

Angioma cavernoso de los nervios craneales: Manejo quirúrgico, resultados y complicaciones

Díaz Castillejos Alí,* Zottis Grapiglia Cassio,* Rehder Roberta,** Borba LAB***

* Skull Base Surgery Fellow, ** Médico Residente del Servicio de Cirugía Neurología,

*** Jefe del Departamento de Cirugía Neurológica HUEC. Profesor del programa Skull Base Surgery Fellow. Neurocirujano del Instituto del Cerebro y Corazón-Hospital Pilar.

Hospital Universitario Evangélico de Curitiba-PR, Brasil.

Revista Mexicana de Neurociencia

Julio-Agosto, 2010; 11(4): 258-268

INTRODUCCIÓN

El angioma cavernoso (cavernoma) es una malformación vascular caracterizada por un grupo de vasos sanguíneos anormalmente dilatados que en ocasiones pueden presentar engrosamiento hialino en sus paredes, puede presentarse en el sistema nervioso central o sistema nervioso periférico de forma solitaria o múltiple. También son denominadas como malformaciones vasculares angiográficamente ocultas.^{1,2} Tienen una incidencia de 0.3 a 0.5% y constituyen 10 a 20% de todas las malformaciones vasculares.^{3,4}

La mayoría de ellas se presentan en el compartimento supratentorial (80%), seguido del compartimento infratentorial (15%)^{5,6} y en tercer lugar la médula espinal (5%). El angioma cavernoso es poco frecuente en los nervios craneales y generalmente se presenta con déficit súbito focal. La imagen de resonancia magnética no es del todo diagnóstica y por el sitio de la lesión sobre el trayecto del nervio frecuentemente son diagnosticados como schwannomas por lo que para tener un diagnóstico definitivo se requiere de la exploración quirúrgica.⁷ Nosotros relatamos cinco casos de pacientes con angioma cavernoso que involucran a nervios

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones cavernosas cerebrales (angioma cavernoso o cavernomas) también denominadas malformaciones vasculares angiográficamente ocultas, tienen una incidencia de 0.3 a 0.5% y constituyen 10 a 20% de todas las malformaciones vasculares. La mayoría se presentan en el compartimento supratentorial (80%), seguido del compartimento infratentorial (15%) y la médula espinal (5%). El angioma cavernoso es poco frecuente en los nervios craneales. **Objetivo:** Analizar las técnicas quirúrgicas, resultados y complicaciones del manejo de los angiomas cavernosos que afectan a los nervios craneales. **Método:** Se revisó el expediente clínico de cinco pacientes con el diagnóstico de angioma cavernoso de localización en tracto óptico, nervio óptico, nervio motor ocular común, nervio trigémino y nervio motor ocular externo. Se obtuvieron datos de sitio de la lesión, síntomas, abordaje quirúrgico, resultado y complicaciones. **Resultados:** Los nervios craneales involucrados en los cinco pacientes (dos mujeres de 19 y 40 años; tres hombres de 35, 46 y 56 años) fueron tracto óptico, nervio óptico, motor ocular común, trigémino y motor ocular externo. La manifestación clínica en la afección del tracto óptico y

Cavernous angiomas of the cranial nerves: surgical management, results, and complications

ABSTRACT

Introduction: Cavernous brain malformations (cavernous angiomas), cavernomas, as well as occulted angiographic vascular malformations presents 0.3 – 0.5% of incidence and compose 10-20% of all vascular malformations. The majority of the respective pathology locates in supratentorial compartment (80%), followed by infratentorial (15%) and spinal cord (5%). Unusually taking place in the cranial nerves, cavernous angioma generally manifests as a subtle or local deficit. **Objective:** To analyze surgical techniques, results, and complications on cranial nerves presenting cavernous angiomas. **Methods:** Clinical review based on 5 patients presenting cavernous angioma on optic tract, optic nerve, oculomotor nerve, trigeminal nerve, and external oculomotor nerve, whereas data were obtained about lesion site, symptoms, surgical techniques, results, and complications. **Results:** Five patients under study were composed by two female (19 and 40 years old) and three male (35, 46, and 56 years old). Cranial nerves involved were optic tract,

del nervio óptico fue disminución en el campo visual; en la afección del nervio motor ocular común fue diplopia; en la afección del trigémino fue cefalea e hipoestesias en hemicara, mientras que la afección del motor ocular externo se manifestó con diplopia. Las lesiones de localización en el tracto óptico, nervio óptico y motor ocular común se abordaron por craneotomía orbitozigomática y las de localización en el nervio trigémino y nervio motor ocular externo por craneotomía retrosigmoidea extendida. Todas las lesiones se removieron en su totalidad, sin complicaciones. La sintomatología en todos los casos mejoró en el posquirúrgico, excepto en el caso de localización en el nervio motor ocular común, el cual presentó afección completa del tercer nervio craneal como secuela, mismo que se recuperó después de un mes. **Conclusión:** Los angiomas cavernosos que involucran a los nervios craneales son lesiones poco frecuentes, las características radiológicas son sugestivas pero no diagnósticas; el diagnóstico definitivo requiere la exploración quirúrgica y análisis de la lesión. La resección completa en pacientes sintomáticos es la mejor opción para evitar incremento de la sintomatología y recidiva de la lesión, considerando que la misma se puede realizar con seguridad y al mismo tiempo preservar la función del nervio craneal.

Palabras claves: Angioma cavernoso, nervios craneales, nervio óptico, nervio motor ocular común, nervio trigémino, nervio motor ocular externo.

optic nerve, oculomotor nerve, trigeminal, and external oculomotor. The clinical manifestations affecting the optic tract and optic nerve were visual field diminished; oculomotor nerve affected developed diplopia; trigeminal nerve involvement presents as headache and facial paresthesia; external oculomotor nerve manifests as diplopia. Lesions located in the optic tract, optic nerve, and oculomotor were submitted to an orbito-zigomatic craniotomy; lesions located in the trigeminal nerve and external oculomotor nerve were submitted to extended retromastoidea craniotomy. All lesions were completely removed. The surgical procedures did not provoke any complication in those cases described. In general, symptoms improved after surgical procedures, except in those cases where lesions were located in oculomotor nerve, presenting complete third nerve lesion as sequel, recovering after a month. Conclusion: Cavernous angiomas involving cranial nerves are considered rare lesions, radiological characteristics suggest such lesions, although do not define them. Definitive diagnosis requires surgical procedure, complete resection in symptomatic patients consist in the best option to avoid worsen of the symptoms and recidivated lesion, knowing that the same lesion may be safely removed and at the same time preserve cranial nerve function.

