



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

**“MALFORMACIONES CAVERNOSAS, PRESENTACIÓN DE 10 CASOS Y REVISIÓN
BIBLIOGRÁFICA”**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA

P R E S E N T A

DR. DAN LÓPEZ VÁSQUEZ

A S E S O R

DR. ARTURO AYALA ARCIPRESTE

CIUDAD DE MÉXICO, MAYO 2017

NUMERO DE REGISTRO: HJM 0245/16-R



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



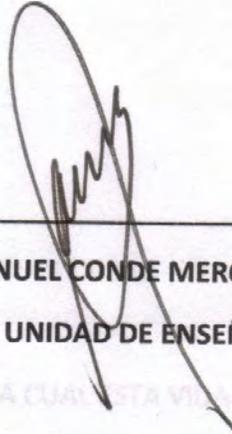
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACIONES

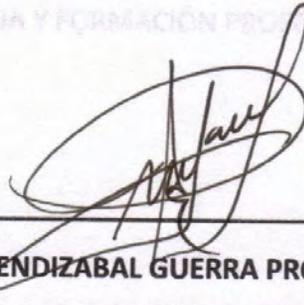


**DR. JOSE MANUEL CONDE MERCADO.
TITULAR DE LA UNIDAD DE ENSEÑANZA.**

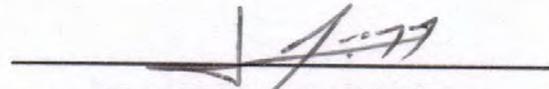
A MI ESPOSA, CON LA CUAL ESTA VIDA ES POSIBLE.

MIS PADRES Y A MIS MAESTROS, QUE HAN SIDO GUIAS EN MI FORMACION

DE VIDA Y FORMACION PROFESIONAL



**DR. RAFAEL MENDIZABAL GUERRA PROFESOR TITULAR
DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN NEUROCIRUGÍA**



DR. ARTURO AYALA ARCIPRESTE.

ASESOR DE TESIS

AGRADECIMIENTOS:

A MI ESPOSA, CON LA CUAL ESTA VIDA ES POSIBLE.

A MIS PADRES Y A MIS MAESTROS, QUE HAN SIDO GUIAS EN MI FORMACIÓN
DE VIDA Y FORMACIÓN PROFESIONAL.

INDICE.

Marco Teórico.....	4
Justificación.....	32
Pregunta de investigación.....	33
Objetivo.....	34
Metodología.....	35
Técnica, instrumentos y procedimientos de recolección de la información.....	36
Resultados.	37
Análisis e interpretación de resultados.....	47
Conclusiones.....	48
Recursos.....	49
Aspectos éticos.....	50
Aspectos de bioseguridad.....	51
Bibliografía.....	52

MARCO TEÓRICO.

DEFINICIÓN.

La definición es por anatomía patológica considerándose una malformación vascular puramente venosa compuesto por espacios vasculares sinusoidales, macroscópicamente bien delimitada, lobuladas de aspecto similar a una frambuesa, angiográficamente considerada como una lesión de bajo flujo y por lo tanto negativa en dicho estudio.¹⁻⁵

Existe sin embargo una superposición de términos en esta patología. Respecto de lo cual se discutirán datos generales y en apartados posteriores se discutirá con detalle el tema correspondiente.

Los términos con los que se puede encontrar la patología en cuestión son: angioma cavernoso, cavernoma, hemangioma cavernoso y malformación venosa cavernosa. Sin embargo, existen varios trabajos que identifican dos categorías distintas; la primera es la **malformación** (cavernosa) y la segunda el **hemangioma**(cavernoso). El hemangioma cavernoso se considera un tumor como tal y la malformación cavernosa es considerada dentro del grupo de los hamartomas.¹⁻⁵

La diferenciación entre ambas entidades se hace importante debido a su curso clínico y respuesta diferente ante el tratamiento.²⁻⁴

EPIDEMIOLOGÍA.

Constituyen aproximadamente un 10% de las malformaciones congénitas y 31% de las lesiones de bajo flujo, que incluyen las telangiectasias capilares, malformaciones arteriovenosas parcialmente trombosadas, algunos angiomas venosos y lesiones mixtas.^{1,2}

Su frecuencia no se conoce con certeza debido a que generalmente son asintomáticos. Por series de autopsia se estima una prevalencia de 0.3 y 0.53%, obteniéndose datos similares en series de resonancia magnética (0.39-0.9%)⁴⁻⁷

HISTORIA NATURAL Y CUADRO CLÍNICO.

Actualmente ha aumentado el número de reportes de casos de esta patología debido a los avances en métodos diagnósticos en imagenología.¹

Sin embargo, no se encuentra generalizado el uso de su división como malformación cavernosa y hemangioma cavernoso. Existiendo solamente un artículo que demarca bien las características de estas entidades citadas como una misma en el resto de los artículos.¹⁵

Es interesante el hecho de que el hemangioma de seno cavernoso se presenta mayormente en mujeres y los estrógenos juegan un papel en su desarrollo aumentando el tamaño de la lesión durante el embarazo e involución ando en muchas ocasiones después del mismo; la malformación cavernosa ocurre con igual incidencia en ambos sexos y no tiene predilección por alguna raza en particular, habiendo únicamente reportes en raza hispana de un factor autosómico dominante, al hemangioma por su parte no se le ha descrito correlación familiar, sin embargo su incidencia es más alta en la población japonesa.^{2,3,31}

Otro artículo señala que la **asociación familiar** es de 30 a 50%, debiendo sospechar historia familiar ante lesiones múltiples o historial familiar de crisis convulsivas; en estos casos se ha descrito una incidencia anual de 0.4/ lesiones nuevas/paciente/año en estos casos.^{2,3,31}

Aunque en su mayoría son silentes, estas lesiones **suelen presentarse** durante la segunda y quinta década de la vida, 25% lo hacen en menores de 25 años, con una mayor tendencia a la presentación hemorrágica en niños y presentación silente en ancianos, aumentando levemente el riesgo de hemorragia en mujeres y mayormente durante la gestación. El porcentaje de lesiones asintomáticas o incidentales, es de un 15 a 20%.¹⁻⁵

70-80% de estas lesiones se encuentran en una **localización** supra tentorial, en orden decreciente de frecuencia temporal, sustancia blanca hemisférica y paraventricular. Entre 18 a 35% tienen localización en el tronco encefálico, son raros en la región intraventricular, dural, espinal y extracraneal, aunque hay reportes de casos en prácticamente todas las regiones cefálicas.^{1,2,4,5}

habitualmente son solitarios, aunque se han descrito **lesiones múltiples** en 10-30% de los casos esporádicos y hasta 75-84% de los familiares.^{8,40}

El **hemangioma cavernoso** es mayormente extra axial y la malformación cavernosa mayormente intra axial^{6,15}

Considerados en conjunto la gama clínica de presentaciones es amplia y fluctuante, sin embargo, la malformación cavernosa considerada particularmente, crece a través del tiempo y comprime los tejidos adyacentes similar a una lesión neoplásica, a diferencia de las malformaciones cavernosas que permanecen en un tamaño más constante a través del tiempo. Los hemangiomas cavernosos no se manifiestan por sangrado agudo, sin o más bien por oftalmo paresia, relacionada a compresión nerviosa dentro del seno cavernoso, otros síntomas incluyen dolor facial síntomas visuales por compresión del nervio óptico e hipopituitarismo; muchas veces los hemangiomas se identifican intra quirúrgicamente, y son diagnosticadas previamente como meningiomas tumores de la vaina nerviosa.^{8-10,15}

En contraste **las malformaciones cavernosas**, inician muchas veces con crisis convulsivas o con hemorragia que se expresa como déficit neurológico focal, la historia natural de estas lesiones, es que tiendan a la ruptura y al deterioro neurológico progresivo. Suponiendo que las lesiones se encuentren desde el nacimiento, el riesgo calculado anual de sangrado oscila de 0.3 a 2.3%, aumentando este después del primer episodio de sangrado, existiendo series que estiman el sangrado anual hasta en 6% y de un 21 a 60% de resangrado anuales en diferentes series, siendo mayor ambas tasas en lesiones infratentoriales.^{6,15}

Aunque el hemangioma cavernoso no debuta con hemorragia comúnmente, es una lesión neoplásica con alto flujo vascular y sangra profusamente durante una intervención quirúrgica. Con un riesgo de muerte intra quirúrgica por sangrado de hasta 36% (Lindsay and Sekhar) y por tanto también es la principal causa de resección incompleta.^{6,8,10,15}

Se han descrito **tres patrones principales de presentación**, en primer lugar las crisis convulsivas crónicas, características de lesiones superficiales hemisféricas, segundo el déficit neurológico focal, típicas de lesiones del tronco encefálico o supratentoriales profundas y tercero la cefalea derivada de progresión clínica o desarrollo de hipertensión endocraneana por hemorragia previa.^{8-10.}

La sintomatología focal es rara en las lesiones supratentoriales superficiales.

Por otro lado, los **cavernomas del tronco encefálico** se asocian en el 97% a déficit focal secundario a sangrado, la protuberancia es el sitio más afectado, seguido de mesencéfalo. Clínicamente se manifiestan con déficit de pares craneales (69%), alteraciones de la sensibilidad (39%), déficit motor (38%) y ataxia (30%), la presentación clínica en caso recurrente obliga a realizar un diagnóstico diferencial con esclerosis múltiple.⁸⁻¹⁰

El inicio de los síntomas en lesiones infratentoriales es agudo y máximo, seguido de una mejoría al resorberse el sangrado, aumentando la tasa de deterioro con el resangrado de modo que la recuperación total es de 20% después del primer sangrado y de solo 6.25% después de un resangrado; siendo el riesgo de resangrado 30 veces mayor para las lesiones infratentoriales respecto de las supratentoriales.^{8-10,15}

Se asocia a **comportamiento agresivo** el sexo femenino, la gestación, casos múltiples o familiares, cavernomas de tronco, lesiones extirpadas parcialmente, radiación holocraneal o estereotaxia.^{2,4}

Por otra parte, el inicio de las **crisis convulsivas**, se asocia a sangrado según lo objetiva la resonancia magnética. Las crisis son parciales, secundariamente generalizadas en 43% de los casos y parciales complejas en 37% de los casos, parciales simples en el 21% restante, se ha descrito un mayor riesgo de crisis generalizadas en las lesiones frontales. No existe sin embargo una relación clara entre la localización de la lesión y el riesgo epileptogénico o el control farmacológico.^{8,10,40}

En **una revisión bibliográfica**, se recabaron los datos de 10 estudios de series de caso de cavernomas, en donde se encontró la siguiente información epidemiológica de un total de 873 pacientes: razón hombre: mujer 1:1, edad media de presentación 30.6 años. 9 estudios que permitieron análisis el análisis de la presentación clínica en 775 pacientes dieron los siguientes resultados: presentación con crisis convulsivas 37%, presentación con hemorragia 36%, presentación con cefalea 23%, presentación con déficit neurológico focal 22% (donde muchos pacientes tuvieron más de un déficit neurológico), asintomáticos 10%.⁸

9 Series permitieron análisis de la localización, en 1055 pacientes, en donde 803pacientes (76%) fueron de localización supra tentorial, 243 (23%) de localización infratentorial, en 9 (1%) ambas localizaciones. 7 estudios brindaron con mayor exactitud la localización de la lesión y con 747 pacientes, 491(66%) tuvieron localización lobar, 131 (18%) en tallo cerebral, 61(8.2%) en ganglios basales o tálamo, en 45(6%) localización cerebelosa, 9(1.2%) localización tanto supra como infratentorial, 8 (1.1%) en cuerpo calloso y 2(0.27%) localización insular.⁸

Tabla II. Aspectos clínicos de los cavernomas cerebrales según las principales series.

6/10	Número de pacientes	Porcentaje de pacientes con crisis convulsivas crónicas, cefalea y déficit neurológico focal		
		Crisis	Cefalea	Deficit
Del Curling et al [4]	32	50	34	22
Robinson et al [6]	66	51	30	45
Kondziolka et al [47]	122	23	15	–
Porter et al [43]	173	36	6	20
Moriarty et al [5]	68	49	65	46

En 7/10 estudios con 656 pacientes, se reportó 125(19%) pacientes tuvieron lesiones múltiples y en estudios con 593 pacientes, se reportó 54(9%) con anomalías vasculares asociadas⁸

De los estudios analizados en este artículo se calculó un riesgo anual de hemorragia/paciente/año de 2.4% (rango de 1.6 a 3.1%), en el estudio de Robinson et. al. citando en el mismo artículo brindo un riesgo anual de sangrado/lesión/año de (0.7%), el riesgo de sangrado/paciente/año de pacientes con historia familiar fue de 5.1% (rango de 4.3 a 13%), y el riesgo de sangrado/lesión/año en pacientes con historial familiar fue de 0.8% (rango de 0.6-2%).⁸

En una segunda **revisión bibliográfica del tema**, se hace referencia a otras series con datos muy parecidos a la serie anteriormente mencionada; los datos se resumen en dos cuadros mostrados

TABLE 1: Review of natural history studies of cerebral CMs*

Authors & Year	No. of Pts	No. of CMs	Female/Male	Mean Age (yrs)	Presentation	Location	No. w/ Multiple CMs	No. w/ DVAs	Study Design
Aiba et al., 1995†	110		52:58		62 hemorrhage; 25 seizures; 23 incidental	52 lobar; 8 BG/T; 2 callosal; 15 brainstem; 5 cerebellar			prospective
Cantu et al., 2005	133		66:67	34.3	78 hemorrhage; 64 seizure; 62 focal deficit; 57 headache; 3 incidental	73 lobar; 13 BG/T; 25 brainstem; 8 cerebellar; 9 supra-/infratentorial; 5 spinal	17	12	retrospective
Del Curling et al., 1991	32	76	15:17	37.6	3 hemorrhage; 16 seizure; 11 headache; 7 focal deficit; 6 incidental	65 supratentorial; 11 infratentorial	6		retrospective
Kim et al., 1997‡	62	108	24:38	32.2		31 lobar; 5 BG/T; 10 brainstem; 3 cerebellar	13		retrospective
Kondziolka et al., 1995	122		62:60	37.3	61 hemorrhage; 28 seizure; 18 headache	59 lobar/cerebellar; 43 brainstem; 20 BG/T	25	2	prospective
Labauge et al., 2000	40	232	19:21	33.3	19 hemorrhage; 12 seizure; 5 incidental; 4 focal deficit	176 supratentorial; 26 brainstem; 30 cerebellar			familial retrospective
Morarity et al., 1999§	68	228	44:24	34.6	9 hemorrhage; 44 headache; 33 seizure; 31 focal deficit; 1 incidental	77 lobar; 13 BG/T; 16 brainstem; 5 cerebellar	25	13	prospective
Porter et al., 1997	173		85:88	37.5	44 hemorrhage; 62 seizure; 35 focal deficit; 11 headache; 21 incidental	96 lobar; 12 BG/T; 2 insular; 1 callosal; 52 brainstem; 10 cerebellar	31	22	prospective
Robinson et al., 1991	66	76	30:36	34.6	6 hemorrhage; 34 seizure; 30 focal deficit; 20 headache; 9 incidental	55 lobar; 4 BG/T; 8 brainstem; 9 cerebellar	7	3	prospective
Zabramski et al., 1994	31	128	18:13	25.0	16 headache; 12 seizure; 5 focal deficit; 12 incidental	107 lobar; 6 BG/T; 5 callosal; 5 brainstem; 5 cerebellar	26	2	familial retrospective

* BG/T = basal ganglia or thalamus; Pts = patients.

† Data on CM location were only provided for a subset of patients.

‡ Data on clinical presentation and hemorrhage on presentation were not provided for all patients. Data on CM location were provided for 49 lesions.

§ Data on CM location were provided for 111 lesions.

más adelante.^{6,8}

Tabla III. Historia natural de los cavernomas: tasas de sangrado según las distintas series publicadas.

	N.º de pacientes	Tasa de sangrado
Robinson et al [6]	66	0,7% lesión/año
Del Curling et al [4]	32	0,25% paciente/año
Zabramski et al [13]	31 Casos familiares	6,5% paciente/año 1,1% lesión/año
Aiba et al [45]	110	22,9% lesión/año
Kondziolka et al [46]	122	2,63% paciente/año
Porter et al [43]	173	1,6% sangrados paciente/año 4,2% eventos paciente/año
Morarity et al [5]	68	3,1% paciente/año

DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO.

