

Malformaciones cavernosas cerebrales, presentación de 14 casos y revisión de literatura

Arturo Ayala Arcipreste¹, Carlos Cadena Huera⁴, Durdica López Vujnovic¹, Dan López Vásquez¹, Ignacio Félix Espinoza², Gabriel Govea Cárdenas³, Francisco Javier Salazar³, Miguel Jesús Bernés Rodríguez¹, Rafael Mendizábal Guerra¹

¹Servicio de Neurocirugía. Hospital Juárez de México. Ciudad de México, México

²Departamento de Neuropatología. Centro Médico Nacional "20 de Noviembre". ISSSTE. Ciudad de México, México

³Universidad Autónoma de Sinaloa. México

⁴Instituto Burdenko, Moscú. Federación Rusa

RESUMEN

Objetivo: Presentar los resultados de tratamiento quirúrgico obtenidos en una serie de 14 casos de malformación cavernosa, situadas en diferentes localizaciones encefálicas, además de realizar una revisión bibliográfica sobre el tema.

Material y métodos: En el periodo de los años 2014-2019, se diagnosticaron y protocolizaron 14 pacientes por medio de la consulta externa de neurocirugía del Hospital Juárez de México. Todos menos 2, fueron intervenidos quirúrgicamente.

Resultados: En 12 de los 14 casos que recibieron tratamiento quirúrgico, se documentó mejoría neurológica posterior a la resección total en 10 pacientes, 1 paciente de cavernoma gigante temporal se hizo resección subtotal, en 1 paciente con lesión de localización protuberancial se le realizó únicamente drenaje de hematoma. El déficit preoperatorio tendió a mejorar progresivamente en las lesiones de mayor tamaño y en ningún caso se documentaron complicaciones, las crisis convulsivas se controlaron disminuyendo progresivamente la dosis de fármacos anticonvulsivantes en el periodo postquirúrgico de este grupo de pacientes. Y dos pacientes, uno con lesión mesencefálica y el otro con cavernomatosis solo se sometieron a observación.

Conclusiones: La cirugía es el método de elección hoy en día para el tratamiento de las malformaciones cavernosas, siendo los mejores resultados a menor tamaño de la lesión y con localizaciones más superficiales. Los resultados quirúrgicos de nuestros pacientes son similares a lo reportado en la literatura mundial.

Palabras clave: Hemangioma Cavernoso; Cavernoma; Angioma Cavernoso; Malformación Cavernosa Cerebral; Sistema Nervioso Central

ABSTRACT

Objectives: To present the surgical outcomes obtained in a series of 14 cases of cavernous malformation, located in different brain locations, in addition to conducting a literature review on the subject.

Method: Between the years, 2014 and 2019, 14 cases were diagnosed and protocolized in neurosurgery department of Hospital Juárez de México. All patients except two, were surgically treated.

Results: In 12 of the 14 cases received surgical treatment, neurological improvement was documented after the total resection in ten patients, one patient with giant temporal cavernoma performed a subtotal resection, other case with a lesion in the pontine location a hematoma drainage was performed. All surgical patients the preoperative clinical deficit tended to improve progressively in larger lesions and no complications were documented. Seizures were controlled by gradually decreasing the dose of anticonvulsant drugs in the post-surgical period of this group of patients.

And two patients, one with mesencephalic lesion and another with cavernomatosis, were only observe.

Conclusion: Surgery is the method of choice today for the treatment of cavernous malformations, with the best outcome being the smallest size of the lesion and with more superficial locations. The surgical outcomes in our patients are similar to those reported in the world literature.

Key words: Cavernous Hemangioma; Cavernoma; Cavernous Angioma; Cerebral Cavernous Malformation; Central Nervous System

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cavernosas cerebrales (MCC) son lesiones de la red arteriocapilar en el sistema nervioso central, que pueden evolucionar en el tiempo hacia crecimiento o reducción. Pueden tener un origen congénito “forma familiar” o presentarse de forma espontánea. Histológicamente su estructura está conformada por espacios vasculares sinusoidales multilobulados sin parénquima cerebral entre ellos, bien delimitados, con sangre en distintos estadios evolutivos.^{7,22}

Las MCC se caracterizan por presentar una barrera hema-

toencefálica disfuncional en la que existe fugas sanguíneas provocadas por uniones de adherencia insuficientes entre las células de revestimiento endotelial, ausencia de pericitos y células vasculares de músculo liso. Presentan además bajo flujo sanguíneo en las mismas. Sin embargo, las hemorragias recurrentes que se presentan en el parénquima cerebral vecino pueden precipitar convulsiones y síntomas como hemiparesia, parestesias, trastornos visuales, vértigo y cefaleas, dependiendo de su grado y localización.²²

La incidencia de MCC varía de 0,4% a 0,8% en la población general,¹⁸ la prevalencia de MCC hereditarias sintomáticas son de 1:5,400 - 1:6,200.²² No hay diferencia de sexo discernible en la prevalencia. La presentación clínica es bimodal con un número significativo de casos detectados tanto en adolescentes como en adultos de me-

Arturo Ayala-Arcipreste

neurocx.online@gmail.com

Recibido: Mayo de 2019. Aceptado: Febrero de 2020.

diana edad. La MCC familiar prevalece notablemente entre las personas de ascendencia mexicana del norte.⁵

Representan el 10-25% de todas las malformaciones vasculares. Pueden encontrarse en varias localizaciones encefálicas, pero 70-80% de ellos son supratentoriales, en orden descendente de frecuencia, temporal, sustancia blanca hemisférica y paraventricular, 18 a 35% tiene localización infratentorial, localizaciones más raras son intraventricular, espinal y extracraneal, aunque hay descritos casos virtualmente en todas las regiones cefálicas.^{4,7,13,14,18,22}

Los MCC supratentoriales se presentan con mayor frecuencia con convulsiones en los casos de nueva aparición, pero la cefalea también es común, mientras que las infratentoriales suelen debutar con déficits neurológicos progresivos.¹⁸ La prevalencia de estas lesiones dentro del tronco cerebral como se informa en la literatura ha oscilado entre el 4% y el 35%.¹⁷

