

Actualización

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LOS CAVERNOMAS DEL TRONCO ENCEFÁLICO

Federico C. Viñas, Vickie Gordon y Fernando G. Díaz.

Departamento de Neurocirugía, Wayne State University, Detroit, Michigan, U.S.A.

RESUMEN

Los cavernomas ubicados en el tronco encefálico pueden provocar hemorragias a repetición con secuelas neurológicas significativas. Si bien el tratamiento es discutido, actualmente los autores recomiendan la resección quirúrgica de las lesiones abordables, cuando hayan presentado hemorragia o déficit progresivo debido al incremento del tamaño. El papel de la radiocirugía no está aún claro y hay autores que la contraindican.

Palabras clave: angioma cavernoso, cavernoma, cirugía, malformación angiograficante oculta, tronco cerebral.

ABSTRACT

Brain stem cavernomas can bleed repeatedly causing significant neurological sequelae in spite that their treatment is controversial, most authors recommend surgery when cavernomas bleed, have a progressive deficit and/or are easy to approach. The role of radiosurgery is not clear and some authors think that is contraindicated.

Key words: angiographic occult malformation, brain stem, cavernoma, cavernous angioma, surgery.

INTRODUCCIÓN

El término *malformaciones vasculares cerebrales crípticas* o *malformaciones ocultas* describe a aquellas malformaciones vasculares que no son visualizadas mediante angiografía cerebral^{50,67,70,85,86,90}. Rusell y Rubinstein han clasificado a las malformaciones vasculares en cuatro clases que incluyen: malformaciones arteriovenosas, telangiectasias, angioma venoso y malformaciones cavernosas o cavernomas⁷³. Las malformaciones cavernosas o cavernomas representan del 5% al 13% de todas las malformaciones vasculares⁵⁰. Cuando estas lesiones están ubicadas en el tronco cerebral, existe riesgo significativo de producir secuelas neurológicas severas. Tradicionalmente, estas lesiones fueron tratadas conservadoramente y la mayoría de los neurocirujanos evitaba el tratamiento quirúrgico⁸⁰. Sin embargo,

en los últimos años se han logrado resultados quirúrgicos alentadores y se ha recomendado el tratamiento quirúrgico de lesiones sintomáticas^{18,61,80,82}. El presente artículo provee una revisión detallada de los aspectos clínicos, radiológicos, biológicos y quirúrgicos de los cavernomas, con énfasis especial en las lesiones ubicadas en el tronco encefálico.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES CAVERNOSAS

Aunque tradicionalmente se pensaba que estas lesiones eran extremadamente raras, estudios relativamente recientes han demostrado que los cavernomas son más comunes de lo que se creía. En un estudio retrospectivo de 6.686 autopsias, Berry reportó una prevalencia del 0,02%¹⁷. En un estudio similar prospectivo de 4.069 autopsias, McCormic & Boulter⁶³ encontraron una prevalencia mayor, del 0,4%. Otten⁶⁵ revisó 24.535 autopsias reportando una prevalencia del 0,53%.

La introducción de las imágenes por resonancia magnética (IRM) ha facilitado el diagnóstico de

este tipo de lesiones, ya que las series publicadas sucesivamente no se basaron únicamente en hallazgos de autopsia. En un análisis retrospectivo de 14.035 estudios, Robinson et al⁷¹ encontraron 76 lesiones con el aspecto característico de los cavernomas, y reportaron una incidencia del 0,47%. En otro trabajo similar sobre 8.131 estudios de resonancia magnética (IRM), Del Curling³⁶ calculó una prevalencia del 0,39%. Esta información se correlaciona adecuadamente con las estadísticas reportadas en estudios de autopsia.

La existencia de un síndrome de cavernomatosis familiar transmitida de un modo autosómico dominante se ha sospechado desde los años '20^{19,20,55,57}. Numerosos estudios genéticos y de diagnóstico por imágenes han confirmado que este síndrome familiar posee una prevalencia de cavernomas mayor que en la población general^{39,49,50,55,70}. Recientemente, un defecto genético en el cromosoma 7 ha sido relacionado con el síndrome de cavernomatosis familiar^{40,51,52}. Los cavernomas se presentan con una frecuencia similar en ambos sexos, pero aparentemente son más frecuentes en descendientes de raza hispana^{52,62} y se presentan con una frecuencia menor en personas de origen anglosajón y asiático.

LOCALIZACIÓN

Se han descrito cavernomas en el sistema nervioso central, pares craneales y nervios periféricos^{4,15,37,68,74}. La mayoría de los cavernomas ocurre en el espacio supratentorial (64 a 84%)⁶¹, sin embargo, las lesiones ubicadas en el espacio infratentorial producen síntomas neurológicos mucho más severos e incapacitantes^{43,44}.

Estas lesiones vasculares del tronco cerebral frecuentemente producen hemorragias recurrentes (hasta un 79%) con morbilidad asociada^{2,60,71,72}. Se ha estimado que del 10% al 30% de los cavernomas intracraneales están ubicados en la fosa posterior. La protuberancia anular es el sitio afectado más frecuentemente, seguido en frecuencia decreciente por el cerebelo, los pedúnculos cerebrales y el bulbo raquídeo^{55,60,69,71}.

Los cavernomas pueden presentarse en forma solitaria o múltiple. En el síndrome de cavernomatosis familiar se han encontrado múltiples lesiones en un 50% al 73% de los casos (Fig. 1) comparados con los casos esporádicos que presentan lesiones múltiples en menos de un 33%^{20,39,41,47,55,60,64}.

