

Angiomatosis cavernosa cerebral múltiple en pediatría

Cavernous angiomatosis in children

Santiago S. Cruz Z, Juan Pablo Rojas H, Juan Manuel López, Yuly Andrea Muñoz

RESUMEN

Las malformaciones vasculares intracraneanas en niños son lesiones congénitas debidas a alteraciones en el desarrollo de la red arteriocapilar. Se presentan por orden de frecuencia: malformaciones arteriovenosas, angiomas cavernosos o cavernomas, angiomas venosos y telangiectasias.

Se describe el caso de un paciente de 3 años de edad con diagnóstico de angiomatosis cavernosa cerebral múltiple derecha, con variadas manifestaciones clínicas, como crisis convulsivas focales complejas motoras, alteración en la marcha, hemiparesia izquierda, entre otras que están relacionadas con esta patología.

Los casos descritos de angiomatosis cavernosa múltiple son en pacientes adultos, es evidente entonces que este caso clínico contribuye a una identificación en la literatura por sus características especiales de presentación clínica y manejo en pacientes pediátricos.

PALABRAS CLAVES. Hemangioma, Epilepsia, Epilepsias Parciales, Paresia (DeCS).

(Santiago S. Cruz Z, Juan Pablo Rojas H, Juan Manuel López, Yuly Andrea Muñoz. *Angiomatosis cavernosa cerebral múltiple en pediatría. Acta Neurol Colomb 2012;28:152-156*).

SUMMARY

Intracranial vascular malformations are congenital lesions due to alterations in network development arteriocapillary. Are presented in order of frequency, arteriovenous malformations, cavernous angiomas or cavernomas, venous angiomas and telangiectasias.

This paper describe the case of a 3 year old boy diagnosed with multiple peripheral cerebral cavernous angiomatosis right with different clinical symptoms such as focal motor seizures, left hemiparesis, among others related to this pathology.

Multiple cavernous angiomatosis has been described in adult patients, it is clear then that the case report contributes to the literature identifying special characteristics of clinical presentation and management in pediatric patients.

KEY WORDS: Hemangioma, Carvernous Epilepsy, Central Nervous Lysten Venous Angiome, Epilepsies, Partial, Paresis (MeSH).

(Santiago S. Cruz Z, Juan Pablo Rojas H, Juan Manuel López, Yuly Andrea Muñoz. *Cavernous angiomatosis in children. Acta Neurol Colomb 2011;28:152-156*).

Recibido: 13/02/12. Revisado: 11/04/12. Aceptado: 17/04/12.

Santiago S. Cruz Z, Neurólogo Infantil. Docente Universidad Libre Seccional Cali. **Juan Pablo Rojas H**, Residente de Pediatría. Universidad Libre Seccional Cali. **Juan Manuel López**, Estudiante del Programa de Medicina. Universidad Libre Seccional Cali. **Yuly Andrea Muñoz**. Estudiante del Programa de Medicina. Universidad Libre Seccional Cali.

Correspondencia: juanpa8506@hotmail.com

Caso clínico

INTRODUCCIÓN

La angiomatosis cavernosa son malformaciones congénitas arteriales intracraneanas debidas a alteraciones en el desarrollo del sistema arteriocapilar. Son lesiones multilobuladas, bien delimitadas, con sangrado en distintos estadios evolutivos. Sus paredes están constituidas por un endotelio de tejido conjuntivo sin fibras elásticas ni musculares y sin tejido nervioso interpuesto (1). Configuran una lesión multilobulada, como un panal de abejas de diferentes tamaños cada celda. Se encuentran presentes en el 0,4% de los individuos (2,3) y constituyen del 5 al 13% de todas las malformaciones vasculares cerebrales (2- 4).

Habitualmente, los primeros síntomas aparecen en la edad adulta entre los 20 y 40 años, pero es frecuente su inicio en la infancia, cuyas manifestaciones más frecuentes son las crisis convulsivas generalmente focales, la hemorragia cerebral, el déficit neurológico focal y las cefaleas. Hasta un 40-60% de los casos puede ser asintomático (1).

Se describe el caso de un paciente de 3 años de edad con diagnóstico de angiomatosis cavernosa múltiple cerebral derecha, con hemorragia cerebral recurrente y neuroimágenes que evidencian la lesión; el cual ha tenido una evolución clínica satisfactoria con tratamiento médico.