Key words: Cranial nerves, cavernous angioma, optic nerve, common oculomotor nerve, trigeminal nerve, external oculomotor nerve.

craneales, con revisión de la literatura sobre los abordajes quirúrgicos, resultados y complicaciones del manejo.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisó el expediente clínico de cinco pacientes (dos mujeres de 19 y 40 años; tres hombres de 35, 46 y 56 años) con el diagnóstico de angioma cavernoso con involucro de nervios craneales; fueron tratados en el Hospital Universitario Evangélico de Curitiba, en el periodo comprendido del mes de marzo de 2009 al mes de junio de 2010, con obtención de los siguientes datos: edad, sexo, nervio craneal afectado, sintomatología, técnica quirúrgica empleada, resultados y complicaciones. Los estudios de neuroimagen demostraron una lesión única en todos los casos. El diagnóstico histopatológico final fue reportado como angioma cavernoso en todos los casos.

RESULTADOS

En la [tabla 1](#) se describen los datos clínicos de los cinco pacientes, incluyendo dos mujeres y cinco hombres, con edad promedio de 39.2 años y rango de 19

a 56 años. En dos pacientes la localización fue en el nervio óptico, uno en el nervio motor ocular común, uno en el nervio trigémino y uno en el nervio motor ocular externo. En todos los casos la sintomatología fue gradual, las manifestaciones clínicas fueron según la topografía de la lesión: disminución del campo visual (tracto óptico, nervio óptico), diplopia (nervio motor ocular común, motor ocular externo), cefalea e hipoestesias hemifacial (nervio trigémino). Los abordajes quirúrgicos realizados fueron craneotomía orbitozigomática, se localizaron en los nervios óptico y motor ocular común, craneotomía retrosigmoidea extendida cuando se localizó en los nervios trigémino y motor ocular externo. En ninguno de los casos se documentó sangrado previo.

En todos los pacientes la sintomatología mejoró en el posoperatorio, a excepción del tercer caso que presentó afección del tercer nervio craneal izquierdo, con recuperación total en el transcurso de un mes. No se presentaron complicaciones en el periodo posquirúrgico inmediato y tampoco se detectó complicación alguna durante el tiempo de seguimiento que fue de 12 meses. Se realizó estudio tomográfico en fase simple y contrastada de control en el día tres del posoperatorio y a los 12 meses posteriores al evento quirúrgico sin evi-

Tabla 1
Datos clínicos de los cinco pacientes con angioma
cavernoso de los nervios craneales en el Hospital Universitario Evangélico

Caso	Edad (sexo)	Nervio craneal	Síntomas	Abordaje	Resultado	Complicación
1	19 (F)	II	Hemianopsia homónima derecha	COZ	Mejoría	No
2	35 (M)	II	Hemianopsia nasal izquierda	COZ	Mejoría	No
3	46 (M)	III	Diplopía	COZ	Incremento de síntoma	Paresia III NC Izq.
4	40 (F)	V	Hipoestesia en V3	CRE	Mejoría	No
5	56 (M)	VI	Diplopía	CRE	Mejoría	No

COZ: Craneotomía orbitozigomática. CRE: Craneotomía retrosigmoidea extendida.

dencia de recidiva de la lesión (el puntaje de Karnofsky es de 100 en todos los pacientes).

CASOS ILUSTRATIVOS

Paciente tres

Masculino de 46 años con diplopía de siete meses de evolución, al ingreso hospitalario la exploración neurológica demostró síndrome del III nervio craneal izquierdo incompleto, la imagen de resonancia magnética demostró una lesión localizada en la cisterna interpeduncular en el trayecto del III nervio craneal izquierdo, de comportamiento hiperintensa en la secuencias de señal T1 y T2 (Figura 1). La lesión fue removida en su totalidad a través de una craneotomía

orbitozigomática (Figura 2), el reporte histopatológico transoperatorio (congelado) reportó vasos sanguíneos de forma multivariada e irregular, áreas de fibrosis con un importante número de macrófagos con hemosiderina. El reporte definitivo (Figura 3) mostró que el tumor estaba compuesto por una gran cantidad de vasos de diferentes tamaños dilatados con un endotelio aplanado compatibles con el diagnóstico de angioma cavernoso. El examen por microscopia seriada demostró que el tumor se originó del epineuro del nervio. En el postoperatorio inmediato cursó con un síndrome completo del III nervio craneal izquierdo, la exploración neurológica un mes después del evento quirúrgico fue normal, con recuperación total del síndrome. El control topográfico al año sin evidencia de lesión.

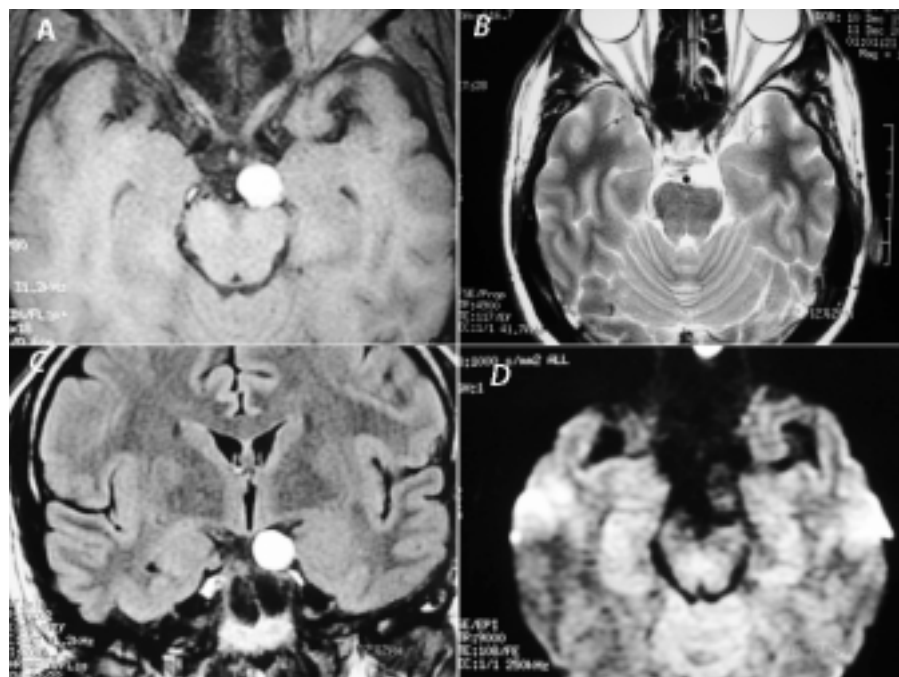


Figura 1. Caso 3: Imagen de resonancia magnética preoperatoria que muestra angioma cavernoso en la cisterna interpeduncular en el trayecto del III nervio craneal izquierdo. A. Corte axial en secuencia de intensidad de señal T1. B. Corte axial en secuencia de intensidad T2. C. Corte coronal en secuencia de intensidad de señal T1. D. Corte axial en secuencia difusión.

