

Resección de un cavernoma cerebeloso: un reporte de caso

Resection of a cerebellar cavernoma: A case report

- ¹ Geovanny German Cañar Lascano  <https://orcid.org/0000-0003-3424-3740>
Investigador independiente, Guayaquil, Ecuador
canargerman@gmail.com,
- ² Jefferson Franklin Gallardo León  <https://orcid.org/0000-0002-2313-8665>
Universidad de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador
jefferson.gallardol@ug.edu.ec
- ³ Jorge Luis Sánchez Cedeño.  <https://orcid.org/0000-0002-7764-5590>
Investigador independiente, Guayaquil, Ecuador
jlsc1004@gmail.com



Artículo de Investigación Científica y Tecnológica

Enviado: 07/01/2022

Revisado: 22/01/2022

Aceptado: 16/02/2022

Publicado: 05/03/2022

DOI: <https://doi.org/10.33262/concienciadigital.v5i1.3.2134>

Cítese:

Cañar Lascano G. G., Gallardo León, J. F., & Sánchez Cedeño, J. L. (2022). Resección de un cavernoma cerebeloso: un reporte de caso. *Conciencia Digital*, 5(1.3), 168-179. <https://doi.org/10.33262/concienciadigital.v5i1.3.2134>



CONCIENCIA DIGITAL, es una Revista Multidisciplinar, **Trimestral**, que se publicará en soporte electrónico tiene como **misión** contribuir a la formación de profesionales competentes con visión humanística y crítica que sean capaces de exponer sus resultados investigativos y científicos en la misma medida que se promueva mediante su intervención cambios positivos en la sociedad. <https://concienciadigital.org>

La revista es editada por la Editorial Ciencia Digital (Editorial de prestigio registrada en la Cámara Ecuatoriana de Libro con No de Afiliación 663) www.celibro.org.ec



Esta revista está protegida bajo una licencia Creative Commons Attribution Non Commercial No Derivatives 4.0 International. Copia de la licencia: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Palabras**claves:**

hemangioma cavernoso del sistema nervioso central, enfermedades cerebelosas, convulsiones.

Keywords:

hemangioma, cavernous, central nervous system, cerebellar diseases, seizures.

Resumen

Introducción: las malformaciones cavernomatosas son hamartomas cerebrales que representan el 20% de las malformaciones vasculares cerebrales, las manifestaciones clínicas están vinculadas a la localización de la lesión, siendo estas, convulsiones, cefalea, déficit neurológico focal, en su diagnóstico se lo realiza por resonancia magnética en secuencia T2 con dos signos característicos, el signo de palomita de maíz y el anillo hipointenso de hemosiderina, mantienen un tratamiento complejo, siendo este conservador, resección quirúrgica, radiocirugía estereotáctica. **Metodología:** Se adquirió información científica del buscador PubMed de artículos de alto impacto al tema de interés en idioma inglés con traducción al español en los años 2017 al 2020. **Caso clínico:** Paciente femenino de 17 años, con antecedente de importancia de convulsiones pequeño mal desde hace 6 años y padre con diagnóstico de angioma cavernoso, actualmente paciente presenta cefalea holocraneana intermitentes, tipo pulsátil acompañadas de convulsiones tónico clónica de aproximadamente 10 minutos de duración aproximadamente 3 ocasiones por semana. Se realiza estudios de imágenes tipo RM donde se evidencia lesiones de intensidad heterogénea en la secuencia T2 con un anillo hipointenso en vermis y hemisferio cerebeloso derecha. **Conclusión:** Los cavernomas establecen una patología neurológica que abarca un limitante en la calidad de vida de los pacientes sobre el tratamiento farmacológico de las convulsiones, la elección adecuada del tipo de terapéutica radica en las manifestaciones clínicas y la ocupación anatómica de la lesión vascular, mejorando así, las comorbilidades, los parámetros clínicos y la respuesta al tratamiento farmacológico.