Presentación de caso

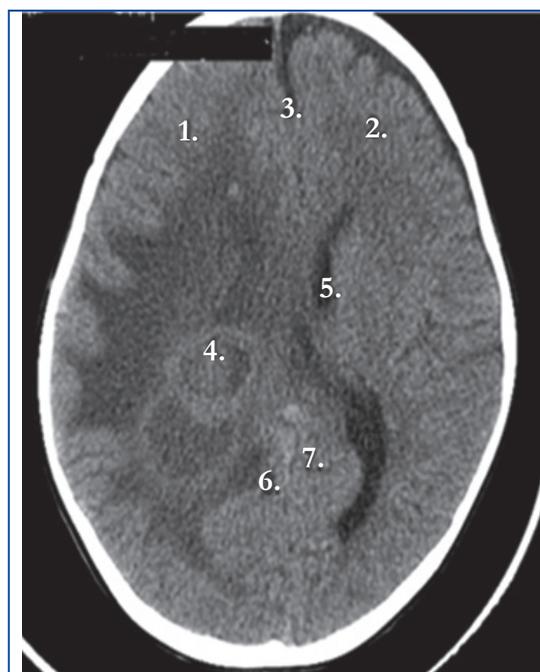
Paciente de 3 años de edad, masculino, sin antecedentes patológicos familiares o personales. El cuadro clínico inicial se presentó a los 2 años de edad con cefalea aguda súbita, seguida de hemiparesia izquierda, disartria y crisis focales complejas motoras sin marcha Jacksoniana sobre miembro superior izquierdo con parálisis de Todd prolongada como manifestación postictal.

En los estudios imaginológicos iniciales se destacó en la tomografía axial computarizada (TAC) cerebral una hemorragia cerebral secundaria a una malformación cavernomatosa central ubicada en el lóbulo frontal y parietal derecho (Figura 1). Para ampliar la información se realizó resonancia magnética (RMN) donde se evidenció un compromiso multifocal por lesiones hemorrágicas que involucran los compartimientos supratentoriales frontoparietal

derecho y tenía forma serpentiforme rodeada por edema vasogénico (Figuras 2-3).

En el electroencefalograma (EEG) se encontraron grafoelementos epileptiformes sobre el hemisferio derecho, con descargas en C4, F4, P4, P8 en forma seudoperiódica. La telemetría reportó mioclonías subcorticales derecha. La arteriografía cerebral fue negativa. Se descartó lesión tumoral o malformaciones vasculares en otros órganos.

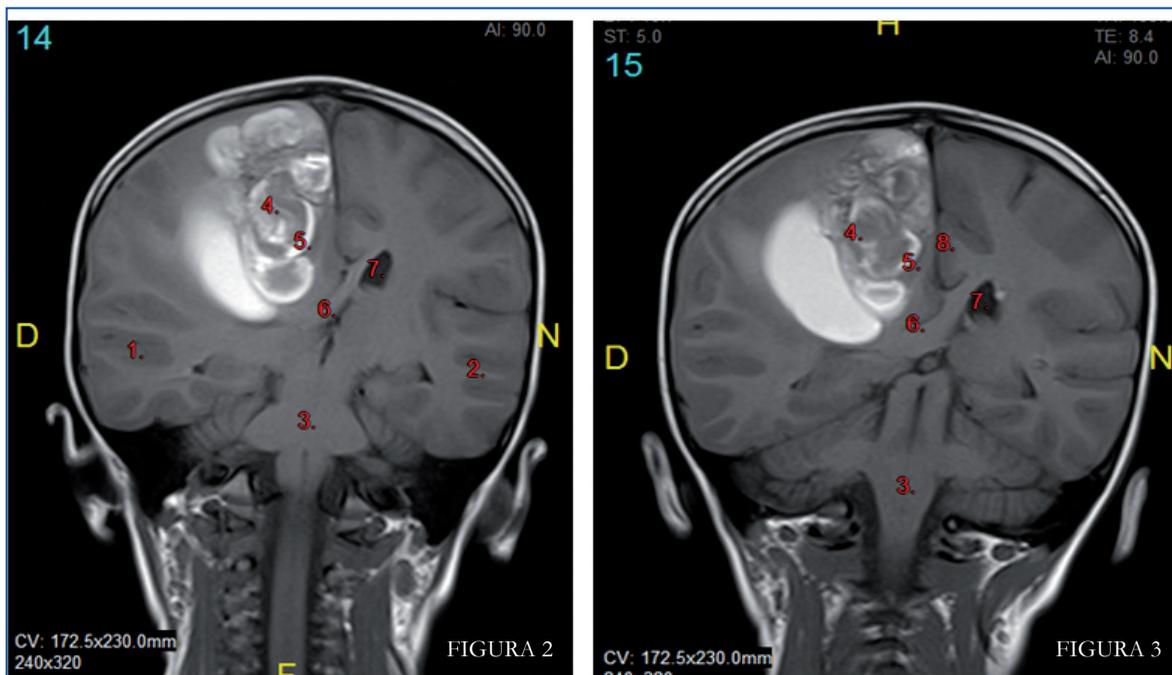
Las crisis convulsivas inicialmente se organizaron en forma recurrente, focales izquierdas que cedieron y se controlaron parcialmente con fenitoina, carba-