La resonancia magnética es el elemento imagenológico clave en el diagnóstico de esta patología, aumentando drásticamente el número de casos detectados después del surgimiento de esta modalidad e imagen.^{1,5}

Las ponderaciones de Resonancia magnética más utilizadas son la T1 y T2, aunque actualmente se considera como el gold estándar el T2-eco gradiente (T1-GRE). La imagen típica de la lesión es un centro de intensidad heterogénea, con periferia hipointensa ligada a depósitos de hemosiderina y que señala sangrado repetitivo.¹¹⁻¹⁴

Característica	hemangioma	Malformación
Localización	Cs, seno sagital, extradural, orbita	Tallo cerebral, hemisferios cerebrales, medula espinal,
Sintomatología	Neuropatía craneal, dolor, diplopia	Incidental, cefalea, epilepsia, hemorragia aguda
Causa de los síntomas	compresión	Hemorragia
CT	Erosión ósea, calcificaciones	Hueso normal, no calcificaciones
RMN	T1.isointenso, T2. Hiperintenso, T1Gado. marcado realce, sin anomalía venosa	T1 y T2. Señal heterogénea, T1Gado. Nulo o mínimo realce.
Angiografía con Sustracción digital	1/3 oculto 2/3 llenado mínimo	oculto
Apariencia intraoperatoria	Bien encapsulado, capsula compacta	No encapsulada, suave-blando, sangre en diferentes estados
Histología	Canales lineales con capa simple de endotelio, no musculo liso o fibras elásticas.	Canales lineales con capa simple de endotelio, no musculo liso o fibras elásticas.
Trombosis	No hay evidencia	La hay en diferentes estados de evolución.
Respuesta a la radiación	sensible	No sensible

Existe una clasificación imagenológica de esta patología en 4 subtipos según Zabramsky¹⁴:

Subtipo I: hiperintensidad en T1 y T2 (dependiendo del estado de la metahemoglobina) y que es consistente con hemorragia subaguda.^{6,14}

Subtipo II: regiones loculadas de hemorragia, que son rodeadas de gliosis y hemosiderina, estas presentan una señal heterogénea en T1 y T2, con un anillo hipointenso bien circunscripto en T2, siendo esta la clásica imagen palomita de maíz con predilección a producir sintomatología recurrente.^{7,14}

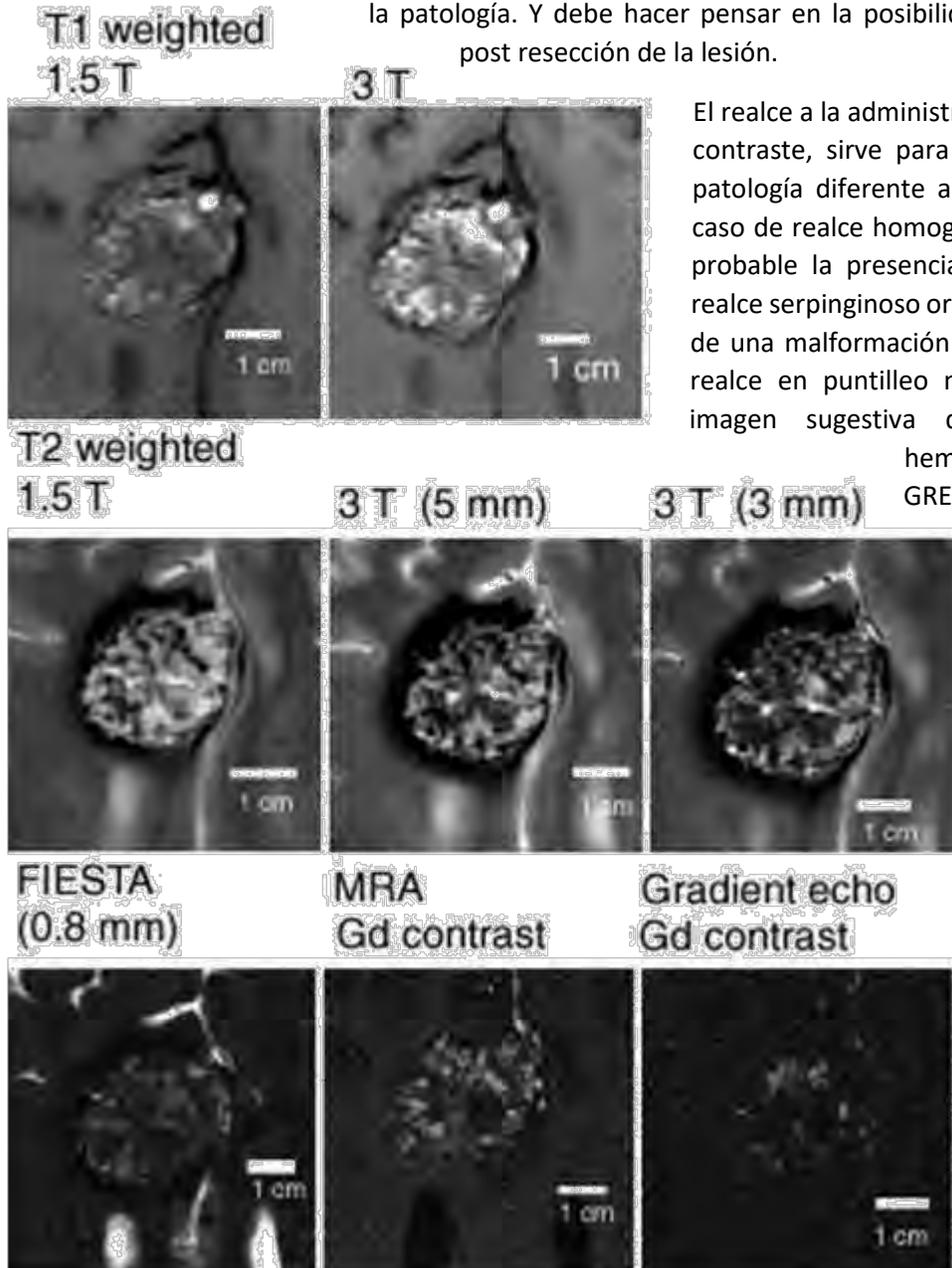
Subtipo III: centro hipo a isointenso en T1 e hipointenso en T2, compatible con hemorragia crónica resuelta y hemosiderina dentro del parénquima circundante.^{7,14}

Subtipo IV: focos punteados hipointensos en ponderación de eco-gradiente, que pueden representar histopatológicamente, telangiectasias o estados tempranos de malformaciones cavernosas, vistas sobre todo en casos familiares.^{7,14}

La apariencia del cavernoma varia debido a la susceptibilidad magnética de los productos de la hemoglobina presentada en diferentes edades de un sangrado u hematoma.¹¹⁻¹⁴

Tabla 1.- modificado de: Fernando L. et al. Are cavernous sinus hemangiomas and cavernous malformation different entities?; neurosurg Focus 21(1); E6, 2006

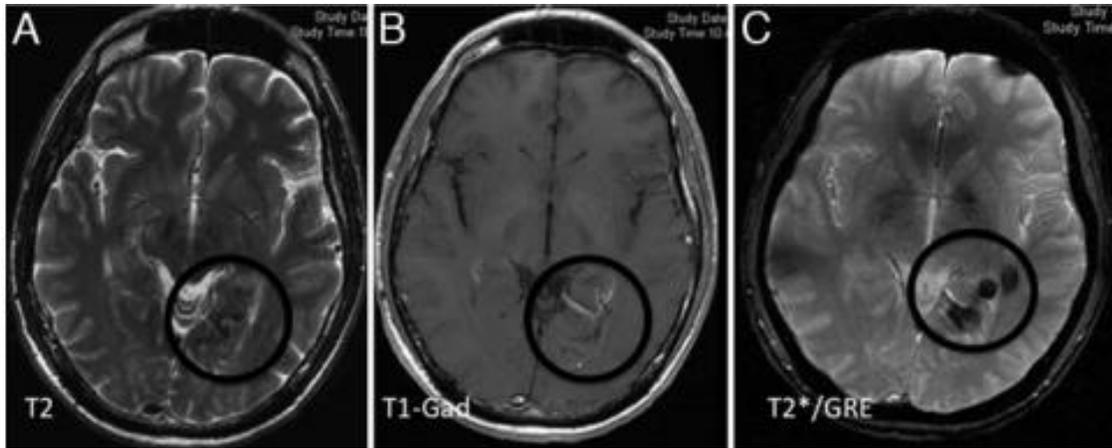
La presencia de una anomalía venosa del desarrollo apoya el diagnóstico de la forma no familiar de la patología. Y debe hacer pensar en la posibilidad de recurrencia post resección de la lesión.



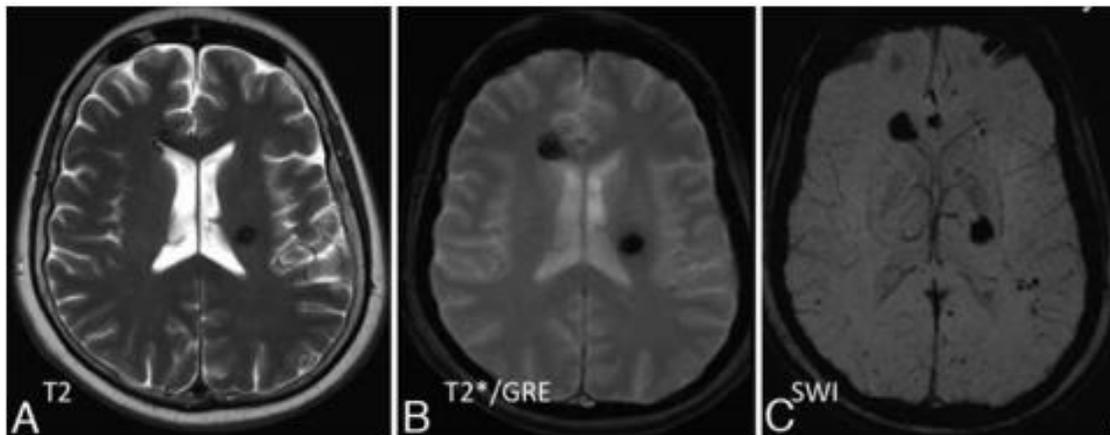
El realce a la administración de medio de contraste, sirve para sospecha de otra patología diferente a cavernoma, en el caso de realce homogéneo, se hace más probable la presencia de un tumor, el realce serpinginoso orienta a la presencia de una malformación arteriovenosa y el realce en puntillero más la usencia de imagen sugestiva de depósitos de

hemosiderina en T1-GRE, hace pensar más en una telangiectasia capilar, esta última más común en el puente o en el lecho de una malformación venosa del desarrollo.¹¹⁻¹⁴

Arriba. Imágenes por resonancia magnética de malformaciones cavernosas en diferentes ponderaciones, en donde se puede apreciar, como la que permite evidenciar el mayor número de detalles de la lesión es la T2 con Eco gradiente, aunque se analiza en el trabajo de origen que la imagen en 3 teslas puede exagerar un poco el tamaño del anillo de hemosiderina. Tomado de Shenkar et al. (en Peter G et. al. Neurosurg focus 29(3): E6, 2010.)

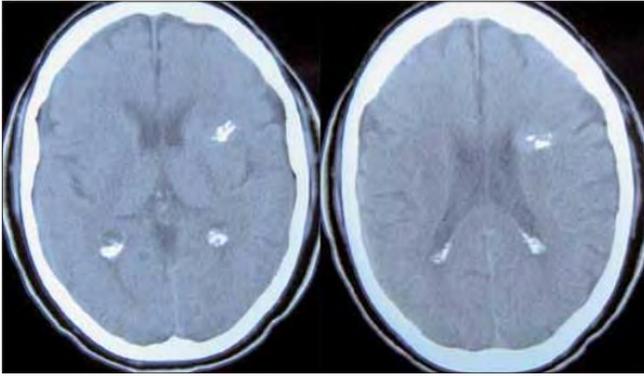


Arriba. Diferentes imágenes por resonancia magnética obtenidas de un paciente con crisis del lóbulo temporal, (A) imagen ponderada en T2 que deja ver anomalías sutiles en la región mesiotemporal posterior izquierda, que consisten en depósitos no específicos de hemosiderina, (B) imagen ponderada en T2 + gadolinio, que delimita una estructura venosa nutricia que termina en forma de cabeza de medusa y que podría hacer pensar más bien en una malformación arteriovenosa. (C) imagen ponderada en T2 con ECO gradiente, en la que se delinea mucho mejor las múltiples lesiones de la malformación cavernosa. Tomado de Peter G et. al. Neurosurg focus 29(3): E6, 2010.



Arriba. Imágenes obtenidas de un paciente con historia familiar de malformaciones cavernosas, (A) imagen ponderada en T2 que revela dos lesiones, (B) imagen ponderada en T2 con eco gradiente en la que se delimitan aún mejor las lesiones y se puede sospechar una o dos lesiones adicionales. (C) imagen en ponderación de susceptibilidad en la que se aprecian múltiples lesiones adicionales. Tomado de Peter G et. al. Neurosurg focus 29(3): E6, 2010.

Para la tomografía se ha reportado una sensibilidad entre 70 a 100 % y una especificidad de 50% aproximadamente, apareciendo mayormente hiperdensas, con calcificaciones en un 33%, con un halo circundante de menor densidad derivado de la gliosis, captan contraste con un patrón moteado débil por la estasis sanguínea en su seno, producen un mínimo efecto de masa, aun con lesiones de tamaño considerable, en sangrados recientes, la sangre puede quedar oculta a la vista de la tomografía.^{4,5,6}



Izquierda. Imagen tomográfica de una malformación cavernosa, con una calcificación en su interior, en la imagen de la derecha, puede apreciarse un halo hipodenso debido a la gliosis circundante. Tomado de Iza- Vallejo et. al. Rev Neurol 2005.

La hemosiderina es mejor vista en las ponderaciones T2-GRE que en T2 convencional spin eco (SE) o spin eco para grasa (FSE), debido a los efectos de susceptibilidad magnética. La ponderación T2-GRE es la que posee mayor sensibilidad para el diagnóstico de los cavernomas tanto en su forma esporádica como en la familiar, Un estudio llevado a cabo en población francesa demostró que el número de diagnósticos promedio realizados en ponderación T2 convencional respecto de la T2-GRE, fue de 5:16 ($p < 0.001$, IC 99%), asimismo se ha visto que esta ponderación diagnóstica en su caso delimita mejor la presencia de una anomalía venosa del desarrollo. La clara visualización de la hemosiderina, es importante a la hora de planear el abordaje quirúrgico, dado que en efecto la lesión se encuentra rodeada de varios milímetros de parénquima normal teñido de hemosiderina.

Asimismo, debido a los productos de degradación de la hemoglobina en varias edades, se ha visto por varios autores que la ponderación de susceptibilidad, aumentan hasta en 1.7 veces la sensibilidad en la detección de lesiones respecto de la ponderación T2-GRE ($p < 0.001$ IC99%), tanto en casos aislados como en series de casos familiares. En adición, esta mejora en la sensibilidad de detección de lesiones en ponderación de susceptibilidad, se da en ausencia de administración de contraste, lo cual lo hace muy ventajoso por ejemplo en embarazadas o en personas con antecedentes de reacciones alérgicas al medio de contraste. Sin embargo, algunos estudios reportan que esta sensibilidad se aplica únicamente a casos familiares, excluyendo a los casos esporádicos, solitarios o asociados a anomalías venosas del desarrollo.¹¹⁻¹⁴

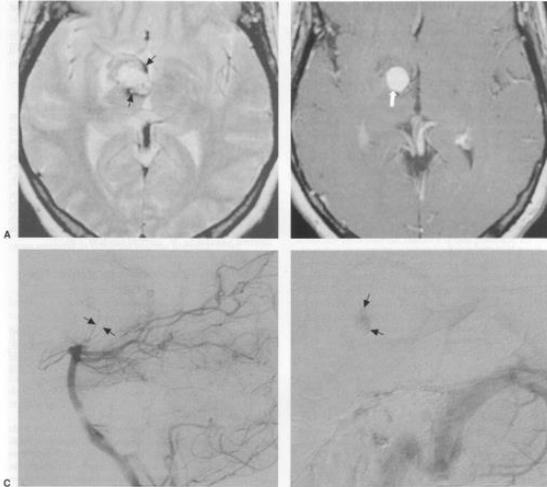
La asociación de las modalidades anteriormente mencionadas, con la resonancia magnética funcional, es de gran utilidad en la planeación del abordaje quirúrgico y en la valoración de riesgos prequirúrgicos, posibilitando en su caso la preservación de zonas elocuentes o clave.¹¹⁻¹⁴

No se ha reportado ventaja con el uso de resonancia magnética más allá de 3 teslas, e incluso se refiere en algunas publicaciones que puede existir un aumento de hasta el 11% del tamaño real de la lesión debido entre otras cosas al efecto de susceptibilidad de los productos de gradación de la hemoglobina.¹³

ANGIOGRAFÍA

Se encuentran anomalías venosas en alrededor del 70% de los casos, entre las que se encuentran en 21 % angiomas adyacentes y en 12% a distancia; otras anomalías incluyen venas hipertrofiadas, venas trombosadas, se nos venosos, hipoplásicos o trombosados, presentes en 50% de los casos; distribuidas prácticamente en la misma medida adyacentes o distales a la malformación cavernosa. Menos frecuentemente encontramos, aferentes arteriales, capilares telangiectásicos, malformaciones vasculares y aneurismas (0.5% aproximadamente).^{4,15}

En una revisión bibliográfica, Bradley determino que solo se observó la lesión en un 14% de las angiografías realizadas previas a la cirugía.⁸



Izquierda. – en A resonancia magnética ponderada en T2 en la que se aprecia lesión clásica en palomita de maíz; en B la ponderación en T1, muestra una captación de contraste importante; en C se aprecia estrechamiento y alargamiento de las arterias talamo perforantes y en D se aprecia en la fase venosa tardía, retención del material de contraste. La cirugía comprobó una malformación cavernosa. Tomado de Angiografía cerebral de A. Osborn. P299 Ed. Marban

DIAGNÓSTICO ANATOMO PATOLÓGICO

Tradicionalmente se describen los cavernomas como lesiones hamartomatosas, vasculares, no encapsuladas y bien delimitadas, macroscópicamente tienen el aspecto de una mora que ocasionalmente tienen quistes y calcificaciones evidentes.¹⁵

En cuanto a los hemangiomas cavernosos, se han descrito tres variables principales, a) el hemangioma cavernoso quístico, más común en la fosa posterior y proclive al sangrado y crecimiento progresivo con déficit neurológico, b) dependientes de la dura o con base dural, más frecuentes en fosa media y cercanos a la silla turca, c) el hemangioma calcificante, más común el lóbulo temporal, asociado con metaplasia ósea.

Microscópicamente el cavernomas está formado por espacios vasculares sinusoidales, recubiertos a su vez por una única capa de endotelio separados por tabiques fibrosos finos de colágeno. No existe parénquima cerebral interpuesto; es frecuente encontrar calcificaciones y hemosiderina en sus paredes, así como trombosis intraluminal y formación de quistes intralesionales.¹⁵

Los canales vasculares carecen de una lámina elástica organizada y asimismo son infrecuentes las células de músculo liso.

El parénquima circundante a la lesión presenta un anillo de gliosis con depósito de hemosiderina, calcio y hierro, así como cambios de necrosis.^{1,5,15}

La hemorragia intra y extralesional es el factor más importante para su crecimiento y generalmente son sangrados autolimitados, pero pueden crecer por la neovascularización o por la formación intrínseca de espacios vasculares.

REGISTRO: HJM 0245/16-R

Se asocia con otras lesiones vasculares, especialmente los angiomas venosos; esto último tiene importancia quirúrgica, ya que dichos vasos presentan una vía de drenaje para el parénquima normal y deben ser respetados.^{1,5,15}

Por otro lado, los hemangiomas del seno cavernoso presentan algunas características histológicas que le diferencian de la lesión previamente descrita. Entre ellas, el hemangioma tiene una capsula o pseudocápsula, formada por duramadre y puede envolver la lesión completa o parcialmente. Asimismo, no existe evidencia de hemorragia previa, a nivel microscópico los canales que se forman son más grandes que los de la malformación cavernosa; todos estos datos dan cuenta de que el hemangioma es una lesión de alto flujo, a diferencia de la malformación cavernosa que es una lesión de bajo flujo.

