

“Como lo manejo...” Cavernomas hemisféricos (cerebro y cerebelo) incidentales en mi consultorio

Marcos D. Chiarullo

Hospital Alta Complejidad en Red “El Cruce”.

Los cavernomas, malformaciones o angiomas cavernosos, se incluyen dentro de la clasificación de malformaciones vasculares postulada por McCormick en 1966.¹ Se trata de lesiones benignas pero potencialmente graves, debido a su capacidad epileptogénica y hemorrágica.

El objetivo de este artículo es analizar el manejo del paciente portador de un cavernoma hemisférico (cerebral o cerebeloso) incidental que se presenta en el consultorio de neurocirugía. Estas lesiones suelen encontrarse durante el estudio de un cuadro clínico no relacionado siendo la cefalea crónica y los mareos las quejas que con mayor frecuencia precipitan el diagnóstico. El estudio de un traumatismo de cráneo suele ser también una forma común de hallazgo de una malformación cavernosa.

En un estudio de tamizaje de RM (sobre población sana) se describe que 1 de cada 250 personas (0,4%) es portadora de un angioma cavernoso asintomático.²

Luego de la anamnesis y el examen neurológico, y con la finalidad de confirmar el diagnóstico de cavernoma y diferenciarlo de otro tipo de lesiones, debemos seleccionar los estudios complementarios de utilidad. Considero que se debe realizar una evaluación integral y de calidad antes de tomar una decisión terapéutica, teniendo en cuenta que la presencia de una malformación cavernosa incidental no exige en absoluto la toma de decisiones apresuradas.

Entre las neuroimágenes disponibles, la resonancia magnética (RM) es el método de elección. La misma debe ser realizada en resonador de alto campo y en secuencias sin y con contraste paramagnético (gadolinio).

La imagen típica del angioma cavernoso, aunque no siempre presente, ha sido descrita como imagen en “pochoclo” o “popcorn” y se trata de una lesión heterogénea con un halo hipointenso en la secuencia T2 y Flair. La secuencia T2-GRE permite observar con mayor sensibilidad y especificidad el halo de hemosiderina circundante. Puede observarse, además, edema perilesional y cambios inespecíficos que dependen del estadio evolutivo de las hemorragias, lo que puede dificultar el diagnóstico. La administración de contraste no muestra un realce significativo.

La resonancia funcional y la tractografía pueden ser de utilidad en el planeamiento operatorio de lesiones próxi-

mas a áreas corticales o tractos de fibras blancas elo-cuentes.

La tomografía computada carece de especificidad para este tipo de lesiones.

La angiografía digital es característicamente negativa. En ocasiones puede observarse un angioma venoso, una anomalía del desarrollo venoso que suele encontrarse en la proximidad del cavernoma.

En base a los hallazgos de RM podemos clasificar estas lesiones según su ubicación, ya sea en la profundidad del parénquima (ganglios de la base, tálamo, ínsula, cuerpo calloso y región temporomesial) o en la superficie cerebral. Además, podemos clasificarlas según sus características imagenológicas (ver más abajo) y la elocuencia del área adyacente.

En lo que respecta al análisis de las convulsiones es importante tener presente que las crisis epilépticas en un individuo portador de un cavernoma no siempre son consecuencia de éste. Por tal motivo, debemos incluir los métodos complementarios de estudio de una epilepsia (EEG, video-EEG) en el arsenal diagnóstico en estos pacientes. Una malformación cavernosa en un paciente con una epilepsia de otra etiología es también considerada una lesión incidental y la decisión de realizar o no la exéresis responde a los mismos criterios. En lo personal, considero que la opinión de un epileptólogo es indispensable en estos casos.

Una vez completado el análisis detallado e integral del paciente y sus estudios complementarios debemos decidir de operarlo o no. En lo que respecta a esto, no se ha establecido aún una guía de manejo basada en la evidencia para este tipo de pacientes. Son numerosos los factores que se deben analizar para establecer el tratamiento más adecuado: el tamaño y las características imagenológicas del angioma cavernoso, la localización, el estilo de vida del paciente y la experiencia del cirujano, entre otros. Sin embargo, el factor más importante a tener en cuenta es la historia natural de este tipo de lesiones.

En cuanto a esto, y como se dijo anteriormente, la gravedad de un cavernoma está determinada por el riesgo de sangrado y epilepsia.

1) El riesgo global de sangrado de una malformación cavernosa es del 0,1 al 0,25% anual.³ Vale remarcar que,

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE LOS CAVERNOMAS SEGÚN HALLAZGOS DE RNM. ZABRAMSKY Y COLS DE 1997⁴.