Abstract

Introduction: cavernomatous malformations are cerebral hamartomas that represent 20% of cerebral vascular malformations, the clinical manifestations are linked to the location of the lesion, these being seizures, headache, focal neurological deficit, in its diagnosis it is done by resonance magnetic in T2 sequence with two characteristic signs, the popcorn sign and the hypointense haemosiderin ring, maintain a complex treatment, this being conservative, surgical resection, stereotactic radiosurgery. **Methodology:** Scientific information was acquired from the

PubMed search engine of high-impact articles on the topic of interest in English with translation into Spanish in the years 2017 to 2020. Clinical case: A 17-year-old female patient, with a significant history of petit mal seizures for 6 years and a father with a diagnosis of cavernous angioma, currently the patient presents intermittent holocranial headache, throbbing type accompanied by tonic-clonic seizures of approximately 10 minutes duration. 3 occasions per week. MR-type imaging studies were performed, showing lesions of heterogeneous intensity on the T2 sequence with a hypointense ring in the vermis and right cerebellar hemisphere. Conclusion: Cavernomas establish a neurological pathology that encompasses a limitation in the quality of life of patients on the pharmacological treatment of seizures, the appropriate choice of the type of therapy lies in the clinical manifestations and the anatomical occupation of the vascular lesion, improving thus, comorbidities, clinical parameters, and response to pharmacological treatment.

Introducción

Las malformaciones cavernomatosas (MC), también conocidos como, cavernomas, angiomas cavernosos, hemangioma cavernoso son tumores benignos hamartomatosos vasculares cerebrales, sin tejido neuronal en su composición, sus paredes son espacios vasculares dilatados compuesta por una capa de células endoteliales, sin fibras elásticas o musculo liso pero gozan de una red de tejido colágeno hialino o fibroso, siendo una de las lesiones angiográficamente ocultas por el bajo flujo vascular que presentan. (Joseph et al., 2020; Palkopoulou et al., 2020)

Se conoce que las MVSN afectan del 2 -4% de la población, predisponiéndola a un riesgo constante de un evento vascular-cerebral y epilepsia constituyendo un grupo heterogéneo de lesiones con una angioarquitectura peculiar. (Awad & Jabbour, 2006) Las MC se estima que representan el 10 – 20% de las MVSN con una incidencia del 0,3 – 0,7% y una prevalencia del 0,5 – 1,0% de la población general. (Algattas et al., 2020)

Las malformaciones vasculares del sistema nervioso fueron clasificadas por Russel y Rubinstein en 1963 en cuatro tipos: las malformaciones arteriovenosas (MAV), angioma cavernoso, telangiectasias capilares y angiomas venosos (anomalías del desarrollo venoso). (Palkopoulou et al., 2020; Zhang et al., 2020) Las MC pueden ocurrir como lesiones esporádicas únicas o múltiples con un desencadenante familiar genético con un

mayor riesgo de microhemorragias perilesionales, con una potencial asociación con las anomalías del desarrollo venoso. (Flemming et al., 2020)

Las MC no tienen una histogénesis establecida, pueden aparecer espontáneamente (de novo, posterior a una cirugía cerebral o radioterapia) o por herencia genética, respondiendo a la mutación de tres proteínas, CCM-1 (KRIT-1), CCM-2 (malcavernina), CCM-3 (PDCD10), conformando un complejo trimérico responsable de la señalización de la estabilidad en las uniones endoteliales, la proliferación celular y la angiogénesis, siendo la CCM-1 la mayor del complejo, localizándose en el brazo corto del cromosoma 7, participando en la angiogénesis oncogénica a través de su activación, ocurriendo en una alta prevalencia en las comunidades hispanas. (Abdelilah-Seyfried et al., 2020; Fehrenbach et al., 2019; Flemming & Lanzino, 2020; Hong et al., 2020; Ishii et al., 2020; Mondejar & Lucas, 2017; Padarti & Zhang, 2018)