Una excepción a este análisis es que los hemangiomas orbitarios pueden exhibir la mayoría de propiedades de los hemangiomas pero se ha encontrado que al igual que las malformaciones cavernosas, pueden presentar datos de trombosis intraluminal.

Los hemangiomas se clasifican en dos subtipos; el subtipo A es el asociado a sangrado quirúrgico severo, histopatológicamente, este exhibe una pared delgada y aspecto sinusoidal, con poco tejido conectivo entre los vasos adyacentes, el subtipo B es más fácil de remover y tienen más tejido conectivo intercalado, es menos sinusoidal que el subtipo A; su tamaño y bordes, son más irregulares que el subtipo A.^{1,5,15}

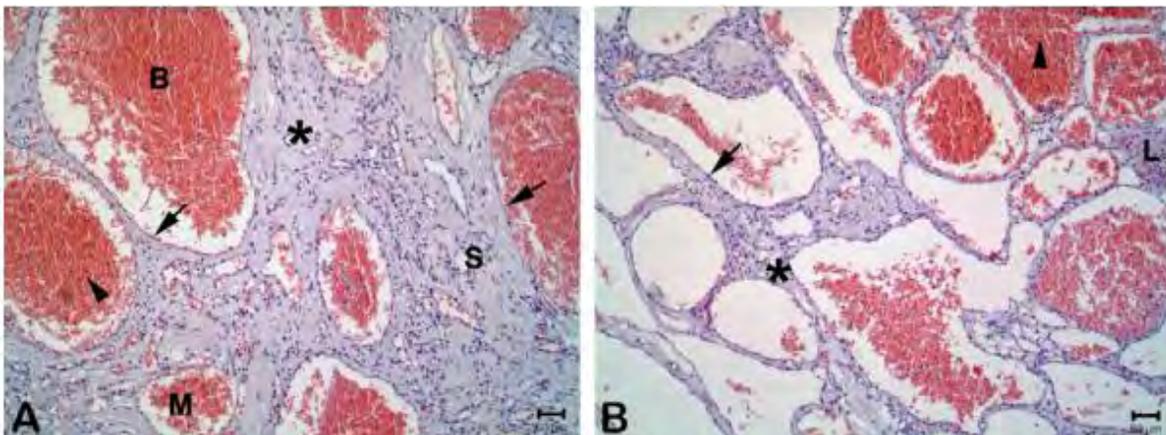


Imagen representativa de una malformación cavernosa con tinción de hematoxilina y eosina. Se observan sinusoides vasculares, revestidos y separados por una fina capa de células endoteliales (flechas). Cabezas de flecha: sangre y trombos; B, M y S: caverna grandes, mediano y pequeño respectivamente; L: área de infiltración leucocitaria, la barra representa 50 micrometros. Tomado de Gamze et. al. Clinical Neurology and Neurosurgery 2013

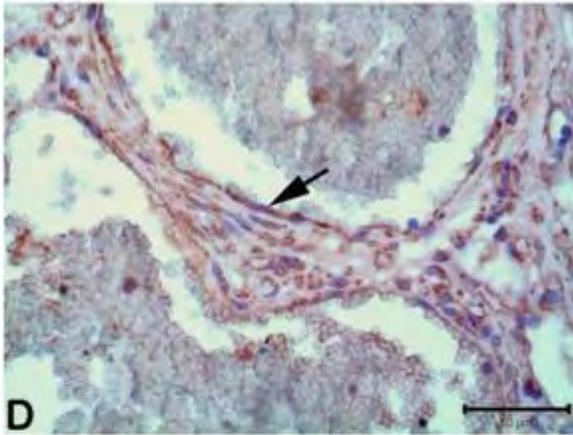
GENÉTICA Y BIOLOGÍA MOLECULAR.

Aproximadamente 50% de la población hispana con cavernomas, padecen la forma familiar, en cambio en la población caucásica este porcentaje va del 10 al 20%.

La forma familiar se debe principalmente a la mutación de tres diferentes loci: CCM1 en 7q21.2, CCM2 en 7p15-p13 y CCM3 en 3q25.2-q27.¹⁶⁻²⁰

REGISTRO: HJM 0245/16-R

El CCM1, tiene un papel importante en la regulación del crecimiento endotelial y está asociado a la expresión de ICAP- 1 α (Inter Celular Adhesion Protein), el locus mencionado para dicho gen, se ha visto involucrado con la inhibición embrionaria de ciertos genes de crecimiento vascular, en cuyo caso de afección, se ha visto en modelos animales, el deceso del embrión en el primer trimestre y se asocia un crecimiento exagerado del endotelio; por su parte la molécula relacionada ICAP, desboca en un defecto en la interacción con microtubulos que puede dar lugar al crecimiento desordenado de la malformación cavernosa. Se encuentra en promedio en 40% de los pacientes hispanos con cavernomas familiares, aunque puede estar ausente en casos esporádicos y familiares.

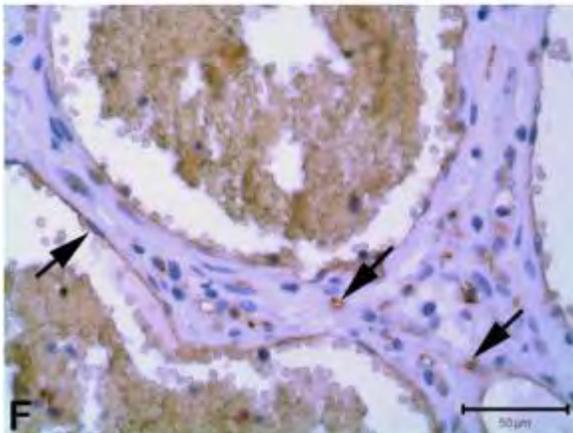


Izquierda. Tinciones especiales para expresión de proteínas CD-31/PECAM-1, donde podemos apreciar, fina capa de endotelio vascular (flecha en D), así como capilares (flechas en F). Tomado de Gamze et. al. Clinical Neurology and Neurosurgery 2013

El CCM2, ha recibido el nombre de malcavernina, es responsable de la activación del p38, responsable de respuesta ante estrés celular, por medio de una proteína de unión a tirosincinasa, que traduce señales para maduración y remodelación vascular.¹⁶⁻²⁰

El CCM3, se ha visto en al menos 40% de los pacientes con la forma familiar del padecimiento y codifica para factores esenciales en la apoptosis vascular durante morfogénesis arterial.

Los últimos estudios, demuestran que estos genes con mayor incidencia en la población, en realidad pueden ser parte de una cascada más compleja de interacciones celulares, pero aun no es posible realizar conjeturas definitivas en cuanto al origen y la patogenia de esta patología.¹⁶⁻²⁰



TRATAMIENTOS QUIRURGICOS.

La cirugía se reporta exitosa en más del 99% de los casos cuando la localización es cortical y en un área no elocuente y en más del 66% de estos mismos casos es posible la resección del anillo de gliosis con hemosiderina.^{23,9}

Cuando la localización es en un área cortical elocuente se hace mandatorio la presencia de monitoreo electrofisiológico intraquirurgico así como de neuro navegación, mapeo cortical y resonancia magnética funcional, con el fin de una planeación prequirúrgica adecuada y una resección guiada por la preservación de la función, que marcara los límites de resección máxima.^{9,23}

Otra variedad de lesión es la profunda, la cual en la mayoría de casos debe ser parcial para limitar el daño neurológico o por la presencia de sangrado, Bradley reporta en una revisión, 91% de resección total de la lesión en localizaciones de tallo.^{6,8,9}

La mortalidad quirúrgica es variable en las diferentes series, y va desde 0 a 2%. Aunque en las series más recientes, se ha visto una disminución importante con la disposición de nueva tecnología que ayuda a la mejor planificación prequirúrgica y los nuevos implementos que ayudan a hacer frente de manera más efectiva a los sangrados transquirúrgicos.^{6,8,9}

De 70 a 80% de los pacientes permanecieron con el mismo estado funcional a nivel neurológico que previamente a la cirugía, un 30% mejora y en promedio un 2% presenta una gama de complicaciones, que van desde sangrado del sitio quirúrgico, isquemia, trombosis, hematoma extradural, etc., que eventualmente requerirá una reintervención. El paciente preferentemente debe tener cuidados neurointensivos por 1 a 6 días y la estancia intrahospitalaria promedio es de 7 días. En cuanto a los resultados a mediano plazo se tiene que en promedio 80% tienen buenos resultados, 13% tiene déficit neurológico severo y 7% déficit neurológico grave; los dos últimos grupos, corresponden a pacientes que tienen una localización profunda o en área cerebral elocuente.^{2,3,9}

La localización cerebral de las malformaciones se ha reportado virtualmente en cualquier sitio del cerebro, por lo que el abordaje debe ser individualizado en base a las relaciones anatómicas conocidas y a los objetivos quirúrgicos, así como los estudios prequirúrgicos como la resonancia magnética funcional.^{2,3,6}

Los objetivos siempre irán encaminados a la preservación de la función, por lo que se tendrán en cuenta los corredores quirúrgicos más adecuados y un abordaje amplio; realizando en lo posible un abordaje transulcal más que uno transcortical en la medida de lo posible.^{1,2,6}

la resección de las malformaciones de tallo cerebral que son las más frecuentes en número, se llevan a cabo con los implementos tecnológicos completos, monitoreo electrofisiológico intraquirúrgico de pares craneales, resonancia magnética funcional, navegador neuroquirúrgico, etc. y últimamente la tendencia es hacia la mínima invasión. El abordaje a fosa posterior se debe planear según la posición de la anomalía.^{2,3,6}

En los pacientes con localización temporal de la lesión y con crisis convulsivas de difícil manejo, se debe realizar la resección de la lesión y en un segundo tiempo considerar la amigdalohipocampectomía para tratamiento de las crisis.^{1,2,6}

En todas las series se hace hincapié en evitar la resección de las afluentes venosas de la malformación, debido a que se relacionan con el flujo cerebral normal y puede dar lugar a complicaciones.

En la mayoría de las series se mencionan principios similares de tratamiento de este tipo de malformaciones vasculares.

En general si las malformaciones son asintomáticas (incidentales), y sobre todo si se encuentran en tallo encefálico o a nivel cerebral profundo u elocuente, se prefiere observación y seguimiento cada 1 a 2 años con resonancia magnética nuclear.⁶

En el caso de malformaciones sintomáticas (cefalea severa, convulsiones, déficit neurológico progresivo) la resección se lleva a cabo con la ayuda de marco estereotáctico. Las lesiones de localización elocuente o profunda, sintomáticas (epilepsia intratable, hemorragias de repetición, déficit neurológico progresivo, es obligatoria la resección con uso de marco estereotáctico y resonancia magnética funcional.^{2,3}

En caso de pacientes con presentación de crisis convulsivas, la intervención dependerá de la accesibilidad a la lesión y dicho paciente se debe estudiar de manera exhaustiva, para determinar si una o más lesiones son responsables de la sintomatología. Si la localización es no elocuente la cirugía se debe llevar a cabo tan pronto como sea posible.^{2,3,9}

Debe evitarse la resección de lesiones asociadas, durante la cirugía del cavernoma o angioma cavernoso.

En los casos familiares detectados por cualquier método, debe realizarse en la medida de lo posible, estudios genéticos.

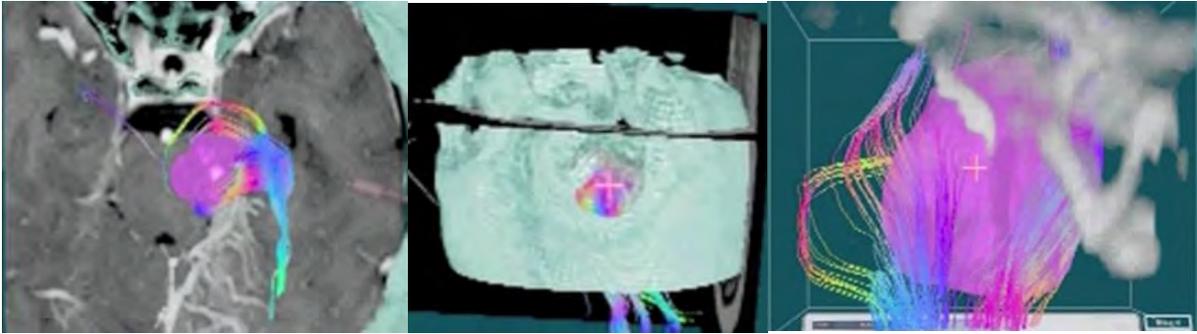
En casos de resección incompleta se debe repetir la cirugía para una resección máxima posible, en cambio en el caso de lesiones de localización profunda o elocuente la decisión de una reintervención se debe tomar caso por caso en particular.^{2,3,9}

En algunas series se recomienda el seguimiento de los pacientes para descartar surgimiento de casos de novo, aunque una resección total se considera curativa.⁶

ESTUDIOS PREQUIRURGICOS

La resonancia magnética funcional continúa siendo los dos estudios prequirúrgicos de mayor información acerca de la localización de la lesión y anatomía perilesional, así como para la planeación del abordaje y corredores anatómicos a utilizar; nos permite asimismo transferir los datos al sistema de neuro navegación en conjunto con la utilización de fiduciales típicos para la localización y calibración en tercera dimensión previa al acto quirúrgico en la sala de operaciones.^{2,3,9,}

Los estudios por tracto grafía permiten una planeación quirúrgica del abordaje y corredores a utilizar, basados no solo en la localización de la lesión sino en la relación que esta guarda con los tractos de importancia en especial la vía motora.^{3,9}



Reconstrucción de tractografía por tensor de difusión, donde se esquematiza en color morado la malformación cavernosa en una posición anterolateral en el mesencéfalo, se observa el tracto piramidal en posición anterior a la lesión y en posición posterolateral, observamos las vías sensitivas. En la imagen de en medio se ha simulado un abordaje subtemporal y en la imagen de la extrema derecha se observa cómo puede accederse a la lesión por un espacio de al menos 3 milímetros entre las vías motoras y sensitivas. La cirugía con ayuda de neuronavegación corroboró la veracidad de la simulación y la resección se logró en su totalidad. Tomado de Nils H. Neurosurgical Review, vol 37, 2014.

ESTUDIOS TRANSQUIRURGICOS.

Según su disposición en la unidad hospitalaria se puede recurrir al uso de neuro navegación, la anatomía mostrada por la misma, puede variar si la lesión tiene un volumen importante o existe un edema importante, por lo que los equipos de última generación cuentan con ultrasonido transquirúrgico en tiempo real el cual se superpone con las imágenes prequirúrgicas. Esta modalidad tiene como limitante la disponibilidad en el centro hospitalario, sin embargo, la mayoría de autores, señala su gran utilidad en la resección exitosa de las lesiones.

citado en los estudios, son la tomografía y la resonancia magnética transquirúrgicas, las cuales permiten una evaluación inmediata de lesión residual, complicaciones, lecho quirúrgico, permanencia de anillo de hemosiderina, modificaciones anatómicas, etc. la principal limitación de su uso es la disponibilidad en el centro hospitalario y en segundo lugar el costo que genera.

El mapeo funcional cortical y la monitorización neurofisiológica intra operatoria, tienen su principal utilidad en las lesiones que involucran áreas elocuentes. Para el monitoreo de los potenciales evocados motores y somatosensoriales, se utiliza mayormente cuatro electrodos lineales de contacto subdurales, moviendo los electrodos hasta localizar la corteza somatosensorial, por medio de la estimulación del nervio tibial o mediano; hasta la amplitud más alta del N20/P25 o P40/N50 y la latencia más corta es almacenada; el surco central es localizado por medio de la fase reversa de los potenciales evocados somatosensoriales.

La eficacia de la localización de la corteza somatosensorial, es discutida por este método, y hay varios autores que señalan que estos estudios tienen una baja sensibilidad, por lo que, de ser usados, deben acompañarse de otros estudios complementarios.

Los potenciales evocados motores con continuamente monitorizados. Los potenciales de acción muscular son registrados en los flexores del antebrazo, región tenar y cuádriceps, contralaterales al lado de la corteza estimulada. Se toma un registro basal previo a la incisión cutánea y posteriormente a la apertura dural se colocan los electrodos corticales, se considera un cambio

REGISTRO: HJM 0245/16-R

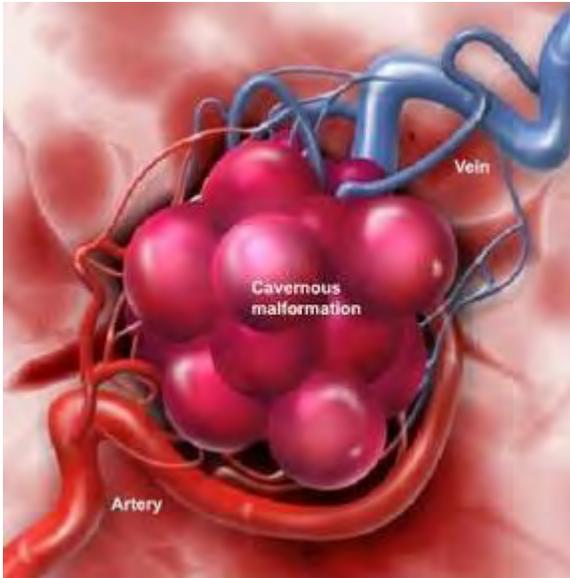
crítico tanto en los potenciales evocados somatosensoriales como los motores, un decremento en la amplitud de más del 50% del basal o un aumento de la latencia de más de 10% de los valores basales.

El mapeo cortical es una técnica un poco menos utilizada y es importante saber algunos lineamientos; la impedancia de los electrodos es del orden de 5 a 10 K Ω , con montaje bipolar y no más de 5mA, dado que se puede causar actividad epiléptica, que más allá de requerir manejo médico, puede complicar los registros posteriores. Los parámetros estándar de estimulación son del orden de 3 a 5 mA con un pulso de onda bifásico cuadrado de 50Hz, 1ms de onda por /4ms de fase.