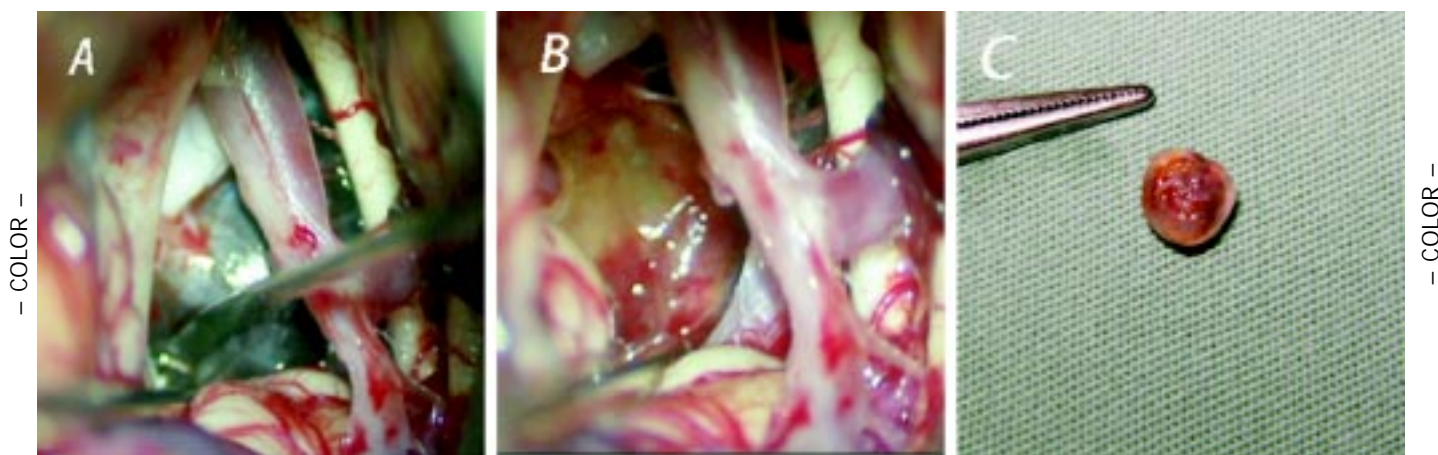


Figura 2. Caso 3: Vista quirúrgica de la lesión. A y B. Vista transoperatoria. C. Vista macroscópica de la lesión.

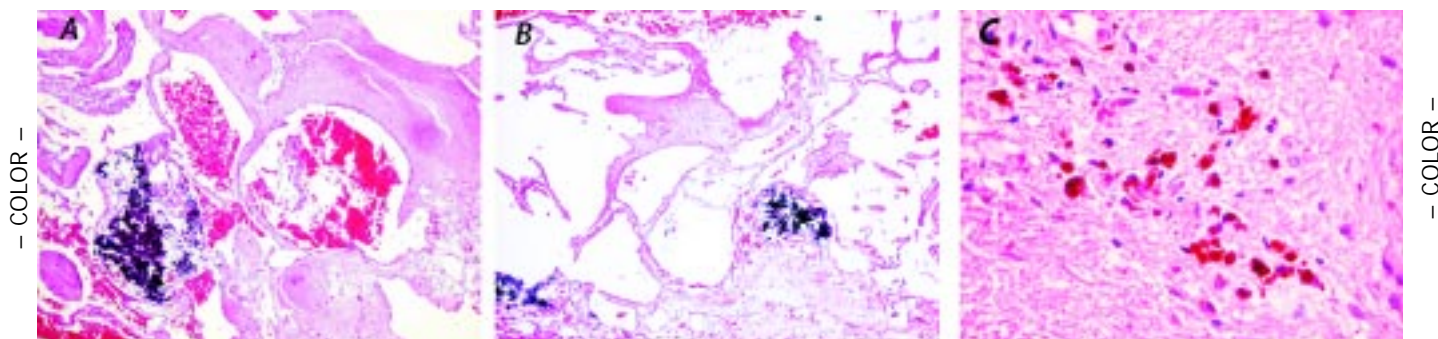


Figura 3. Caso 3: Estudio histopatológico. Microscopia, técnica HE. A. (10X) Gran cantidad de vasos anómalos con diversos tamaños, diferentes calibres, luz de contornos irregulares, paredes fibrosas e hialinizadas. B. (40X) Los canales vasculares no tienen paredes con estructura propia, son espacios irregulares revestidos de células endoteliales. C. (10X) Macrófagos con hemosiderina.

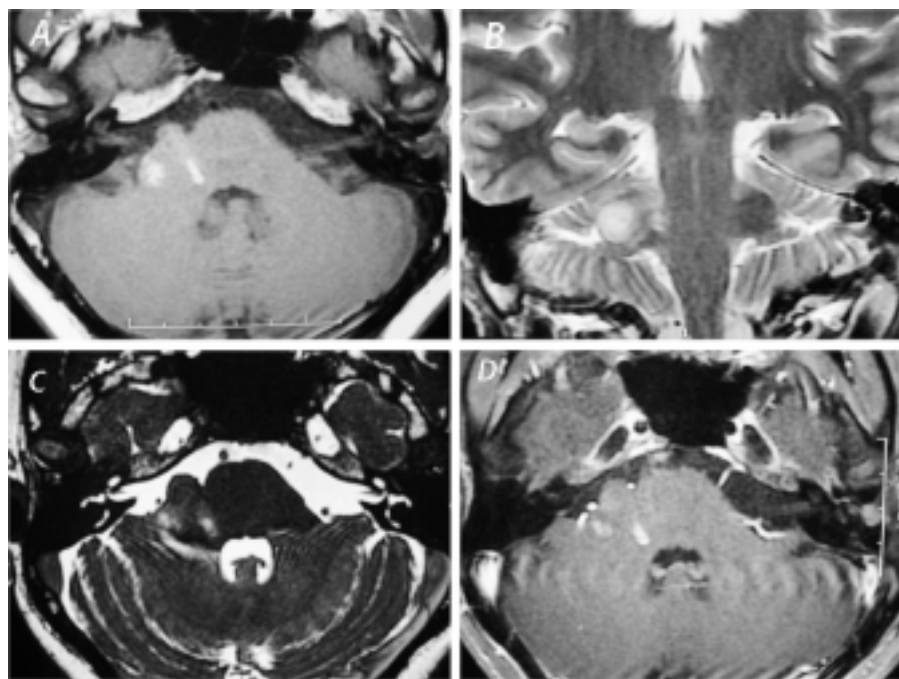


Figura 4. Caso 4: Imagen de resonancia magnética preoperatoria que muestra cavernoma localizado en la superficie rostral de la protuberancia a nivel del origen aparente del V nervio craneal derecho. A. Corte axial en secuencia de intensidad de señal T1. B. Corte coronal en secuencia de intensidad de señal T2. C. Corte axial en secuencia de intensidad de señal T2. D. Corte axial en secuencia de intensidad de señal T2 contraste.