Las MC se ubican en un 70% - 80% en áreas supratentoriales con un riesgo de sangrado del 0,4% a diferencia de los infratentoriales con un 3,8%, las lesiones ubicadas en áreas supratentoriales son consideradas como áreas epileptogénicas ya que habitualmente afectan la corteza cerebral, se cree que las microhemorragias asintomáticas a repetición en el parénquima cerebral perilesional circundante a través de las uniones endoteliales con mala adherencia o disfuncionales, seguidas de una hemosiderosis focal y gliosis son las responsables de esa sintomatología provocando un cuadro de epilepsia medicamente refractaria en un 40% de los pacientes. (Agosti et al., 2019; Khallaf & Abdelrahman, 2019; Yang et al., 2018)

Los pacientes pueden incurrir en un hallazgo incidental por estudios rutinarios imagenológicos, debido a la basta localización en el sistema nervioso su sintomatología está asociado a un déficit neurológico local, convulsiones, cefalea aislada, encontrando un riesgo de hemorragia sintomática en 5 años del 15,8%, por gliosis e irritación neuronal en un 70% de los pacientes con afección supratentorial producen convulsiones y un 40 - 50% de los casos se vuelven refractarios a los medicamentos anticonvulsivantes. (Willie et al., 2019)

Con la inclusión de la resonancia magnética (RM) inicio una época de mejor detección, definición y clasificación de patologías del sistema nervioso, incluyendo a los MC, previo a esto, se la detectaba en tomografía computarizada como lesiones calcificadas inespecíficas, la RM la observamos una lesión heterogénea hiperintensa, mamelonada conocida como el "signo de palomita de maíz" con un halo hipointenso debido a las diferentes etapas de degradación de la hemosiderina circundante (anillo de hemosiderina), observándose de forma típica en la secuencia ponderada en T2, permitiendo el diagnóstico de lesiones asintomáticas, relacionadas a síndromes epileptiformes, sangrados cerebrales recientes y anomalías del desarrollo venoso asociada. (Steven M. Singer#, Marc Y. Fink, 2019)

El manejo terapéutico de la MC es complejo de determinar por los diversos factores a la que se ve inmiscuida, desde cuadros asintomáticos que requieren un control imagenológico periódico a lesiones con potencial compromiso neuroanatómico elocuente, resultando complicado la elección terapéutica, siendo estas el tratamiento conservador, la resección microquirúrgica o la radiocirugía estereotáctica los tratamientos usados en la actualidad.

En consensos logrados por la Asociación Americana del Corazón y la Alianza del Angioma se propuso las siguientes recomendaciones en el tratamiento de la MC: (Steven M. Singer#, Marc Y. Fink, 2019)

1. No se recomienda la resección quirúrgica asintomática única o múltiple en áreas elocuentes del sistema nervioso, tronco encefálico o medula espinal.
2. Se puede recomendar la exéresis de la MC asintomáticas ubicadas en áreas no elocuentes y de fácil acceso quirúrgico con el objetivo de prevenir hemorragias futuras.
3. Considerar la resección quirúrgica prematura de lesiones que provocan cuadros convulsivos, en con especial mención de la epilepsia medicamente refractaria.
4. Se puede considerar la resección quirúrgica en lesiones profundas de la MC si son sintomáticas o después de una hemorragia previa, con una mortalidad y morbilidad equivalentes a vivir con la lesión durante 5 a 10 años.
5. Después de revisar los altos riesgos de mortalidad y morbilidad postoperatorias tempranas y el impacto en la calidad de vida, puede ser razonable ofrecer una resección quirúrgica completa de la CA del tronco encefálico después de una segunda hemorragia sintomática.
6. Las indicaciones para la resección de la MC del tronco encefálico después de una sola hemorragia incapacitante, o para las MC espinales, son recomendaciones débiles.
7. La radiocirugía se puede considerar en lesiones de MC solitarias con hemorragia sintomática previa si la lesión se encuentra en áreas elocuentes que conllevan un riesgo quirúrgico inaceptable.
8. No se recomienda la radiocirugía para las MC asintomáticas, para las lesiones que son quirúrgicamente accesibles.