1. Hemisferio derecho
2. Hemisferio izquierdo
3. Línea interhemisférica, la cual desde la parte anterior empieza un desplazamiento hacia el lado izquierdo.
4. Lesión heterogénea de contornos regulares calcificados hemorragia con disminución de los surcos y circunvoluciones por edema cerebral asociado.
5. Ventrículo lateral comprimido por la lesión heterogénea del hemisferio derecho.
6. Ventrículo izquierdo con disminución del área funcional por desplazamiento.
7. Efecto de masa que hace desviación de la línea media.

FIGURA 1.

TAC CEREBRAL.



1. Hemisferio derecho
2. hemisferio izquierdo
3. Tallo cerebral
4. Lesión heterogénea de aspecto lacunar de aproximadamente 5.5x4cm con calcificaciones en los contornos de la lesión
5. Zona hemorrágica que hace efecto de masa desplazando las estructuras de la línea media como el ventrículo lateral derecho
6. Ventrículo lateral izquierdo comprimido sin colapsar en su totalidad.
7. Línea interhemisférica desplazada hacia la izquierda aproximadamente en 9mm.

FIGURAS 2 Y 3.

RMN CEREBRAL.

mazepina y clobazam. Las manifestaciones clínicas e imaginológicas permitieron realizar el diagnóstico de angiomatosis cavernomatosa múltiple derecha.

Por los angiomas cavernosos múltiples se realizó un estudio familiar mediante RM cerebral, que demostró ausencia de lesiones vasculares en la familia.

El manejo del paciente se organizó nuevamente con apoyo medicamentoso (oxcarbazepina, ácido valpróico, prednisolona) grupo multidisciplinario (Neurología pediátrica, neurocirugía, terapia física, terapia ocupacional, oftalmología).

Se realizó presentación al departamento de neurocirugía, con quienes se acordó una conducta expectante y conservadora. El paciente ha evolucionado

nado en buena forma sin nuevas manifestaciones de déficit ni crisis convulsivas.

DISCUSIÓN

Los angiomas cavernosos del SNC son lesiones vasculares angiográficamente ocultas. Pueden ser clínicamente silenciosas o anunciar su presencia con convulsiones, cefaleas o déficit neurológico (5-10). La presencia clásica de imágenes por RM, semejantes a 'palomitas de maíz' con un núcleo reticulado bien delimitado, de señal mixta por el sangrado en distintos estadios de evolución. En la TAC cerebral los angiomas cavernosos generalmente aparecen como lesiones focales nodulares que muestran leve a moderada hiperdensidad, con calcificación hasta en

un 33%. La arteriografía suele ser negativa, debido a un flujo sanguíneo lento (10-13). Hecho evidenciado en este reporte de caso.

La verdadera incidencia de angiomas cavernosos intracraneales gigantes se desconoce, la mayoría de los pacientes descritos son informes de casos o series muy pequeñas de casos (5-10).

Su presencia en el grupo de edad pediátrica es excepcionalmente rara (6,7,9,10). Aunque rara vez los angiomas cavernosos alcanzan dimensiones más grandes, las hemorragias recurrentes (un *sine qua non* de los angiomas cavernosos). Los angiomas cavernosos gigantes se han descrito por tener características poco comunes en las neuroimágenes, como las lesiones quísticas con realce completo del contraste con efecto de masa, que puede simular malignidad (6,9).