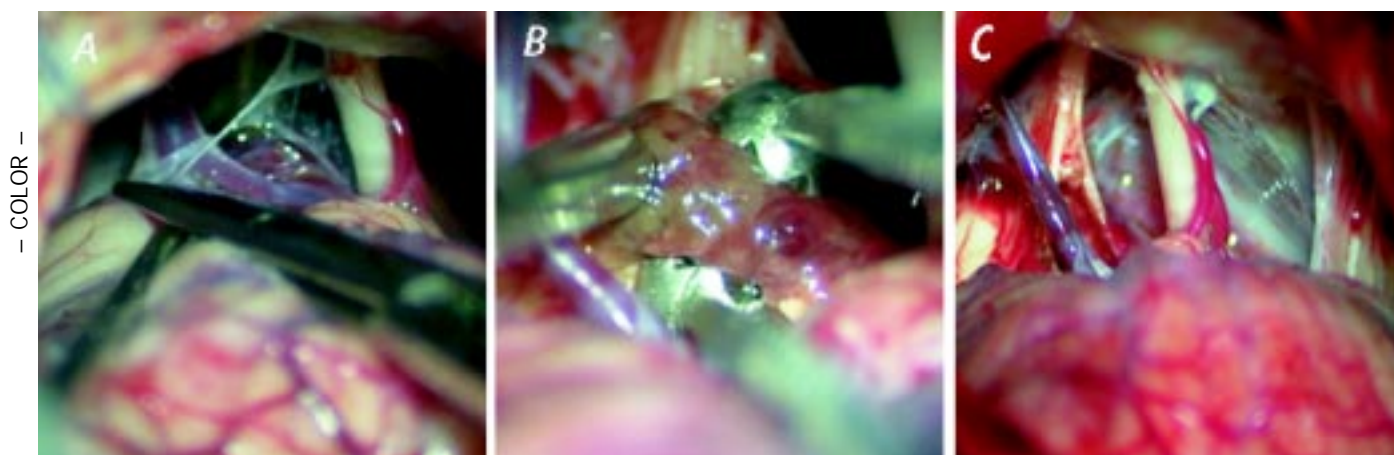


Figura 5. Caso 4: Vista transoperatoria de la lesión. A. Lesión cubierta por aracnoides. B. Remoción de la lesión. C. Lecho quirúrgico posterior a la remoción de la lesión.

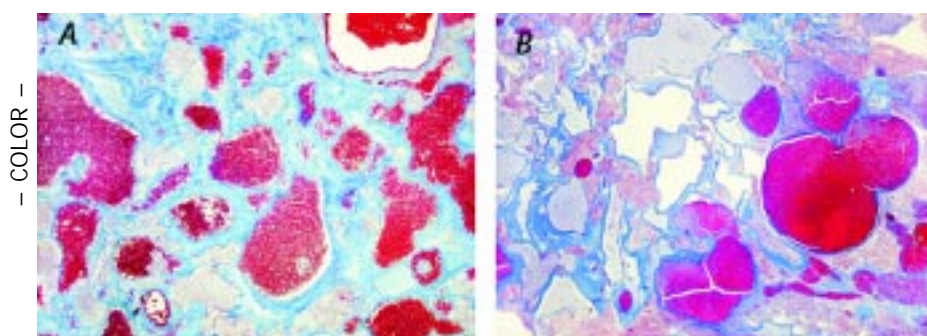


Figura 6. Caso 4: Estudio histopatológico. Microscopia, técnica tricrómico de Masson. A. (10X) Carácter mal individualizado de los vasos, cuyas paredes parecen fundirse unas con otras, se observa un aspecto semejante a una colmena. B. (40X) Morfología variada debido a vasos de distintos calibres, contornos irregulares, paredes delgadas, gliosis y hemosiderina.

Paciente cuatro

Femenino de 40 años quien manifestaba como sintomatología principal cefalea y parestesias en hemicara derecha de un año de evolución, a la exploración neurológica sólo se encontró hipoestesia en territorio de la rama V2, V3 del nervio trigémino del lado derecho. La imagen de resonancia magnética (Figura 4) evidenció una lesión de predominio isointensa en la secuencia de intensidad de señal T1, discretamente hiperintensa en T2, contraste sin realce alguno, localizada en la superficie rostral de la protuberancia a nivel del origen aparente del V nervio craneal derecho. La lesión fue removida en su totalidad a través de una craneotomía retro-sigmoidea extendida (Figura 5). En el posoperatorio presentó mejoría importante de la sintomatología, el reporte histopatológico de angioma cavernoso se realizó con la técnica de tricromía de Masson (Figura 6). En el seguimiento al año no se encontró déficit neurológico, el estudio tomográfico de control fue normal.

DISCUSIÓN

Definición, histopatología, aspectos fisiopatológicos

La definición de angioma cavernoso está basada en criterios histopatológicos estrictos, constituyen uno de los cuatro tipos de malformaciones vasculares de la clasificación de McCormick.⁸ Macroscópicamente corresponden a una lesión en general pequeña con un diámetro promedio de 2 cm, bien circunscrita de coloración roja o violácea. Los angiomas cavernosos son malformaciones caracterizadas por presentar canales vasculares dilatados y delgados cuyas paredes carecen de músculo liso y fibras elásticas, rodeados por tejido neural gliótico pero sin contener tejido neuronal dentro de la lesión, puede encontrarse hiperplasia colágena, fibrosis.