Metodología

Se adquirió información científica del buscador PubMed de artículos de alto impacto al tema de interés en idioma inglés con traducción al español en los años 2017 al 2020. Analizando la introducción de los artículos seleccionados se elaboró la revisión de la literatura actualizada sobre las MC. Además, se adquirió información de la historia clínica del paciente con el respectivo permiso del departamento de investigación y confidencialidad acerca de los datos personales del paciente participante.

Resultados

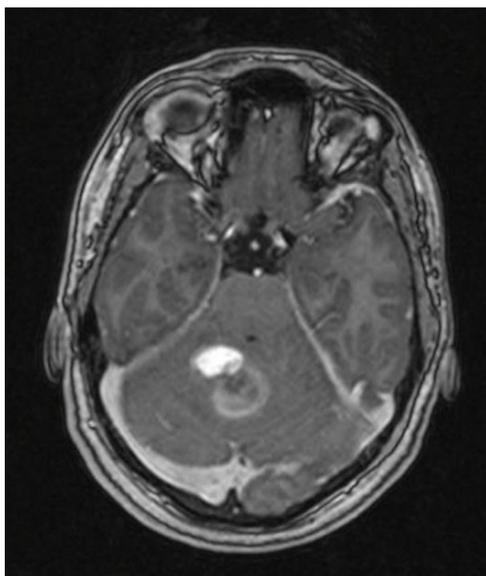
Paciente femenino de 17 años, con antecedente de importancia de convulsiones pequeño mal desde hace 6 años y padre con diagnóstico de angioma cavernoso, actualmente paciente presenta cefalea holocraneana intermitentes, tipo pulsátil acompañadas de convulsiones tónico clónica de aproximadamente 10 minutos de duración aproximadamente 3 ocasiones por semana. Se realiza estudios de imágenes tipo RM donde se evidencia lesiones de intensidad heterogénea en la secuencia T2 con un anillo hipointenso en vermis y hemisferio cerebeloso derecha.

Se realiza intervención neuroquirúrgica por angioma cavernoso en hemisferio cerebeloso con abordaje supra cerebeloso infratentorial, donde se realizó exéresis total de lesión.

Al tercer día post quirúrgico, paciente despierta, orientada en tiempo, espacio y persona, pupilas isocóricas reactivas a la luz, sin signos de irritación meníngea, no ha presentado crisis convulsivas. Presenta 3 episodios de cefalea en intensidad 6/10, sin náusea, ni vómito, mejora con AINES.

Figura 1.

RM de cerebro prequirúrgica.

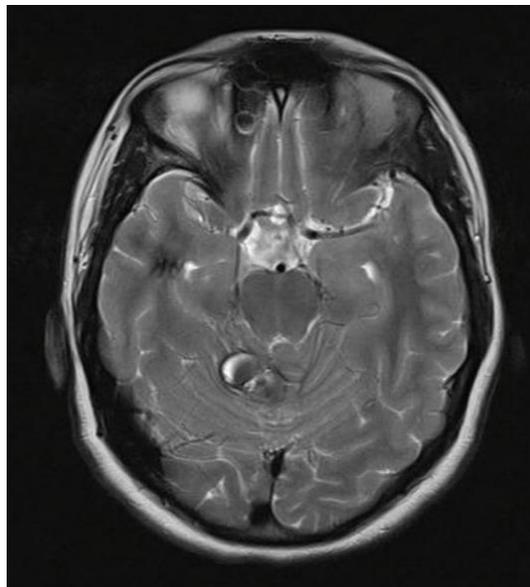


Nota: Imagen en secuencia T1 corte axial, evidencia una hiperintensidad en región cerebelosa derecha, con un centro de densidad mixta.

Fuente: Historia clínica.

Figura 2.

RM de cerebro prequirúrgica.