En MCC de localización supratentorial se recomienda la resección quirúrgica de lesiones sintomáticas ubicadas en áreas no elocuentes, ya que se ha demostrado que es seguro y efectivo para tratar la epilepsia y prevenir futuras hemorragias. Sin embargo, decidir si se debe resecar un MCC se vuelve más complicado cuando la lesión se encuentra en un área elociente y es apenas sintomática o completamente asintomática. Se ha demostrado que la resección quirúrgica de lesiones de MCC permite el control de las crisis a largo plazo con riesgos aceptables de morbilidad y mortalidad (Tabla 1).¹⁸

TABLA 1: CLASIFICACIÓN DE ZABRAMSKY PARA MALFORMACIONES CAVERNOSAS

Tipo de lesión	Características por RM	Características patológicas.
I	T1: núcleo Hiperintenso T2: núcleo hiper o hipointenso con anillo periférico hipointenso	Hemorragia subaguda rodeada por anillo de hemosiderina, macrófagos y cerebro gliótico.
II	T1: núcleo reticulado de intensidad mixta T2: núcleo reticulado de intensidad mixta con anillo periférico hipointenso	Áreas loculadas de hemorragia y trombosis en varias edades, rodeadas de un anillo de gliosis, macrófagos y cerebro gliótico, en lesiones grandes pueden observarse calcificaciones.
III	T1: iso o hipointenso T2: hipointenso con anillo periférico hipointenso que magnifica el tamaño de la lesión GE: hipointenso con mayor magnificación que en T2	Hemorragia crónica resuelta con hemosiderina dentro y en la periferia de la lesión.
IV	T1: pobemente visualizado o no visible T2: pobemente visible o no visible GE: lesiones punteadas hipointensas	Las lesiones en esta categoría deben haber sido documentadas histopatológicamente como telangiectasias.

T1 y T2 denotan ponderaciones T1 y T2 de RM respectivamente. GE: secuencia o ponderación Eco gradiente.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se presenta una serie de 14 pacientes, los cuales fueron captados y protocolizaron por medio de la consulta externa del departamento de Neurocirugía del Hospital Juárez de México. Entre marzo del 2014 y febrero del 2019. Se realizó la historia clínica completa de todos los pacientes y obtuvieron imágenes por resonancia magnética en todos los pacientes, realizándose el diagnóstico de malformación cavernosa. Los criterios quirúrgicos tomados en cuenta fueron:

1. Déficit neurológico progresivo.
2. Hemorragia aguda o subaguda en TAC/RM con riesgo de recurrencia (Estadio II o III de Zabramski).
3. Quirúrgicamente accesibles.

En el resto de pacientes encontramos lesiones de contenido sólido y sólido-multipiquístico, lográndose en la mayoría resección total o casi total, sin recidiva clínica ni imagenológica.

Se resume la información más relevante de los 14 casos en las tablas 2 y 3.

EJEMPLO DE CASO CLÍNICO (8)

Paciente femenino de 29 años de edad con historial de cefalea crónica que presenta súbitamente disdiadococinesia y dismetría izquierda.

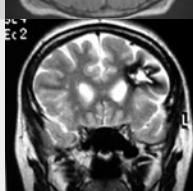
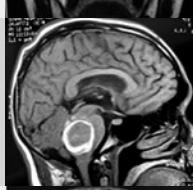
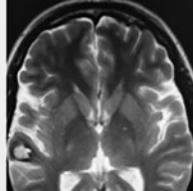
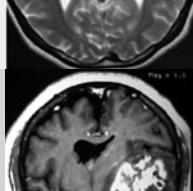
El estudio de RMN presenta una lesión bien circuns-

crita en hemisferio cerebeloso izquierdo con periferia de predominio hiperintenso en T1 y T2, y centro hipointenso, edema perilesional mínimo, así como una imagen de

un vaso venoso alimentador que recorre hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo.

Se realizó una craniectomía suboccipital paramedial de-

TABLA 2A: PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso	Sexo	Edad (años)	No. de lesiones	Localización	Presentación	Imagen pre quirúrgica
1	F	33	3	L. temporal derecho (lesión principal), L. frontal derecho y L. temporal izquierdo.	Cefalea, convulsión y hemiparesia izquierda.	
2	F	70	1	Parapulvinar de lado derecho.	Hemiparesia izquierda leve, Hemihipoestesia.	
3	F	40	1	L. Frontal izquierdo.	Crisis convulsiva.	
4	M	20	1	Parte posterior del puente.	vCrisis convulsivas. Nistagmo multidireccional, parálisis facial periférica derecha, disfagia y disfonía	
5	F	37	1	L. temporal derecho.	Cefalea, crisis convulsivas.	
6	M	34	1	L. temporal izquierdo gigante.	Crisis convulsivas, cefalea, hemiparesia derecha.	
7	M	58	1	L. frontal derecho.	Cefalea, crisis epilépticas.	
8	F	29	1	L. cerebeloso izquierdo.	Cefalea, dismetría izquierda.	

recha, así como un abordaje transcortical en el hemisferio cerebeloso izquierdo llegando a la región perilesional de aspecto amarillento, posteriormente se observa una lesión oscuro-verdoso de contenido hemático antiguo, retirando la cápsula y su contenido en la totalidad.

La evolución clínica de la paciente fue satisfactoria solo preservando la dismetría como secuela.

El resultado histopatológico fue consistente en angioma cavernoso.

El estudio de control de RMN se observa la brecha quirúrgica y ausencia de lesión (figs. 1, 2 y 3).

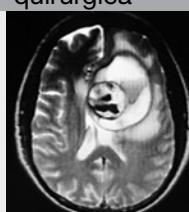
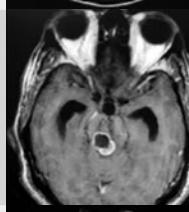
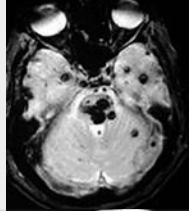
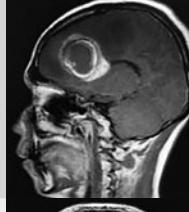
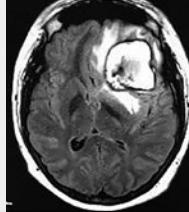
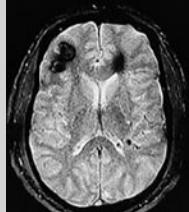
EJEMPLO DE CASO CLÍNICO (9)

Paciente masculino de 34 años de edad, quien presenta crisis convulsivas parciales motoras de brazo y hemicara derecha, secundariamente generalizadas, posteriormente hemiparesia 4/5 para hemicuerpo derecho.