En casi todos los casos se observa hemosiderina de forma importante en el sitio perilesional, esta tiene su origen a partir de los eventos micro

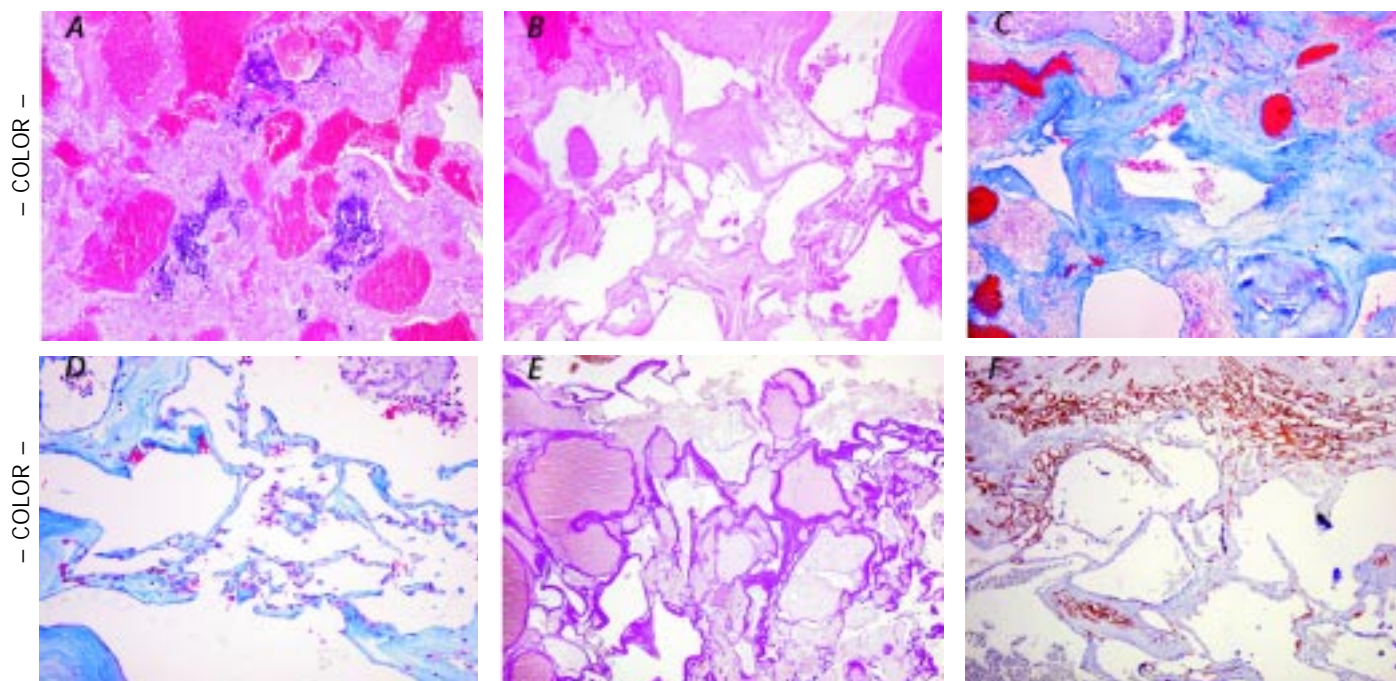


Figura 7. Técnicas de histopatología en angioma cavernoso. **A.** HE (10X) Gran cantidad de vasos de diámetros variables con paredes finas, trombos recientes y antiguos algunos calcificados, tejido nervioso gliótico con hemosiderina. **B.** HE (40X) Los vasos de la lesión presentan una luz extremadamente irregular. **C.** Tricrómico de Masson (10X) Los vasos no tienen fibras musculares en su pared. **D.** Tricrómico de Masson (40X) Canales vasculares interanastomosantes. **E.** Weigert-van Gieson (40X) Arquitectura anormal de los vasos, no se observan fibras elásticas. **F.** Variación muy importante en el diámetro de los canales vasculares, las paredes están formadas por tejido fibroso y colágeno.

hemorrágicos previos. La histopatología puede realizarse por medio de técnicas de tinción convencional del tipo H E (hematoxilina eosina) donde se observan las características generales de los angiomas cavernosos (Figura 7 A y B): gran número de vasos de pequeño calibre con paredes delgadas sin tejido nervioso entre ellos (diferencia con las malformaciones arteriovenosas), puentes glióticos, trombos organizados, trombos recientes (fibrina), neoformación de capilares (recanalización), gránulos de hemosiderina (derivada de los eritrocitos extravasados durante los múltiples eventos hemorrágicos de la lesión) libre o fagocitada por los macrófagos, la hemosiderina es una sustancia ferromagnética por lo que produce una pérdida de la coherencia de los protones en la imagen de resonancia magnética (hiposeñal en T2–halo de ausencia de señal perilesional).

Dentro de las técnicas especiales se encuentra la tinción con tricrómico de Masson (Figura 7 C y D) (el colágeno se pinta de azul) demuestra que las paredes vasculares están formadas principalmente por tejido fibroso, tinción de Weigert-van Gieson (Figura 8 E) para tejido conjuntivo, útil en

las lesiones vasculares porque ayuda a separar el colágeno (se tiñen de color rosa) de las fibras elásticas (se tiñen de rojo oscuro), inmunohistoquímica (Figura 7 F) para CD34 marcador de endotelio, útil para destacar la arquitectura vascular de la malformación.

Asociación con angiomas venosos

Se han reportado porcentajes variables de asociación entre cavernomas y angiomas venosos y como se mencionó anteriormente, incluso se ha relacionado la génesis de los cavernomas a esta combinación patológica. De hecho, aunque los cavernomas se consideran de origen congénito, se ha descrito su aparición *de novo* en algunos pacientes relacionándolos en forma estrecha con la coexistencia de angioma venoso.

Epidemiología

Los angiomas cavernosos constituyen 10-20% de las malformaciones vasculares en general. Los repor-

