se diferenciaron los pacientes con epilepsia de aquéllos cuya forma de presentación fue una convulsión aislada. Se definió imagen típica (IT) de cavernoma a la lesión nodular con núcleo reticulado complejo bien delimitado de intensidad de señal mixta con borde hipointenso. Se consideraron buenos los resultados de la modalidad terapéutica elegida si se revirtió el problema por el cual el paciente consultó, regular si no hubo modificación clínica o se agregó una secuela menor y malo si existió empeoramiento clínico.

La muestra quedó conformada por 9 pacientes menores de 15 años (41%) y 13 adultos (59%). La edad media fue de 28,2 años, la mediana 27 años y el rango 1-70 años. Se observó una predominancia de varones (13:9), siendo más notoria en la población pediátrica (6:3) que en la de adultos (7:6). Los datos más relevantes se encuentran en la Tabla 1.

RESULTADOS

La forma de presentación clínica más habitual fueron convulsiones en 8 casos (36%), déficit neurológico agudo o progresivo también 8 casos (36%), 4 casos de epilepsia (18%), de las cuales 3 eran refractarias al tratamiento médico, un caso se presentó con cefalea y otro fue asintomático integrante de una familia portadora de cavernomas.

En 18 pacientes (81%) el estudio inicial fue la tomografía computarizada (TAC); en dos casos de epilepsia refractaria (9,5%) y dos de síndrome de Brown-Sequard (9,5%) el estudio inicial fue la IRM. Se encontraron anomalías tomodensitométricas en 13 pacientes (72%), 7 con signos de sangrado, 5 calcificaciones y una hipodensidad en el área donde posteriormente se diagnosticó el cavernoma. La totalidad de los pacientes en los que se constató hematoma reciente en la TAC (n = 7) se presentaron clínicamente con déficit neurológico agudo. Cuatro de cinco pacientes en que se observó calcificación en la TAC se presentaron con convulsiones.

En todos los casos se realizó IRM, con la que se localizaron las lesiones de la siguiente manera: 13 supratentoriales (59%), 3 infratentoriales (13,6%), 3 cervicales (13,6%) y 3 casos de cavernomas

Tabla 1

Nº	S	E	Presentación	Ex. Neu.	TAC	IRM	Tto.	Resultado	Seg.
1	M	43	Convulsiones	Normal	Calc. TD	IT TD	DAE	Bueno	157
2	M	28	DNP	HPI	Normal	IT Tr	OBS	Bueno	180
3	F	26	Convulsiones	Normal	Calc. PD	IT PD	Cx	Bueno	81
4	M	12	Convulsiones	Normal	Normal	IT TD	DAE	Bueno	48
5	M	35	Convulsiones	Normal	Hipod. TI	IT TI	DAE	Bueno	156
6	F	27	ER	Normal	Normal	IT PD	Cx	Bueno	120
7	M	11	Cefalea	EP	Hiperd. HCI	IT C3	Cx	Bueno	158
8	M	41	DNA	SC	Hiperd. BI	IT BI	Cx	Bueno	62
9	M	15	Asintomático	Normal	Normal	CM	OBS	Bueno	60
10	F	45	Epilepsia	Normal	Calc. PD	IT PD	DAE	Bueno	108
11	F	10	DNP	HPI	Calc. FD	IT FD	Cx	Bueno	60
12	M	8	DNP	HPD	Hiperd. TI	CM	Cx	Bueno	50
13	M	1	ER	Normal	No	IT OD	Cx	Regular	48
14	F	14	Convulsiones	Normal	Hiperd. TPD	IT PD	Cx	Bueno	46
15	F	8	DNA	HPI	Hiperd. PuD	IT PuD	DAE	Regular	39
16	M	4	Convulsiones	Normal	Hiperd. FI	IT FI	Cx	Bueno	2
17	M	42	DNA	HAI	Hiperd. PrI	IT PrI	OBS	Bueno	15
18	M	40	Convulsiones	Normal	Normal	CM	DAE	Bueno	12
19	F	36	Convulsiones	Normal	No	IT AHÍ	Cx	Bueno	1
20	M	70	ER	Normal	Calc. TD	IT TD	Cx	Falleció	-
21	F	45	DNP	SBS	No	IT C6	Cx	Bueno	84
22	F	59	DNP	SBS	No	IT C5	OBS	Malo	36