Tipo de lesión	Características en RNM	Características patológicas	Historia natural y riesgo de sangrado
Tipo 1	T1: núcleo hiperintenso T2: núcleo hiper o hipointenso con halo hipointenso periférico.	Hemorragia subaguda, rodeada por halo de hemosiderina, macrófagos y cerebro gliótico	Casi todas las lesiones suelen ser sintomáticas. Riesgo de sangrado del 60% anual.
Tipo 2	T1: Núcleo de señal mixta reticulada T2: Núcleo de señal mixta reticulada con halo hipointenso periférico.	Áreas de hemorragia y trombo- sis rodeadas por gliosis con he- mosiderina. Puede haber calcifi- caciones.	Riesgo de hemorragia: 1) 4-5% anual para lesiones sintomáti- cas. 2) 0,5 a 1% anual para le- siones asintomáticas.
Tipo 3	T1: iso o hipointenso T2: hipointenso con halo hipointenso.	Hemorragia crónica resuelta con hemosiderina dentro y fuera de la lesión.	Raramente generan sínto- mas. Bajo riesgo de hemorragia (<0,5% anual).
Tipo 4	T1: pobremente visibles o no visibles T2: pobremente visibles o no visibles.	Teleangiectasias	Asintomáticas. Muy bajo riesgo de sangrado.

en caso de producirse la hemorragia de un angioma cavernoso hemisférico, ésta suele ser de baja cuantía e infrecuentemente genera un hematoma que ponga en riesgo la vida del paciente.

La forma familiar de presentación no tendría mayor riesgo de sangrado si se la compara con la forma esporádica. Por el contrario, la localización de la lesión tendría una relación más estrecha con la posibilidad de hemorragia, siendo ésta más frecuente en cavernomas profundos (tálamo, ganglios de la base y tronco).

En lo que respecta a los hallazgos de RM, la clasificación de Zabramski⁴ permite estimar el riesgo de sangrado de una malformación cavernosa según sus características (Tabla 1).

El riesgo de sangrado es significativamente superior en el tipo I y II y puede hacer sospechar la necesidad de una intervención quirúrgica a corto plazo. Sin embargo, cabe aclarar que los tipos I y II de Zabramski raramente son asintomáticos, por lo tanto, el manejo suele ser diferente al analizado en este artículo (manejo de cavernomas sintomáticos).

2) El riesgo anual de desarrollar crisis comiciales en pacientes asintomáticos es también bajo y varía entre un 1,5 y un 2,4% según las series publicadas.⁵

En lo que respecta al manejo de las malformaciones cavernosas incidentales y embarazo, suele ser frecuente la consulta de pacientes portadoras de un angioma cavernoso asintomático, en plena gestación o durante la planificación de un embarazo, que son derivadas a nuestro consultorio por su ginecólogo u obstetra. Si se debe suspender el embarazo, realizar el parto por cesárea o si se

debe operar un cavernoma para luego poder planificar una gestación, suelen ser las inquietudes más comunes en estos casos.

Con respecto a esto y contrariamente a lo considerado clásicamente, últimos reportes afirman que el riesgo de sangrado de una malformación cavernosa durante el embarazo, parto y puerperio no difieren significativamente del de la población general⁶ lo cual descarta la necesidad de un manejo diferente en estos casos.

Por todo lo mencionado, la casi totalidad de los cavernomas incidentales no requieren tratamiento quirúrgico. Son candidatos a cirugía sólo aquellos casos en los cuales el diagnóstico diferencial con otro tipo de lesiones es dudoso y por tanto se requiere una muestra para anatomía patológica, o la malformación cavernosa muestra cambios morfológicos y de tamaño en imágenes seriadas.

Considero que esta decisión debe ser consensuada con el paciente y su familia en pleno conocimiento de los riesgos y beneficios de cada una de las conductas posibles.

Si bien la conducta es expectante en casi todos los casos se debe establecer un plan de seguimiento clínico e imagenológico seriado en estos pacientes. En nuestra institución realizamos inicialmente un control anual. Posteriormente, en caso de lesiones estables, realizamos un seguimiento con RM cada 3 a 5 años. Por el contrario, lesiones de tamaño y características inestables requieren un seguimiento más estrecho.

En la forma familiar o en los casos que se presentan con angiomas cavernosos múltiples se recomienda, además, la evaluación genética.

BIBLIOGRAFÍA

1. McCormick WF. The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. J Neurosurg 1966; 24: 807-9.
 2. Vernooij MW, Ikram MA, Tanghe HL. Incidental findings on brain MRI in the general population. N Engl J Med 2007 Nov 1;357(18):1821-8
 3. Curling Jr O, Kelly Jr DL, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. J Neurosurg. 1991;75: 702-708.
 4. Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations: result of an ongoing study, J Neurosurg 1994;80:422-432
 5. Quiñones-Hinojosa A. Schmidek & Sweet Operative Neurosurgical Techniques. 6o ed. Filadelfia: Elsevier, 2012.
 6. Kalani MY, Zambraski JM, Risk of symptomatic hemorrhage of cerebral cavernous malformations during pregnancy. J Neurosurg 2013;118:50-55.
-