Se ha descrito la coexistencia de cavernomas

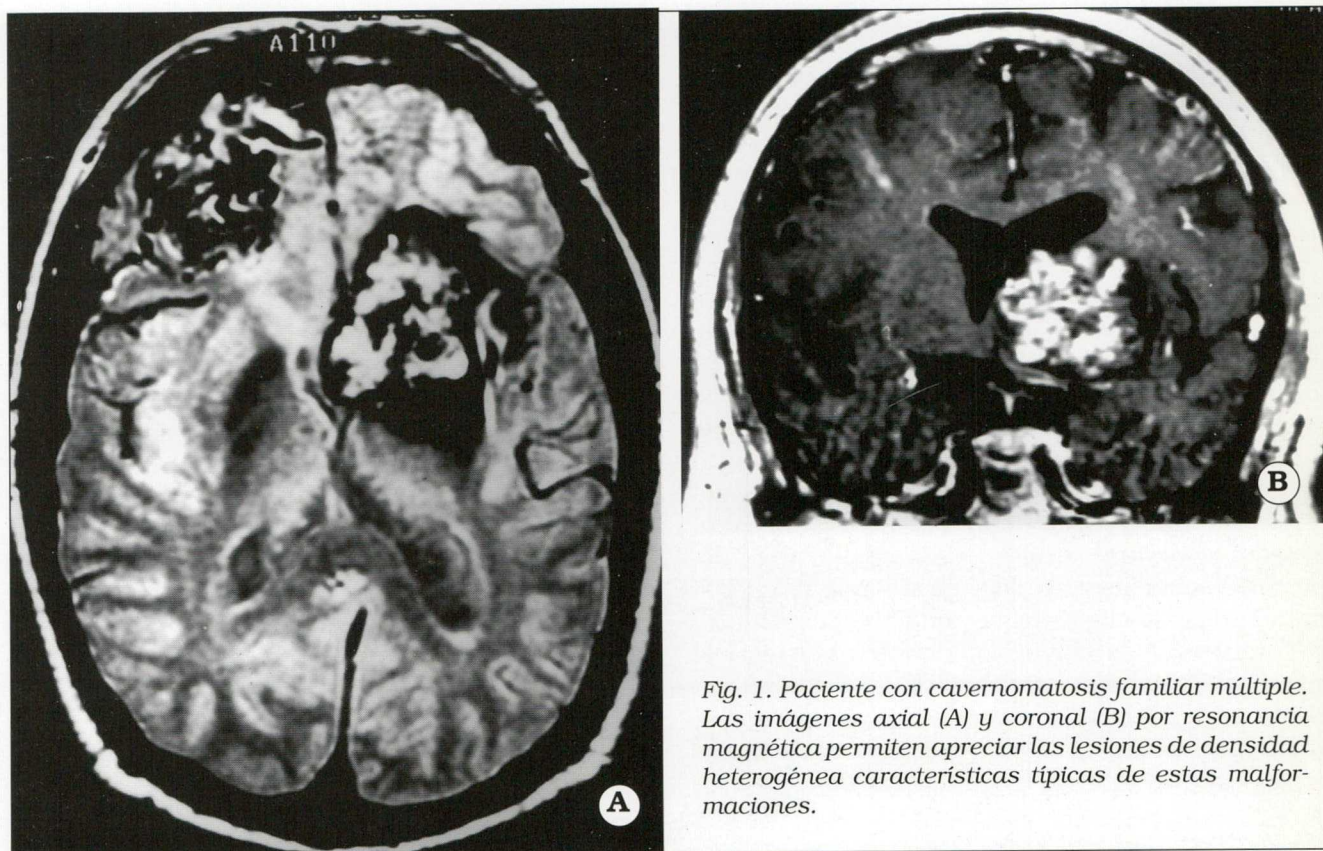


Fig. 1. Paciente con cavernomatosis familiar múltiple. Las imágenes axial (A) y coronal (B) por resonancia magnética permiten apreciar las lesiones de densidad heterogénea características típicas de estas malformaciones.

en asociación con otro tipo de malformaciones vasculares incluyendo telangiectasias, malformaciones venosas o malformaciones arteriovenosas^{1,14,29,46,54,81}. Se ha estimado que entre un 8% y 36% existe una combinación de cavernomas con un angioma venoso; en estos casos los síntomas clínicos o hemorragias son producidos por el cavernoma acompañante^{14,69}.

HISTOPATOLOGÍA

Los cavernomas son lesiones circunscriptas, bien delimitadas, de color rojizo a púrpura, lobuladas, con un aspecto similar a una fresa o mora. No poseen vasos aferentes o venas arterializadas de drenaje, típicas de las malformaciones arteriovenosas verdaderas.

Microscópicamente, los cavernomas están formados por una serie de canales sinusoidales recubiertos por endotelio simple, separados por estroma de tejido colágeno que no posee fibras elásticas, músculo liso, ni otros elementos vasculares típicos. Característicamente no existe tejido nervioso entre los canales vasculares^{63,71,73,90}.

El tejido cerebral circundante típicamente demuestra evidencia de microhemorragias previas con decoloración producida por hemosiderina, gliosis y macrófagos repletos de hemosiderina.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Aunque la mayoría de los casos son asintomáticos, cuando producen síntomas se presentan en personas jóvenes, entre la segunda y cuarta década de vida. A diferencia de los cavernomas supratentoriales que generalmente se presentan con convulsiones^{25,26} o cefaleas debidas a hemorragia intra o perilesional localizada, los cavernomas de fosa posterior producen síntomas neurológicos progresivos y hemorragias en la fosa posterior. Los síntomas neurológicos progresivos pueden ser focales, como por ejemplo déficit de los nervios craneales, o pueden ser inespecíficos, incluyendo vértigo, inestabilidad al caminar o vómitos frecuentes^{71,82,84,92}. Los pacientes que sufren hemorragia, frecuentemente presentan secuelas neurológicas severas debido a la presencia de estructuras vitales y la posibilidad de obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo produciendo hidrocefalia aguda. Los pacientes con hemorragias cerebelosas presentan cefaleas, náuseas y vómitos, ataxia, vértigo y nistagmo. Los pacientes con hemorragias en el tronco encefálico típicamente presentan diplopía, hemiparesia o pérdida hemisensorial y alte-

raciones del nivel de conciencia^{10,13,16}. En general la primera hemorragia es relativamente limitada y la mayor parte de los pacientes se recuperan clínicamente; en cambio, los pacientes que presentan hemorragias recurrentes sufren un deterioro neurológico progresivo y secuelas severas⁶¹. Muchos pacientes con hemorragias en el tronco encefálico presentan períodos de exacerbación y remisión, simulando el cuadro clínico de las enfermedades desmielinizantes⁶¹.

Muchos estudios han demostrado que la hemorragia inicial aumenta significativamente el riesgo de hemorragias subsiguientes^{2,50,60,83,87,89,95}.

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

La imposibilidad de detectar angiográficamente cavernomas, telangiectasias y malformaciones arteriovenosas pequeñas trombosadas, ha determinado que estas lesiones se agrupan bajo el término *malformaciones vasculares ocultas*. Los estudios angiográficos son normales en la gran mayoría de los pacientes con este tipo de malformaciones^{12,50,53,67,85,86,89}. Ocasionalmente la angiografía cerebral demuestra una masa avascular o anomalías vasculares mínimas tales como una pequeña vena de drenaje precoz o tardía, tinción capilar, o evidencia de neovascularización^{38,60,67,70}.

La tomografía computada (TAC) muestra una lesión nodular, circunscripta, de densidad uniforme o heterogénea que refleja la interposición de calcificaciones, hemorragia y componente quístico que constituye estas lesiones³³. La adición de contraste endovenoso no es de mucha utilidad. Aunque la TAC es muy sensible para la detección de cavernomas supratentoriales, es poco específica⁶. Aunque topográficamente es posible visualizar áreas de calcificación o hemorragia, la TAC no permite diagnosticar el tipo de lesión. En la evaluación del tronco cerebral, los artefactos causados por el cráneo oscurecen el campo de observación.