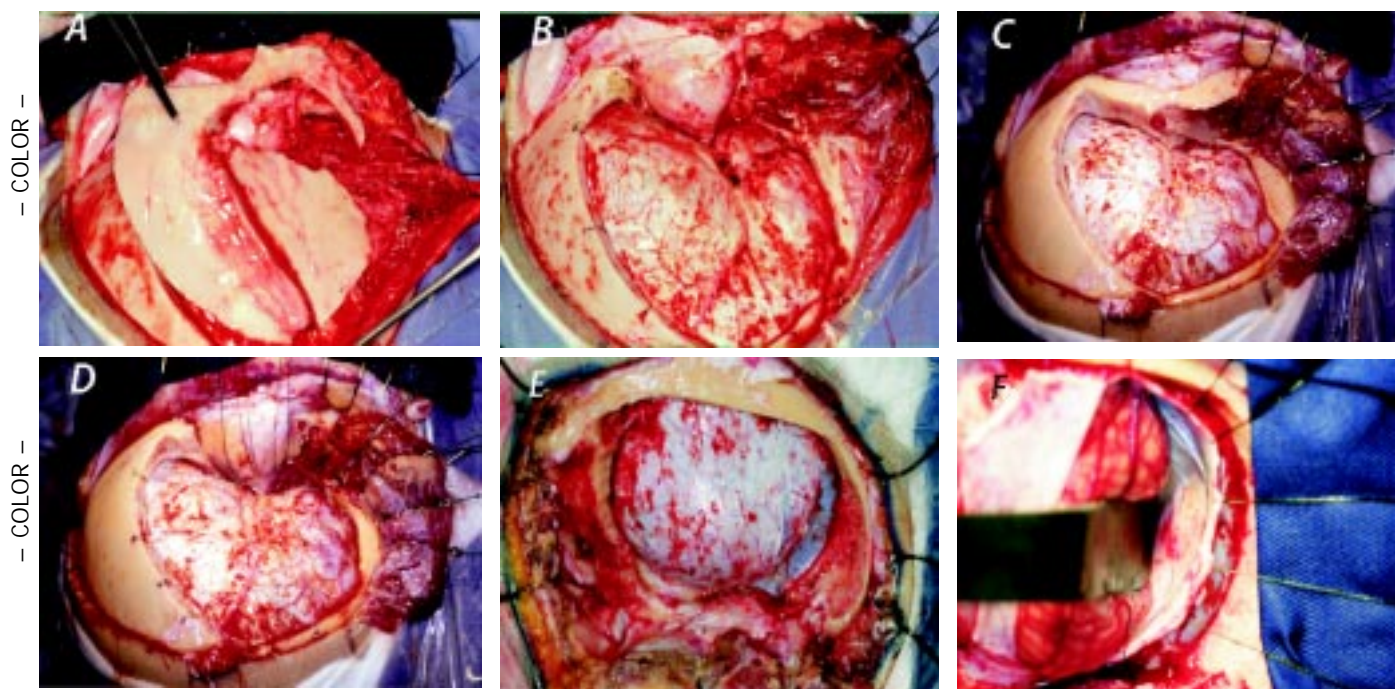


Figura 8. Abordajes empleados para la remoción de angiomas cavernosos. A y B. Craneotomía orbitozigomática en una pieza. C y D. Craneotomía orbitozigomática en dos piezas. E y F. Craneotomía retrosigmoidea extendida.

tes de incidencia y prevalencia son de 0.3 a 0.5% y están basados inicialmente en revisiones de autopsias y en estudios de neuroimagen.^{1,4} Se ha observado un incremento significativo en la frecuencia de esta patología dado por la reciente clasificación histopatológica y el advenimiento de la resonancia magnética.

Los angiomas cavernosos en general se presentan en forma esporádica y se cree que la incidencia del tipo familiar es entre 6 y 14%, con patrón autosómico dominante con penetrancia incompleta. Lesiones múltiples existen en 15% aproximadamente, siendo hasta 50-75% en los casos familiares.³ Se presentan en cualquier edad pero preferentemente en la segunda a cuarta década de la vida, sin predominancia por sexo como en la presente serie de casos.

Con relación a los angiomas localizados en los nervios craneales la revisión de la literatura muestra que es variada (Tabla 2)^{7,9-29} siendo la localización más frecuente en el II nervio craneal con 22 casos (incluyendo los dos casos relatados en este trabajo), siendo el sitio más común a nivel del quiasma, en segundo lugar los nervios craneales afectados son el VII y VIII con 15 casos y menos frecuente con sólo tres casos en el III nervio craneal.

Manifestación clínica

Los angiomas cavernosos tienen una gran variedad de síntomas y signos (Tabla 2)^{7,9-29} dentro de los cuales los más frecuentes son déficits focales en relación con el nervio craneal involucrado, en los 22 casos que se localizaron en el II nervio craneal la manifestación clínica inicial fue disminución de la agudeza visual y del campo visual, en los 15 casos que involucraban a los nervios VII, VIII las manifestaciones fueron disminución de la audición –la cual fue en algunos casos rápidamente progresiva–, paresia facial, tinnitus, ataxia, náuseas. Si estas lesiones sangran pueden condicionar graves secuelas funcionales.

Debe señalarse que los síntomas y signos se presentan en forma brusca en algunos casos, con remisión generalmente parcial al cabo de dos a tres semanas.

Fisiopatogenia y riesgo de hemorragia

Las hemorragias extralesionales de los angiomas cavernosos son pequeñas ya que tendrían un carácter de bajo flujo; por consiguiente, la posibilidad de desenlace mortal es menor a otras alteraciones

Tabla 2
Angiomas cavernosos de los nervios craneales reportados en la literatura mundial

Autor	Año	No. Casos	Sexo/Edad	Localización	Sintomatología	Manejo	CP
Díaz CA, et al.	2010	5	F/19, M/35, M/46, F/40, M/56	II (2), III, V, VI	HHOD, HNI, diplopía, hipoestesia V3, diplopía	RT	No
Santos RA, et al. ⁹	2007	1	F/39	II	Hemianopsia bitemporal	RT	AP
Deshmukh ⁷	2003	6	M/34, F/29, F/28, F/29, M/76, M/53	II (4), VII, VIII	DC, DC, DCB, DC, DA-DF-PF, DA-PF	RT	Recidiva (II)
Chow, et al. ¹⁰	2002	1	F/32	XII	Disartria, DL	RT	No
Arrué, et al. ¹¹	1999	3	M/40(2), F/40	II	Disminución agudeza visual	RT (2), C	No
Ferrante, et al. ¹²	1998	1	F/24	VII-VIII	Disminución audición, náusea, vómito	RT	No
Bricolo, et al. ¹³	1995	1	M/51	VII-VIII	Disminución audición, tinnitus, ataxia	RT	No
Babu, et al. ¹⁴	1994	1	M/36	VII-VIII	Disminución audición, vértigo, ataxia	RT	No
Ogilvy, et al. ¹⁵	1993	1	M/25	III	Dolor retroocular Sx del III	RT	Sx III
Ferreira-Ferreira ¹⁶	1992	1	M/8	II	Disminución agudeza visual	RT	No
Malik, et al. ¹⁷	1992	1	F/4	II	Disminución agudeza visual, ambliopía	RT	No
Bordi, et al. ¹⁸	1991	2	F/29	VII, VIII	Disminución audición	RT	No
Steinberg, et al. ¹⁹	1990	2	M/58, F/33	II	Diplopía, paresia VI, escotoma bilateral	RT	No
Regli, et al. ²⁰	1989	1	F/28	II	Cefalea, visión borrosa	RT	No
Caste, et al. ²¹	1989	1	F/23	II	Cefalea, visión borrosa	RT	No
Pappas, et al. ²²	1989	7	M/26, F/31, M/29 M/39, M/56, M/44 M/66	VII-VIII	Pérdida audición (todos), tinnitus (4) Paresia VII (2) ataxia (2)	RT	Paresia VII (3)
Hufhagel, et al. ²³	1988	1	F/30	II	Sx quiasmático agudo	RT	No
Maruoka, et al. ²⁴	1988	1	F/24	II	Disminución agudeza visual, cuadrantanopsia	RT	No
Hankey, et al. ²⁵	1987	2	F/36, M/26	II	Hemianopsia, disminución agudeza visual	RT	No
İplikçioğlu, et al. ²⁶	1986	1	F/30	VII-VIII	Disminución auditiva, ataxia	RT	No
Yamada, et al. ²⁷	1986	1	M/33	III	Sx del III	RT	Sx III
Mohr, et al. ²⁸	1985	1	M/30	II	Confusión, disminución visual	RS Descompresión	No
Manz, et al. ²⁹	1979	1	M/30	II	Hemianopsia bitemporal, Sx quiasmático agudo	RT	No