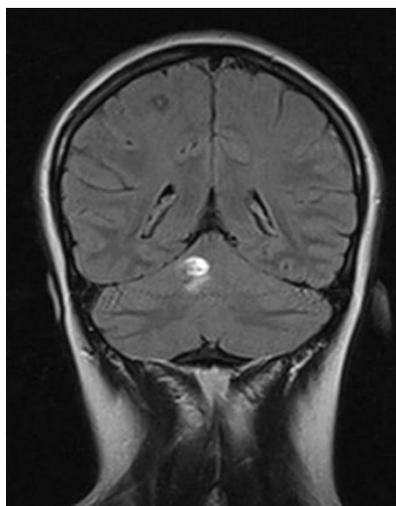


Nota: Imagen en secuencia T2 corte axial, evidencia una hiperintensidad en región cerebelosa derecha, con un centro de densidad mixta.

Fuente: Historia clínica.

Figura 3.

RM de cerebro prequirúrgica.



Nota: Imagen en secuencia FLAIR corte coronal, evidencia una hiperintensidad en región cerebelosa derecha.

Fuente: Historia clínica.

Figura 4.

Tomografía simple de cerebro post quirúrgica.



Nota: Imagen en corte axial, evidencia una hipodensidad en región cerebelosa (Neumoencefalo postquirúrgica).

Fuente: Historia clínica.

Figura 5

Tomografía simple de cerebro post quirúrgica.



Nota: Imagen en corte sagital, evidencia una hipodensidad en región cerebelosa y solución de continuidad en escama occipital (Neumoencefalo postquirúrgica).

Conclusiones

- La MC es una patología vascular relativamente frecuente del Sistema Nervoso Central, pese a no ser una patología sintomática habitualmente, posee características potencialmente incapacitantes, siendo causante de síndromes epilépticos, y déficit neurológico focalizado, siendo su Gold Estándar la resonancia magnética en secuencia T2, con su anillo hipointenso de hemosiderina, tomando importancia la presentación clínica y la localización en áreas cerebrales para la elección de la terapéutica oportuna.
- Es de importante atención los avances en la tecnología con respecto al desarrollo de la tecnología imagenológica y de la neurocirugía con el interés de mejorar la historia de la enfermedad, las comorbilidades, y la calidad de vida de los pacientes con MC.

Referencias Bibliográficas

- Abdelilah-Seyfried, S., Tournier-Lasserre, E. & Derry, W. B. (2020). Blocking Signalopathic Events to Treat Cerebral Cavernous Malformations. *Trends in Molecular Medicine*, 26(9), 874–887. <https://doi.org/10.1016/j.molmed.2020.03.003>
- Agosti, E., Flemming, K. D. & Lanzino, G. (2019). Symptomatic Cavernous Malformation Presenting with Seizure without Hemorrhage: Analysis of Factors Influencing Clinical Presentation. *World Neurosurgery*, 129, e387–e392. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.05.157>
- Algattas, H., Abou-Al-Shaar, H., Mendelson, M., Arnold, G. L., Felker, J., Meade, J. & Greene, S. (2020). Familial Cerebral Cavernous Malformation Syndrome with Concomitant Fourth Ventricular Ependymoma: True Association or Mere Coincidence? *Cancer Genetics*, 244, 36–39. <https://doi.org/10.1016/j.cancergen.2020.04.075>
- Awad, I. & Jabbour, P. (2006). Cerebral cavernous malformations and epilepsy. *Neurosurgical Focus*, 21(1), 1–9. <https://doi.org/10.3171/foc.2006.21.1.8>
- Fehrenbach, M. K., Kuzman, P., Quaeschling, U., Meixensberger, J. & Nestler, U. (2019). Endoscopic resection of an intraventricular cavernoma: A case report. *International Medical Case Reports Journal*, 12, 249–252. <https://doi.org/10.2147/IMCRJ.S214917>