La electrocorticografía intraoperatoria, es usada mayormente en pacientes que cuentan con antecedentes de epilepsia como principal sintomatología, la tira de electrodos es colocada en el lobulillo paracentral, típicamente el foco epiléptico concuerda con la localización de la lesión y el tejido circundante y cuando la lesión es removida típicamente el foco desaparece; asimismo una monitorización posterior a la resección es de ayuda para corroborar la ausencia de focos epilépticos residuales.^{2,3,9}

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

Generalidades: Se utiliza anestesia general como regla. Posteriormente se coloca al paciente según la localización de la lesión, rotado hacia el lado contrario de la misma, y utilizando cabezal rígido. La resección de la lesión se puede dividir en tres pasos quirúrgicos clave; el primero es la incisión en piel y la osteotomía, las cuales deben ser justo supra yacentes a la lesión y acordes al tamaño de la misma. El abordaje se realiza mediante una incisión lineal de 5 a 6 centímetros en lesiones menores de 1.5 cm; para lesiones más grandes, el colgajo debe adaptarse para abarcar la totalidad de la lesión. El segundo punto en el caso de lesiones que comprometen áreas elocuentes, es la identificación de las mismas, con ayuda de la neuro navegación y confirmando con los test neuropsicológicos; en este paso, en los pacientes con epilepsia se realiza el registro cortical para estudio intraoperatorio de la misma e identificación inicial del foco. Tercer paso, el abordaje que compromete cerebro, que en los últimos años ha sido objeto de remodelaciones con el fin de invadir lo menos posible, a la vez tratando de elegir corredores anatómicos y la vía más directa; el abordaje se lleva a cabo con neuro navegación y ultrasonido en tiempo real. Una vez expuesta la lesión la misma se remueve incluyendo el tejido glótico periférico con tinción de hemosiderina. Es un axioma neuroquirúrgico, el buscar primeramente las zonas anatómicas más preservadas, es decir aquellas con menos edema o gliosis, aproximándose después al plano correspondiente a la lesión, teniendo especial cuidado en la disección para evitar el daño de áreas funcionales adyacentes. Una vez localizada la lesión se debe retirar cualquier coágulo dentro de la misma e iniciar la resección de la lesión con ayuda de pinza bipolar e iniciando desde el centro hacia la periferia, teniendo cuidado de retirar el anillo de hemosiderina y cuidando cualquier arteria que se encuentre incluida en la lesión, así como venas que tengan conexión con el sistema de drenaje venoso normal del cerebro. El cierre se lleva a cabo de manera convencional y en su caso se recomienda un estudio de tomografía de control, de manera temprana para descartar hemorragia postquirúrgica.^{2,3,6,9}



Izquierda. -Esquema de una malformación cavernosa. Con sus vasos aferentes y venas de drenaje, con un aspecto clásico de frambuesa.

Resección en localizaciones elocuentes y profundas:

Se incluyen dentro de las áreas elocuentes según el sistema de Spetzler, aquellas regiones que, al ser dañadas, producen un déficit neurológico significativo: 1) córtex somato sensitivo (giros precentral y postcentral); 2) Área del lenguaje perisilviana en el hemisferio dominante (giros

temporal superior, frontal inferior, parietal inferior); 3) Ganglios basales incluyendo núcleo caudado y núcleo lentiforme (globo pálido y putamen), capsula interna, capsula externa, capsula externa y claustrum o antemuro; 4) Tálamo; 5) Córtex visual calcarino. Aunque tienen una expresión más sutil, se clasifican dentro de las zonas elocuentes al cuerpo calloso y al giro del cíngulo. La decisión de operar una lesión en estas regiones debe pesarse en relación al riesgo beneficioso, en otras palabras, la posibilidad de eliminar el riesgo de hemorragia y la epilepsia en su caso, contra el riesgo de empeorar una lesión neurológica previa o causar una lesión nueva con la resección quirúrgica.²¹⁻²⁴

Los criterios quirúrgicos de algunas series incluyen:

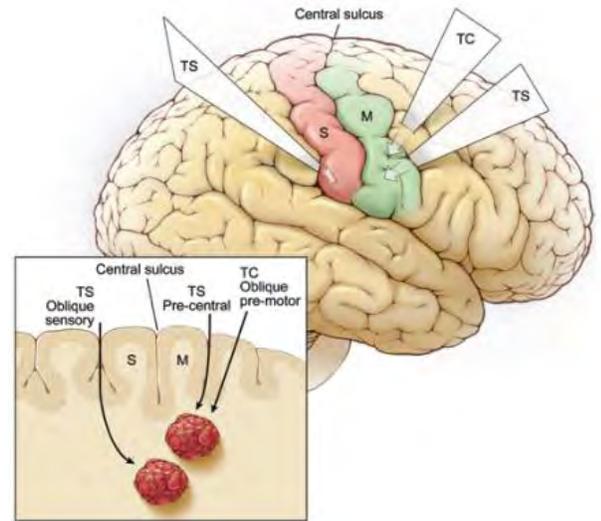
1. Déficit neurológico progresivo.
2. Hemorragia aguda o subaguda en TAC/RM con riesgo de recurrencia (Estadio II o III de Zabramski)
3. Quirúrgicamente accesibles.

Se ha prestado gran atención a los detalles de los abordajes

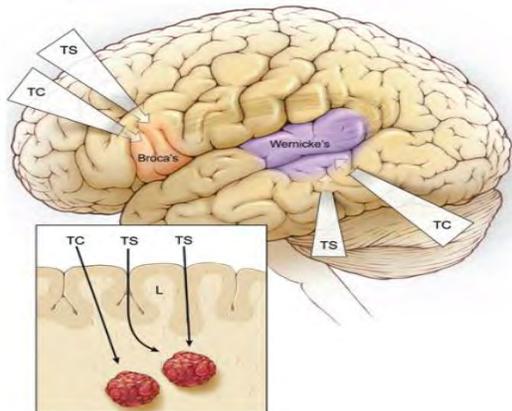
para tallo en cefálico, encontrándose múltiples artículos que detallan procedimientos de abordajes a tallo encefálico y únicamente uno que dedica atención específica a lesiones supratentoriales en regiones elocuentes o profundas, es de mencionar que, aunque no es el objetivo de esta revisión, existe un número considerable de artículos referentes al tratamiento quirúrgico en localizaciones supratentoriales en niños. El departamento de neurocirugía de la Universidad de California, San Francisco, realizó una clasificación en cuatro grupos para las lesiones en áreas elocuentes: a) Abordajes superficiales; b) abordajes laterales Silvianos; c) Abordajes mediales interhemisféricos y d) Abordajes posteriores. Para las presentaciones superficiales, se realiza un abordaje transcortical cuando el tumor no tenga ninguna superficie sulcal y existía un trayecto directo o corto a la lesión.

Se realiza un abordaje transsulcal cuando las lesiones presentan una superficie sulcal o bien un surco supra yacente a la lesión presenta el trayecto más corto para acceder a la misma, también cuando por medio del mismo, se puede evitar la lesión de un área elocuente. Los abordajes superficiales son usados en lesiones en lesiones del córtex sensoriomotor, área del lenguaje y área visual.

El abordaje lateral trans silviano, es utilizado cuando la vía más corta y directa a la malformación cavernosa es a través de la superficie insular, este abordaje requiere una apertura amplia de los labios de la cisura de Silvio para exponer las ramas de M2 de la arteria cerebral media. El abordaje trans insular anterior requiere la exposición de las ramas de M1 y M2, exponiendo el límite y los giros cortos de la ínsula, el abordaje trans insular posterior en cambio expone las ramas de M2. El abordaje supracarotídeo – infra frontal se considera el tercer abordaje trans Silvano es de elección en lesiones que yacen directamente bajo el extremo de la carótida interna. Trabajando sobre el triángulo supracarotídeo, formado por los segmentos iniciales de M1 y A1, el trayecto superior de este abordaje requiere una extensión orbitocigomática del abordaje pterional inicial; la lesión se alcanza creando un corredor entre el giro orbitario medial y entre las arterias lenticuloestriadas laterales originadas de M1.



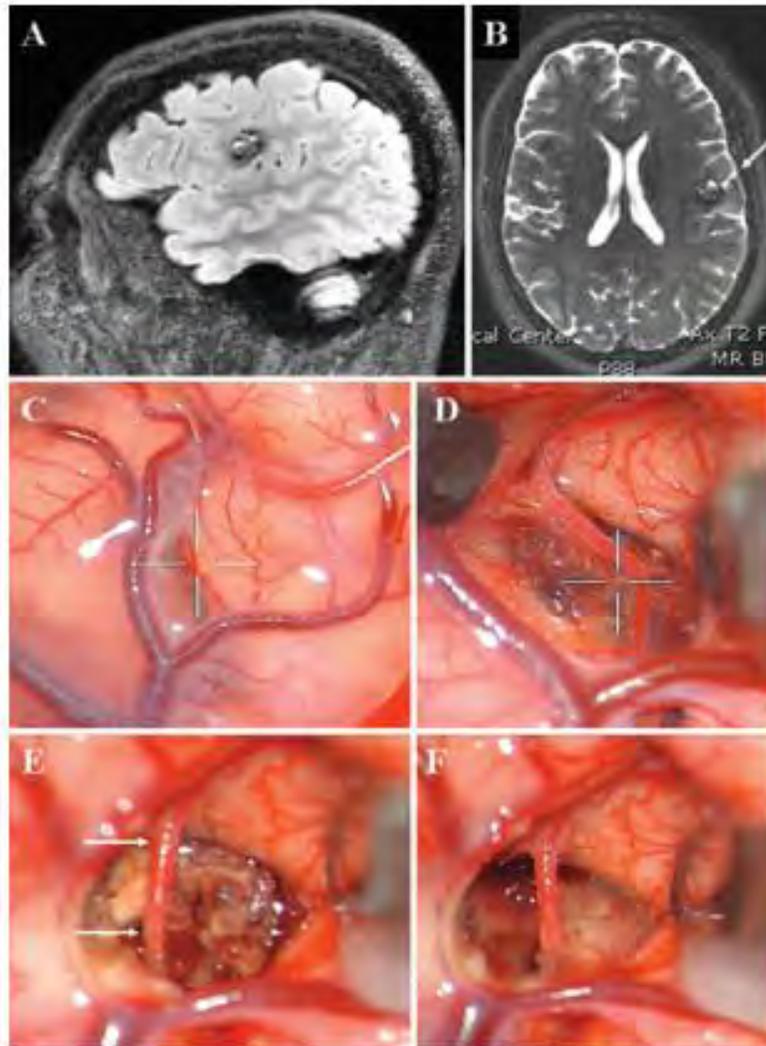
Esquema de abordajes al área sensitiva y motora, tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg. TS:trans sulcal, TC: trans cortical, M:motor, S: Sensitivo, tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.



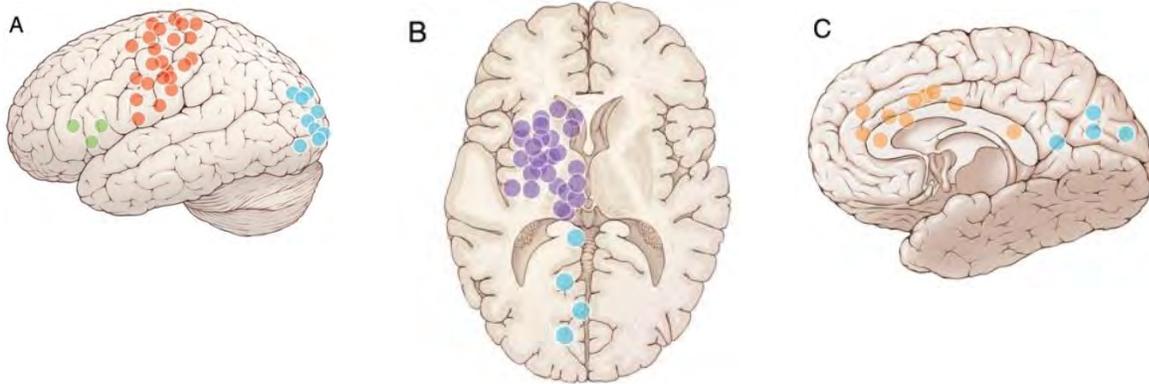
Abordajes superficiales a las áreas motoras, se opta por el acceso que permita la vía más corta, salvo cuando un abordaje transsulcal, permite excluir un área elocuente, tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg. TS:trans sulcal, TC: trans cortical, M:motor, S: Sensitivo. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.

El abordaje interhemisférico, es utilizado para lesiones que yacen profundamente en giro del cíngulo, cuerpo calloso, septum, ganglios basales, tálamo y áreas paraventriculares, todos estos utilizan una craniotomía bifrontal,

exponiendo el seno sagital superior y obteniendo un acceso por línea media sin obstrucciones; la cabeza se gira 90 grados para permitir una retracción por gravedad. El abordaje interhemisférico anterior expone la parte medial de los hemisferios, un abordaje transcalloso, se extiende a través del cuerpo calloso hasta los ventrículos laterales; el abordaje transcalloso transcoroideo expone hasta el tercer ventrículo a través de la ampliación del agujero de Monro, la fisura coroidea se abre posteriormente, separando la tenia coroidea entre el plexo coroideo y el fornix y siguiendo la vena talamoestriada y la vena cerebral interna hacia el techo del tercer ventrículo, este destechamiento del tercer ventrículo da acceso a la cara medial del tálamo. ²¹⁻²⁴



Detalle de presentación tomográfica y abordaje transsulcal de una lesión superficial del córtex sensoriomotor, donde se aprecia la preservación de una arteria que atraviesa el surco. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.



Localización de 79 casos de malformaciones cavernosas profundas o en áreas elocuentes, tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.

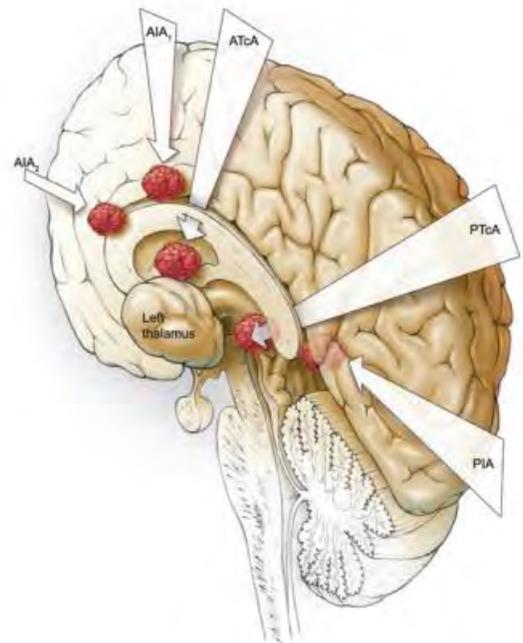
El grupo de abordajes posteriores: se centran en la exposición de la confluencia venosa, seno sagital superior y senos transversos con el fin de facilitar una retracción por gravedad y liberar la línea media para el acceso quirúrgico; la posición de la cabeza, la posición del paciente y la disección subaracnoidea difiere para cada uno.

El abordaje interhemisférico y transcalloso posterior, utilizan la posición latera y la gravedad para retracción para exponer la fisura interhemisférica.

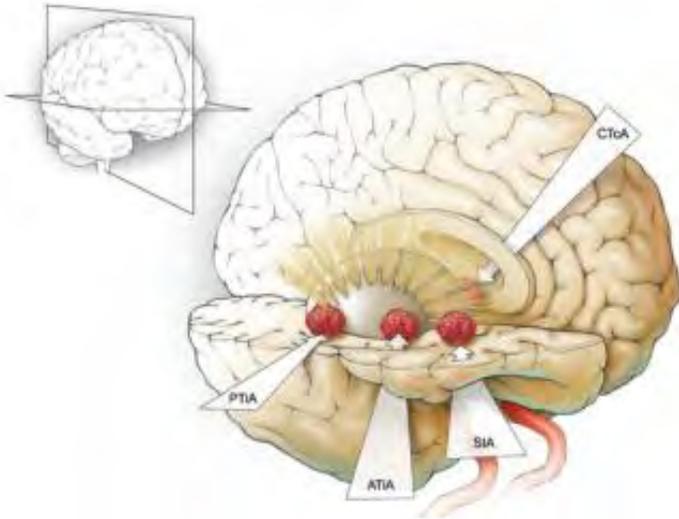
Se realizan dos colgajos derales, uno dependiente del seno sagital superior y el otro del seno transverso, permitiendo la relajación del polo occipital y su retracción por gravedad.

En el caso del abordaje supratentorial infraoccipital, la posición en decúbito prono es la más adecuada para permitir el acceso infraoccipital. En este abordaje particular, el lóbulo occipital puede herniarse, por lo que se debe considerar el apoyo por medio de drenaje lumbar para facilitar la relajación por disminución del volumen del líquido cerebroespinal.²²

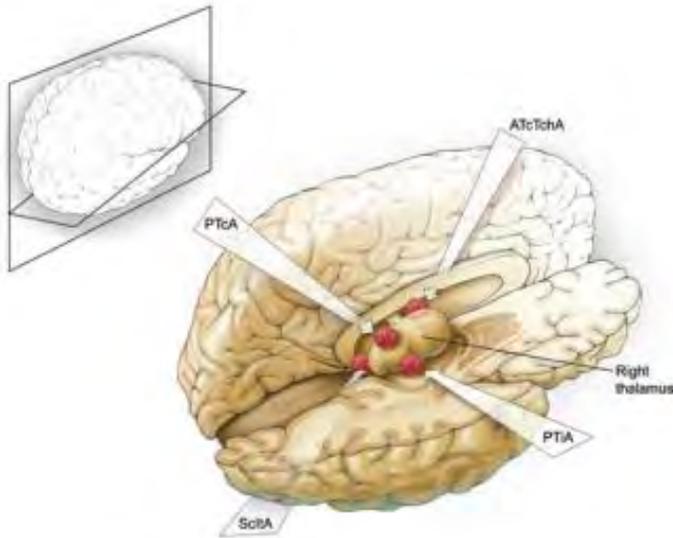
El abordaje para mediano supracerebeloso es el único de este grupo que se realiza en posición de sentado²²



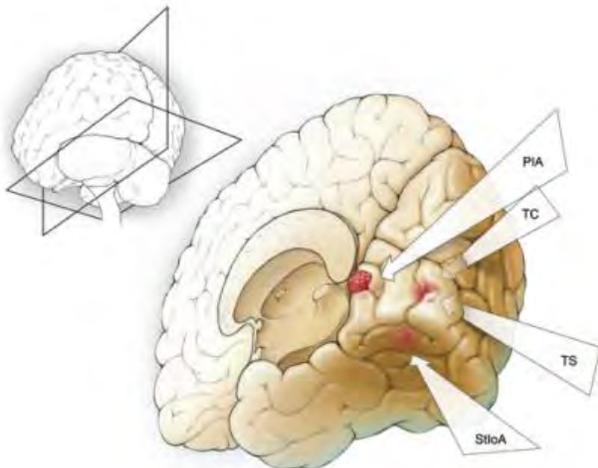
Abordajes quirúrgicos a lesiones del cuerpo calloso y córtex cingulado, AIA₁: abordaje anterior interhemisférico (cabeza rotada 90 grados); AIA₂: Abordaje anterior interhemisférico (Cabeza en posición neutral); ATcA: abordaje anterior transcalloso, PRCa: abordaje posterior transcalloso; PIA: abordaje interhemisférico posterior- tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.



