

Cavernomas de Tronco Cerebral

Juan Sales

Los cavernomas son hamartomas vasculares benignos.

Anatómicamente, las lesiones son intraparenquimatosas, bien circunscritas, lobuladas, de morfología similar a una frambuesa.

El primer caso descrito de evacuación de un hematoma de tronco probablemente secundario a un cavernoma de tronco fue publicado por Dandy [1, 2].

Desde entonces se han publicado diversas series:

Autores-Año-Nº. Pacientes:

Drake, et al., 1986 14
Weil & Tew, 1990 7
Bertalanffy, et al., 1991 15
Fahlbusch & Strauss, 1991 20
Zimmerman, et al., 1991 24
Symon, et al., 1991 7
Fritschi, et al., 1994 15
Lobato, et al. 1994 11
Zabramski, et al., 1994 21
Sathi, et al., 1996 50 23
Amin-Hanjani, et al., 1998 14
Porter et al. 1999 100
Cantore, et al., 1999 12
Steinberg, et al., 2000 42
Samii, et al. 2001 36
Sandalcioglu 2002 12
Mathiesen, et al. 2003 68
Ferroli, et al. 2005 52
Zausinger, et al. 2006 13

Epidemiología

Entre el 10-23% se localizan en la fosa posterior, con predominio de la protuberancia [3, 4].

Antes de la era de la resonancia magnética los cavernomas de tronco cerebral sólo se diagnosticaban en autopsias o cirugías [7, 9]. El problema de las lesiones en esta localización es que el riesgo de hemorragia parece mayor [4, 5, 7, 10, 11], con una tasa de sangrado de aproximadamente 6 % por año [4, 7] y una tasa de resangrado del 34 % por año y lesión [5, 12].

Etiología

Puede presentarse de forma esporádica o como enfermedad familiar autosómica dominante.

Se han identificado 3 genes: CCM1/KRIT1, CCM2/MGC4607, y CCM3/PDCD10 [8].

La asociación de anomalías venosas que se han encontrado a menudo podría inducir la formación y jugar un papel en su recurrencia [7].

Clasificación

La clasificación es anatómica predominando la localización pontina sobre la unión pontomedular.

Medulla oblongata etc...

Superficial y profunda [13].

Clínica

Si estas lesiones sangran pueden ocasionar graves secuelas funcionales.

La primera hemorragia se presenta en la mayoría de los pacientes en forma de vértigo, cefalea, y hemihipoestesia; sin embargo, la repetición de hemorragias empeoran los déficits neurológicos con trastornos progresivos de la marcha, paresia de pares craneales y de vías largas [4].

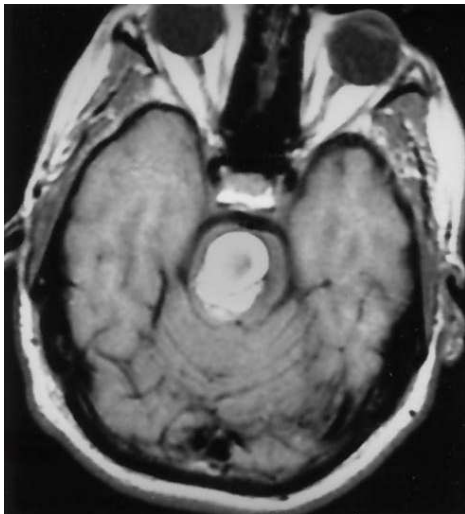
Diagnóstico

En la Tomografía Computarizada (TC) la lesión es ligeramente hiperdensa y no se realza con contraste.

Además la TC muestra si se produce un sangrado el hematoma. Pero esta modalidad diagnóstica solo es de sospecha.

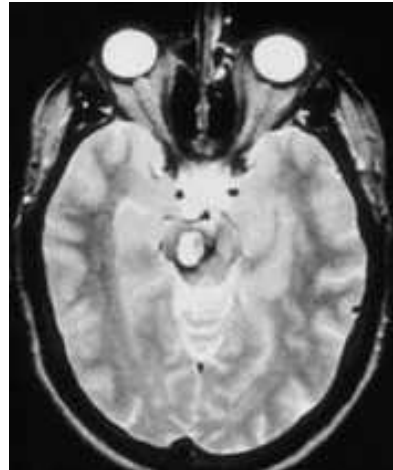
La Resonancia Magnética (RM) es el método diagnóstico de elección

Se precisa la secuencia en T1SE/FSE sin y con contraste, que suele mostrar la presencia de hemosiderina.