La IRM constituye el método de estudio más sensible para la detección de los cavernomas ya que permite la identificación, análisis y seguimiento de las lesiones incidentales y da una idea del comportamiento biológico de la lesión, como por ejemplo expansión, hemorragia y trombosis^{5,21-23}. El aspecto típico de los cavernomas consiste en una lesión lobulada bien definida, con una zona central de intensidad mixta, bordeada por un anillo de baja densidad. La zona central representa una combinación de los canales vasculares con áreas de hemorragia aguda, subaguda, diferentes estados de organización del trombo y calcificaciones²¹. Las microhemorragias perile-

sionales recurrentes son responsables del depósito circunferencial típico de hemosiderina que caracteriza a estas lesiones. El diagnóstico diferencial incluye malformaciones arteriovenosas trombadas, lesiones vasculares mixtas, procesos neoplásicos, infecciosos e inflamatorios^{23,24}.

EVOLUCIÓN NATURAL

Recientemente se ha demostrado que los cavernomas son lesiones dinámicas. Numerosas series clínicas han demostrado que estas lesiones cambian en tamaño e intensidad en las IRM y la emergencia de nuevos cavernomas⁷. Se han descrito áreas de hemorragia intralesional, trombosis de los canales vasculares, calcificación, degeneración quística e involución de las cavernas. La trombosis espontánea de los canales capilares produce estasis sanguínea, con expansión y aumento leve de presión dentro de las cavernas provocando hemorragia en el interior del cavernoma (hemorragia intralesional). La hemorragia intralesional produce expansión del cavernoma que puede traducirse en hemorragia perilesional de diversa magnitud.

Numerosos investigadores han reportado que los cavernomas manifiestan un comportamiento agresivo durante el embarazo. En una serie de pacientes cuya presentación clínica fue hemorragia, el 84% eran mujeres y un tercio estaban en el primer trimestre del embarazo^{2,91,94}. Otro estudio de 2.000 IRM corroboró que el 75% de los pacientes que presentaron déficits neurológicos agudos eran de sexo femenino, dos tercios de las cuales estaban embarazadas⁷⁵.

RIESGO DE HEMORRAGIA

El riesgo de hemorragia de estas lesiones no se conoce con precisión. Numerosas autopsias, evaluación de especímenes quirúrgicos y métodos de diagnóstico por imágenes han documentado la ocurrencia de hemorragias subclínicas intralesionales en el interior de los cavernomas. Casi todos los casos presentan evidencia de microhemorragias previa. Las hemorragias cerebrales tienen menor frecuencia, pero poseen un significado clínico más importante. Estudios clínicos han estimado una incidencia de hemorragia entre el 8% y el 37% en pacientes con cavernomas. Existe evidencia de que los cavernomas en pacientes pediátricos presentan un mayor riesgo de hemorragia, con una incidencia estimada entre el 36% y el 60%. En general, considerando todas las edades, los cavernomas presentan un riesgo anual de hemorragia

entre el 0,7% y el 1,1% por año^{35,71,93}. La mayoría de las hemorragias intraparenquimatosas ocurren en el tejido circundante al cavernoma. Con menor frecuencia, los cavernomas pueden presentarse con hemorragia subaracnoidea o hemorragia intraventricular. En pacientes que poseen la combinación de cavernomas con angiomas venosos, invariablemente la hemorragia es causada por el cavernoma y no por el angioma venoso¹⁴.

Los cavernomas que han producido hemorragia poseen un riesgo de hemorragia aún mayor. Se ha reportado una incidencia de hemorragia recidivante que varía entre 20% y el 80%^{28,45,50,56,60,76,88}. En una serie de pacientes tratados conservadoramente luego de una primera hemorragia, en un año se observó una segunda hemorragia en un tercio de los pacientes. En otro estudio de cavernomas de la fosa posterior tratados conservadoramente, el 75% de los pacientes presentó una segunda hemorragia en un período de 26 meses⁷⁶. Basados en la evidencia existente en la literatura los autores recomiendan que los cavernomas que han causado hemorragia sean tratados quirúrgicamente.

TRATAMIENTO DE LOS CAVERNOMAS DEL TRONCO CEREBRAL

Los pacientes sintomáticos que presentan lesiones incidentales, ya sean únicas o múltiples, presentan un riesgo anual mínimo de producir una primera hemorragia⁶¹. La información existente en la literatura no favorece el tratamiento quirúrgico agresivo en estas lesiones puramente incidentales, esporádicas o familiares. En estos casos incidentales, el seguimiento clínico de los pacientes con IRM seriadas parece ser razonable. En cambio, cuando los pacientes presentan hemorragia en el tronco cerebral o déficits neurológicos progresivos, se requiere la resección quirúrgica de la lesión^{66,82}.

En la Universidad Wayne State, en los últimos 5 años se ha efectuado la resección quirúrgica de 8 cavernomas ubicados en el tronco cerebral que presentaron hemorragia o déficits neurológicos progresivos. La Tabla 1 muestra las características demográficas, presentación, vía de abordaje y resultados.

En pacientes con cavernomas múltiples se recomienda un seguimiento clínico y con resonancia por imágenes y la resección quirúrgica de las lesiones que crecen, producen síntomas neurológicos o hemorragia.

RADIOCIRUGÍA Y MALFORMACIONES CAVERNOSAS

La radiocirugía es un método aceptado para el

Tabla 1. Características de pacientes con cavernomas del tronco encefálico operados en la Universidad Wayne State

Edad sexo	Localización	Presentación clínica	Hem	Abordaje	Complicación
30 F	Pedúnculos	Cefaleas, hemiparesia	sí	Subtemporal	No
48 M	Pedúnculos	Cefaleas, paresia m. inf.	sí	Subtemporal transitorio	NC déficit
46 F	Protuberancia	hemiparesia, estupor	sí	Transpetroso	Infección
56 M	Protuberancia	estupor, hemiparesia	sí	Transpetroso	Infarto de miocardio
45 F	Protuberancia	hemiparesia	sí	Transpetroso	No
27 M	Protuberancia	estupor, hemiparesia	sí	Retro laberíntico, presigmoideo	NC déficit transitorio
29 F	Bulbo	Disartria	sí	Abordaje lateral extremo	NC déficit transitorio
41 F	Bulbo	Cefaleas, ataxia	sí	Abordaje suboccipital	NC déficit transitorio

F = femenino; M = masculino; Hem = hemorragia; NC = nervio/s craneales

tratamiento no quirúrgico de algunas malformaciones arteriovenosas^{8,9,90}. Sin embargo, los cavernomas no responden clínicamente al tratamiento con radiocirugía y presentan una alta incidencia de complicaciones (191). En una serie de 16 pacientes (3 de ellos con una combinación de cavernomas con angioma venoso), no se demostró mejoría radiológica en el 80% de los pacientes, 37,4% desarrolló lesiones inducidas por radiación, un paciente presentó hemorragia recurrente y el 12% de los pacientes desarrolló déficits neurológicos progresivos⁷⁹. Coffey y Lunsford reportaron una serie de 26 pacientes con cavernomas del tronco cerebral tratados con la unidad Gamma, con un seguimiento de más de 2 años en 24 pacientes³⁴. Solamente 3 pacientes mejoraron, 17 siguieron estables, 3 pacientes empeoraron temporariamente, 2 pacientes empeoraron permanentemente y un paciente falleció. Dos pacientes presentaron hemorragia a los 18 meses del tratamiento.