La TAC muestra un área hiperdensa a nivel frontal izquierdo heterogénea que no refuerza con medio de contraste.

LA RMN muestra una lesión bien circunscrita frontal parasagital izquierda con edema perilesional, hiperintensa en T1 y T2, de contenido sólido y quístico, con poca

TABLA 2B: PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso	Sexo	Edad	No. de (años) lesiones	Localización	Presentación	Imagen pre quirúrgica
9	M	34	1	Frontal izquierdo.	Hipertensión endocraneal, hemiparesia derecha.	
10	M	58	1	Mesencéfalo.	Cefalea, temblor, hidrocefalia.	
11	F	23	Múltiples	Mesencéfalo, L. temporales, L. Frontal, L. Parietal, cerebelo.	Crisis convulsivas.	
12	M	22	1	L. Frontal.	Crisis convulsivas, cefalea, síndrome frontal.	
13	M	29	1	L. Frontal.	Hemiparesia derecha, cefalea y crisis convulsivas.	
14	M	41	Múltiples	L. Frontales (Lesión principal lado derecho).	Crisis convulsivas.	

captación del medio de contraste.

Se realizó craneotomía frontal para abordaje interhemisférico anterior.

Se realiza resección total de la lesión de contenido hemático oscuro-verdoso, consistente en un angioma cavernoso. La RMN postoperatoria se observa solo la brecha quirúrgica sin evidencia de lesión.

En el postquirúrgico el paciente desarrolló síndrome frontal lateral, que se controló con Risperidona y remitió

días después de tres semanas, las crisis convulsivas remitieron y el medicamento se disminuyó de manera paulatina (figs. 4 y 5).

RESULTADOS

El tiempo promedio de espera desde el diagnóstico hasta la cirugía fue de 5 días. Se logró la remoción total de las lesiones en 10 de los 14 casos intervenidos, incluido el

TABLA 3: INFORMACIÓN DE LOS CASOS

Caso	Escala de Zabramski ^a	Abordaje	Resección	Evolución
1	II y I	Pterional	Total	Mejoría
2	II	Interhemisferico Posterior	Total	Mejoría
3	I	Frontal	Total	Mejoría
4	II	Suboccipital Transvermiano	Drenaje Hematoma	Mejoría
5	I	Temporal	Total	Mejoría
6	II	Coz	Subtotal	Mejoría
7	II	Pterional	Total	Mejoría
8	II	Suboccipital	Total	Síndrome Cerebeloso Residual
9	II	Interhemisfericoanterior	Total	Mejoría
10	II	No	No	Estable
11	IV	No	No	Estable
12	I	Interhemisferico Anterior	Total	Mejoría
13	II	Pterional	Total	Mejoría
14	II	Pterional	Total	Estable

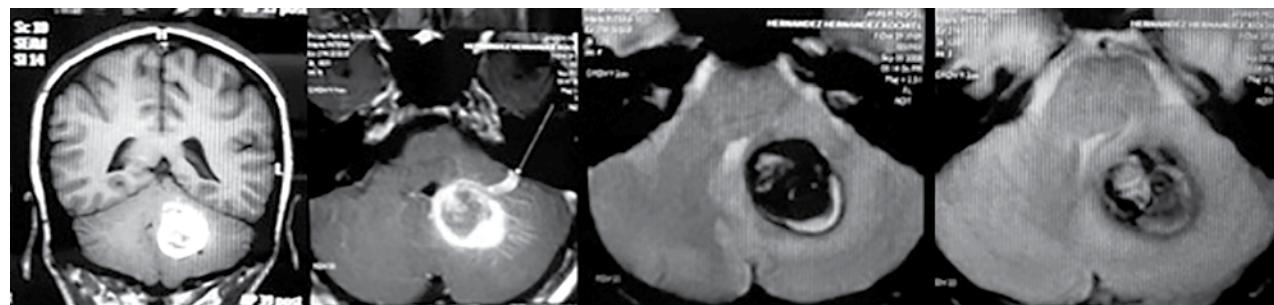


Figura 1: Lesión cerebelosa izquierda ponderaciones en T1 y T2, la flecha señala vaso nutriente hacia el ángulo pontocerebeloso izquierdo, se puede observar el centro de intensidad heterogénea con contenido quístico multiloculado y edema perilesional leve.

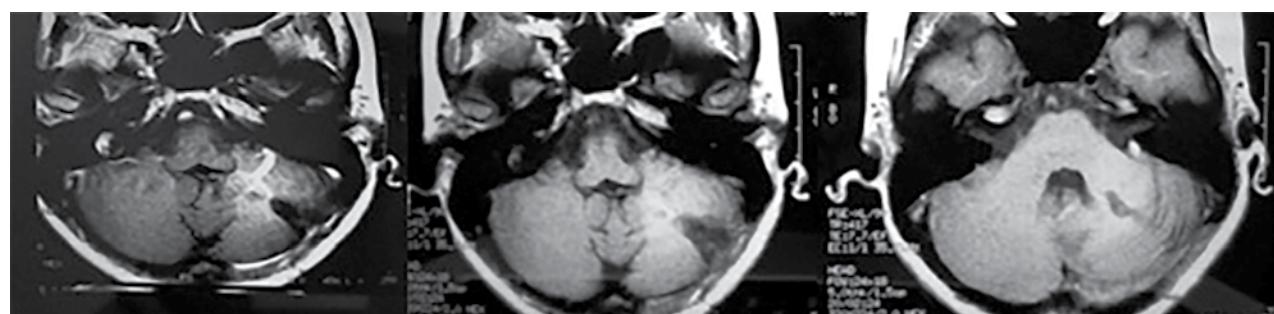


Figura 2: Cortes axiales en ponderación T1, cambios postquirúrgicos.

anillo gliótico perilesional, en el caso de lesión mesencefálica, únicamente se colocó una derivación ventriculoperitoneal para tratamiento de hidrocefalia. Un paciente de cavernoma gigante temporal izquierdo se hizo una resección subtotal. En el caso de las dos (cavernomatosis) una de los cuales uno rechazo tratamiento quirúrgico y el otro se hizo resección total de la lesión más grande en el lóbulo frontal derecho.