CP: Complicaciones. RT: Remoción total. RS: Remoción subtotal. C: Manejo conservador. HHOD: Hemianopsia homónima derecha. HNI: Hemianopsia nasal izquierda. AP: Apoplejía pituitaria. DC: Disminución del campo visual. DCB: Disminución del campo visual bilateral. DA-DF-PF: Disminución de la audición-disfagia-paresia facial. DA-PF: Disminución de la audición-paresia facial. DL: Desviación de la lengua.

vasculares como aneurismas o malformaciones arteriovenosas, las hemorragias mayores son infrecuentes y aun cuando éstas se presentan el pronóstico es bueno, puede deberse al efecto limitante producido por la gliosis reactiva ocasionada por los sangrados anteriores.⁴ Lo anterior es sólo válido en forma parcial para los angiomas cavernosos de los nervios craneales que se encuentran en la fosa posterior, ya que aun con hemorragias pequeñas se puede incrementar la morbimortalidad.^{30,31}

Se calcula que el riesgo de hemorragia extralesional es de 0.25-0.7%/año, siendo el principal factor de riesgo la presencia de un evento hemorrágico previo, mientras que la edad, tamaño de la lesión y número de lesiones no son factores de riesgo.³²

DIAGNÓSTICO

Angiografía

El angioma cavernoso se engloba dentro de la categoría de "malformaciones vasculares angiográficamente ocultas" ya que en general no son visibles por este método, esto posiblemente debido al flujo lento dentro de los vasos anormales, efecto comprensivo por parte de hematoma subyacente, trombosis de vasos, vasoespasmo postevento hemorrágico, dilución del medio de contraste en los canales vasculares dilatados. En 30% es posible ver signos indirectos como un llenado capilar anómalo o una región avascular en fase capilar o venosa precoz.

Tomografía axial

Tiene menor resolución y sensibilidad que la RM. La imagen característica es de nódulo pequeño de 1 a 3 cm, bien definido, densidad heterogénea, puede tener calcificaciones de aspecto puntiforme, áreas de hiperdensidad que corresponden a un evento hemorrágico reciente y después del medio de contraste no suelen tener captación o bien captan en forma leve.

Resonancia magnética

Es el método diagnóstico de elección, ya que tiene una excelente sensibilidad, buena especificidad. Los angiomas cavernosos se caracterizan por ser lesiones circunscritas, redondeadas o multilobuladas, de intensidad heterogénea, característicamente presentan un halo hipointenso en T2, producto de la

hemosiderina en la periferia, mejor observado en la secuencia T1SE/FSE sin y con contraste, estas dos secuencias convencionales suelen ser suficientes para el diagnóstico, pero para una adecuada planificación quirúrgica y delimitación de estructuras neurales del tipo nervios craneales, se ha empleado el uso de imágenes tridimensionales por resonancia magnética³⁰.

MANEJO DE LOS ANGIOMAS CAVERNOSOS

Cirugía

La cirugía es la mejor terapéutica ya que elimina el riesgo de sangrado en forma definitiva, además de permitir obtener el diagnóstico histopatológico. Las indicaciones quirúrgicas incluyen evidencia de déficit neurológico establecido o progresivo, desarrollo de hemorragia intracerebral y que sea quirúrgicamente accesible.³² La localización del cavernoma y las estructuras adyacentes son de extrema importancia para la planeación del tratamiento quirúrgico y así seleccionar la vía de acceso más adecuada, con el fin de reducir al máximo las secuelas.

La estimulación y monitorización neurofisiológica son de gran utilidad para determinar el lugar de menor riesgo funcional. El momento adecuado de la cirugía no está del todo definido, aunque parece que la fase subaguda con un retraso de algunos días o semanas tras la hemorragia, cuando el paciente se encuentra en una situación estable sería la más adecuada, siendo el plano de resección más claro, mientras que a los meses el hematoma estará organizado y las estructuras adyacentes se adhieren a una pseudocápsula fibrótica.³¹

De los 43 casos de angiomas cavernosos de los nervios craneales reportados (Tabla 2)^{7,9,29} 41 fueron manejados quirúrgicamente mediante resección total de la lesión, un caso se manejo en forma conservadora¹¹ y el otro con remoción subtotal.²⁸

ABORDAJES Y RESULTADOS QUIRÚRGICOS

En la figura 8 se muestran los abordajes empleados para la remoción de angiomas cavernosos. Para los angiomas cavernosos de los nervios craneales I, II, III, IV el acceso más directo para su remoción es a través de una craneotomía orbitozigomática en sus variaciones de una, dos o tres piezas. Los que se localicen en los nervios craneales V, VI, VII, VIII se pue-

de acceder a ellos a través de una craneotomía retrosigmoidea extendida. En el reporte de los cinco casos intervenidos por nuestro equipo, se utilizaron ambos abordajes para la remoción de la lesión.

De los 43 pacientes reportados en la literatura (Tabla 2), el resultado posterior al manejo quirúrgico fue hacia la mejoría con restablecimiento del déficit neurológico previo al evento quirúrgico, sólo en un caso persistió la sintomatología (síndrome del III nervio craneal)¹⁵ como ocurrió en uno de los casos relatados por nosotros en un paciente que presentó en el periodo posoperatorio un síndrome del tercer nervio craneal, mismo que recuperó al mes del evento quirúrgico.

Dentro de las principales complicaciones se incluyen lesión neural, sangrado transoperatorio o posoperatorio, neuroinfección, recidiva de la lesión cuando hay resección parcial. En los pacientes de nuestra serie no se presentaron complicaciones y en los reportes de la literatura sólo se presentó una recidiva de la lesión⁷ que fue removida quirúrgicamente.

CONCLUSIONES

Los angiomas cavernosos que involucran a los nervios craneales son lesiones poco frecuentes, las características radiológicas son sugestivas pero no diagnósticas, el diagnóstico definitivo requiere de un procedimiento quirúrgico, la resección completa en pacientes sintomáticos es la mejor opción para evitar incremento de la sintomatología y recidiva de la lesión, teniendo en mente que la misma se puede realizar con seguridad y al mismo tiempo preservar la función del nervio craneal.