- Flemming, K. D., Kumar, S., Brown, R. D. & Lanzino, G. (2020). Predictors of Initial Presentation with Hemorrhage in Patients with Cavernous Malformations. *World Neurosurgery*, 133, e767–e773. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.09.161>
- Flemming, K. D. & Lanzino, G. (2020). Cerebral Cavernous Malformation: What a Practicing Clinician Should Know. *Mayo Clinic Proceedings*, 95(9), 2005–2020. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2019.11.005>
- Hong, C. C., Tang, A. T., Detter, M. R., Choi, J. P., Wang, R., Yang, X., Guerrero, A. A., Wittig, C. F., Hobson, N., Girard, R., Lightle, R., Moore, T., Shenkar, R., Polster, S. P., Goddard, L. M., Ren, A. A., Leu, N. A., Sterling, S., Yang, J., ... Kahn, M. L. (2020). Cerebral cavernous malformations are driven by ADAMTS5 proteolysis of versican. *Journal of Experimental Medicine*, 217(10). <https://doi.org/10.1084/JEM.20200140>
- Ishii, K., Tozaka, N., Tsutsumi, S., Muroi, A. & Tamaoka, A. (2020). Familial cerebral cavernous malformation presenting with epilepsy caused by mutation in the CCM2 gene. *Medicine*, 29(March).
- Joseph, N. K., Kumar, S., Lanzino, G. & Fleming, K. D. (2020). The Influence of Physical Activity on Cavernous Malformation Hemorrhage. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, 29(4), 104629. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2019.104629>
- Khallaf, M. & Abdelrahman, M. (2019). Supratentorial cavernoma and epilepsy: Experience with 23 cases and literature review. *Surgical Neurology International*, 10(117), 117. <https://doi.org/10.25259/sni-178-2019>
- Mondejar, R. & Lucas, M. (2017). Diagnóstico molecular de cavernomatosis cerebral. *Neurología*, 32(8), 540–545. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.07.001>
- Padarti, A. & Zhang, J. (2018). Recent advances in cerebral cavernous malformation research. *Vessel Plus*, 2(8), 21. <https://doi.org/10.20517/2574-1209.2018.34>
- Palkopoulou, M., Bakola, E., Foliadi, M., Stefanidis, P. & Acquaviva, P. T. (2020). Cerebral Cavernous Malformation in a Patient with Pontine Hemorrhage: A Case Study. *Clinics and Practice*, 10(3), 74–77. <https://doi.org/10.4081/cp.2020.1211>
- Steven M. Singer#, Marc Y. Fink, V. V. A. (2019). Cavernous angiomas: deconstructing a neurosurgical disease. *J Neurosurg.*, 131(1). <https://doi.org/10.3171/2019.3.JNS181724.Cavernous>

- Willie, J. T., Malcolm, J. G., Stern, M. A., Lowder, L. O., Neill, S. G., Cabaniss, B. T. & Drane, D. L. (2019). Epileptogenic Cerebral Cavernous Malformations. *Epilepsia*, 60(2), 220–232. <https://doi.org/10.1111/epi.14634>.Safety
- Yang, P. F., Pei, J. S., Jia, Y. Z., Lin, Q., Xiao, H., Zhang, T. T. & Zhong, Z. H. (2018). Surgical Management and Long-Term Seizure Outcome After Surgery for Temporal Lobe Epilepsy Associated with Cerebral Cavernous Malformations. *World Neurosurgery*, 110, e659–e670. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2017.11.067>
- Zhang, S., Ma, L., Wu, C., Wu, J., Cao, Y., Wang, S. & Zhao, J. (2020). A rupture risk analysis of cerebral cavernous malformation associated with developmental venous anomaly using susceptibility-weighted imaging. *Neuroradiology*, 62(1), 39–47. <https://doi.org/10.1007/s00234-019-02274-1>

El artículo que se publica es de exclusiva responsabilidad de los autores y no necesariamente reflejan el pensamiento de la **Revista Conciencia Digital**.



El artículo queda en propiedad de la revista y, por tanto, su publicación parcial y/o total en otro medio tiene que ser autorizado por el director de la **Revista Conciencia Digital**.



Indexaciones