Abordaje quirúrgico para los ganglios Basales: CTcA: abordaje transcalloso contralateral; PTiA: abordaje transinsular posterior; ATiA: abordaje transinsular anterior, SIA: abordaje supra carotideo infrafrontal. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg.



Abordaje quirúrgico para lesiones talámicas: ATcTcA: abordaje anterior transcalloso transcoroideo, PTcA: abordaje posterior transcalloso, PTiA: abordaje transinsular posterior, ScitA: abordaje supra cerebeloso infratentorial. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.



Abordaje quirúrgico para lesiones del córtex visual PIA: abordaje posterior interhemisférico, TC: transcortical, TS: trans surcal, StioA: abordaje supratentorial infraoccipital. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

RESECCIÓN DE LESIONES DE TALLO CEREBRAL:

Hasta el 40% de las malformaciones cavernosas son incidentales, por lo que en su mayoría el tratamiento es conservador, con una tasa de sangrado aproximada del 0.22 al 0.7% anual por lesión, en el caso de lesiones de tallo cerebral aumenta el riesgo de sangrado hasta 2.7% a 5% y el riesgo de resangrado hasta 21% a 60% por lesión por año.^{7,25-29}

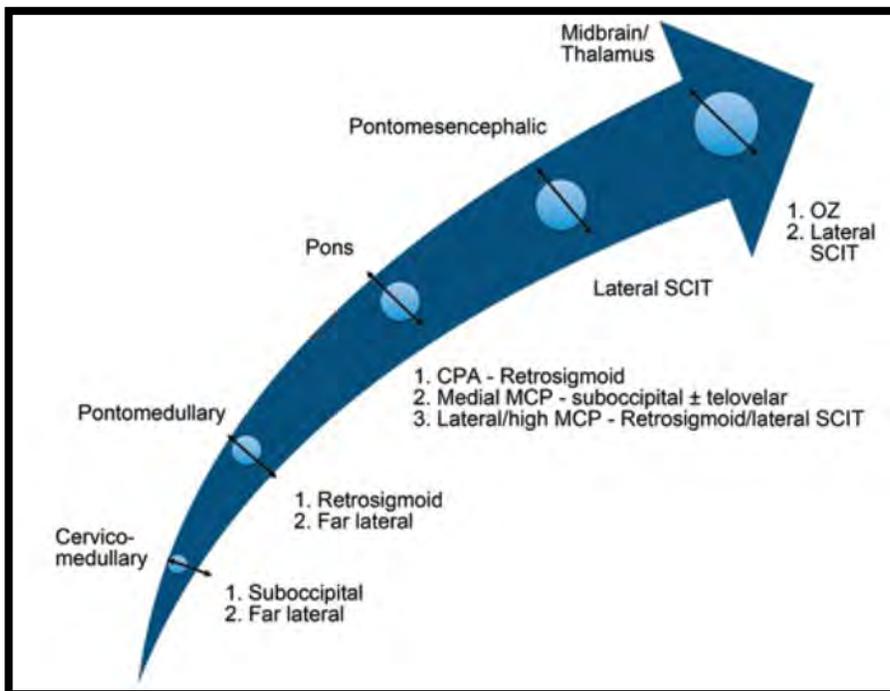
Para las lesiones en **localización mesencefálica**: se recomiendan los **abordajes** Orbitozigomático cuando la lesión está en posición anterolateral, si la lesión se encuentra en la placa tectal, se recomienda el **abordaje** supracerebeloso- infratentorial, o bien la variación occipital transtentorial.

Lesiones de **localización pontomesencefálica**: son útiles los **abordajes** subtemporal y transpetroso.

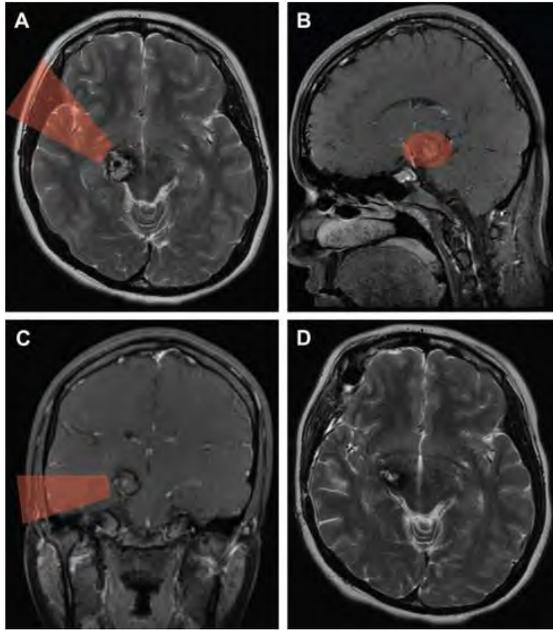
Para las lesiones de **punte en posición lateral**: se recomienda el abordaje transpetroso. Para posiciones aún más laterales, se puede combinar el abordaje transpetroso con el presigmoideo o retrosigmoideo, así como el supracerebeloso infratentorial o su variante transtentorial; para las lesiones cerebelosas en posición más posterior se realiza el abordaje suboccipital, prefiriéndose la disección telovelotonsilar.

Región pontomedular: abordaje retrosigmoideo y Far lateral.

Para las lesiones en posición bulbar: se usan los abordajes suboccipital en primer lugar y es de utilidad el subtemporal y el Far lateral.^{7,25-29}



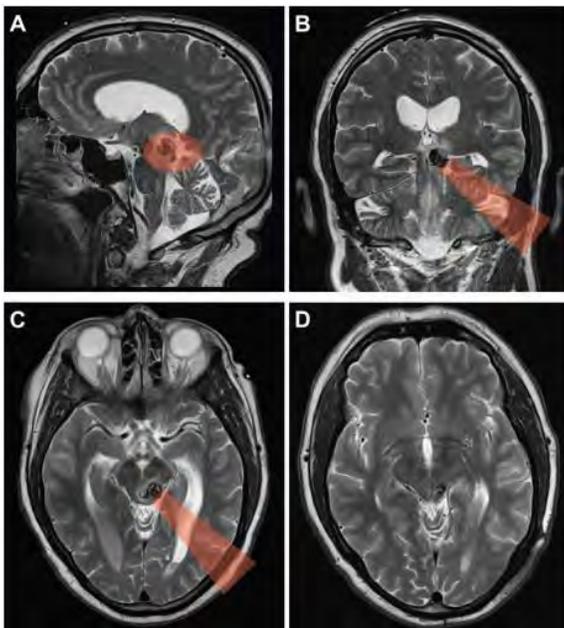
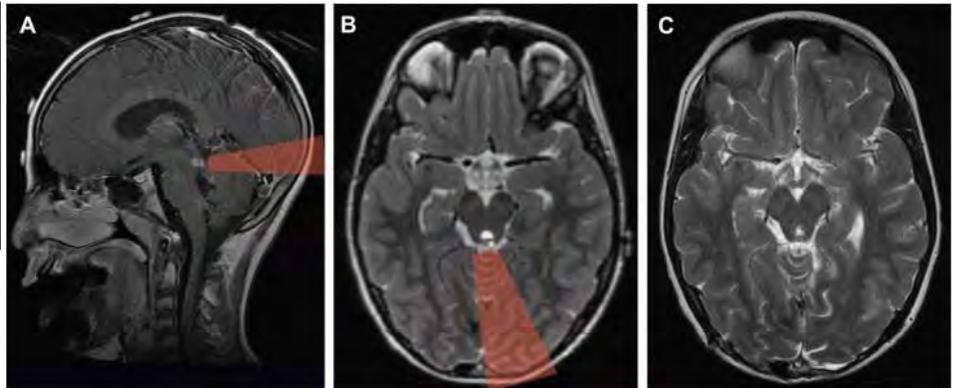
Esquema de los abordajes utilizados para resección quirúrgica de malformaciones cavernosas según el nivel en que se encuentren, tomado de Adib et al Neurosurgical focus 2010.



ABORDAJES: CORREDORES Y ALCANCE POR REGIÓN.

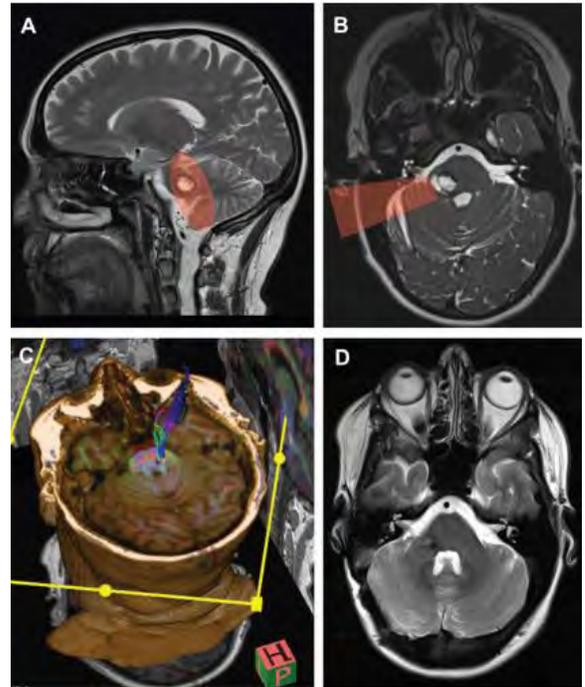
A la izquierda, Imagen de lesión de pedúnculo cerebral derecho, en rojo se detalla el alcance del abordaje orbitozigomático derecho, así como el corredor utilizado. (A) imagen axial ponderada en T2, (B) imagen sagital ponderada en T1, (C) imagen coronal ponderada en T1 con gadolinio, (D) corte coronal enT2 postresección. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

A la derecha, imagen de una lesión de la lámina cuadrigémina, se resalta en rojo el abordaje occipital transtentorial, así como el corredor utilizado. (A) corte sagital en T1 pre quirúrgico, (B) corte axial en T2 prequirúrgico, (C) corte axial en T2 postquirúrgico. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

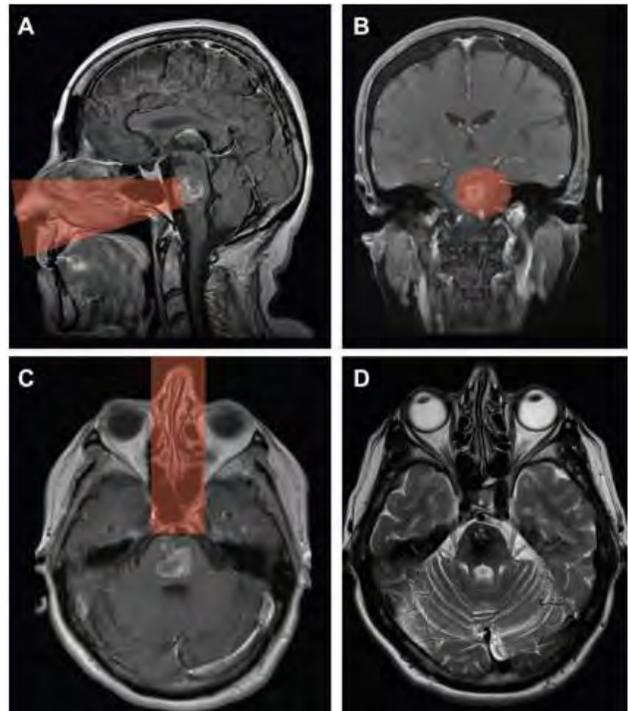


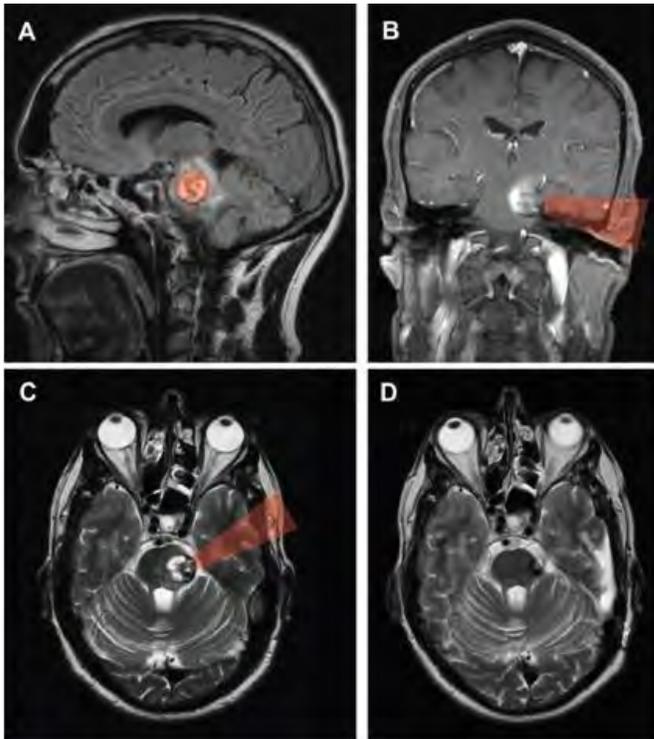
A la izquierda, imagen de una lesión cavernosa de la lámina cuadrigémina, y resaltando en rojo el corredor del abordaje supracerebeloso infratentorial del lado izquierdo. (A), (B) y (C), cortes sagital, coronal y axial ponderados en T2, prequirurgicos y en (C), vemos el resultado postquirúrgico, ponderado en T2. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

A la derecha, imagen de una lesión cavernosa de la parte anterolateral del puente, en rojo resaltado el alcance de un abordaje transpetroso derecho. (A) y (B), imágenes sagital y axial ponderadas en T2; (C) reconstrucción en 3D con tensor de difusión que muestran el desplazamiento causado por la lesión. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

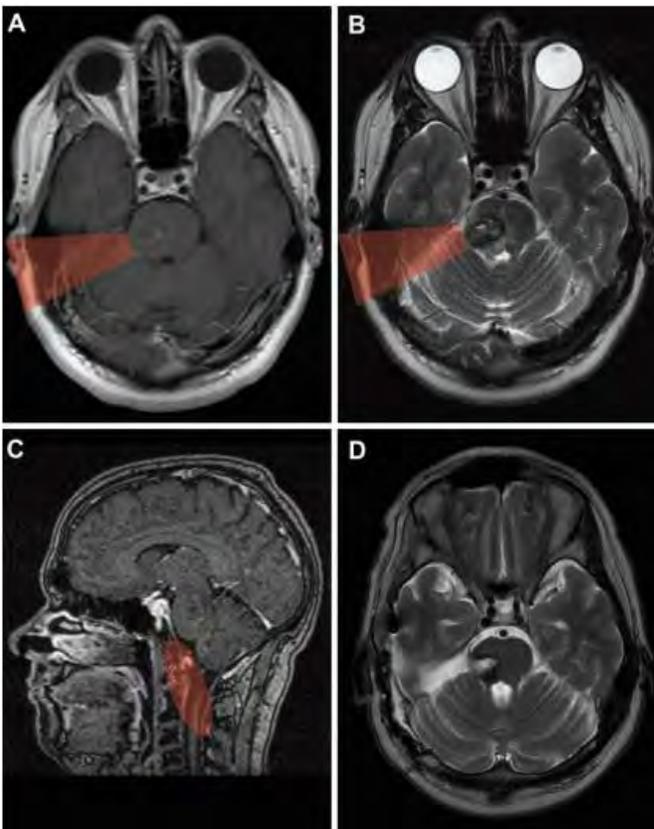


A la derecha, imagen de una lesión cavernosa de la parte central del puente, en rojo se resalta el alcance de un abordaje endoscópico transnasal. (A), (B) y (C), imágenes sagital y coronal ponderadas en T1; (D) imagen postquirúrgica ponderada en T2. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

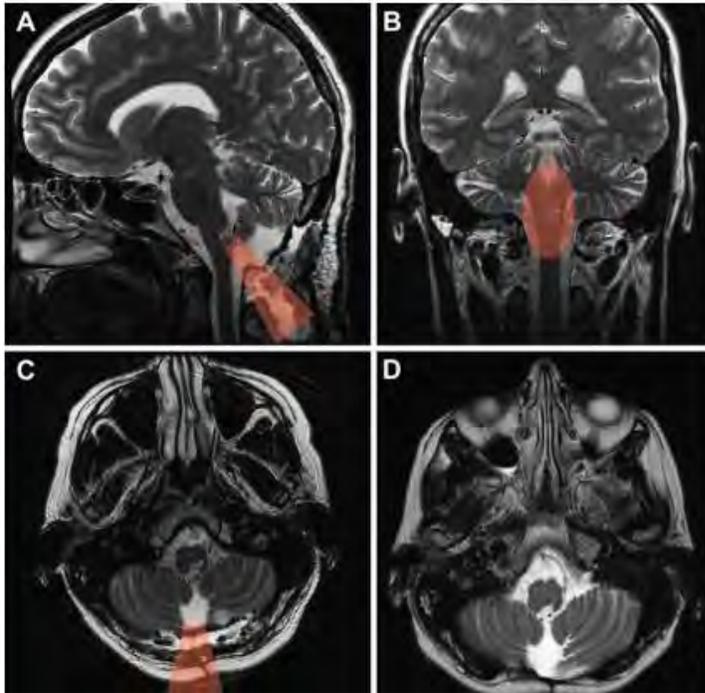




A la izquierda, imagen de una malformación cavernosa de la parte lateral del puente, en rojo se resalta el alcance de un abordaje subtemporal izquierdo. (A) y (B) imágenes sagital y coronal ponderadas en T1; (C) imagen axial de la lesión ponderada en T2; (D) imagen postquirúrgica, ponderada en T2. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.