En un paciente con lesión en parte posterior del puente se realizó únicamente drenaje de contenido hemorrágico a través del piso del cuarto ventrículo.

Se presentaron crisis convulsivas en las lesiones de posición subcortical y de predominio temporal, frontal y en ganglios basales; en todos los casos se documentó control de las crisis convulsivas y se retiró el medicamento progresivamente en el seguimiento por consulta externa, los autores prefieren el uso de fenitoína, carbamazepina y valproato de magnesio.

En esta serie 21% fue de localización infratentorial exclusiva, 64% supratentoriales y 14% supra e infratentoriales. Cuatro lesiones median más de 5 cm en su diámetro mayor y eran multiloculadas, 10 de los 14 casos se encontraban en un estadio de Zabramsky II, que implica san-

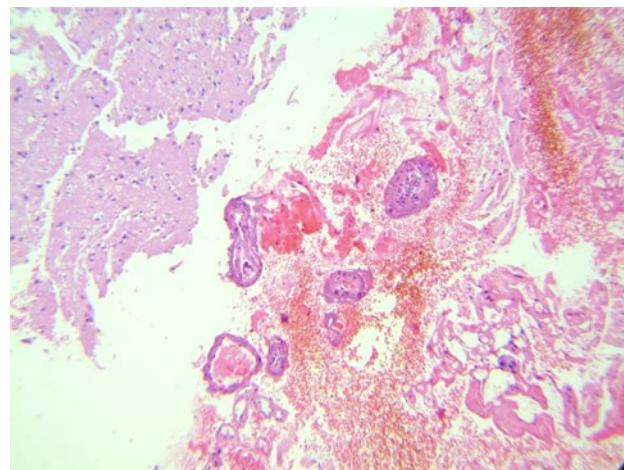


Figura 3: Imagen histopatológica correspondiente al caso clínico 8, se aprecian múltiples vasos de paredes delgadas, con un aspecto marcadamente sinusoidal, trombos intravasculares, con hemorragia transquirúrgica y muy poco tejido conectivo.

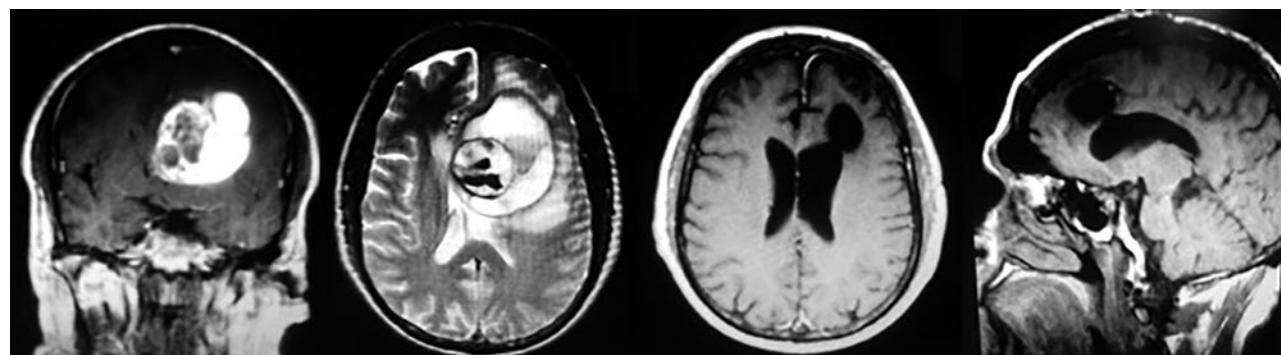


Figura 4: Imágenes prequirúrgicas y postquirúrgicas de lesión multiloculada del caso 9.

grado en varios estadios evolutivos.

En ningún caso hubo deterioro posterior a la intervención; a mayor tamaño de las lesiones tiende a haber persistencia del déficit prequirúrgico. El tiempo promedio de hospitalización fue de 7 días y el seguimiento de los pacientes fue de 1-3 años, promedio 1.5 años.

DISCUSIÓN

Las malformaciones cavernosas, se definen por anatomía patológica como malformación vascular puramente venosa compuesta por espacios vasculares sinusoidales, bien circunscritas, lobuladas, de aspecto similar a una framboesa, angiográficamente considerada como una lesión de bajo flujo y por lo tanto negativa en dicho estudio.¹¹

Su prevalencia exacta es desconocida, ya que generalmente son asintomáticas; series de autopsias reportan una prevalencia del 0.3 a 0.53%, con frecuencias similares en series de RM (0.39 a 0.9%).^{3,19} Suelen presentarse durante la segunda y quinta década de la vida, 25% lo hacen en menores de 25 años, con una mayor tendencia a la hemorragia en niños y a la presentación silente en ancianos.¹³

Se encuentran lesiones múltiples en 10 a 30% de los casos esporádicos y hasta en 75 a 84% de los casos familiares.^{4,9,13,14} Las formas familiares de las malformaciones cavernosas son más frecuentes en la población hispana, que representa hasta el 50% de las malformaciones cavernosas en hispanoamericanos, en comparación con solo el 10-20% de las que se encuentran en caucásicos americanos. Series recientes han encontrado lesiones múltiples en hasta 80-90% de los casos familiares en comparación al 10-30% de los casos esporádicos.¹²

Se han descrito tres patrones de presentación clínica, en las lesiones supratentoriales, las crisis convulsivas crónicas, características de las lesiones superficiales, el déficit neurológico focal según el sitio de localización y la cefalea, secundaria al desarrollo de hipertensión endocraneana, o bien progresión clínica y hemorragia previa.^{2,4,9,18} El inicio clínico con crisis convulsivas está relacionado a sangrado según controles por IRM. No existen datos a