M: masculino; **F:** femenino; **DNP:** déficit neurológico progresivo; **DNA:** déficit neurológico agudo; **ER:** epilepsia refractaria; **HPI:** hemiparesia izquierda; **HPD:** hemiparesia derecha; **HAI:** hemianestesia izquierda; **EP:** edema de papila; **SC:** síndrome cerebeloso; **SBS:** síndrome Brown-Sequard; **Calc.:** calcificación; **Hipod.:** hipodensidad; **Hiperd.:** hiperdensidad; **FD:** frontal derecho; **PD:** parietal derecho; **TD:** temporal derecho; **TI:** temporal izquierdo; **PuD:** putaminal derecho; **PrI:** protuberancial a izquierda; **HCI:** hemisferio cerebeloso izquierdo; **BI:** bulbo a izquierda; **IT:** imagen típica; **CM:** cavernomas múltiples; **DAE:** drogas anti-epilépticas; **OBS:** observación; **Cx:** cirugía.

múltiples (13,6%). Hubo un solo paciente a quien se le realizó una angiografía cerebral que fue normal.

La localización supratentorial más frecuente fue temporal en 5 pacientes (38%), parietal 4 casos (31%), frontal 2 casos (15%), occipital 1 caso (8%) y putaminal un caso (8%).

Doce pacientes fueron operados (55%), siete se presentaron con convulsiones, 3 de ellos con epilepsia refractaria; 6 pacientes (27%) se trataron sólo con drogas antiepilepticas (DAE) y en cuatro la observación fue la única medida que se tomó (18%).

En 18 pacientes los resultados clínicos obtenidos fueron buenos (82%), en dos casos fueron regulares (9%), en uno malo (4,5%) y otro falleció (4,5%).

De los cuatro pacientes sin buenos resultados

(18%), uno fue tratado solo con DAE (paciente 15); aún no controla las crisis y presenta una hemiparesia secuelear; otro que fue observado con una lesión medular C5 (paciente 22) está en plan quirúrgico debido al empeoramiento neurológico progresivo; y los dos restantes que fueron operados, uno presentó una cuadrantopsia postoperatoria (paciente 13) y el otro (paciente 20) falleció a causa de hemorragias espontáneas bilaterales intracerebrales en distintos tiempos y sitios de la cirugía del cavernoma. El informe anatomopatológico de la cirugía de evacuación del primer hematoma evidenció amiloidosis cerebral primaria.

El tiempo promedio de seguimiento de estos pacientes es de 72,5 meses, la mediana 60 meses y el rango 1-180 meses. El paciente 7 fue operado en el año 1986 por presentar cefalea aguda por hematoma en el hemisferio cerebeloso izquierdo;