Los angiomas cavernosos pueden tener proporciones gigantescas y la variabilidad en la intensidad de la señal en la RM se debe al sangrado en distintos estadios evolutivos. La presencia un borde hipointenso y la falta o la presencia de realce suave debe conducir a la consideración de angiomas cavernosos en el diagnóstico diferencial con independencia del tamaño de la masa.

La mayoría de los estudios apoyan la igualdad en prevalencia de la angiomatosis cavernosa en hombres y mujeres (4,14,15).

Su lugar de presentación es supratentorial en alrededor del 80%, mientras que el otro 20% se localizan en la fosa posterior (13,14,16). De acuerdo con Cavalheiro y Braga (17), la región frontal se ve afectada en el 25% de los casos y las regiones temporal y parietal en el 15% de los casos. En este reporte la lesión se localizó en la región temporal y parietal derecha. Los angiomas cavernosos se localizan preferentemente en la región cortical o la sustancia blanca subcortical. La ubicación profunda en los ganglios basales, el hipotálamo o el sistema ventricular es poco frecuente.

Según diversos estudios, hasta 50% de los cavernomas diagnosticados tiene origen familiar, y en estos casos se observan lesiones múltiples hasta en un 84% de los pacientes frente a sólo 10-15% en los casos esporádicos (10,18,19). Este caso pareció ser esporádico.

La cirugía en la población adulta tiene un efecto positivo hasta en 94% de los pacientes en ausencia de crisis convulsivas, o al menos con una marcada reducción en la frecuencia de las crisis (16,20-22). Con el fin de curar las crisis convulsivas, algunos autores señalan para la población adulta, quitar la cápsula de hemosiderina que rodea la malformación vascular (16,23), la cual posiblemente representa un elemento irritante (20,24) que podría facilitar la iniciación de las convulsiones (1).

En otro estudio en adultos en el cual realizaron extracción de los angiomas cavernosos junto con la placa de hemosiderina o hemorragia cerebral, mediante técnicas de microcirugía, fue un procedimiento relativamente seguro que disminuyó significativamente la frecuencia e incluso eliminó las crisis convulsivas, también se observó mejoría en el estado neurológico, la cefalea, las convulsiones esporádicas y la hemorragia intracerebral (25).

El tratamiento de la angiomatosis cavernosa en pediatría es conservador, individualizado y con seguimiento imaginológico, discutiéndose la cirugía para aquellos casos que presenten hemorragia, déficit focal neurológico progresivo o epilepsia (1,18,19, 26-28). En este caso en junta médica con los servicios de Neurología Pediátrica y Neurocirugía se determinó manejo conservador, individualizado y con seguimiento imaginológico.

La indicación quirúrgica se realizará de forma individualizada y se considerará en los angiomas cavernosos que presenten clínica por hemorragia masiva, por crecimiento que produzca focalización neurológica o por epilepsia, al demostrarse que el angioma cavernoso es productor de crisis sin respuesta al tratamiento antiepiléptico (10,11).

REFERENCIAS

1. **SEMPERE A, CAMPISTOL J, GARCÍA A, GUIL-LÉN A, PÉREZ N.** Cavernomatosis múltiple cerebral familiar. *Rev Neurol.* 2007; 44:657-660
2. **PÉREZ C, ISLA A, GÓMEZ A, BUDKE M, ÁLVAREZ F, SARMIENTO M.** Tratamiento de la cavernomatosis cerebral múltiple. *Rev Neurol.* 2002; 35:407-14.
3. **OTTEN P, PIZZOLATO GP, RILLIET B, BERNEY J.** 13 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. *Neurochirurgie.* 1989; 35:82-3.