AGRADECIMIENTOS

Dra. Dayan Ma. Hernández Carrasco, Jesús Díaz Hernández, Alí Díaz Hernández, José Manuel Díaz Hernández; por permitirme utilizar su tiempo y espacio.

REFERENCIAS

1. Moriarity JL, Clatterbuck RE, Rigamonti D. The natural history of cavernous malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1999; 10: 411-7.
2. Curling O, Kelly D, Elster A, et al. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg* 1991; 75: 702-8.
3. Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, Johnson PC, Hoenig-Knight JT, et al. Cerebral cavernous malformations. Incidence and familial occurrence. *N Engl J Med* 1988; 319: 343-7.
4. Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg* 1995; 83: 820-4.
5. Porter R, Detwiler P, Spetzler R, et al. Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. *J Neurosurg* 1999; 90: 50-8.
6. Wang CC, Liu A, Zhang JT, Sun B, Zhao YL. Surgical management of brain-stem cavernous malformations: report of 137 cases. *Surg Neurol* 2003; 59: 444-54.
7. Deshmukh VR, Albuquerque FC, Zabramski JM, Spetzler RF. Surgical management of cavernous malformations involving the cranial nerves. *J Neurosurg* 2003; 53: 352-7.
8. McCormick W. The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. *J Neurosurg* 1966; 24: 807-16.
9. Santos RA, Santos Franco JA, Pinos-Gavilanes MW. Angioma cavernoso del segundo nervio craneal y apoplejía quiasmática. *Rev Neurocirugía* 2007; 18: 47-51.
10. Chow M, Addas B, Sangalang V, Holness R. Cavernous malformation of the hypoglossal nerve: Case report and review of the literature. *Can J Neurol Sci* 2002; 29: 191-4.
11. Arrué P, Thorn-Kany M, Vally P, et al. Cavernous hemangioma of the intracranial optic pathways: CT and MRI. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 23: 357-61.
12. Ferrante L, Acqui M, Trilló G, Antonio M, Nardacci B, Celli P. Cavernous angioma of the VIIIth cranial nerve: A case report. *Neurosurg Rev* 1998; 21: 270-6.
13. Bricolo A, De Micheli E, Gambin R, Alessandrini F, Iuzzolino P. Cavernous malformation of the internal auditory canal: A case report. *J Neurosurg Sci* 1995; 39: 153-8.
14. Babu R, Ransohoff J, Cohen N, Zagzag D. Cavernous angiomas of the internal auditory canal: A case report and review of literature. *Acta Neurochir* 1994; 129: 100-4.
15. Ogilvy CS, Pakzaban P, Lee JM. Oculomotor nerve cavernous angioma in a patient with Roberts syndrome. *Surg Neurol* 1993; 40: 39-42.
16. Ferreira NP, Ferreira MP. Optic nerve apoplexy caused by a cavernous angioma: Case report. *Neurosurgery* 1992; 30: 262-4.
17. Malik S, Cohen BH, Robinson J, Fried A, Sila CA. Progressive vision loss: A rare manifestation of familial cavernous angiomas. *Arch Neurol* 1992; 49: 170-3.
18. Bordi L, Pires M, Symon L, Cheesman AD. Cavernous angioma of the cerebello-pontine angle: A case report. *Br J Neurosurg* 1991; 5: 83-6.
19. Steinberg GK, Marks MP, Shuer LM, Sogg RL, Enzmann DR, Silverberg GD. Occult vascular malformations of the optic chiasm: Magnetic resonance imaging diagnosis and surgical laser resection. *Neurosurgery* 1990; 27: 466-70.
20. Regli L, De Tribolet N, Regli F, Bogousslavsky J. Chiasmal apoplexy: Haemorrhage from a cavernous malformation in the optic chiasma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 1095-9.
21. Castel JP, Delorge-Kerdiles C, Rivel J. Cavernous angioma of the optic chiasma. *Neurochirurgie* 1989; 35: 252-6.
22. Pappas DG, Schneiderman TS, Brackmann DE, et al. Cavernous hemangiomas of the internal auditory canal. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 101: 27-32.
23. Hufnagel TJ, Cobbs WH. Microangioma and optochiasmatic apoplexy: Description of an anatomic-clinical entity associating spontaneous hemorrhages of the anterior optic pathways and rupture of cryptic vascular anomalies [in French]. *J Fr Ophtalmol* 1988; 11: 81-4.
24. Maruoka N, Yamakawa Y, Shimauchi M. Cavernous hemangioma of the optic nerve. *J Neurosurg* 1988; 69: 292-4.
25. Hankey GJ, Khangure MS. Chiasmal apoplexy due to intrachiasmatic vascular malformation rupture. *Aust NZ J Med* 1987; 17: 444-6.
26. Iplikcioglu AC, Benli K, Bertan V, Ruacan S. Cystic cavernous hemangioma of the cerebellopontine angle: Case report. *Neurosurgery* 1986; 19: 641-2.
27. Yamada T, Nishio S, Matsunaga M, Fukui M, Takeshita I. Cavernous hemangioma in the oculomotor nerve: Case report. *J Neurol* 1986; 233: 63-4.
28. Mohr G, Hardy J, Gauvin P. Chiasmal apoplexy due to ruptured cavernous hemangioma of the optic chiasm. *Surg Neurol* 1985; 24: 636-40.
29. Manz HJ, Klein LH, Fermaglich J, Kattah J, Luessenhop AJ. Cavernous hemangioma of optic chiasm, optic nerves and right optic tract: Case report and review of literature. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1979; 383: 225-31.

30. Zausinger S, Yousry I, Brueckmann H, Schmid-Elsaesser R, Tonn JC. Cavernous malformations of the brainstem: three dimensional-constructive interference in steady-state magnetic resonance imaging for improvement of surgical approach and clinical results. *Neurosurgery* 2006; 58: 322-30.
31. Mathiesen T, Edner G, Kihlstrom L. Deep and brainstem cavernomas: a consecutive 8-year series. *J Neurosurg* 2003; 99: 31-7.
32. Amin-Hanjani S, Ogilvy C, Ojemann R, et al. Risk of surgical management for cavernous malformations of the nervous system. *Neurosurgery* 1998; 42: 1220-8.



Correspondencia: Dr. Alí Díaz Castillejos
Rua Capitão Souza Franco Num. 350
Apartamento 32, Bigorriho, Curitiba/PR, Brasil.
CEP 80730420
Tel.: 00 55 (41) 3209-6001
Correo electrónico: alidiazcastillejos@yahoo.com.mx