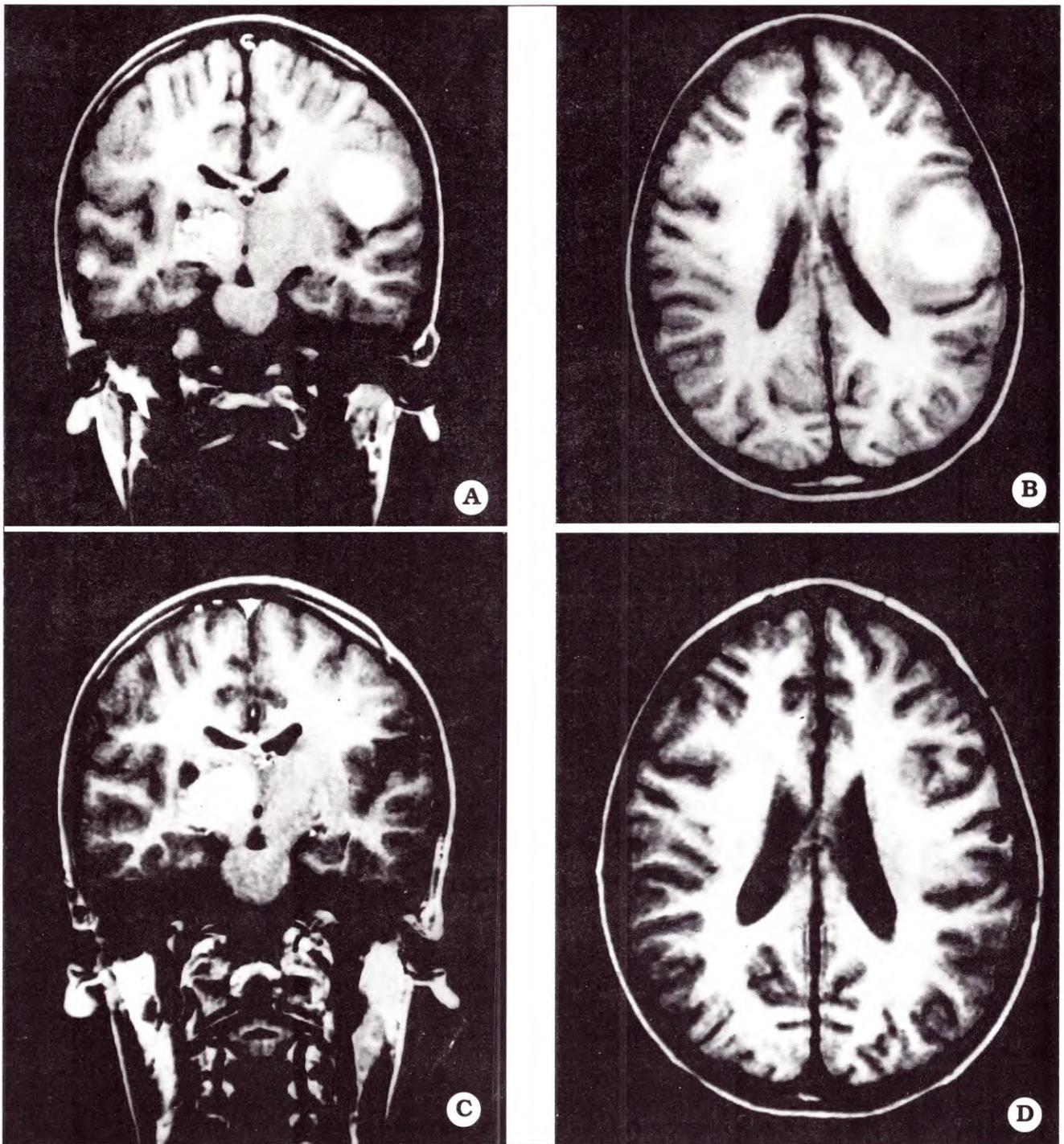


Fig 1. IRM. A. Corte coronal preoperatorio de un niño de 6 años con epilepsia refractaria que evidencia cavernomas múltiples. B. Corte axial que muestra cavernoma de la región silviana causante de su epilepsia. C. Corte coronal postquirúrgico. D. Corte axial postquirúrgico que evidencia el carcinoma suprasilviano

el informe anatomopatológico reveló una malformación venosa; en el año 1990 presentó una nueva hemorragia espontánea temporal izquierda; la IRM evidenció la presencia de un cavernoma a ese nivel y otro cervical sin signos de sangrado. Tres años más tarde el padre de este paciente

ingresó por un síndrome bulbar izquierdo y la IRM evidenció un cavernoma en esa localización que fue operado con muy buenos resultados (paciente 8); una IRM de control mostró la presencia de otro cervical. Se estudió con IRM a toda la familia y existe un tercer integrante asintomático de sexo

masculino (paciente 9) con cavernomas múltiples.

Después de haber diagnosticado cavernoma del SNC, ninguna de las lesiones conocidas, tratada por cualquier método presentó episodio de resangrado.

DISCUSIÓN

Ocho de nuestros pacientes se presentaron con convulsiones aisladas y cuatro con diagnóstico de epilepsia, en tres de ellos refractaria a la medicación con DAE, representando el 54% de nuestra serie coincidente con otras publicaciones que señalan una frecuencia entre 40 y 70%^{11,12}. El mecanismo de las crisis estaría dado por el impacto de la lesión en el parénquima vecino, el que puede ser mecánico (presión, isquemia, etc) o estar relacionado a factores tróficos específicos como la hemosiderina¹.

El déficit neurológico es la segunda forma de presentación de los cavernomas, observada en el 36% de nuestros pacientes, relacionados con la localización y tamaño del cavernoma; frecuencia coincidente con otras publicaciones^{11,12}. En 7 de estos pacientes (31,8%), el déficit fue agudo causado por hemorragia de la lesión.

La TAC de cerebro tiene menor sensibilidad que la IRM para detectar estas lesiones, muestra de ello es la normalidad de este estudio en cinco de nuestros pacientes. Es útil en el episodio agudo donde observamos la zona de hemorragia, de aspecto nodular y heterogénea, rodeada de edema y con efecto de masa. También puede evidenciar áreas de calcificación, 14% según la literatura (28% en nuestra serie) y en una minoría de

enfermos se puede observar una lesión hipodensa, como pudimos apreciar en uno de nuestros pacientes^{15,16}.

La IRM es el procedimiento diagnóstico de elección que nos permite seguir la evolución de la lesión desde la etapa aguda a la crónica, con los cambios metabólicos de la hemoglobina, que nos dan la imagen típica de catáfila de cebollas⁹.