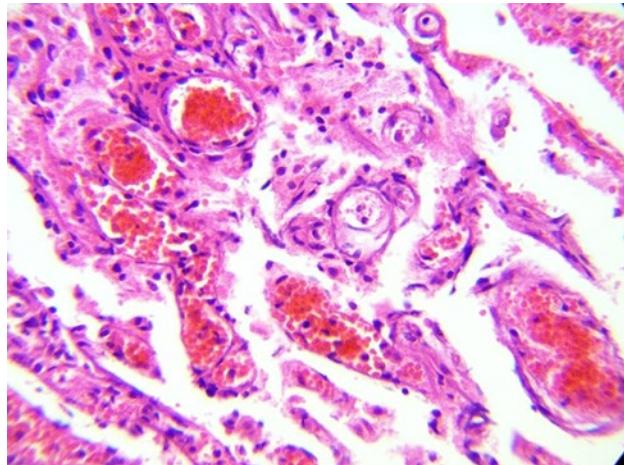


Figura 5: Imagen histopatológica correspondiente al Caso 9. Se puede observar múltiples formaciones vasculares, con una capa única de tejido endotelial y con trombos intraluminales, con un característico aspecto sinusoidal. Se aprecia entre los vasos, tejido conectivo e infiltrado leucocitario.

favor del uso de uno u otro medicamento para el control de las crisis.^{9,15,19}

En las lesiones infratentoriales, la presentación clínica tiende a ser por déficit focal secundario a sangrado, en este caso el deterioro es agudo y máximo, con una recuperación de 20% después del primer episodio y tan solo 6.25% después de un resangrado. Siendo el riesgo de resangrado 30 veces mayor para las lesiones infratentoriales respecto a las supratentoriales.^{3,4,21,24}

El riesgo de sangrado anual para las lesiones supratentoriales es de 0.3 a 2.3%, después de un primer episodio de sangrado el riesgo aumenta anualmente del 21 a 60%.^{3,10,13,18} En otras series se ha encontrado que pacientes sin antecedentes de hemorragia el riesgo de hemorragia oscila de 0,6 a 11%, mientras que para pacientes con hemorragia previa en promedio es del 4,5%.^{12,18}

El riesgo de ruptura depende además de la ubicación de la lesión, tamaño y género del paciente. Los MCC superficiales tienen un riesgo hemorragia intracerebral menor que los que están profundamente situados. El riesgo de hemorragia para MCC infratentoriales es de 3.8%.^{18,20}

Aproximadamente el 40-60% de los pacientes que presentan lesiones múltiples se ha identificado una mutación heterocigota de herencia autosómico dominante en uno de los tres genes: CCM1, CCM2 y CCM3, que se encuentran en los cromosomas 7q, 7p y 3p respectivamente.^{12,18}

La cirugía neurológica de las malformaciones cavernosas sigue siendo el estándar de tratamiento, pese a la innovación de la radiocirugía estereotáctica.^{2,18} No existen artículos que señalen puntualmente la superioridad de la radiocirugía estereotáctica sobre la cirugía convencional. Las revisiones de Nicola y Bradley señalan que con el uso de microcirugía guiada por neuronavegación y con la orientación de resonancia magnética para diagnós-

tico y planeación quirúrgica, es posible resecar la mayoría de las lesiones, aún en zonas profundas o elocuentes, con mortalidad mínima y con morbilidad mínima, esto es con mínimos déficits neurológicos de novo o postquirúrgicos agregados y señalan que la radiocirugía se prefiere en los casos inoperables por ser inaccesibles o de alta agresividad, la observación se relega para los casos de lesiones elocuentes y clínicamente inaccesibles o bien las lesiones incidentales.^{2,14,18,22}

DIAGNÓSTICO

El estudio de elección es la RM de 3T y se considera a la ponderación T2-eco -gradiente como el Gold Standard. La imagen típica ponderada en T2 es la lesión con centro de intensidad heterogénea de aspecto parecido a una “mora” o “palomitas de maíz” con periferia hipointensa debido al depósito de hemosiderina después de sangrados repetidos.²² Un estudio demostró que la media de diagnósticos realizados en ponderación T2 convencional con respecto a la T2-GE (T2 eco gradiente), fue de 5:16 ($p<0.001$, IC 99%) y en su caso esta ponderación delimita mejor la presencia de una anomalía venosa del desarrollo asociada.^{15,19}

Debido a la presencia de productos de la degradación de la hemoglobina en varias edades, se ha reportado que la ponderación de sensibilidad aumenta hasta en 1.7 veces la sensibilidad en la detección de la lesión respecto a la ponderación T2-GE ($p<0.001$, IC99), algunos autores solo en casos familiares y menos comúnmente en casos esporádicos. La clasificación publicada por Zabramsky,⁸ permite una estatificación imagenológica de la lesión, reconociendo cuatro tipos:

La RM ha demostrado tener una sensibilidad de casi el 100%. Las MCC son lesiones angiográficamente ocultas debido al tránsito lento de la sangre a través de los canales displásicos, salvo por las anomalías venosas del desarrollo (AVD) frecuentemente asociadas. Por lo tanto, la angiografía por tomografía computarizada y la angiografía por sustracción digital son de utilidad limitada en el seguimiento de MCC, sin embargo, pueden mostrar evidencia indirecta de MCC al resaltar AVD adyacentes que generalmente se opacifican enérgicamente en el angiograma.⁵

Las imágenes con tensor de difusión (ITD) se han utilizado para identificar tractos críticos de sustancia blanca del tronco cerebral y las técnicas de IRM funcionales, como el mapeo de la función del lenguaje son herramientas útiles en la planificación preoperatoria de MCC.⁵

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Para establecer indicaciones quirúrgicas de las MCC al

ser estas lesiones de naturaleza dinámicas que pueden exhibir ampliación, regresión, o incluso formación de novo es necesario considerar su evolución natural, resultados y riesgos quirúrgicos. La resección está indicada después de que los pacientes hayan experimentado múltiples hemorragias en áreas elocuentes o una sola hemorragia en un área no elocuente que se asocie con déficit neurológico, además la presencia de una lesión a 2 mm de la superficie del pial son indicaciones importantes para la cirugía.¹⁸