A la izquierda, imagen de una malformación cavernosa de la parte posterolateral del puente, en rojo se resalta el alcance de un abordaje combinado transpetroso y presigmoideo. (A) imagen axial en T1+contraste; (B) imagen axial ponderada en T2; (C) imagen sagital de la lesión ponderada en T1+contraste; (D) imagen postquirúrgica, ponderada en T2. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

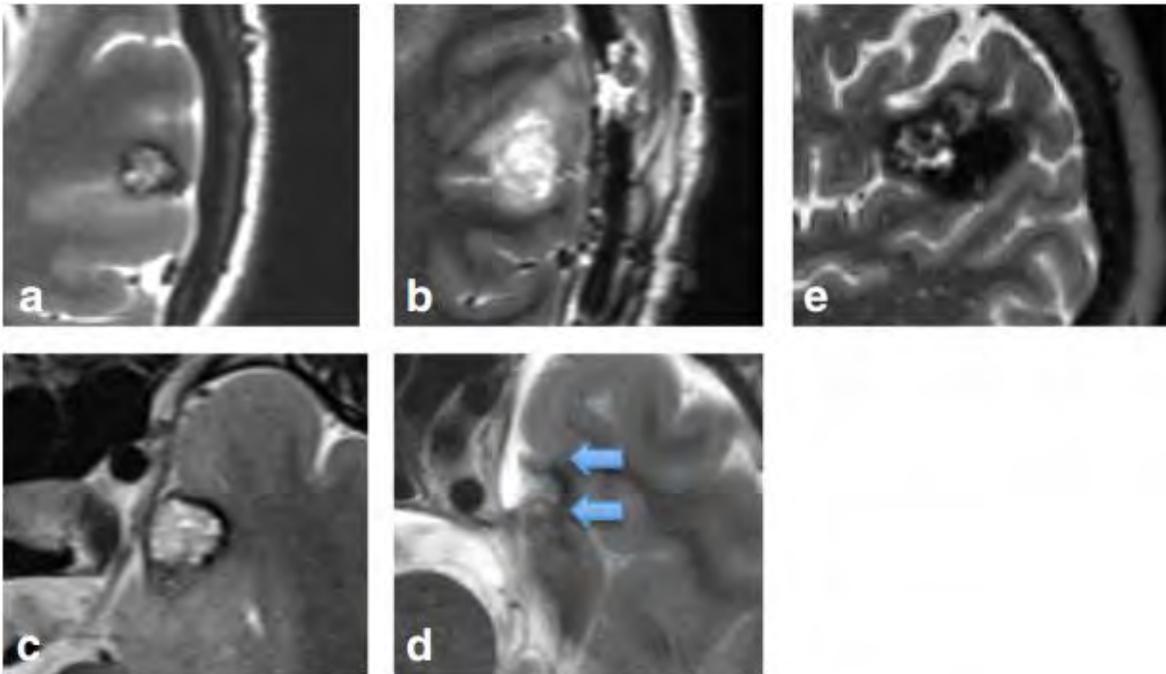


A la izquierda, imagen de una malformación cavernosa de la parte posterior del bulbo en el cuarto ventrículo, en rojo se resalta el alcance del abordaje suboccipital con disección telovelotonsilar. (A) y (B), imágenes de la lesión ponderadas en T2 y cortes sagital y coronal respectivamente; (C) imagen de la lesión en plano axial, ponderada en T2; (D) imagen postquirúrgica ponderada en T2 en corte axial. tomado de la serie de Edward et. al JNeurosurg 2013.

REMOCIÓN DEL ANILLO DE HEMOSIDERINA:

Se encontró únicamente una revisión sistemática que habla sobre la remoción del anillo de hemosiderina en estas lesiones, el cual concluyo que a pesar de las limitaciones de uniformidad e información retrospectiva, existe una tendencia a la remoción del anillo de hemosiderina en la mayoría de los artículos, por lo que la resección del mismo está recomendada mayormente en áreas no elocuentes y cuando los depósitos son pequeños y pueden ser quitados sin peligro de lesiones agregadas, siendo necesario el control por medio de resonancia magnética postquirúrgica para corroborar la resección.

En el caso de lesiones múltiples como grupos familiares, es más difícil lograr la remoción total del anillo, siendo necesaria la localización precisa para lograr la remoción completa de la zona epileptogénica, en los trabajos que abordan este subtópico, se utiliza neuro navegación funcional y resonancia magnética intraoperatoria, así como monitorización electrofisiológica completa.²⁴



Arriba: (a) y (c) imágenes ponderadas en T2 mostrando un anillo pequeño de hemosiderina perilesional a la malformación cavernosa; (b) y (d) muestran imágenes postquirúrgicas con remoción completa del anillo en (b) e incompleta en (d), las flechas señalan el anillo residual hipointenso respecto al parénquima cerebral; (e) muestra una lesión en área elocuente, con un anillo de hemosiderina considerable. Tomado de Damman et. al. Neurosur rev 2016.

TRATAMIENTO POR RADIOCIRUGIA.

En una serie de 125 pacientes, se reportó que para cavernomas con un volumen medio de 3.12 cm cúbicos, se usó una dosis media de 12.1 Gy (rango de 9 a 20 Gy), dando seguimiento con un promedio de 10 resonancias magnéticas de seguimiento por paciente.³¹

Se reportó un resangrado en los diferentes grupos estudiados de 10.3% dentro de los primeros 2 años y 3.3 más allá de los 2 años con una $p = 0.0038$. Los episodios de resangrado en el grupo fueron de 55/188 pacientes- año (29.2%) previo a radiocirugía con Gammaknife, posterior a radiocirugía con Gammaknife el rango de resangrado cayó significativamente hasta 10 episodios por 197 pacientes- año (5%), con una $p < 0.0001$. De los pacientes que resangraron 45 tenían localización en el tallo encefálico, 10 en núcleos profundos y 13 múltiples lesiones, por lo que se puede correlacionar la localización con mayor índice de resangrado con una $p = 0.051$, los resultados de otras series con menos pacientes son bastante similares.^{31,32}

REGISTRO: HJM 0245/16-R

Del total, 28 pacientes se presentaron con epilepsia, de estos, 15 se presentaron con epilepsia concomitante con hemorragia.

Se lograron buenos resultados con crisis esporádicas en 10 de 11 pacientes en el grupo de epilepsia de menos de 6 meses previos al tratamiento (97%) en comparación con 4 de 17 pacientes con buen control en el grupo de más de 6 meses de epilepsia antes del tratamiento, con una $p=0.001$. no se asoció ninguna otra variable en el grupo de estudio al control de las crisis epilépticas. Otras series muestran resultados bastante parecidos, señalando un control a largo plazo de todos los pacientes, aunque no se señala el tiempo exacto en que desaparecen las crisis, asimismo otros autores han correlacionado la localización adyacente a estructuras límbicas, en la cisura central o adyacente al área motora como asociada a pobre control de las crisis.³¹

En este grupo de estudio el rango de complicaciones fue de 2.5% y el único parámetro que se correlaciono con los mismos fue la dosis máxima, con una $p=0.005$. Otras complicaciones, fueron la formación de quiste en un paciente, hidrocefalia en cinco pacientes, así como doce pacientes que tuvieron un déficit neurológico permanente, sin embargo, estos últimos debidos a resangrado.^{31,32}

La dosis marginal se estableció debajo de 13 a 15Gy en diferentes series.³¹⁻³³

En cuanto al tamaño de la lesión, la mayoría de las series reportan una disminución del tamaño de la lesión y quistes asociados a la misma, e incluso se reporta la desaparición de la lesión en un tercio de los pacientes en promedio según la serie.

Los cambios histológicos posteriores a la radiocirugía son mayores después de los dos años y los estudios patológicos, revelan que, a diferencia de las malformaciones arteriovenosas, las malformaciones cavernosas no disminuyen su tamaño por esclerosis de la misma forma, sin embargo más del 75% se encuentra obliterado después de cinco años.^{6,30-38}

TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA.

La epilepsia es por mucho el síntoma concomitante más frecuente en el cavernoma, no se conoce con exactitud el mecanismo de aparición y no existe evidencia que vincule directamente el aumento de volumen de la malformación con la epilepsia, sin embargo, se cree que las microhemorragias y los depósitos de hemosiderina son los causantes del síntoma. Aunque en realidad puede haber una interacción o facilitación entre los depósitos de hierro, activación del sistema simpático y la gliosis perilesional.^{6,40}

No existe consenso definitivo en cuanto a la cirugía de epilepsia en el cavernoma, pero se aconseja disminuir el tiempo de epilepsia pre quirúrgica; algunos autores incluso creen que se debe eliminar el tejido perilesional en base a el monitoreo cortical intraoperatorio. Mas recomendado se encuentra la remoción del halo de hemosiderina y únicamente después que haya fallado la lesionectomia incluyendo esta última, se considerará la escisión de tejido epileptogénico.⁴⁰⁻⁴⁸

En cuanto a la resección del anillo de hemosiderina, Damman²⁴ concluye en una revisión de series de casos que es recomendable llevarla a cabo en lesiones de áreas no elocuentes, y con ayuda neuro navegación; la resección del anillo, contribuye a dejar una corteza menos epileptógena, en el caso de áreas elocuentes, habrá que evaluar el caso en particular y en caso de realizarlo, debe ser con un

protocolo pre quirúrgico completo y asistencia intraoperatoria de neuro navegación, resonancia magnética y ultrasonido en tiempo real de ser posible.

En una serie de casos se sugiere que existe mejor calidad de vida en los pacientes con lesiones supratentoriales que en los pacientes con lesiones infratentoriales, sin existir diferencia en la afección de facultades intelectuales.^{6,40-48}

JUSTIFICACIÓN.

las malformaciones cavernosas tienen una prevalencia en series de autopsia y por resonancia magnética nuclear de 0.3 y 0.53%; el tratamiento de elección para las malformaciones cavernosas, es a la fecha la cirugía, en últimas fechas la radiocirugía ha ganado terreno con el refinamiento de sus técnicas, pero aún no hay datos concisos de superioridad de esta, respecto de la cirugía. Aunque muchas lesiones se mantienen asintomáticas y son diagnosticadas en necropsias, actualmente el uso de la tomografía (CT) que es un método que permite sospecha y la resonancia magnética (RM), que es el método diagnóstico de elección, ha aumentado el índice de diagnósticos. Por lo que es útil el reporte de resultado de los casos que se trataron en nuestra unidad para contribuir al conocimiento del manejo de los mismos.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico de las malformaciones cavernosas atendidas en el servicio de neurocirugía entre los años 2011 y 2016?

OBJETIVO PRIMARIO

Describir la casuística de malformaciones cavernosas tratadas quirúrgicamente en el servicio de neurocirugía del hospital Juárez de México entre los años 2011 al 2016.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Describir las características de las lesiones, así como su presentación para diagnóstico y el tratamiento que se realizó.
- b) Realizar una revisión bibliográfica del tratamiento actual de las malformaciones cavernosas

METODOLOGÍA.

Tipo de estudio: retrospectivo, observacional.

Ubicación espacial y temporal: Servicio de Neurocirugía del hospital Juárez de México en el periodo de marzo del 2011 a febrero del 2016

Universo de estudio: pacientes del hospital Juárez de México.

Población de estudio: pacientes del servicio de neurocirugía del Hospital Juárez de México.

Muestra: Pacientes del Servicio de neurocirugía con diagnóstico de Malformación cavernosa.

Descripción operacional: Se realizó una revisión de los casos de malformaciones cavernosas que se trataron en el servicio de neurocirugía del hospital Juárez de México del año 2011 al 2016, se verificó en los mismos el manejo final y en su caso el reporte de patología, así como los archivos de imagen respectivos en el sistema de imagen del Hospital Juárez de México, encontrándose un total de 10 casos, recabándose los expedientes de los mismos, de los cuales fue extraída la información general de los pacientes, presentación clínica, reporte imagenológico, reporte de patología, tratamiento quirúrgico, complicaciones quirúrgicas así como desenlace postquirúrgico y seguimiento.

TECNICAS, INSTRUMENTOS Y PROCEDIMIENTOS DE RECOLECCIÓN DE INFORMACIÓN.

1. Se recolectaron los expedientes de los 10 pacientes con diagnóstico de malformación cavernosa en el periodo de los años 2011 a 2016.
2. Se colectaron los archivos electrónicos de dichos pacientes.
3. Se recolectaron los datos en la cedula mostrada en ANEXO 1.

Resultados.

Se realizó historia clínica completa de todos los pacientes y obtuvieron imágenes por resonancia magnética en todos los pacientes, realizándose el diagnóstico de malformación cavernosa.

Los criterios quirúrgicos tomados en cuenta fueron:

4. Déficit neurológico progresivo.
5. Hemorragia aguda o subaguda en TAC/RM con riesgo de recurrencia (Estadio II o III de Zabramsky)
6. Quirúrgicamente accesibles.

En un paciente con lesión en mesencéfalo, se difirió la cirugía por deseos del paciente después de explicar las posibles complicaciones, en este caso la paciente desarrollo cáncer de mama y riñón que posteriormente metastatizan a cerebro; falleció 2 año después por complicaciones no relacionadas con la malformación cavernosa. En el caso de un paciente existían lesiones múltiples; en este último se reseco únicamente la lesión de mayor tamaño.

En un paciente con lesión en parte posterior del puente se realizó únicamente drenaje del hematoma intralesional, sin recidiva después de 4 años del procedimiento, clínica, ni radiológicamente.

En el resto de pacientes encontramos lesiones de contenido sólido y solido mezclado con multiquístico, lográndose en la mayoría una resección total o casi total, sin recidiva clínica ni imagenológica.

En el caso de los pacientes que presentaron crisis convulsivas se logró un control satisfactorio de las crisis convulsivas y el medicamento se pudo retirar en todos de manera progresiva en la consulta externa de seguimiento. Los medicamentos que más se prefieren en nuestra unidad para el tratamiento de las crisis es la carbamazepina y la fenitoina.

Se resume la información más relevante de los 10 casos en las tablas 1 y 2.

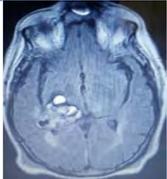
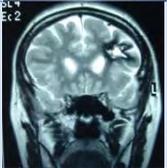
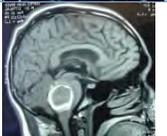
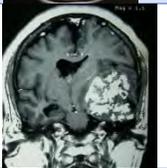
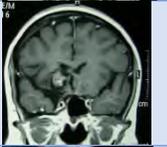
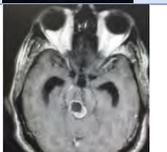
TABLA 1.

caso	Escala de Zabramski ^α	abordaje	resección	Evolución ⁸
1	II y I	OZ	TOTAL	MEJORIA.
2	II	PT	TOTAL	MEJORIA.
3	I	FRONTAL	TOTAL	MEJORIA.
4	II	TVT	DRENAJE HEMATOMA	MEJORIA.
5	I	TEMPORAL	TOTAL	MEJORIA.
6	II	OZ EXTENDIDO	TOTAL	MEJORIA.
7	II	PTERIONAL	TOTAL	MEJORIA.
8	II	SUBOCCIPITAL	TOTAL	SINDROME CEREBELOSO RESIDUAL.
9	II	FPT	TOTAL	MEJORIA
10	II	NO	NO	-

Abreviaturas: OZ. Orbitozigomático, PT. parietotemporal, TVT, telovelotonsilar, FPT. Frontoparietotemporal

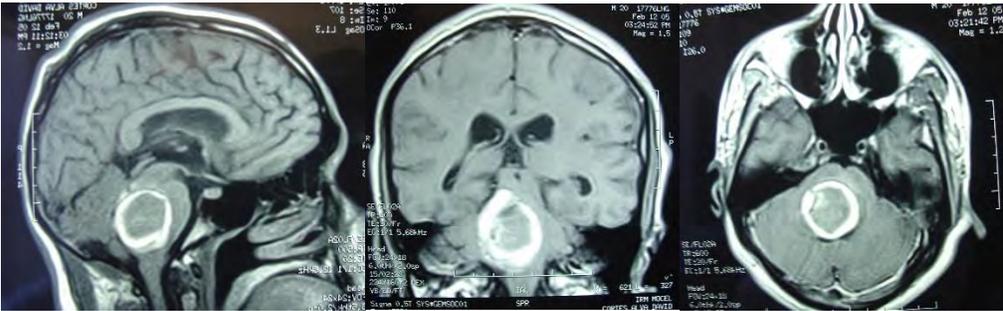
α: ver referencia 15

TABLA 2

Caso.	sexo	Edad (años)	No. de lesiones	localización	presentación	Imagen pre quirúrgica
1	F	33	3	L. temporal derecho (lesión principal), L. frontal derecho y L. temporal izquierdo	Cefalea, convulsión y focalización	
2	F	70	1	Ganglios basales lado derecho	focalización	
3	F	40	1	L. Frontal izquierdo.	Crisis convulsiva.	
4	M	20	1	Parte posterior del puente.	Focalización, HIC	
5	F	37	1	L. temporal derecho	Cefalea, crisis convulsivas	
6	M	34	1	L. temporal izquierdo gigante	Crisis convulsivas, cefalea	
7	M	58	1	L. frontal izquierdo	Cefalea, crisis epilépticas	
8	F	29	1	L. cerebeloso izquierdo	Cefalea, focalización	
9	M	34	1	Frontal izquierdo.	Cefalea, focalización	
10	M	31	1	Mesencéfalo	Focalización, HIC	

Abreviaturas: HIC=síndrome de hipertensión endocraneana, L=lóbulo

Estudio correspondiente al caso clínico 4



Se trata de masculino de 20 años, con antecedente de cefalea crónica, disimetría y disdiadococinesia para miembro superior derecho, nistagmus de predominio en ojo derecho de componente rápido hacia la derecha y de carácter variable.

Apreciamos en la imagen por resonancia magnética, ponderadas en T1, lesión de densidad heterogénea, con periferia hiperintensa con respecto al parénquima cerebral, así como centro de predominio isoíntenso con respecto al parénquima cerebral, en este caso la periferia corresponde a la parte sólida de la tumoración y el centro a sangrado que se muestra isoíntenso por el efecto de susceptibilidad.