Algunos grupos han sugerido el uso de partículas pesadas (protones o iones de Helium) para el tratamiento de los cavernomas. En una serie de 57 pacientes con malformaciones vasculares ocultas tratados con radiocirugía empleando iones de Helium³⁰, el 32% de los pacientes tratados con radiocirugía desarrolló hemorragia, con un porcentaje anual de hemorragia del 9,4%³⁰. En una serie de 10 pacientes tratados con radiocirugía y posteriormente resecados quirúrgicamente, todos los pacientes presentaron trombosis incompleta⁴⁸.

Finalmente, el porcentaje de complicaciones luego del tratamiento con radiocirugía es clínicamente significativo. Chang et al³⁰ reportaron que

un 7% de los pacientes, desarrollaron edema cerebral sintomático inducido por radiación y un 2% necrosis por radiación. Amin-Hanhani et al reportaron una incidencia de 16% de déficit neurológico permanente con una mortalidad del 3% atribuible a necrosis inducida por radiación¹¹. Kondziolka⁵⁸ documentó un porcentaje de complicaciones del 26% en pacientes con cavernomas tratados con la unidad gamma.

En conclusión, el valor del tratamiento con radiocirugía para los pacientes con cavernomas no está definido. Se necesitan estudios multicéntricos, randomizados, con seguimiento clínico y radiológico a largo plazo para determinar la utilidad de la radiocirugía en estos pacientes.

CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS RELATIVAS A LOS CAVERNOMAS DEL TRONCO ENCEFÁLICO

En base a una serie de 8 pacientes, Fahlbush ha recomendado que los cavernomas del tronco cerebral que han producido hemorragias recurrentes con déficits neurológicos progresivos deben ser resecados quirúrgicamente⁴³. En la literatura existen series que han mostrado buenos resultados clínicos luego de la resección de cavernomas del tronco encefálico ubicados en la superficie pial o ventricular^{35,43,77}. El riesgo quirúrgico depende de la accesibilidad de la lesión⁶¹.

Zimmerman, en base a una serie de 24 pacientes (16 operados) ha recomendado que pacientes neurológicamente estables con cavernomas del tronco que no contactan la superficie pial sean observados. Si la lesión producía hemorragias a

repetición o déficits neurológicos progresivos y estaba cerca de la superficie pial, el abordaje quirúrgico estaba recomendado⁹⁵.

En una serie de pacientes con cavernomas del tronco cerebral que se presentaron con alteraciones neurológicas y fueron tratados conservadoramente, Simrad et al reportaron síntomas progresivos o fatalidades en el 70% de los casos⁷⁸. En general, la literatura reporta un riesgo general de mortalidad entre el 0 y el 20% para los cavernomas del tronco cerebral, con empeoramiento neurológico transitorio en 20% al 40% de los pacientes y alteraciones neurológicas permanentes en menos del 20%^{43,59,76,82}. Aunque algunos autores recomiendan utilizar monitoreo electrofisiológico y mapeo de los núcleos de los nervios craneales durante la resección de cavernomas del tronco encefálico^{27,31,32,42}, existe cierta controversia y gran variabilidad sobre la metodología a utilizar, ya que el monitoreo electrofisiológico no ha demostrado que mejora los resultados quirúrgicos.

La elección del abordaje quirúrgico depende de la localización de la lesión. Es importante efectuar cuidadosamente un plan quirúrgico que permita un abordaje apropiado con mínima morbilidad. Las lesiones de la superficie anterolateral de los pedúnculos cerebrales (Fig. 2) y región de la cisterna interpeduncular pueden ser abordadas a través de un abordaje pterional transilviano o

subtemporal. En contraposición, lesiones más inferiores ubicadas en la superficie anterolateral de la protuberancia anular son difíciles de abordar por la vía subtemporal clásica (Fig. 3). El uso de abordajes de base de cráneo, como por ejemplo el abordaje subtemporal transpetroso posterior, presigmoideo-retrolaberíntico, transigmoideo, o sus combinaciones, permite una exposición más apropiada a esta región anatómica. Estos abordajes se efectúan con el paciente en posición supina, con un rollo por debajo del hombro y la cabeza rotada hacia el lado opuesto a la lesión. La elección y agresividad de estos abordajes debe basarse en el tamaño y características particulares de cada caso. Las lesiones ubicadas en la región pineal, superficie dorsal de los pedúnculos cerebrales, velo medular superior y pedúnculos cerebelosos superiores pueden ser resecadas por vía infratentorial supracerebelosa. Este abordaje puede ser efectuado en posición prono, semisentado, o posición 3/4 prono.

Finalmente, las lesiones ubicadas en el vermis o hemisferios cerebelosos, piso del cuarto ventrículo y superficie dorsal del bulbo raquídeo y protuberancia pueden ser adecuadamente abordadas a través de una craneotomía suboccipital. Los autores efectúan este abordaje en posición prono, abriendo el foramen occipital. La retracción de las amígdalas cerebelosas permite exponer el vermis del