En lesiones del tronco cerebral es aconsejable intervenir quirúrgicamente a pacientes sintomáticos con lesiones que se apoyan en la superficie pial o ependimaria del tronco cerebral o donde las lesiones son accesibles a zonas de entrada seguras, que han causado más de 1 hemorragia sintomática y pueden definirse como agresivas al experimentar síntomas graves, como inestabilidad cardíaca o respiratoria. Sin embargo, el tratamiento sigue siendo controvertido para las lesiones arraigadas que se encuentran lejos de la superficie del tronco encefálico.¹⁷

Los pacientes son tratados con esteroides durante 1 a 2 semanas antes de la cirugía para limitar el edema y permitir la resección de MC. Si hay un AVD asociado con la lesión de MC, se debe evitar su resección porque la extracción del AVD conlleva un alto riesgo de infarto venoso. Además, tras la extirpación de la lesión de MC, a menudo se produce gliosis, calcificación y degeneración hialina, lo que puede complicar el procedimiento. Se ha demostrado que las nuevas hemorragias ocurren en el 40% de los restos de cavernoma después de la cirugía, por lo que se recomienda realizar una RMN posoperatoria dentro de las 72 horas.¹⁸

La resección quirúrgica de lesiones del tronco encefálico ha demostrado ser eficaz en la reducción del riesgo de hemorragia y síntomas relacionados, sin embargo, Abla et al. presentó resultados demostrando que el 6,9% de los pacientes que se sometieron a resección experimentaron resangrado y el 36% adquirieron déficits neurológicos permanentes además de un riesgo anual total de resangrado postoperatorio del 2%.¹

En cuanto a la resección del anillo de hemosiderina, Damman⁸ concluye, en una revisión de series de casos, que es recomendable llevarla a cabo en lesiones de áreas no elocuentes, y con ayuda neuronavegación; la resección del anillo, contribuye a dejar una corteza menos epileptógena, en el caso de áreas elocuentes, habrá que evaluar el caso en particular y en caso de realizarlo, debe ser con un protocolo pre quirúrgico completo y asistencia intraoperatoria de neuronavegación, resonancia magnética y ultrasonido en tiempo real de ser posible.^{8,19}

En una serie de casos se sugiere que existe mejor calidad de vida en los pacientes con lesiones supratentoriales que en los pacientes con lesiones infratentoriales, sin exis-

tir diferencia en la afección de facultades intelectuales.¹⁴

El riesgo de complicación asociada con la intervención quirúrgica varía con la ubicación de la lesión de CM. Amin-Hanjani et al. Demostraron que la condición neurológica general de los pacientes era buena o excelente en el 97% de los que tenían MCC lobares, el 87,5% de los que tenían MC cerebelar, el 75% de los que tenían MC de la médula espinal y el 64% de aquellos con MC del tronco cerebral.¹⁸

Radiocirugía estereotáctica

Si bien la resección microquirúrgica es el tratamiento estándar para los cavernomas, el riesgo de complicación no es despreciable cuando se tratan MCC elocuentes muy localizados. Cuando el riesgo quirúrgico es alto, se puede utilizar la radiocirugía estereotáctica para prevenir la progresión natural de la lesión.¹⁸

Lunsford et al. estudiaron pacientes con MCC de alto riesgo que recibieron tratamiento con radiocirugía estereotáctica y demostraron que el riesgo de hemorragia disminuyó del 32,5% al 10,8% en los primeros 2 años y al 1% después de 2 años.¹⁸ Los efectos adversos de la radiación son en su mayoría leves y ocurren en no más del 5% e 7% de casos.⁶

Se ha comprobado la eficacia de la radiocirugía estereotáctica en la reducción del sangrado después de una primera hemorragia, así como la reducción en la severidad de las crisis epilépticas. Sin embargo, aún se encuentra pendiente la definición de la dosis marginal de radiación que reduzca el riesgo de hemorragia y a la vez disminuya la exposición del paciente a los efectos de la radiación y los efectos adversos de la misma.^{13,16}

CONCLUSIONES

La resección microquirúrgica es un procedimiento eficaz y seguro para el tratamiento de las malformaciones cavernosas, con un bajo índice de complicaciones. Nuestros resultados son congruentes con los de otras series, siendo los mejores resultados a menor tamaño de la lesión y con localizaciones más superficiales, así como la localización supratentorial que con la infratentorial. El caso de cavernomas múltiples se manejó de manera conservadora por no tener antecedentes de hemorragia o síntomas progresivos en ninguna de las topografías involucradas.

El porcentaje obtenido de lesiones supra e infratentoriales en esta serie de casos es similar con los porcentajes de relación obtenidos en otras series.