Tres pacientes presentaron cavernomas localizados en el tronco cerebral, 2 en protuberancia y uno en bulbo, éste fue operado y en los otros se prefirió la observación clínica como lo sugiere W. Ist Michelson, teniendo presente que no se conoce bien la frecuencia del sangrado, el que por lo común es de escaso volumen^{4,8}.

Hubo tres enfermos (13,6%) con cavernomas múltiples (Fig. 1), cuya incidencia varía del 6 al 13,4% según las series^{3,18}. La cavernomatosis familiar se caracteriza por la multiplicidad de los cavernomas entre el 50 y 73%¹⁰.

El 55% de los pacientes fueron tratados con cirugía, 8 por convulsiones, de los cuales 3 presentaban epilepsia refractaria al tratamiento con DAE, cuatro pacientes fueron operados por presentar déficit neurológico, tres progresivos y uno agudo, estos criterios son coincidentes con los comunicados por otros autores⁵.

El tratamiento conservador fue el elegido en 10 pacientes, de los cuales 4 se presentaron con convulsiones aisladas y uno con diagnóstico de epilepsia; se controlaron con drogas antiepilépticas (DAE) de primera línea (carbamazepina, difenilhidantoína, fenobarbital), con un seguimiento entre 1 y 13 años⁸.

Bibliografía

1. Awad IA, Robinson JR. Cavernous Malformations and Epilepsy. En: Awad IA and Barrow DL (eds). Cavernous Malformations. American Association of Neurological Surgeons. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. 1993, cap. 5 pp: 49-63.
2. Curling OD Jr, Kelly DL Jr, Elster AD, et al. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. **J Neurosurg** 1991, 75: 702-708, 1991.
3. Giombini S, Morello G. Cavernous Angiomas of the brain: account of fourteen personal cases and review of the literature. **Acta Neurochir (Wien)**. 40: 61-82, 1978.
4. Herrera EJ, Suárez JC. Patología cerebrovascular en la infancia. En: Valoria Villamarín JM (ed). Cirugía pediátrica. Madrid. Diaz de Santos; 1994: 710-723.
5. Huhn SL, Rigamonti D, Hsu F. Indications for surgical intervention. En: Awad IA and Barrow DL (eds). Cavernous Malformations. American Association of Neurological Surgeons. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. 1993, cap. 8, pp: 87-99.
6. Martin NA, Wilson CB, Stein BM. Venous and cavernous malformations. En: Wilson CB, Stein BM (eds). Intracranial Arteriovenous Malformations. Baltimore: Williams & Wilkins; 1984: pp 234-245.
7. McCormick WF. Pathology of vascular Malformations of the Brain. En: Wilson CB, Stein BM (eds). Intracranial Arteriovenous Malformations. Baltimore: Williams & Wilkins; 1984: pp 44-63.
8. Michelson WJ: Conservative Management. En: Awad IA and Barrow DL (eds). Cavernous Malformations. American Association of Neurological

- Surgeons. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. 1993, chapter 7 pp: 81-85.
9. Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC et al. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). **J Neurosurg** 67: 518-524, 1987.
 10. Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, et al. Cerebral Cavernous Malformations. Incidence and Familial occurrence. **New Eng J Med** 319:343-347, 1988.
 11. Robinson IR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. **J Neurosurg** 75:709-714, 1991.
 12. Robinson JR, Awad IA. Clinical Spectrum and Natural Course. En: Awad IA and Barrow DL (eds). Cavernous Malformations. American Association of Neurological Surgeons. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. 1993, cap. 3 pp: 25-36.
 13. Russel DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumours of the Nervous System 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989: pp 727-790.
 14. Saladino P, Viano JC, Suárez JC, Herrera EJ. Nuestra experiencia en el manejo de los aneurismas intracraneanos. **Rev Arg Neuroc** 9:1-7, 1995.
 15. Savoiaro M, Strada L, Passerini A. Intracranial cavernous hemangiomas: neuroradiologic review of 36 operated cases. **AJNR** 4: 945-950, 1993.
 16. Scott RM, Barnes P, Kupsky W et al. Cavernous angiomas of the central nervous system in children. **J Neurosurg** 76: 38-46. 1992.
 17. Suarez JC, Viano JC. Intracranial Arteriovenous Malformations in Infancy and Adolescents. **Child's Nerv Syst** 5: 15-18, 1989.
 18. Voigt K, Yasargil MG: Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas: incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment. Review of the literature and report of an unusual case. **Neurochirurgia (Sttutg)** 59-68, 1976.