(con permiso de Porter).

En imágenes ponderadas en T2 suele ser heterogénea e hiperintensa con un ligero halo de hiposeñal rodeando la lesión.



Estas 2 secuencias convencionales suelen ser suficientes para el diagnóstico, pero para una adecuada planificación quirúrgica a menudo dan lugar a un amplio espectro de interpretación por su baja resolución espacial o incluso la falta de delimitación con estructuras neurales, como pares craneales, anomalías venosas asociadas, por lo que las imágenes tridimensionales (3D-CISS) son cada vez más importantes en el espacio craneoespinal y cisternas basales [13-17].

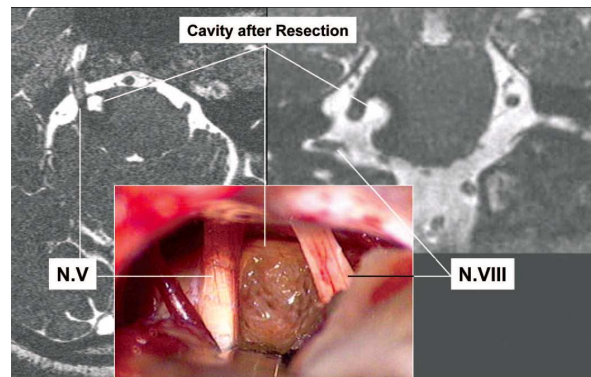


Fig.1 Imágenes tridimensionales (3D-CISS)

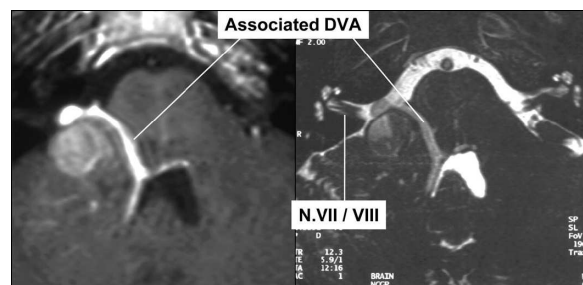


Fig. 2 Presencia de una anomalía venosa (con permiso de Zausinger).

La angiografía en estos pacientes no suele mostrar hallazgos patológicos.

Pero es muy interesante la presencia de anomalías venosas asociadas con los casos tratados quirúrgicamente oscilando entre el 8 y 100 % según las series revisadas [7].

Tratamiento

La cirugía del tronco del encéfalo es muy compleja y comporta un elevado riesgo de secuelas y mortalidad, por lo que la indicación quirúrgica en los angiomas cavernosos que afectan al tronco del encéfalo es controvertida [18].

Puesto que en los casos de resangrado las secuelas son más graves e invalidantes y el riesgo de mortalidad es más alto, parece haber acuerdo en la actitud quirúrgica sobre estas lesiones, una vez se ha producido el primer episodio, puesto que la evolución natural de la enfermedad parece peor que el riesgo quirúrgico.

En resumen, la indicación quirúrgica incluye:

- 1.-Déficit neurológico progresivo.
- 2.-Hemorragia aguda o subaguda en TC/RM, con riesgo de recurrencia; y
- 3.-Quirúrgicamente accesibles [5, 7, 19-21].

Como consecuencia la localización del cavernoma y las estructuras adyacentes son de extrema importancia para el tratamiento quirúrgico y así definir la vía de acceso óptima.

La relación espacial con núcleos y tractos funcionalmente importantes y su relación con pares craneales y vasos con el fin de elegir la zona de entrada al parénquima [13].

Con el fin de reducir al máximo las secuelas, la estimulación y monitorización neurofisiológica son de gran utilidad para determinar el lugar de menor riesgo funcional [13, 18, 22].

Es de vital importancia el conocimiento anatómico para preservar los núcleos del V, VI, y VII par, fascículo longitudinal medial para control del movimiento de los ojos.