La radiocirugía estereotáctica es un método reservado para MCC localizados en zonas elocuentes inaccesibles quirúrgicamente en las que el riesgo de secuelas postquirúrgicas es considerable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adib A. Abla, Gregory P. Lekovic, Jay D. Turner, Jean G. de Oliveira, Randall Porter, Robert F. Spetzler, Advances in the Treatment and Outcome of Brainstem Cavernous Malformation Surgery: A Single-Center Case Series of 300 Surgically Treated Patients, Neurosurgery, Volume 68, Issue 2, February 2011, Pages 403–415, <https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3181ff9cd6>
2. Bradley AG, Ning L, Rose D, Arthur LD: The natural history of intracranial cavernous malformations. Neurosurg Focus 2011;30 (6): E24.
3. Bradley AG, Rose D: Cerebral Venous Malformation: natural history and clinical management. Expert Rev. Neurother. 2015; 15 (7):771-7.
4. Chad WW, Kathleen EM, Gregory JZ: Update on the natural history of the cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation. Neurosurg Focus 2010; 29 (3): E7.
5. Caton MT, Shenoy VS. Malformaciones cavernosas cerebrales. [Actualizado 2019 19 de febrero]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 ene. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538144/>
6. N. Chalouhi, P. Jabbour, and D. W. Andrews, “Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations: is it effective?” World Neurosurgery, vol. 80, no. 6, pp. e185–e186, 2013.
7. JJ. Cortés Vela, L. Concepción Aramendia, F. Ballenilla Marco, J.I. Gallego León, J. González-Spínola San Gil, Malformaciones cavernosas intracraneales: espectro de manifestaciones neuroradiológicas, Radiología, Volume 54, Issue 5, 2012.
8. Damman P, Schaller C, Sure U: Should we resect peri-lesional hemosiderin deposits when performing lesionectomy in patients with cavernoma-related epilepsy (CRE)? Neurosurg Rev. 2016;1-5.
9. Dario J E, Seunggu JH, Michael TL, Eduard FCh: Prediction of seizure freedom in the surgical treatment of supratentorial cavernous malformation. J Neurosurg 2011; 115:1169-74.
10. Felix R, Mario AAV, Christoph B, Ingmar B, Maria C, Elke RG, HAjo MH... y Berndhard JS: Cavernoma- related epilepsy: Review and recommendations for management- report of the surgical task force of the ILAE Comisión of the Therapeutics Strategies. Epilepsia 2013; 54(12): 2025-35.
11. Gamze T, Berna S, Askin S, Turker k, Murat G, Necdet D: Ultrastructural Análisis of ultrastructural features in cerebral cavernous malformation. Clinical Neurology and Neurosurgery 2013; 115:438-44.
12. Goldstein HE, Solomon RA “Epidemiology of cavernous malformations”. Handb Clin Neurol. 2017;143:241-247.
13. Hong BL, Yi W, Sen Y, Fei LG, Yan YX, Wei W: Gamma Knife Radiosurgery for Brain stem cavernous malformations. Clinical neurology and neurosurgery. 2016;151:55-60.
14. Jan FC, Katharina K, Igor F, Daniel H, Hans JS: Quality of life after surgery for cerebral cavernoma, brainstem versus non brainstem location. World Neurosurgery. 2016;1-29.
15. Joseph M, Thomas MW, Robert FS, Blake J, John G, Burton PD... y Geraldine B: The natural history of familial cavernous malformations of an ongoing study. J Neurosurg. 1994;80:422-32
16. Kang-Du L, Wen YCh, Hsiu MW, Cheng YS, Ling WW, Wan YG y David HCh: Gamma knife surgery for cavernous hemangiomas: an analysis of 125 patients. J Neurosurg (suppl) 2005; 102: 81-6.
17. Ming-Guo Xie, Da Li, Fang-Zhou Guo, Li-Wei Zhang, Jun-Ting Zhang, Zhen Wu, Guo-Lu Meng, Xin-Ru Xiao, Brainstem Cavernous Malformations: Surgical Indications Based on Natural History and Surgical Outcomes, World Neurosurgery, Volume 110, 2018, Pages 55-63, ISSN 1878-8750, (<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878875017318491>)
18. Nikolaos M, Ameet Ch, Robert MS, Stavropoulou IT, Robert HR, Pascal MJ: Review article Management of cerebral Cavernous malformations: from diagnosis to treatment. The Scientific world journal. 2015; 1-8.
19. Peter GC, Pascal J, Sanjay y, Issam AA: Emerging clinical imaging techniques for cerebral cavernous malformation: a systematic review. Neurosurg Focus. 2010; 29(3):E6.
20. PJ. Porter, R. A. Willinsky, W. Harper, and M. C.Wallace, “Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage,” Journal of Neurosurgery, vol. 87, no. 2, pp. 190–197, 1997.
21. Silky Ch, Songtao Q, Shushiang X: Prediction of outcome for brainstem malformation. Clinical Neurology and Neurosurgery 2013; 115: 2117-23.
22. Spiegler S, Rath M, Paperlein C, Felbor U: Cerebral Cavernous Malformations: An Update on Prevalence, Molecular Genetic Analyses, and Genetic Counselling. Mol Syndromol 2018;9:60-69. doi: 10.1159/000486292.
23. Vicenzo A D, Costanzo D, Rosina A, Alessandro C, Leonardo D, Vito G... y Domenico C: Supratentorial Cerebral Cavernous malformations: clinical, surgical and genetic involvement. Neurosurg Focus 2006; 21(1): E9.
24. Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, et al: The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. J Neurosurg 80:422-432 (1994).

COMENTARIO

Los autores presentan su experiencia en 14 casos de cavernomas. En este trabajo se destaca una muy buena revisión de la literatura con respecto a dicha lesión, y por otro lado nos muestran su interesante casuística con muy buenos resultados y muy bien documentada. resaltando la importancia de la cirugía como primer y tal vez única medida terapéutica en la actualidad.

Pablo Augusto Rubino
Hospital El Cruce. Florencio Varela, Buenos Aires.

COMENTARIO

Ayala Arcipreste y col reportan su experiencia en el tratamiento quirúrgico de las malformaciones cavernosas del Sistema Nervioso Central (SNC). La casuística incluye 10 lesiones cerebrales, una cerebelosa y 3 de tronco cerebral. Se obtuvo remoción completa en 10 casos, subtotal en uno, un paciente con lesión de tronco cerebral recibió drenaje del hematoma y en 2 casos no se resecó el cavernoma. Se obtuvo control de las crisis convulsivas en todos los pacientes que habían presentado crisis preoperatorias. Al respecto, no se especifica la conducta tomada con el halo de hemosiderina. El grado de resección del cavernoma, la remoción del halo de hemosiderina, la presencia de crisis esporádicas o