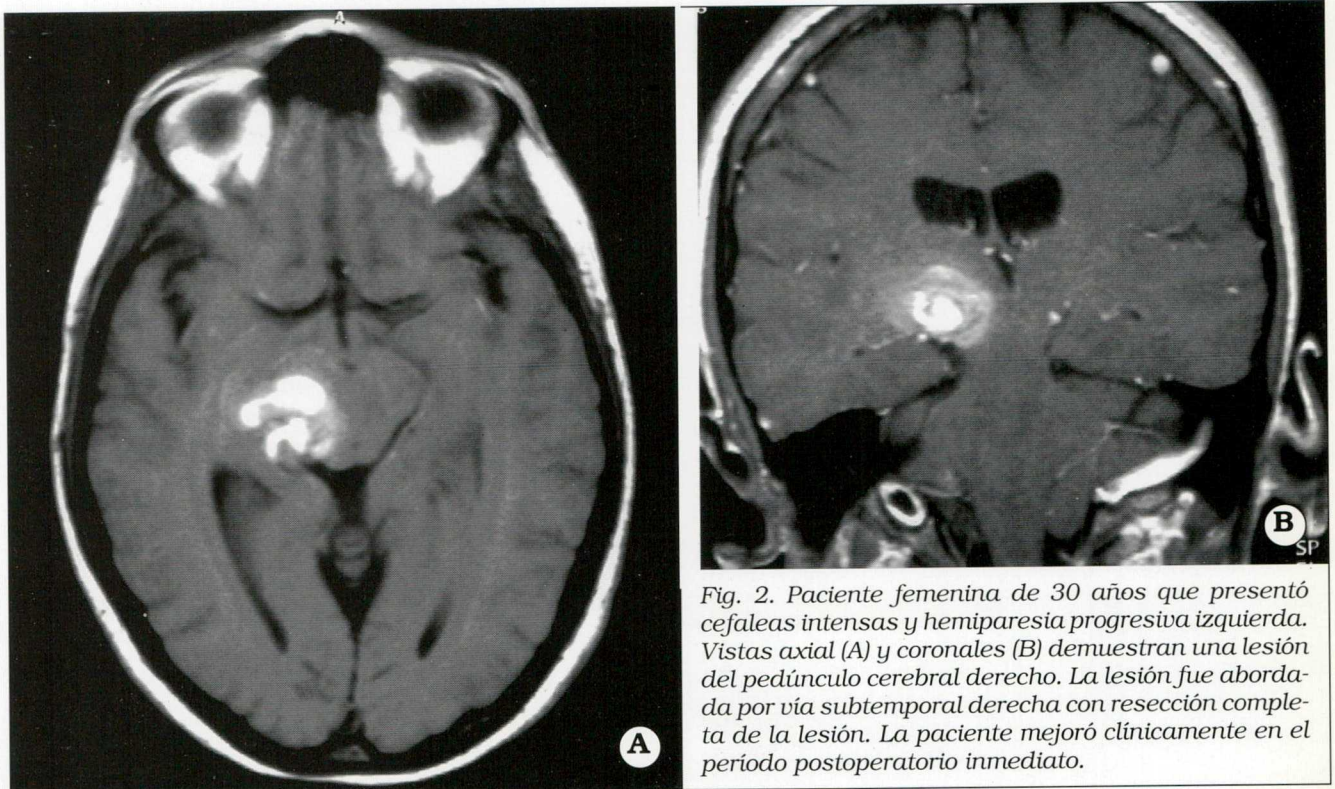


Fig. 2. Paciente femenina de 30 años que presentó cefaleas intensas y hemiparesia progresiva izquierda. Vistas axial (A) y coronales (B) demuestran una lesión del pedúnculo cerebral derecho. La lesión fue abordada por vía subtemporal derecha con resección completa de la lesión. La paciente mejoró clínicamente en el período postoperatorio inmediato.

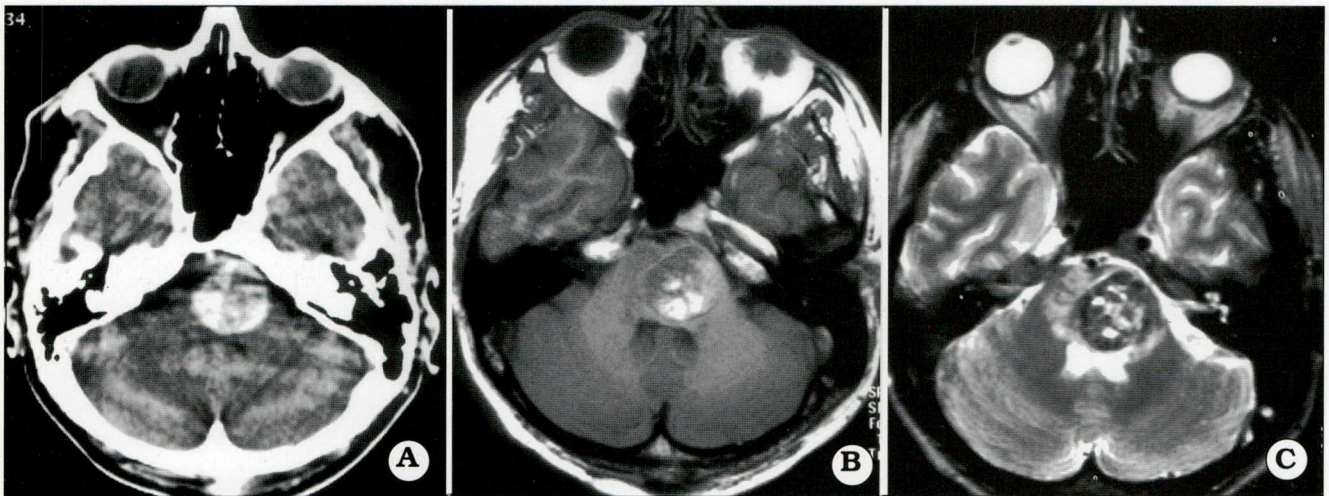


Fig. 3. Paciente masculino de 27 años que presentó una hemorragia subaguda, estupor, deterioro progresivo del nivel de conciencia y marcada hemiparesia derecha progresiva. La tomografía computada (A) y las imágenes por resonancia (B, C) demuestran un hematoma en la protuberancia anular con compresión del parénquima. Esta lesión fue abordada mediante un abordaje retrolaberíntico, presigmoideo. En el período postoperatorio inmediato el nivel de conciencia y la hemiparesia mejoraron. Este paciente presentó una paresia facial marcada que mejoró en 6 semanas.

cerebelo. Para la resección de las lesiones ubicadas en la superficie anterolateral del bulbo raquídeo se utiliza el abordaje suboccipital lateral extremo (Fig. 4). El grado de agresividad con este abordaje puede variar desde la simple exposición y/o esqueletonización del seno sigmoideo y bulbo yugular a la resección parcial del cóndilo occipital con movilización de la arteria vertebral. Estas medidas no siempre son necesarias; en general, un abordaje

más limitado permite la resección total en la mayoría de los casos.

Durante el abordaje al tronco cerebral, la mayoría de los cavernomas son visibles en la superficie pial, ya que presentan una región de decoloración en la superficie, causada por residuos de hemosiderina, como resultado de hemorragias previas. En estos casos en que las lesiones son superficiales o visibles desde la superficie, el