Se procedió a intervención quirúrgica con craneotomía suboccipital y disección telovelotonsilar, como se muestra en las imágenes inferiores. Retirándose únicamente la parte central de la lesión, con mejoría clínica del paciente

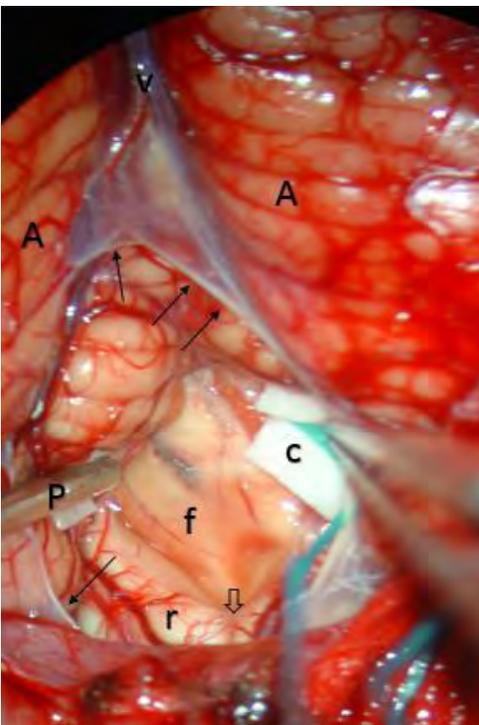


Imagen transquirúrgica obtenida por microscopio, observando la disección inicial telovelotonsilar, en donde se aprecia cómo se ha realizado disección roma del velo medular inferior del cuarto ventrículo (flechas), lo cual permite reclinar hacia la parte superior las amígdalas cerebelosas (A) aumentando la exposición mediante disección bimanual gentil, con separador de Penfield 1 (P) y pinza bipolar que se reclina sobre un cotonoide (c), exponiendo la mitad inferior del piso del cuarto ventrículo (f), el obex o cerrojo (flecha hueca) y el pedúnculo cerebeloso inferior o cuerpo restiforme (r), en la parte superior se observan las venas vermicianas superiores (v).

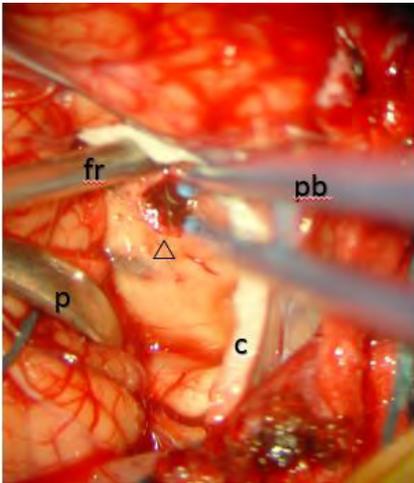
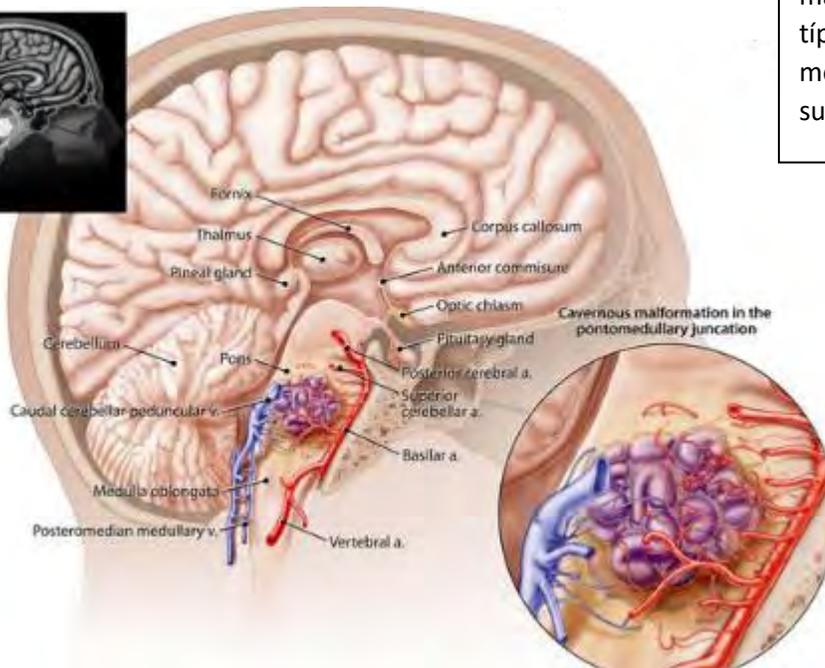
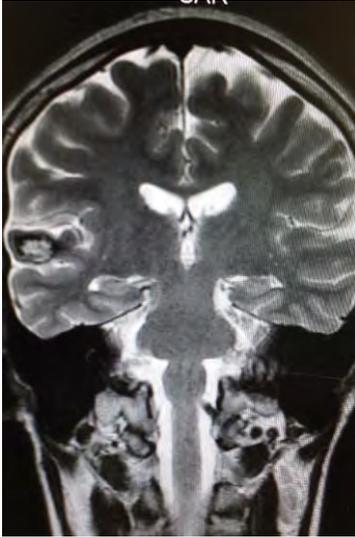


Imagen transquirúrgica obtenida por microscopio, posterior a la disección telovelotonsilar en donde se aprecia la ventana realizada en el piso del cuarto ventrículo para permitir el drenaje del contenido líquido de la lesión (triángulo hueco), (c) cotonoide, (pb) pinza bipolar, (fr) cánula de Frazier, (p) separador de Penfield. La retracción es mínima.



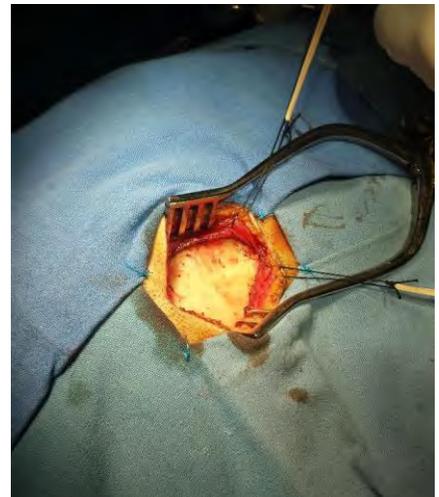
Izquierda. - Esquema de una malformación cavernosa con su típico aspecto de frambuesa, mostrando su aporte sanguíneo y su drenaje.

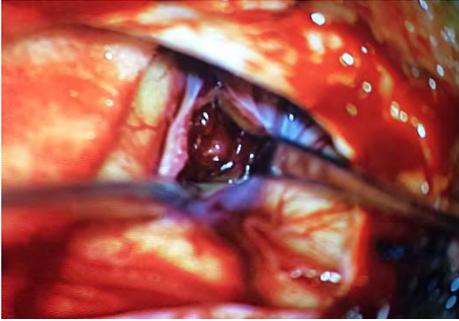
Estudio correspondiente al caso clínico 5

Paciente Femenino que se presenta con historial de crisis convulsivas del lóbulo temporal con nauseas leves, sensación de aumento de temperatura a nivel abdominal y crisis tónicas. Se puede observar la lesión en el giro temporal superior, inmediatamente subyacente al mismo giro y en la vecindad de la ínsula, en la ponderación en T2, se puede observar un centro hiperintenso con respecto al parénquima cerebral, con una periferia hipointensa, que corresponde al anillo de hemosiderina, señalando sangrado anterior. Se observa el aspecto clásico de la lesión multilobulada.



A la izquierda detalle de la tricotomía selectiva sobre el área a intervenir, a la derecha, se observa como se ha realizado un abordaje temporal derecho con incisión lineal hasta el cráneo y se repliegan los colgajos con un separador de Weitlaner y ayuda de puntos de seda a la piel.





A la izquierda detalle de la disección microquirúrgica de la lesión, con un abordaje sobre el giro temporal superior, accediendo inmediatamente a la lesión y con mínima retracción de las estructuras cecinas



Se aprecia el tamaño de la lesión resecada en su totalidad en comparación con una hoja de bisturí del número 20. Obsérvese e aspecto clásico similar a una mora.

Estudio correspondiente al caso clínico 8

Paciente femenino de 29 años de edad con historial de cefalea crónica que presenta súbitamente disdiadococinecia y dismetría izquierda.

El estudio de RMN presenta una lesión bien circunscrita en hemisferio cerebeloso izquierdo con periferia de predominio hiperintenso en T1 y T2, y centro quístico, edema perilesional moderado, así como una imagen de un vaso venoso alimentador que se dirige al ángulo pontocerebeloso izquierdo.

Se realizó una craniectomía suboccipital paramedial derecha, así como un abordaje transcortical llegando a la región perilesional de aspecto amarillento, posteriormente se observa una lesión oscuro-verdoso de contenido hemático antiguo, retirando la capsula y su contenido en la totalidad.

La evolución clínica de la paciente fue satisfactoria solo preservando la dismetría como secuela.

El resultado histopatológico fue consistente en angioma cavernoso.

El estudio de control de RMN se observa la brecha quirúrgica y ausencia de lesión.



Fig. 1. Lesión cerebelosa izquierda ponderaciones en T2 y T1, la flecha señala vaso nutricio hacia el ángulo ponto cerebeloso izquierdo, se puede observar el centro de intensidad heterogénea, Se observa el edema leve perilesional y centro de contenido quístico multilobulado.

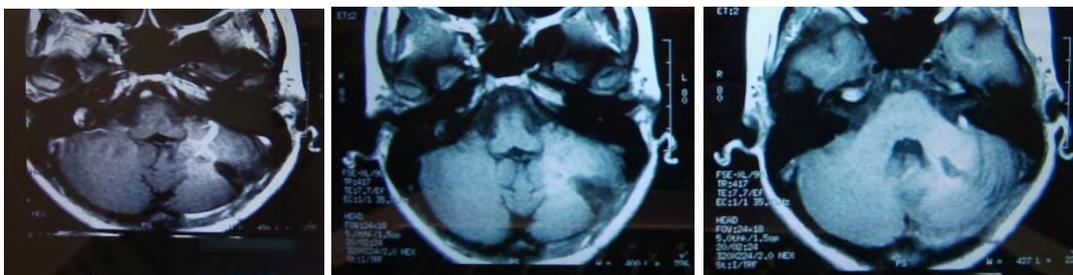
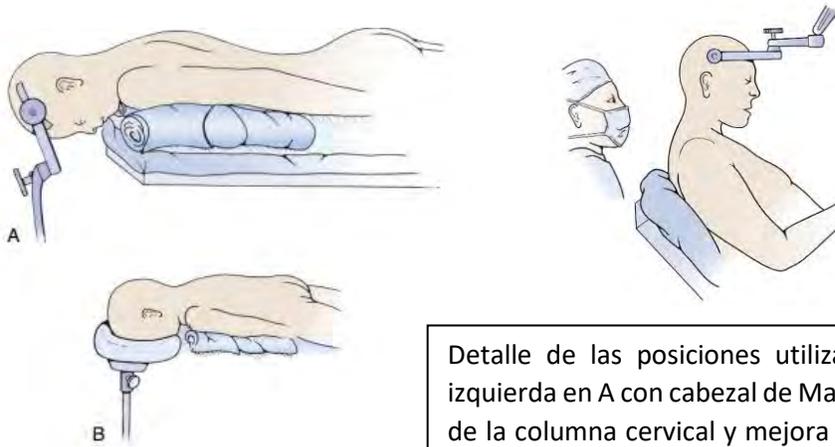
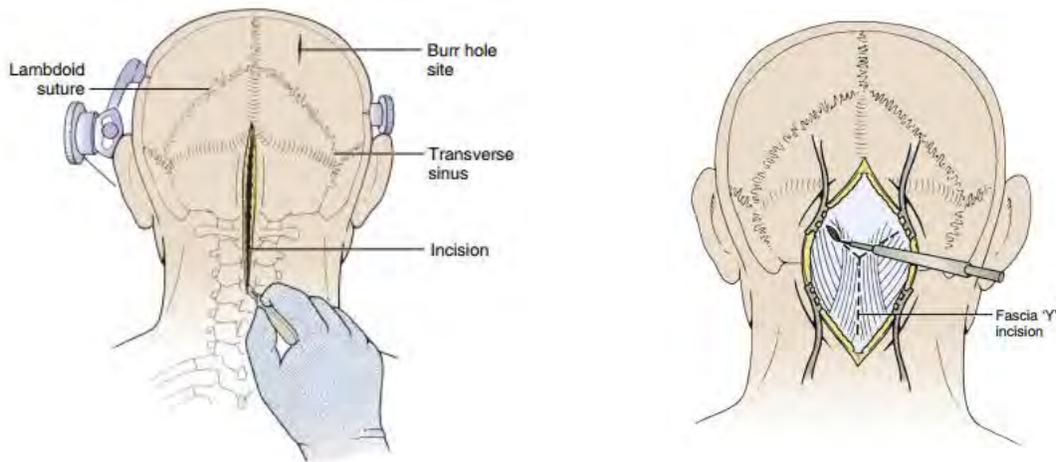


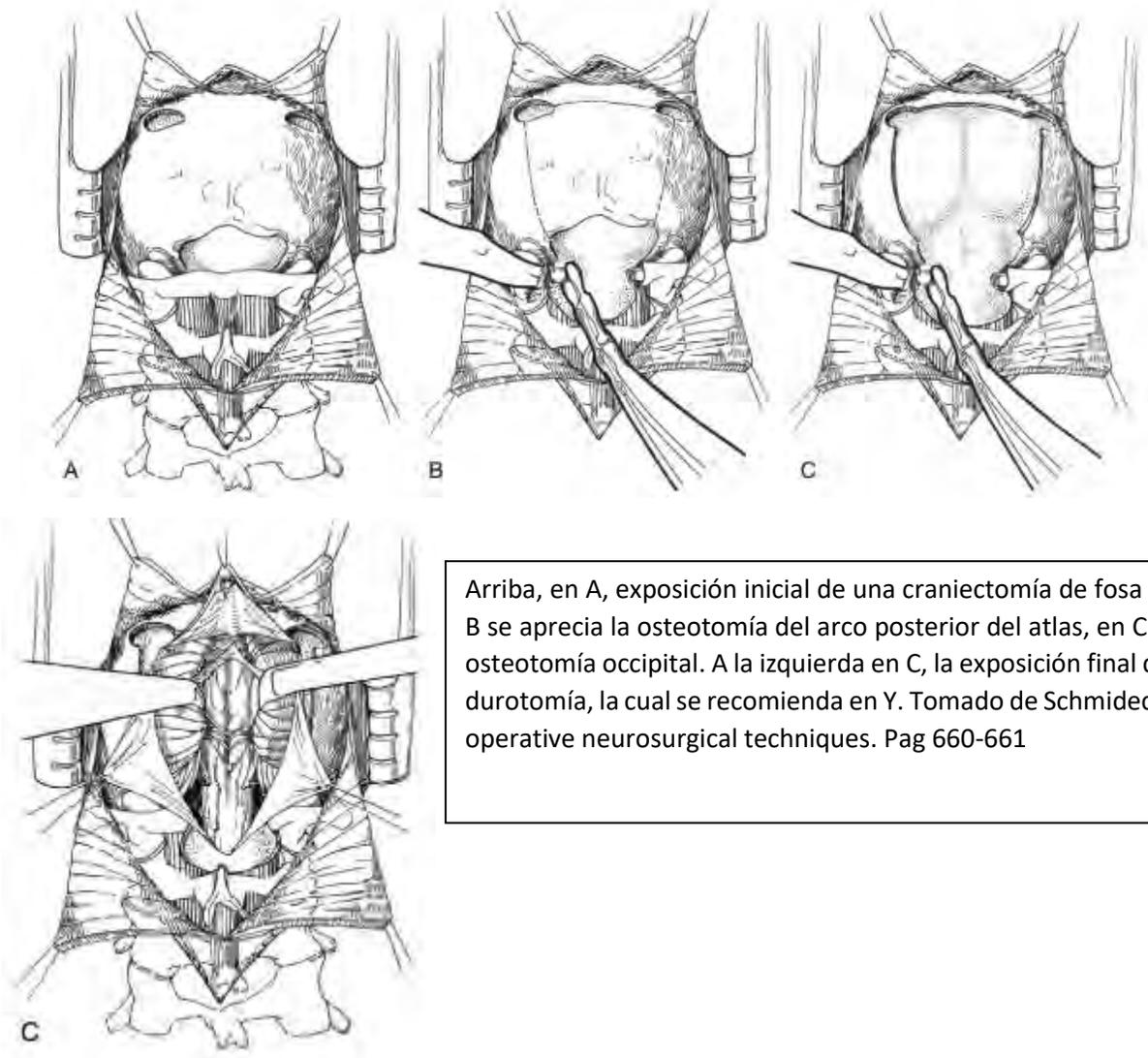
Fig. 3. Cortes axiales en ponderación T1, cambios postquirúrgicos.



Detalle de las posiciones utilizadas para craneotomía occipital, a la izquierda en A con cabezal de Mayfield, que permite una mejor extensión de la columna cervical y mejora la exposición considerablemente, en B, el uso de dona o cojinete facial en herradura, y arriba, la posición de sentado con ayuda de cabezal de Mayfield. Tomado de Schmideck and Sweet, operative neurosurgical techniques. Pag 370



Arriba a la izquierda, detalle de la incisión por línea media y la colocación del cabezal de Mayfield para abordaje a fosa posterior. A la derecha detalle de la disección de tejidos blandos, la incisión en Y permite una mejor aproximación al cierre. Tomado de Schmideck and Sweet, operative neurosurgical techniques. Pag 371



Arriba, en A, exposición inicial de una craniectomía de fosa posterior, en B se aprecia la osteotomía del arco posterior del atlas, en C se aprecia la osteotomía occipital. A la izquierda en C, la exposición final después de la durotomía, la cual se recomienda en Y. Tomado de Schmideck and Sweet, operative neurosurgical techniques. Pag 660-661

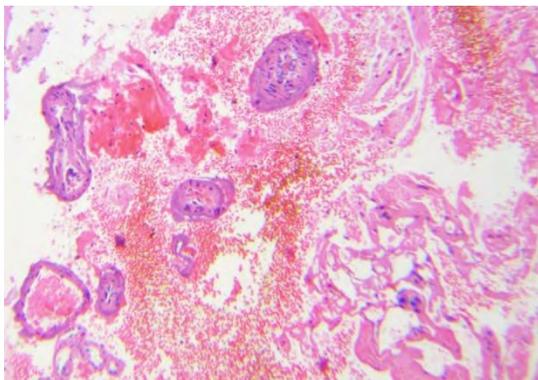


Imagen histopatológica correspondiente al Caso clínico 8: se aprecian múltiples vasos de paredes delgadas, con un aspecto marcadamente sinusoidal, trombos intravasculares, con hemorragia transquirurgica y muy poco tejido conectivo.

Estudio correspondiente al caso clínico 9

Paciente masculino de 34 años de edad quien presenta crisis convulsivas parciales motoras de brazo y hemicara derecha, secundariamente generalizadas, posteriormente hemiparesia 4/5 para hemicuerpo derecho.

La TAC muestra un área hiperdensa a nivel frontal izquierdo heterogénea que no refuerza con medio de contraste.

LA RMN muestra una lesión bien circunscrita frontal parasagital izquierda con edema perilesional, hiperintensa en T1 y T2, de contenido sólido y quístico multiloculado, con poca captación del medio de contraste.