Los tractos motores se localizan en la parte ventral. El tegmentum con la formación reticular y el fascículo longitudinal medial ocupan las porciones medial y dorsal del troncoencéfalo.

Los pares craneales, núcleo vestibular y tracto sensitivo extralemniscal están localizados en las partes dorsales y laterales.

El momento óptimo de la cirugía está poco definido, aunque parece que la fase subaguda con un retraso de algunos días o semanas tras la hemorragia, cuando el paciente se encuentra en una situación estable sería la más adecuada, siendo el plano de resección más claro, mientras que a los meses el hematoma estará organizado y las estructuras adyacentes se adhieren a una pseudocápsula fibrótica [3, 23].

La mayoría de los autores están de acuerdo que los cavernomas en esta localización se extirpan con un mayor margen de seguridad a través de la superficie pial por encima del cavernoma [4, 7, 12, 19, 21, 24-26].

Vías:

En los cavernomas localizados en la parte pontina posterior y pontomedulares a través de una craneotomía suboccipital exponiendo el suelo del IVº ventrículo y en otras localizaciones la vía retromastoidea con exposición del ángulo pontocerebeloso.

La radiocirugía no ha mostrado efectividad en el tratamiento de los angiomas cavernosos de tronco. Una morbi-mortalidad y riesgo de resangrado elevadas, así como la presencia de déficits permanentes y complicaciones asociadas a la radiación han limitado esta técnica [7].

El drenaje estereotáctico de los hematomas de tronco puede mejorar temporalmente los déficits neurológicos al reducir el efecto de masa, pero permanecerá el riesgo de resangrado al no resecar el cavernoma.

Pronóstico

En una serie de 86 pacientes el 42 % no presentaron un déficit neurológico añadido tras la intervención.

La tasa de morbilidad transitoria o permanente así como mortalidad fue del 35%

Con déficits neurológicos permanentes o severos en 12 % de los pacientes[7].

Los estudios retrospectivos muestran una mortalidad del 20% en 30 pacientes tratados de forma conservadora [5, 6].

Bibliografía

1. Ziyal, I.M., et al., *Surgical management of cavernous malformations of the brain stem*. Br J Neurosurg, 1999. **13**(4): p. 366-75.
2. Dandy, W.E., *The Brain*. Harper and Row, New York, 1969.
3. Lobato, R.D., et al., *Cavernomas del tronco cerebral y el cerebelo. Estudio de 16 casos sintomáticos*. Neurocirugía, 1994. **5**: p. 221-229.
4. Sandalcioğlu, I.E., et al., *Surgical removal of brain stem cavernous malformations: surgical indications, technical considerations, and results*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2002. **72**(3): p. 351-5.
5. Fritschi, J.A., et al., *Cavernous malformations of the brain stem. A review of 139 cases*. Acta Neurochir (Wien), 1994. **130**(1-4): p. 35-46.
6. Ziyal, I.M. and T. Ozgen, *Natural history of brainstem cavernous malformations*. Neurosurgery, 2001. **49**(4): p. 1023-4.
7. Porter, R.W., et al., *Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients*. J Neurosurg, 1999. **90**(1): p. 50-8.
8. Labauge, P., et al., *Genetics of cavernous angiomas*. Lancet Neurol, 2007. **6**(3): p. 237-44.
9. Rigamonti, D., et al., *The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas)*. J Neurosurg, 1987. **67**(4): p. 518-24.
10. Del Curling, O., Jr., et al., *An analysis of the natural history of cavernous angiomas*. J Neurosurg, 1991. **75**(5): p. 702-8.
11. Kupersmith, M.J., et al., *Natural history of brainstem cavernous malformations*. Neurosurgery, 2001. **48**(1): p. 47-53; discussion 53-4.
12. Ferroli, P., et al., *Brainstem cavernomas: long-term results of microsurgical resection in 52 patients*. Neurosurgery, 2005. **56**(6): p. 1203-12; discussion 1212-4.
13. Zausinger, S., et al., *Cavernous malformations of the brainstem: three-dimensional-constructive interference in steady-state magnetic resonance imaging for improvement of surgical approach and clinical results*. Neurosurgery, 2006. **58**(2): p. 322-30; discussion 322-30.
14. Casselman, J.W., et al., *Constructive interference in steady state-3DFT MR imaging of the inner ear and cerebellopontine angle*. AJNR Am J Neuroradiol, 1993. **14**(1): p. 47-57.
15. Held, P., et al., *MRI of inner ear and facial nerve pathology using 3D MP-RAGE and 3D CISS sequences*. Br J Radiol, 1997. **70**(834): p. 558-66.
16. Kakizawa, Y., et al., *"Real" three-dimensional constructive interference in*