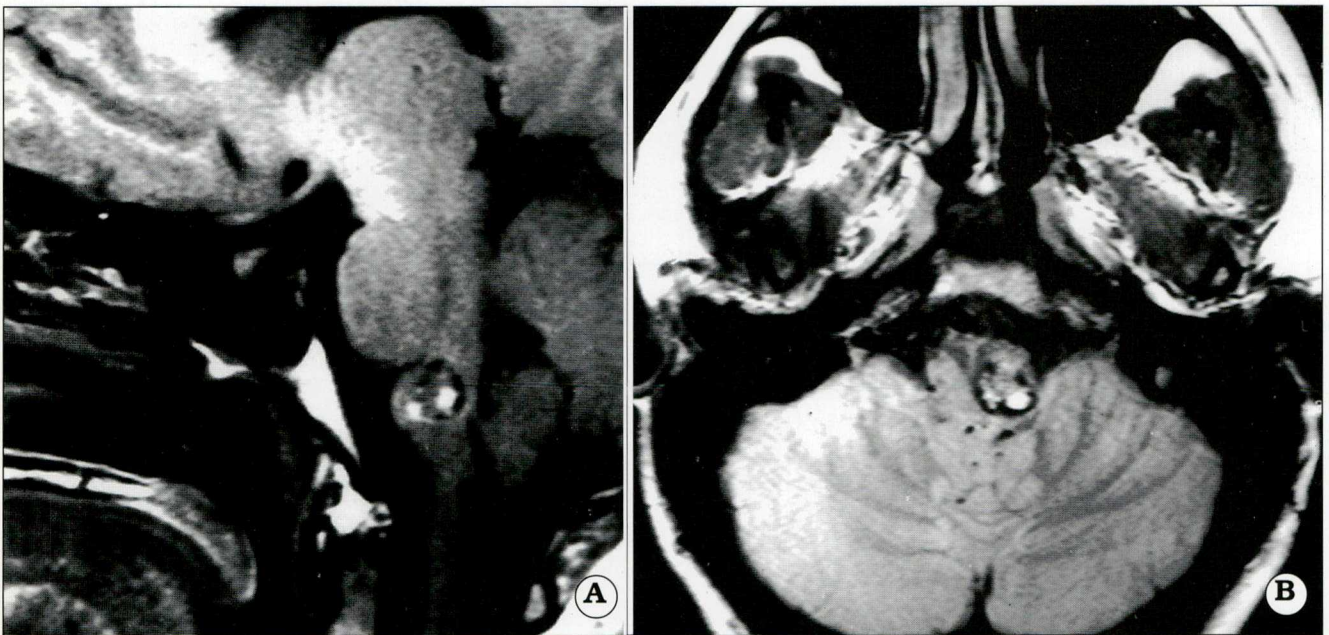


Fig. 4. Paciente femenina de 29 años que presentó disartria progresiva A) Imagen T-1 sagital, B) Imagen axial. Esta lesión fue resecada por vía lateral posterior extrema. Este paciente tuvo un déficit temporario de los nervios craneales bajos (IX, X, XI).

cavernoma puede ser resecado directamente. En cambio, en pacientes con lesiones profundas no visibles en la superficie del tronco cerebral, los autores recomiendan emplear cirugía guiada por imágenes, para facilitar la localización de lesiones pequeñas con mínimo daño neurológico. Cuando no se cuente con la posibilidad de efectuar un abordaje guiado por imágenes, un análisis cuidadoso de las IRM permite identificar un corredor quirúrgico apropiado basado en las estructuras neuroanatómicas, por ejemplo el punto de entrada de nervios craneales, que pueden ser utilizados como punto de referencia durante el abordaje. Una vez que se ha localizado la lesión, se efectúa una disección de tipo circunferencial, utilizando el plano de gliosis que rodea al cavernoma. Esta maniobra se realiza bajo el microscopio combinada con el uso de un coagulador bipolar fino, utilizando bajo voltaje para limitar la propagación a los tejidos circundantes. Esta maniobra permite la desvascularización de la lesión. Las lesiones pequeñas pueden ser resecadas en bloque en una

pieza, mientras que en lesiones de mayor tamaño es conveniente la resección en fragmentos. Es importante que se efectúe una resección completa de la lesión ya que si quedan residuos luego de una resección parcial, el cavernoma crecerá nuevamente, con el riesgo de hemorragias a repetición y déficits neurológicos^{18;80}.

CONCLUSIONES

Los cavernomas ubicados en el tronco encefálico pueden provocar hemorragias a repetición con secuelas neurológicas significativas. Aunque el tratamiento quirúrgico presenta un alto riesgo de complicaciones serias, los autores recomiendan la resección quirúrgica de las lesiones que han presentado hemorragia o déficit progresivo debido al incremento en tamaño. El abordaje quirúrgico apropiado debe basarse en la localización de la lesión. Son necesarios nuevos estudios para determinar el papel de la radiocirugía en el tratamiento de estas lesiones.

Bibliografía

1. Abdulrauf SI, Kaaynar MY, Awad IA et al: A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. **Neurosurgery** 44: 41-46, 1999.
2. Abe H: Clinical presentation of vascular malformations in the brainstem: Comparison of angiographically positive and negative types. **J Neurol Neurosurg Psych** 52: 167-175, 1989.
3. Abe M, Ogawa A, Yoshida Y et al: Surgical removal of cavernous angioma in the medulla oblongata. A case report. **Neurosurg** 20: 128-131, 1997.
4. Acciarri N, Padovani R, Giulioni N et al: Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 74 surgical cases. **Br J Neurosurg** 7: 529-539, 1993.
5. Agnoli AL: Neuroradiologic study using modern imaging procedures (CT: NMR) in venous, cerebral vascular malformations. **Neurochirurgia** (Stuttg). 29: 225-229, 1986.
6. Ahmadi J, Miller CA, Segall AD et al: CT patterns in histopathologically complex cavernous hemangiomas. **AJNR** 6: 389-393, 1985.
7. Aiba T, Tanaka R, Koike T et al: Natural history of intracranial cavernous malformations. **J Neurosurg** 83: 56-59, 1995.
8. Alexander E, Loeffler JS: Radiosurgery for intracranial vascular malformations: Techniques, results, and complications. **Clin Neurosurg** 39: 273-291, 1992.
9. Alexander E, Loeffler JS: Radiosurgery using a modified linear accelerator. **Neurosurg Clin N Am** 3: 167-190, 1992.
10. Alvarez-Sabin J, Montalván J, Tintore M et al: Pure sensory stroke due to midbrain haemorrhage. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 54: 843, 1991.
11. Amin-Hanjani S, Ojilvy CS, Canadia G, et al: Stereotactic radiosurgery for cavernous malformations: Kjellberg's experience with proton beam therapy in 98 cases at the Harvard cyclotron. **Neurosurgery** 1229-1237, 1998.
12. Arutiunov AI, Korninko VN: Catheterization cerebral angiography in the diagnosis of vascular lesions of the brain. **Vopr Neurokhir** 33: 11-16, 1969.
13. Awad IA, Robinson JR et al: Comparison of the clinical presentation of symptomatic arteriovenous malformations and occult vascular malformations. **Neurosurgery** 32: 876-878, 1993.
14. Awad IA, Robinson JR, Mohanty S et al: Mixed vascular malformations of the brain: clinical and pathogenetic considerations. **Neurosurgery** 33: 179-188, 1993.
15. Basauri L, Rocamora RJ: Cavernomas. Report of two cases. **Neurocirugía** 23: 77-78, 1965.
16. Bentley CR, Bronstein AM, Paldon N et al: Fast eye movement initiation of ocular torsion in mesodiencephalic lesions. **Ann Neurol** 43: 729-737, 1998.
17. Berry R, Alpers B, White J: The site, structure, and frequency of intracranial aneurysms, angiomas, and arteriovenous abnormalities. En: Milikan C (ed): Research Publications: Association for Research in Nervous and Mental Disease. Baltimore: Williams & Wilkins, pp. 4-72, 1966.
18. Bertalanffy H, Gilsbach JM, Eggert HR et al: Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas: report of 26 cases. **Acta Neurochir** (Wien.) 108: 91-99, 1991.
19. Bicknell JM, Carlow TJ, Kornfeld M et al: Familial cavernous angiomas. **Arch Neurol** 35: 746-749, 1978.
20. Bicknell JM: Familial cavernous angioma of the brain stem dominantly inherited in Hispanics. **Neurosurgery** 24: 102-105, 1989.
21. Bien S, Friedburg H, Harders A et al: Intracerebral cavernous angiomas in magnetic resonance ima-