Se realizó craneotomía frontal para abordaje interhemisferico anterior.

Se realiza resección total de la lesión de contenido hemático oscuro- verdoso, consistente en un angioma cavernoso. LA RMN postoperatoria se observa solo la brecha quirúrgica sin evidencia de lesión.

Clínicamente el paciente está asintomático.

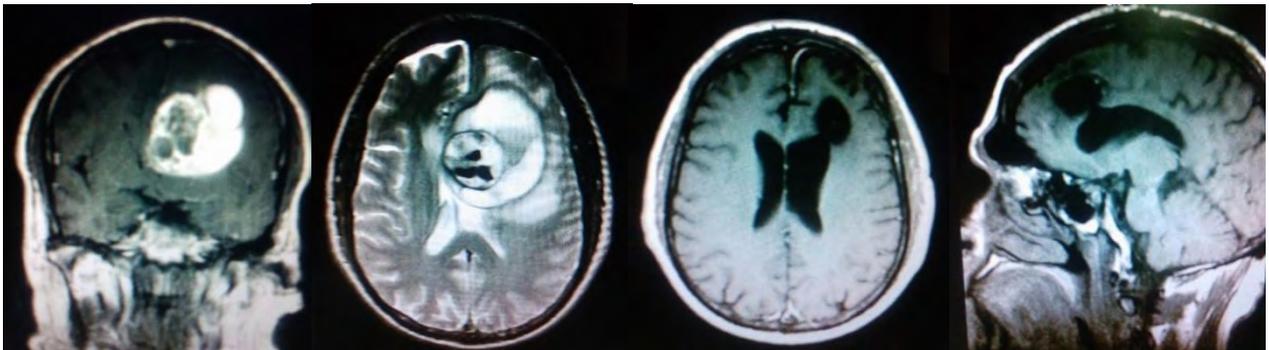


Fig.4. imágenes pre quirúrgicas y postquirúrgicas de lesión quística multiloculada del caso 10.

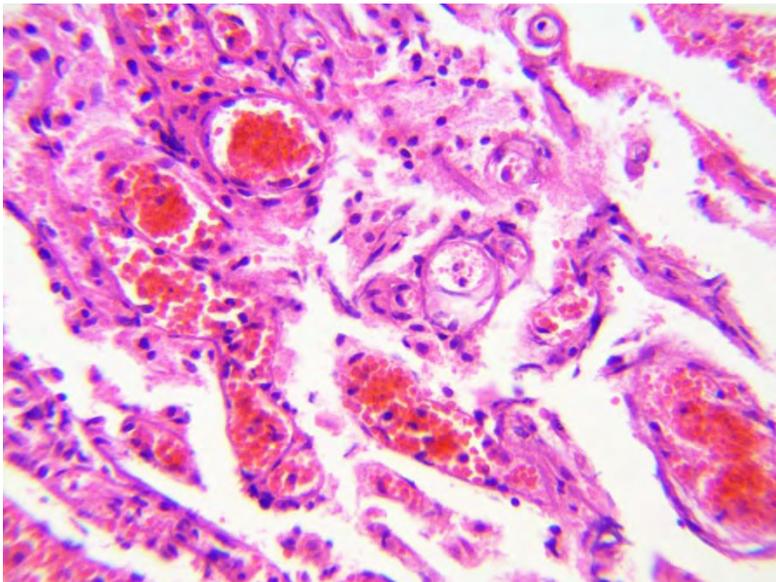


Imagen histopatológica correspondiente al Caso 10: se puede observar múltiples formaciones vasculares, con una capa única de tejido endotelial y con trombos intraluminales, con un característico aspecto sinusoidal. Se aprecia entre los vasos, tejido conectivo e infiltrado leucocitario.

interpretación de resultados.

RESULTADOS.

El tiempo promedio de espera desde el diagnóstico hasta la cirugía fue de 5 días. Se logró la remoción total de las lesiones en 8 de los 9 casos intervenidos, incluido el anillo gliótico perilesional, en el caso de la lesión en puente, únicamente se realizó drenaje del hematoma intralesional.

Se presentaron crisis convulsivas en las lesiones de posición subcortical y de predominio temporal, frontal y en ganglios basales; en todos los casos se documentó control de las crisis convulsivas y mejora clínica, además se retiró el medicamento progresivamente en el seguimiento en un lapso promedio de 18 meses.

En esta serie 30% fue de localización infratentorial y 70% supratentoriales, cuatro de ellas median más de 5cm en su diámetro mayor y eran multiloculadas, 8 de los 10 casos se encontraban en un estadio de Zabramski II, que implica sangrado en varias edades.

En ningún caso hubo deterioro posterior a la intervención; a mayor tamaño de las lesiones tiende a haber persistencia del déficit prequirúrgico. EL tiempo promedio de hospitalización fue de 7 días y el seguimiento de los pacientes fue de 1 -3 años, promedio 1.5 años.

Se han descrito tres patrones de presentación clínica, en las lesiones supratentoriales, las crisis convulsivas crónicas, características de las lesiones superficiales, el déficit neurológico focal según el sitio de localización y la cefalea, secundaria al desarrollo de hipertensión endocraneana, o bien progresión clínica y hemorragia previa.^{5,7-9}

En las lesiones infratentoriales, la presentación clínica tiende a ser por déficit focal secundario a sangrado, en este caso el deterioro es agudo y máximo, con una recuperación de 20% después del primer episodio de sangrado y tan solo 6.25% después de un resangrado. Siendo el riesgo de resangrado 30 veces mayor par las lesiones infratentoriales respecto a las supratentoriales.^{3-5,9,11}

El inicio con crisis convulsivas se asocia a sangrado según controles por RM. No existen datos a favor del uso de uno u otro medicamento para el control de las crisis.^{2,8,12}

La cirugía neurológica para tratamiento de las malformaciones cavernosas sigue siendo el estándar de tratamiento, pese a la innovación de la radiocirugía estereotáctica.^{7,9}

No existen artículos que señalen puntualmente la ventaja de la radiocirugía estereotáctica sobre la cirugía convencional; Las revisiones de Nicola y Bradley señalan que con el uso de micro cirugía guiada por neuro navegación y con la orientación de resonancia magnética para diagnóstico y planeación quirúrgica, es posible reseca la mayoría de las lesiones, aun en zonas profundas o elocuentes, con mortalidad mínima y con morbilidad mínima, esto es con mínimos déficits neurológicos de novo o postquirúrgicos agregados y señalan que la radiocirugía se prefiere en los casos inoperables por ser inaccesibles o de alta agresividad, la observación se relega para los casos de lesiones elocuentes y clínicamente inaccesibles o bien las lesiones incidentales.

Se ha comprobado la eficacia de la radiocirugía estereotáctica en la reducción del sangrado después de una primera hemorragia, así como la reducción en la severidad de las crisis epilépticas. Sin embargo, aún se encuentra pendiente la definición de la dosis marginal de radiación que reduzca el riesgo de hemorragia y a la vez disminuya la exposición del paciente a los efectos de la radiación y los efectos adversos de la misma.^{4,14}

Conclusiones

La cirugía neurológica es un procedimiento eficaz y seguro para el tratamiento de las malformaciones cavernosas, con un bajo índice de complicaciones. Nuestros resultados son congruentes con los de otras series, siendo los mejores resultados a menor tamaño de la lesión y con localizaciones más superficiales, así como la localización supratentorial que con la infratentorial.

La radio cirugía estereotáctica es un elemento que no se encuentra disponible en la mayoría de las unidades de salud y su costo aun es considerable; asimismo, no hay resultados de su superioridad con respecto del tratamiento quirúrgico convencional, más bien las complicaciones son mayores y los beneficios por debajo de la misma en la mayoría de las series, sin embargo, hacen falta más estudios sobre los casos específicos en los que la radiocirugía estereotáctica, podría ser potencialmente mejor que la cirugía.

El seguimiento de los pacientes en esta serie, permite concluir que el tratamiento llevado a cabo y el desenlace clínico de los pacientes es similar al reportado a nivel mundial, no se reportaron complicaciones relacionadas al tratamiento, el seguimiento se llevó a cabo mediante resonancia magnética.

Recursos

Recursos humanos:

1. Dos investigadores principal y secundario. (asesor de tesis y residente que presenta la tesis respectivamente)

Recursos materiales:

1. Equipo de cómputo portátil asus iCORE 7.
2. Paquete de 50 hojas blancas de papel Bond.
3. 2 bolígrafos de tinta color negro, dos bolígrafos de tinta color azul.
4. Memoria USB 8 Mb.

Lugar: todo el protocolo y los procedimientos se llevaron a cabo en el hospital Juárez de México

Aspectos éticos

Al recabar información se guardó la confidencialidad del paciente según lo establecido en la declaración de Helsinki así como la NORMA Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, **Que establece los criterios para la ejecución de proyectos de investigación para la salud en seres humanos.**

Aspectos de bioseguridad

Por el diseño del protocolo no se manejó material orgánico ni patógeno.

BIBLIOGRAFÍA

TEMA

1. Gonzalez L, Lecovik G, Eschbacher J, Coons S, Porter R, Spetzler R: Are cavernous sinus hemangiomas and cavernous malformation different entities? **Neurosurg Focus** 2006; 21(1):E6
2. Chad WW, Kathleen EM, Gregory JZ: Update on the natural history of the cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation. **Neurosurg Focus** 2010; 29 (3): E7
3. Jan FC, Katharina K, Igor F, Daniel H, Hans JS: Quality of life after surgery for cerebral cavernoma, brainstem versus non brainstem location. **World Neurosurgery**. 2016:1-29
4. Vincenzo A D, Costanzo D, Rosina A, Alessandro C, Leonardo D, Vito G... y Domenico C: Supratentorial Cerebral Cavernous malformations: clinical, surgical and genetic involvement. **Neurosurg Focus** 2006; 21(1): E9
5. Vallejo B, Sierra O, Centurión B, Juretschke F, Carrillo R: Cavernomas cerebrales. Revisión y actualización etiológica, clínica y terapéutica. **REV NEUROL** 2005; 41(12): 725-732.
6. Nikolaos M, Ameet Ch, Robert MS, Stavropoula IT, Robert HR, Pascal MJ: Review article Management of cerebral Cavernous malformations: from diagnosis to treatment. **The Scientific world journal**. 2015: 1-8
7. Silky Ch, Songtao Q, Shushiang X: Prediction of outcome for brainstem malformation. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2013; 115: 2117-23
8. Bradley A, Ning L, Rose D, Arthur LD: The natural history of intracranial cavernous malformations. **Neurosurg Focus** 2011;30 (6): E24
9. Bradley A, Rose D: Cerebral Venous Malformation: natural history and clinical management. **Expert Rev. Neurother**. 2015; 15 (7):771-7
10. Joseph M, Thomas MW, Robert FS, Blake J, John G, Burton PD... y Geraldine B: The natural history of familial cavernous malformations of an ongoing study. **J Neurosurg**. 1994;80:422-32

IMAGEN.

11. Campbell P, Jabbour P, Yadla S, Awad I: Emerging clinical imaging techniques for cerebral cavernous malformations: a systematic review. **Neurosurg Focus** 2010; 29(3):E6
12. Abdel A, Castillo M: Imaging lesions of the cavernous sinus. **Am J Neuroradiol** 2009; 30:444-52
13. Peter GC, Pascal J, Sanjay y, Issam AA: Emerging clinical imaging techniques for cerebral cavernous malformation: a systematic review. **Neurosurg Focus**. 2010; 29(3):E6
14. Zabramski J, Wascher T, Spetzler R, Johnson B, Golfinos J, Drayer B et. al.: The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study; **J Neurosurg** 1994; 80:422-432

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

REGISTRO: HJM 0245/16-R

15. Gamze T, Berna S, Askin S, Turker k, Murat G, Necdet D: Ultraestructural Análisis of ultraestructural features in cerebral cavernous malformation. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2013; 115:438-44

Genética y biología molecular.

16. Li D, Whitehead K: Evaluating Strategies for the Treatment of Cerebral Cavernous Malformation. **Stroke** 2010;42 [Supl 1]: S92-S94
17. Dashti S, Hoffer A, Hu Y, Selman W: Molecular Genetics of familial cerebral cavernous malformation. **Neurosurg Focus** 2006; 21(1): E2
18. Faurobert E, Rizo C, REcents insights into cerebral cavernous malformations: a complex jigsaw puzzle under construction. **FEBS journal** 2010; 277: 1084-96
19. Riant F, Bergametti F, Ayrignac X, Boulday G, Touriner E: Recent insights into cerebral cavernous malformation: the molecular genetics of CCM. **FEB journal** 2010; 277:1070-75
20. Draheim M, Fisher O, Boggon T, Calderwood D: Cerebral cavernous malformations proteins at a glance. **Journal of Cell Science** 2014; 127: 701-7

Tratamientos quirúrgicos.

21. Daglioglu E, Ergungor F, Polat E, Nacar O: Microsurgical resection of supratentorial Cerebral cavernomas. **Turkish Neurosurgery** 2010; 20(3): 348-52
22. Chang E, Gabriel R, Potts M, Berger M, Lawton M: Supratentorial Cavernous Malformations in eloquent and deep locations: surgical Approaches and outcomes. **J Neurosurg** 2011; 114:814-27
23. Zhou H, Miller D, Michael D, Benes L, Rosenow F, Bertalanffy H, Sure U: Transsulcal approaches supported by navigation -guided Neurophysiological monitoring for resection of paracentral cavernomas. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2009; 111:69-78
24. Damman P, Schaller C, Sure U: Shoul we resect peri-lesional hemosiderin deposits when performing lesionectomy in patients with cavernoma-related epilepsy (CRE)? **Neurosurg Rev.**2016:1-5

Infratentorial

25. Bozinov O, Hatano T, Sarnthein J, Burkhardt J, Bertalanffy H: Current Clinical management of brainstem cavernomas. **Swiss Med Wikly** 2010; 140: w13120
26. Abla A, Turner J, Mitha A, Lekovik G, Spetzler R: Surgical Approaches to brainstem cavernous malformation. **Neurosurg Focus** 2010; 29(3): E8
27. Gross B, Batjer H, Awad I, BendoK B, Du R: Brainstem cavernous malformation: 1930 surgical cases from the literatura. **World neurosurg** 2013; 80(1/2):89-93
28. Li Ch, Hong Z, Ling Ch, Li L, Ru X: Minimally invasive resection of brainstem cavernous malformation: Surgical approaches and clinical experiences with 38 patients. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2014; 116: 72-9
29. Mai J, Ramanathan D, Kim L, Sekhar L: Surgical Resection of Cavernous Malformation of the brainstem: Evolution of the Minimally invasive Technique. **World Neurosurg** 2013;79 (5/6):691-703

Radioterapia

30. Kang-Du L, Wen YCh, Hsiu MW, Cheng YS, Ling WW, Wan YG y David HCh: Gamma knife surgery for cavernous hemangiomas: an analysis of 125 patients. **J Neurosurg** (suppl) 2005; 102: 81-6
31. Hong BL, Yi W, Sen Y, Fei LG, Yan YX, Wei W: Gamma Knife Radiosurgery for Brain stem cavernous malformations. **Clinical neurology and neurosurgery**. 2016;151:55-60
32. Singer R, Ogilvy Ch, Rordorf G: Vascular Malformations of the central nervous system. UpToDate 2015.
33. Liscak R, Vladyka V, Simonova G, Vymazal J, Novotny J: Gamma Knife Surgery of Brain Cavernous hemangiomas. **J neurosurg (suppl)** 2005; 102:207-13
34. Seong M, Young S, Gyun Y, Il S, Tae Y, Hong J: Gamma Knife Surgery for intracranial cavernous hemangioma. **J Neurosurg (suppl)** 2005;102: 102-6
35. Nakamura N, Sin M, Tago M, Terahara A, Kurita H, Nakagawa K, Ohtomo k: Gamma Knife radiosurgery for cavernous hemangiomas in the cavernous sinus. **J Neurosurg (suppl 5)** 2002;97:477-80
36. Zhang N, Pan L, Jiang B, Min E, Zhong J, Wu P: Gamma knife radiosurgery for cavernous hemangiomas. **J Neurosurg (Suppl 3)** 2000;93:74-7
37. Du K, Yuh W, Mei H, Ying Ch, Wei L, Guo W, Hung D: Gamma knife surgery for cavernous hemangiomas: an analysis of 125 patients. **J Neurosurg (suppl)** 2005; 102:81-6
38. Sup B, Young J, Kim J, Hong s, Lee J: Gammaknife radiosurgery of the symptomatic brainstem cavernous malformation with low marginal dose. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2014;126:110-14
39. Dario J E, Seunggu JH, Michael TL, Eduard FCh: Prediction of seizure freedom in the surgical treatment of supratentorial cavernous malformation. **J Neurosurg** 2011; 115:1169-74
40. Felix R, Mario AAV, Christoph B, Ingmar B, Maria C, Elke RG, HAjo MH... y Berndhard JS: Cavernoma-related epilepsy: Review and recommendations for management- report of the surgical task force of the ILAE Comisión of the Therapeutics Strategies. **Epilepsia** 2013; 54(12): 2025-35
41. Paolini S, Morace R, Di G, Picardi A, Grammaldo L, Nocolo G, et. al.: Drug-resistant temporal lobe epilepsy due to cavernous malformations. **Neurosurg Focus** 2006;21(1):E6
42. Rosenow F, Alonso M, Baumgarthner Ch, Blumcke I, Carreño M, Hamer H et. al.: Cavernoma-related epilepsy: Review and recommendations for management-Report of the surgical Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. **Epilepsia** 2013;54(12):2025-35
43. Kwon Ch, Sheth S, Walcott B, Neal J, Eskandar E, Ogilvy Ch: Long-term seizure outcomes following resection of supratentorial cavernous malformation. **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2013; 115:2377-81.
44. Van Gompel J, Richard W, Meyer F, Worreli G. Patient- asseses satisfaction and outcome after microsurgical resection of cavernomas causing epilepsy. **Neurosurg Focus** 2010;29(3):E16
45. Englot D, Han S, Lawton M, Chang E: Predictors of seizure freedom in the surgical treatment of supratentorial cavernous malformation. **J Neurosurg** 2011;115:1169-74
46. Moran N, Kithen F, Kendall B, Stevens J: Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy: a review of the literature and case series. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 1999;66:561-68

47. Capabianca 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. **Clinical Neurol and Neurosurg** 1997;99:179-83