4. **ROBINSON JR, AWAD IA, MAGDINEC M, LITTLE JR.** Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg.* 1991; 75:707-14.
5. **GELAL F, FERAN H, REZANKO T, VIDINLI BD.** Giant cavernous angioma of the temporal lobe: a case report and review of the literature. *Acta Radiol.* 2005; 46:310-313.
6. **ANDRADE GC, PRANDINI MN, BRAGA FM.** Giant cavernous angioma: report of two cases. *Arq Neuropsiquiatr.* 2002; 60:481-486.
7. **BRUMBLAY HG, KHOSHAYOMN S, TRANMER BI, BRAFF SP.** Giant cavernous angioma. *Pediatr Neurosurg.* 2001; 35: 336.
8. **DILLON WP.** Cryptic vascular malformation: controversies in terminology, diagnosis, pathophysiology, and treatment. *Am J Neuroradiol.* 1997; 18: 1839-1846.
9. **KHOSLA VK, BANERJEE AK, MATHURIYA SN, MEHTA S.** Giant cystic cavernoma in a child, case report. *J Neurosurg.* 1984; 60:1297-1299.
10. **SANSONE ME, LIWNICZ BH, MANDYBUR TI.** Giant pituitary cavernous angioma: case report. *J Neurosurg.* 1980; 53:124-126.
11. **GARCÍA JM, GAMERO MA, LUCAS M, GARCÍA B, RODRÍGUEZ L, IZQUIERDO G.** Cavernomatosis cerebral familiar asociada a angiomas cutáneos. *Rev Neurol.* 1998; 27:484-90.
12. **GARCÍA I, GÓMEZ C, GALÁN L, RODRÍGUEZ R, SIMÓN DE LAS HERAS R, MATEOS-BEATO F.** Cavernomas cerebrales en la infancia: presentación clínica y diagnóstico. *Rev Neurol.* 2002; 34:339-42.
13. **MORAN NF, FISH DR, KITCHEN K, SHORVON S, KENDALL BE, STEVENS JM.** Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy: a review of the literatura and a case series. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1999; 66: 561-8.
14. **DEL CURLING O JR, KELLY DL JR, ELSTER AD, CRAVEN TE.** An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg.* 1991; 75:702-8.
15. **KONDZIOLKA D, LUNSFORD LD, KESTLE JRW.** The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg.* 1995; 83:820-4.
16. **COHEN DS, ZUBAY GP, GOODMAN RR.** Seizure outcome after lesionectomy for cavernous angiomas. *J Neurosurg.* 1995; 83:237-42.
17. **CAVALHEIRO S, BRAGA FM.** Cavernous angiomas. In: Choux M, Di Rocco C, Hockley AD, Walker ML, editors. *Pediatric neurosurgery.* London: Churchill Livingstone. 1999:691-701.
18. **SARWAR M, MCCORMICK WF.** Intracerebral venous angioma: case report and review. *Arch Neurol.* 1978; 35:323-5.
19. **STEFAN H, HAMMEN T.** Cavernous hemangiomas, epilepsy and treatment strategies. *Acta Neurol Scand.* 2004; 110:393-7.
20. **CAPPABIANCA P, ALFIERI A, MAIURI F, MARINIELLO G, CIRILLO S, DE DIVITIIS E.** Supratentorial cavernous malformations and epilepsy: seizure outcome after lesionectomy on a series of 35 patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997; 99:179-83.
21. **SCHROEDER HW, GAAB MR, RUNGE U.** Supratentorial cavernous angiomas and epileptic seizures: preoperative course and postoperative outcome. *Neurosurgery.* 1997; 40:885.
22. **COSGROVE GR.** Occult vascular malformations and seizures. *Neurosurg Clin N Am.* 1999; 10:527-35.
23. **KRAEMER DL, AWAD IA.** Vascular malformations and epilepsy: clinical considerations and basic mechanisms. *Epilepsia.* 1994; 35:S30-43.
24. **BERNOTAS G, RASTENYTĖ D, DELTUVA Y, MATUKEVIČIUS A, JAŠKEVIČIENĖ V, TAMAŠAUSKAS A.** Cavernous angiomas: an uncontrolled clinical study of 87 surgically treated patients. *Medicina (Kaunas).* 2009; 45(1).
25. **IZA B, MATEO O, MOSQUEIRA B, RUIZ F, CORRILLO F.** Cavernomas Cerebrales. Revisión y actualización etiológica, clínica y terapéutica. *Rev Neurol.* 2005; 41:725-32.
26. **PANICO R, CAVALHEIRO S.** Cavernoma familiar. *Arq Bras Neurocir.* 2001; 20:12-15.
27. **AGUIAR L, MAEDA A, FRANCISCO A, MATTOZO C, MARQUES R.** Angioma Cavernoso: ressecção microcirúrgica guiada por imagem – relato de caso. *J Brás Neurocirurg.* 2003; 14:21-24.
28. **D'ANGELO V, DE BONIS C, AMOROSO R, CALI A, D'AGRUMA L, GUARNIERI V, ET AL.** Supratentorial cerebral cavernous malformations: clinical, surgical, and genetic involvement. *Neurosurg focus.* 2006; 21(1): E9 <http://www.aans.org/education/journal/neurosurgical/july06/21-1-9.html>