- ging. **Acta Radiol Suppl** 369: 79-81, 1986.
22. Biondi A, Scialfa G: Morphological and blood flow MR findings in cerebral vascular malformations. **J Neuroradiol** 15: 253-265, 1988.
 23. Bourgouin PM, Tampieri D, Melancom D et al: Multiple occult vascular malformations of the brain and spinal cord: MRI diagnosis. **Neuroradiology** 34: 110-111, 1992.
 24. Carcao M: MRI findings in macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita. **Am J Med Genet** 76: 165-167, 1998.
 25. Casazza M, Broggi G, Franzini A et al: Supratentorial cavernous angiomas and epileptic seizures: preoperative course and postoperative outcome. **Neurosurgery** 39: 26-32, 1996.
 26. Casey AT, Thomas DG, Harkness WF et al: Stereotactically-guided craniotomy for cavernous angiomas presenting with epilepsy. **Acta Neurochir (Wien)** 137: 34-37, 1995.
 27. Cedzich C, Pechstein U, Zentner J et al: Minimally invasive stereotactically-guided extirpation of brain stem cavernoma with the aid of electrophysiological methods. **Minim Invasive Neurosurg** 42: 41-43, 1999.
 28. Chabert E, Morandi X, Carney MP et al: Intramedullary cavernous malformations. **J Neuroradiol** 26: 262-268, 1999.
 29. Chaix Y, Grouteau E, Sevely A et al: Association of venous angioma and cavernoma of the posterior fossa. **Arch Pediatr** 3: 685-688, 1996.
 30. Chang SD, Levi RP, Adler JR, et al: Stereotactic radiosurgery of angiographically occults vascular malformations: fourteen years experience. **Neurosurgery** 43: 213-221, 1998.
 31. Chang SD, López JR, Steinberg GK: The usefulness of electrophysiological monitoring during resection of central nervous system vascular malformations. **J Stroke Cerebrovasc Dis** 8: 412-422, 1999.
 32. Chang SD, López JR, Steinberg GK et al: Intraoperative electrical stimulation for identification of cranial nerve nuclei. **Muscle Nerve** 22: 1538-1543, 1999.
 33. Chin D, Harper C: Angiographically occult cerebral vascular malformations with abnormal computed tomography. **Surg Neurol** 20: 138-142, 1983.
 34. Coffey RJ, Lunsford LD: Radiosurgery of cavernous malformations and other angiographically occult vascular malformations, in Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. Park Ridge, IL: AANS, pp 187-200, 1993.
 35. Del Curling O, Kelly DL, Elster AD, et al: An analysis of the natural history of cavernous hemangiomas. **J Neurosurg** 75: 702-708, 1991.
 36. Del Curling O, Kelly DL, Elster AD, et al: An analysis of the natural history of cavernous angiomas. **J Neurosurg** 75: 702-708, 1991.
 37. Di Rocco C, Ianelli A, Tamburrini G: Cavernomas of the central nervous system in children. A report of 22 cases. **Acta Neurochir** 138: 1267-1274, 1996.
 38. Diamond C, Torvik A, Amundsen P: Angiographic diagnosis of telangiectases with cavernous angioma of the posterior fossa. Report of two cases. **Acta Radiol Diagn (Stockh)** 17: 281-288, 1976.
 39. Dobyns WB, Micheles VV, Groover RV et al: Familial cavernous malformations of the central nervous system and retina. **Ann Neurol** 21: 578-583, 1987.
 40. Dubovsky J, Zabramski JM, Kwth J: A gene responsible for cavernous malformations of the brain maps to chromosome 7q. **Hum Mol Genet** 4: 453-458, 1995.
 41. Duong H, del Carpio R, Pike B et al: Multiple intracerebral cavernous angiomas. **Can Assoc Radiol J** 42: 329-334, 1991.
 42. Eisner W, Schmid UD, Revlen HJ et al: The mapping and continuous monitoring of the intrinsic motor nuclei during brain stem surgery. **Neurosurgery** 37: 255-265, 1995.
 43. Fahlbusch R, Strauss C, Huk W: Pontine-mesencephalic cavernomas: indications for surgery and operative results. **Acta Neurochir** 53: 37-41, 1991.
 44. Fahlbusch R, Strauss C, Huk W: Pontine-mesencephalic cavernomas: indications for surgery and operative results. **Acta Neurochir** 53: 37-41, 1991.
 45. Farmer JP, Cosgrove GR, Villemure JG et al: Intracerebral cavernous angiomas. **Neurology** 38: 1699-1704, 1988.
 46. Fukui M, Matsushima T, Ikezaki K et al: Surgery of angiomas in the brainstem with a stress on the presence of telangiectasia. **Neurol Med Chir (Tokyo)** 38 Suppl: 250-254, 1998.
 47. Gangemi M, Maiuri F, Donati P, et al: Familial cerebral cavernous angioma. **Neurol Res** 12: 131-136, 1990.
 48. Gewirtz RJ, Steinberg GK, Crowley R et al: Pathological changes in surgically resected angiographically occult vascular malformations after radiation. **Neurosurgery** 42: 738-742, 1998.
 49. Gil-Nagel A, Wilcox KJ, Stewart JM et al: Familial cerebral cavernous angioma: clinical analysis of a family and phenotypic classification. **Epilepsy Res** 21: 27-36, 1995.
 50. Giombini S, Morello G: Cavernous angiomas of the brain. Account of 14 personal cases and review of the literature. **Acta Neurochir** 40: 61-82, 1978.
 51. Gunel M, Awad IA, Anson J et al: Mapping of a gene causing familial cavernous malformation to 7q11.2q21. **Proc Natl Acad Sci USA** 96: 6.620-6.624, 2000.
 52. Gunel M, Awad IA, Finberg K et al: A founder mutation as a cause of cerebral cavernous malformation in Hispanic Americans. **N Engl J Med** 334: 946-951, 1996.
 53. Hallam DK, Russell EJ: Imaging of angiographically occult cerebral vascular malformations. **Neuroimaging Clin N Am** 8: 323-347, 1998.
 54. Hirsh LF: Combined cavernous-arteriovenous malformation. **Surg Neurol** 16: 135-139, 1981.
 55. Hsu F, Rigamonti D, Huhn SL: Epidemiology of cavernous malformations. In Awad IA, Barrow DL (eds): *Epidemiology of cavernous malformations*. Park Ridge, IL: AANS, pp 13-23, 1993.
 56. Hubert P, Choux M, Houtteville JP: Cerebral cavernomas in infants and children. **Neurochirurgie** 35: 104-105, 1989.
 57. Kidd H, Cummings J: Cerebral angiomas in an Iceland family. **Lancet** 1: 747-748, 1947.
 58. Kondziolka D, Lunsford LD, Flickinger JC et al: Reduction of hemorrhage risk after stereotactic radiosurgery for cavernous malformations. **J Neurosurg** 83: 825-831, 1995.