frecuentes, el antecedente de crisis comiciales por más de 1-2 años y el tamaño del cavernoma fueron reportados como factores pronósticos para la evolución de las crisis comiciales postoperatorias.¹ En nuestra serie de 73 pacientes con cavernomas del SNC, 51 (69,9%) eran de localización supratentorial y el 66% (n:34) presentó crisis comiciales. La resección del cavernoma fue total en el 100% de los casos mientras que el halo de hemosiderina pudo ser resecado en el 90% de los mismos. Al último seguimiento, comprobamos que el 76,47% (n = 26) de los pacientes era Engel 1 y el 23,53% (n = 8) Engel 2 corroborando los buenos resultados funcionales publicados en otras series. Sin embargo, a diferencia de lo reportado, no pudimos encontrar diferencias estadísticamente significativas respecto a la duración de cuadro comicial preoperatorio, el tamaño del cavernoma ni la resección del halo de hemosiderina.² Es importante destacar que los autores no reportan déficits neurológico postoperatorio, dependiendo básicamente de la localización lesional. Sin embargo, al último seguimiento, solo 3 pacientes (5,8%) persistieron con algún grado de afección remarcando la importancia de la rehabilitación neurológica precoz para mejorar los mismos. Coincidimos con los autores en las indicaciones quirúrgicas de los cavernomas del SNC sintomáticos. Las lesiones subcorticales o de tallo encefálico, asintomáticas y/u oligosintomáticas podrían ser seguidas clínico-radiológicamente en forma estricta. Respecto al tratamiento con radiocirugía estereotáctica, los resultados publicados son todavía discutibles haciendo necesaria el diseño de ensayos prospectivos randomizados que comparan su eficacia con la quirúrgica.³

Andres Cervio
FLENI. C.A.B.A., Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim W, Stramotas S, Choy W et al. Prognostic factors for postoperative seizure outcomes after cavernous malformation treatment. *J Clin Neurosci* 2011 JUL; 18(7): 877-80.
2. Vergara GE, Cervio A, Farez M, Mormandi R, Condomi-Alcorta S, Salvat J. Malformaciones cavernosas supratentoriales en una institución argentina: experiencia del tratamiento quirúrgico. *Rev Neurol* 2017; 64: 305-12.
3. Poorthuis MHF, Rinkel LA, Lammy S et al. Stereotactic radiosurgery for cerebral cavernous malformation: A systemic review. *Neurology* 2019 Nov 19; 93 (21): e1971-e1979.

COMENTARIO

Los autores describen en detalle la presentación clínica, imágenes y resultados del tratamiento quirúrgico de 14 malformaciones vasculares cavernosas cerebrales en diferentes localizaciones. Los resultados obtenidos son comparables con otras series publicadas previamente. Es útil que el neurocirujano considere, en concordancia también con metaanálisis recientes,¹ que la incidencia de hemorragia o resangrado sintomáticos es mayor en lesiones del tronco cerebral. Así como también, la presentación de una primera hemorragia sintomática de un cavernoma aumenta la probabilidad de un resangrado sintomático, la cual disminuirá luego de 2 años. Con respecto al tratamiento de la epilepsia asociada a cavernomas, los autores plantean la misma estrategia recomendada por la ILAE actualmente, en la cual se plantea la resección del cavernoma y de, por lo menos, la región cortical periférica a la lesión que se encuentre teñida por hemosiderina, siempre y cuando esto no conlleve un déficit neurológico.²

Federico Sánchez González
Hospital de Clínicas “José de San Martín” U.B.A. C.A.B.A., Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Taslimi S, Modabbernia A, Amin-Hanjani S, Barker FG 2nd, Macdonald RL. Natural history of cavernous malformation: Systematic review and meta-analysis of 25 studies. *Neurology*. 2016;86(21):1984–1991.
2. Rosenow F, Alonso-Vanegas MA, Baumgartner C, et al. Cavernoma-related epilepsy: review and recommendations for management--report of the Surgical Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia*. 2013;54(12):2025–2035.

COMENTARIO

Arturo Ayala y colaboradores presentan un interesante trabajo sobre el tratamiento de angiomas cavernosos, durante un lapso de 5 años.

El trabajo analiza 14 casos, manejados en el Servicio de neurocirugía del Hospital Juárez de México, dando especial relevancia a las bondades del tratamiento quirúrgico de estas lesiones, haciendo un detallado análisis de todos los casos.

Doce pacientes fueron tratados con cirugía, con resección total en 10 casos, subtotal en uno, y evacuación de hematoma en un paciente con cavernoma de tronco. Los resultados obtenidos son similares a los reportados en la literatura.

El criterio de manejo de estas lesiones vasculares, ha evolucionado en la última década,¹ al evaluar factores como la topografía, resultados con las modernas técnicas microquirúrgicas, estudios de imágenes, monitoreo intraoperatorio, y estudios genéticos. Además la irrupción de la Radiocirugía, también nos obliga a analizar su impacto en la evolución de estos pacientes. En forma acertada, los autores se han explayado en éste último factor.

Las guías publicadas en 2017 en Neurosurgery² nos orientan en nuestra terapéutica, y además revelan los beneficios de la microcirugía, pero siempre con precaución en las decisiones.

La única limitante de esta serie retrospectiva, es que se analizan las diferentes topografías en forma conjunta, siendo que difieren claramente en morbilidad operatoria los cavernomas supratentoriales subcorticales, de los de localización profunda y tronco cerebral.

Personalmente, he atendido pocos casos tratados con radiocirugía, y los resultados fueron siempre pobres, aunque hay publicaciones que informan una reducción de la tasa de sangrado, pero también con efectos adversos por la radiación.³ No la considero, al momento actual, como una opción terapéutica en malformaciones cavernosas.

En resumen, los autores publican una serie de casos, algunos de ellos complejos, bien evaluados y tratados, con buenos resultados, coincidente con lo reportado por la literatura neuroquirúrgica a la fecha.

Fernando García Colmena
Clínica Vélez Sarsfield. Córdoba, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Poorthuis MHF, Klijn C, Algra A, et al. Treatment of cerebral cavernous malformations: a systematic review and meta-regression analysis J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014;85:1319–1323.
2. Akers, A, Al Shani Salman R; Awad I, et al. Synopsis of Guidelines for the Clinical Management of Cerebral Cavernous Malformations: Consensus Recommendations Based on Systematic Literature Review by the Angioma Alliance Scientific Advisory Board Clinical Experts Panel. Neurosurgery, 2017; 80(5): 665-679.
3. Wen R, Shi Y, Gao Y, et al. The Efficacy of Gamma Knife Radiosurgery for Cavernous Malformations: A Meta-Analysis and Review. World Neurosurgery, March 2019; 123: 371-377.