- steady-state imaging to discern microneurosurgical anatomy. Technical note. J Neurosurg, 2003. 98(3): p. 625-30.*
17. Lemmerling, M., et al., *Imaging of the normal pontine cisternal segment of the abducens nerve, using three-dimensional constructive interference in the steady state MRI. Neuroradiology, 1999. 41(5): p. 384-6.*
 18. Rodríguez, R., et al., *Monitorización neurofisiológica intraoperatoria del tronco del encéfalo en un caso de cavernoma en protuberancia. Neurocirugía, 2005. 16: p. 117-123.*
 19. Bertalanffy, H., et al., *Cerebral cavernomas in the adult. Review of the literature and analysis of 72 surgically treated patients. Neurosurg Rev, 2002. 25(1-2): p. 1-53; discussion 54-5.*
 20. Fahlbusch, R. and C. Strauss, *[Surgical significance of cavernous hemangioma of the brain stem]. Zentralbl Neurochir, 1991. 52(1): p. 25-32.*
 21. Pechstein, U., et al., *Surgical management of brain-stem cavernomas. Neurosurg Rev, 1997. 20(2): p. 87-93.*
 22. Eisner, W., et al., *The mapping and continuous monitoring of the intrinsic motor nuclei during brain stem surgery. Neurosurgery, 1995. 37(2): p. 255-65.*
 23. Mathiesen, T., G. Edner, and L. Kihlstrom, *Deep and brainstem cavernomas: a consecutive 8-year series. J Neurosurg, 2003. 99(1): p. 31-7.*
 24. Cantore, G., P. Missori, and A. Santoro, *Cavernous angiomas of the brain stem. Intra-axial anatomical pitfalls and surgical strategies. Surg Neurol, 1999. 52(1): p. 84-93; discussion 93-4.*
 25. Sarma, S. and L.N. Sekhar, *Brain stem cavernoma excised by subtemporal-infratemporal approach. Br J Neurosurg, 2002. 16(2): p. 172-7.*
 26. Wang, C.C., et al., *Surgical management of brain-stem cavernous malformations: report of 137 cases. Surg Neurol, 2003. 59(6): p. 444-54; discussion 454.*

1. El primer caso descrito de evacuación de un hematoma de tronco probablemente secundario a un cavernoma de tronco fué descrito por los incas

¿Verdadero Falso?

2. Antes de la era de la resonancia magnética los cavernomas de tronco cerebral sólo se diagnosticaban en autopsias o cirugías

¿Verdadero Falso?

3. Se han identificado 3 genes: CCM1/ MGC 1, CCM47892/MGC4607, y WERTCCCM3/PDETGTE

¿Verdadero Falso?

4. Las secuencias convencionales T1 y T2 en la resonancia magnética suelen ser suficientes para el diagnóstico,

¿Verdadero Falso?

5. Nunca tienen anomalías venosas asociadas

¿Verdadero Falso?

6. Las indicaciones quirúrgicas son: ausencia de déficit neurológico progresivo. No exista antecedente de sangrado

¿Verdadero Falso?

7. Con el fin de reducir al máximo las secuelas, la estimulación y monitorización neurofisiológica son de gran utilidad para determinar el lugar de menor riesgo funcional.

¿Verdadero Falso?

8. La radiocirugía es muy eficaz en el tratamiento de los cavernomas de esta localización.

¿Verdadero Falso?

9. El drenaje estereotáctico es el tratamiento de elección

¿Verdadero Falso?

10. Los estudios retrospectivos muestran una mortalidad del 20% en pacientes tratados de forma conservadora

¿Verdadero Falso?