59. Le Doux MS, Aronin PA, Odrezin GT et al: Surgically treated cavernous angiomas of the brain stem: report of two cases and review of the literature. **Surg Neurol** 35: 395-399, 1991.
60. Lobato RD, Pérez C, Rivas JJ et al: Clinical, radiological, and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. Analysis of 21 cases and review of the literature. **J Neurosurg** 68: 518-531, 1988.
61. Maraire JN, Awad IA: Intracranial cavernous malformations: lesion behavior and management strategies. **Neurosurgery** 37: 591-605, 1996.
62. Mason I, Aase JM, Orison WW et al: Familial cavernous angiomas of the brain in an Hispanic family. **Neurology** 38: 324-326, 1966.
63. McCormick WF, Boulter TR: Vascular malformations ("angiomas") of the dura mater. **J Neurosurg** 25: 309-311, 1966.
64. Mori K, Handa H, Gi H et al: Cavernomas in the middle fossa. **Surg Neurol** 14: 21-31, 1980.
65. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B et al: 131 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. **Neurochirurgie** 35: 82-31, 1989.
66. Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF et al: Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. **J Neurosurg** 90: 50-58, 1999.
67. Rapacki TF, Brantley MJ, Furlow TW Jr et al: Heterogeneity of cerebral cavernous hemangiomas diagnosed by MR imaging. **J Comput Assist Tomogr** 14: 18-25, 1990.
68. Raveau V, Marsot-Dupuch K, Levy C: Symptomatic trigeminal neuralgia caused by venous angioma of the posterior fossa. **Ann Radiol (Paris)** 35: 85-88, 1992.
69. Requena I, Arias M, Lopez-Ibor L et al: Cavernomas of the central nervous system: clinical and neuroimaging manifestations in 47 patients. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 54: 590-594, 1991.
70. Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, et al: Cerebral Cavernous Malformations. **N Engl J Med** 319: 343-347, 1988.
71. Robinson JR, Awad IA, Little JR: Natural history of the cavernous angiomas. **J Neurosurg** 75: 709-714, 1991.
72. Robinson JR Jr, Awad IA, Magdinec M et al: Factors predisposing to clinical disability in patients with cavernous malformations of the brain. **Neurosurgery** 32: 730-735, 1993.
73. Russel D RL: Tumors and hamartomas of the blood vessels. En: Russel D, Rubinstein L (eds): *The Pathology of Tumors of the Nervous System*, ed 4. London: Edward Arnold, pp 126-145, 1977.
74. Ryvlin P, Mauguire F, Sindou M et al: Interictal cerebral metabolism and epilepsy in cavernous angiomas. **Brain** 118: 677-687, 1995.
75. Sage MR, Brophy BP, Sweeney C et al: Cavernous hemangioma (angiomas) of the brain: clinically significant lesions. **Australas Radiol** 37: 147-155, 2000.
76. Sakai N, Yamada H, Tanigawara T et al: Surgical treatment of cavernous angioma involving the brainstem and review of the literature. **Acta Neurochir (Wien.)** 113: 138-143, 1991.
77. Scott RM, Barnes P, Kupsky W et al: Cavernous angiomas of the central nervous system in children. **J Neurosurg** 38-46, 1992.
78. Simrad JM, García BF, Ballinger WE Jr et al: Cavernous angioma: A review of 126 collected and 12 new clinical cases. **Neurosurgery** 18: 162-172, 1986.
79. Steiner L, Lindquist L, Foster D et al: Radiosurgery: Baseline and trends. New York: 1991.
80. Steinberg GK, Gewirtz RJ, López JR: Microsurgical resection of brainstem, thalamic, and basal ganglia angiographically occult vascular malformations. **Neurosurgery** 46: 260271, 2000.
81. Steno J, Bizik I, Lampert M: Concurrent cavernous and venous cerebral angiomas. **Bratisl Lek Listy** 100: 317-320, 1999.
82. Symon L, Jackowski A, Bills D: Surgical treatment of pontomedullary cavernomas. **Br J Neurosurg** 5: 339-347, 1991.
83. Tagle P, Torrealba G: Transorbital projectile simulating a carotid-cavernous fistula. **Rev Chil Pediatr** 56: 259-261, 1965.
84. Takahashi A, Kamiyama H, Abe H et al: Cavernous angioma of the cerebellum and cerebellar atrophy. Case report. **Neurol Med Chir (Tokyo)** 32: 762-764, 1992.
85. Tomlinson FH, Houser OW, Scheithauer BW et al: Angiographically occult vascular malformations: a correlative study of features on magnetic resonance imaging and histological examination. **Neurosurgery** 34: 792-799, 1994.
86. Voigt K, Yasargil MG: Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas. Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment. Review of the literature and report of an unusual case. **Neurochirurgia (Stuttg)** 19: 59-68, 1976.
87. Wakai S, Ueda Y, Inoh S et al: Angiographically occult angiomas: a report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. **Neurosurgery** 17: 549-556, 1965.
88. Watanabe A, Hirano K, Ishii R: Dural carotidocavernous fistula with both ophthalmic arteries arising from middle meningeal arteries. **Neuroradiology** 38: 806-808, 1996.
89. Weil SM, Tew JM Jr: Surgical management of brain stem vascular malformations. **Acta Neurochir (Wien.)** 105: 14-23, 1990.
90. Wilkins RH: Natural history of intracranial vascular malformations: a review. **Neurosurgery** 16: 421-430, 1965.
91. Yamasaki T, Handa H, Yamashita J et al: Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 30 cases. **J Neurosurg** 64: 197-208, 1986.
92. Yoshimoto T, Suzuki J: Radical surgery on cavernous angioma of the brainstem. **Surg Neurol** 26: 72-78, 1986.
93. Zambranski JM, Wascher TM, Spetzler RF et al: The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. **J Neurosurg** 80: 422-432, 1994.
94. Zauberman H, Feinsod M: Orbital hemangioma growth during pregnancy. **Acta Ophthalmol (Copenh)** 48: 422-432, 1970.
95. Zimmerman RS, Spetzler RF, Lee KS et al: Cavernous malformations of the brain stem. **J Neurosurg** 75: 32-39, 1991.