

Cavernoma quístico del septum pelucidum; Reporte de caso y revisión de la literatura

Cystic cavernoma of septum pellucidum; Case report and literature review

**David Bucio¹, José Antonio Chávez López¹, Reyna Daena Chávez Cisneros²,
Alejandra Méndez Hernández³**

¹Jefe de Servicio de Neurocirugía Hospital de Alta Especialidad ISSSTE. Morelia, México.

²Médico Interno de Pregrado, Hospital Civil Guadalajara Jalisco. México.

³Residente Neurocirugía Hospital de Alta Especialidad ISSSTE. Morelia, México.

Resumen

El cavernoma es una malformación vascular del sistema nervioso central (SNC), se caracteriza por la presencia de vasos capilares de tipo sinusoidal que contienen sangre y poca circulación. Los cavernomas varían en tamaño desde unos pocos milímetros hasta varios centímetros. Es una entidad patológica rara se presentan en un 0,5% de la población. La mayoría son asintomáticos, sin embargo, debido a sus características anatómicas pueden fugar sangre al tejido cerebral circundante provocando síntomas neurológicos severos. Aunque el riesgo de sangrado es bajo, las lesiones sintomáticas deberán ser tratadas con resección microquirúrgica siendo esta la terapia de elección para cavernomas quirúrgicamente accesibles. Presentamos el caso de un paciente masculino de 46 años con cuadro clínico de cefalea Holo craneana y crisis convulsivas, en los estudios de imagen se observó un cavernoma en el ventrículo lateral derecho.

Palabras clave: Angioma cavernoso, malformacion cavernosa, intraventricular tumor, brain tumor, malformacion vascular cerebral.

Abstract

The cavernoma is a vascular malformation of the central nervous system. It is characterized by sinusoidal capillaries that contain blood and poor circulation. The cavernomas vary in size from a few millimeters to several centimeters. Is a rare pathological entity present in 0.5% of the population. Most of them are asymptomatic, however, due to their anatomical features blood leakage into surrounding tissue can cause severe neurological symptoms. Although risk of bleeding is low, symptomatic lesions should be treated with microsurgical resection being the therapy of choice for surgically accessible cavernomas. We present a case of a 46 year old male patient with a cavernous malformation in septum pellucidum of right lateral ventricle.

Keywords: Cavernous malformation, intraventricular tumor, haemangioma cavernous, brain tumors, cerebral malformations vascular.

Introducción

Las malformaciones cavernosas también conocidas como angioma cavernoso o cavernoma, es una malformación

vascular caracterizada por la presencia de vasos capilares de tipo sinusoidal, revestidos por una delgada capa de endotelio, que carece de músculo liso y elastina¹. Son comunes la hemorragia, las trombosis en diferentes estadios y áreas

Correspondencia a:

David Bucio
daviidd3381@gmail.com

de calcificación. Pueden ocurrir en cualquier localización y constituyen el 10% aproximadamente de las malformaciones del SNC^{1,2}. El cavernoma intraventricular es una entidad patológica rara, con una incidencia entre 2,5% a 10% de los cavernomas cerebrales^{1,2}. La presentación clínica de estas lesiones es variable desde el hallazgo incidental al descubrimiento en la autopsia después de una hemorragia fatal. Los síntomas más comunes son los déficits neurológicos focales, la hemorragia y la cefalea.

Las lesiones que afectan al septum pellucidum son varias e incluyen tumores, quistes, hamartomas y hemorragias, al cual se origina de estructuras vecinas^{3,4,5}. La prevalencia del cavernoma del septum pelucidum es poco frecuente.

Reporte de caso

Presentamos el caso de un paciente masculino de 46 años, el cual inicia su sintomatología 3 meses previos a su ingreso con cuadro clínico caracterizado por cefalea holo-craneana de moderada intensidad sin predominio de horario acompañada de náusea sin llegar al vomito, posteriormente presenta dos episodios de crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas motivo por el cual acude al servicio de neurocirugía. A la exploración física con funciones mentales superiores integrales, nervios craneales sin alteraciones, fuerza muscular 4/5 en hemicuerpo izquierdo. Se solicita IRM de encéfalo con gadolinio en la que se observa; imagen heterogénea en asta ventricular derecha, de bordes irregulares mal definidos en forma de "palomita de maíz" de aproximadamente 1,5 cm x 2 cm dependiente del septum pellucidum con un componente quístico de aproximadamente 1x1 cm adherido este último al fórnix de lado derecho y tálamo derecho con compresión del foramen de Monro lo cual condicionó hidrocefalia obstructiva, en la IRM contrastada se observa discreto realce irregular en la periferia de la lesión. Se realizó panangiografía cerebral sin observar reforzamiento de la lesión (Figuras 1, 2, 3). Se programó craneotomía transfrontal y resección de la lesión la cual estaba firmemente adherida al septum pelucidum y foramen de Monro, se dejó derivación ventricular externa durante tres días. En el postoperatorio con evolución favorable, se realizó tac de cráneo de control en la cual se observa resección total de la lesión y dilatación del sistema ventricular por lo que se decide colocar derivación ventriculoperitoneal. Los resultados de patología reportaron la lesión como malformación cavernosa.

Discusión

Los cavernomas son anomalías vasculares relativamente raras compuestas por canales vasculares sinusoidales revestidos por una delgada capa de endotelio, carecen de músculo liso¹. Estas malformaciones tienen una tasa de prevalencia de 0,4% a 0,9% basadas en autopsias y series de IRM⁶. La mayoría de los cavernomas se presentan esporádicamente como lesiones solitarias⁷. En raras ocasiones los cavernomas alcanzan un tamaño significativo hasta 6 cm de diámetro, el cual puede definirse como cavernoma gigante⁸. El patrón de crecimiento se deba probablemente al sangrado recurrente,

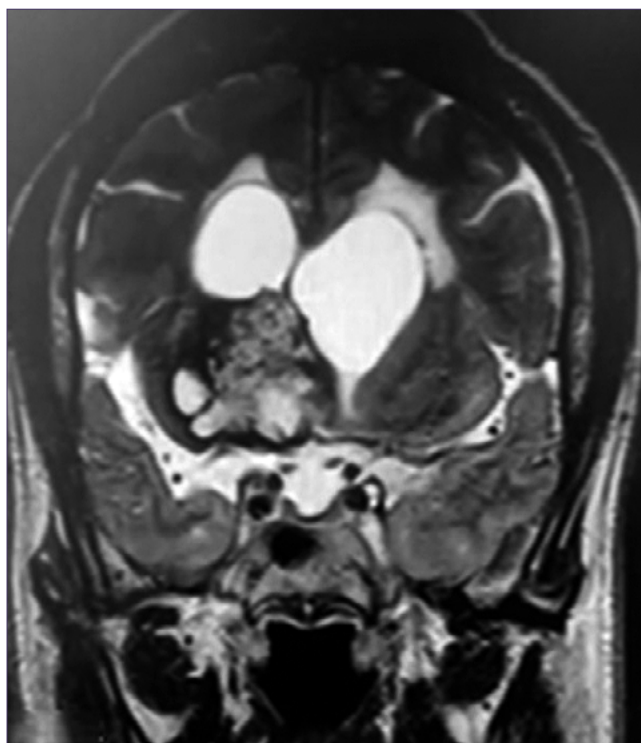


Figura 1. RMN1 con contraste, coronal, con imagen hipertensa heterogénea en "palomita de maíz" en asta ventricular.

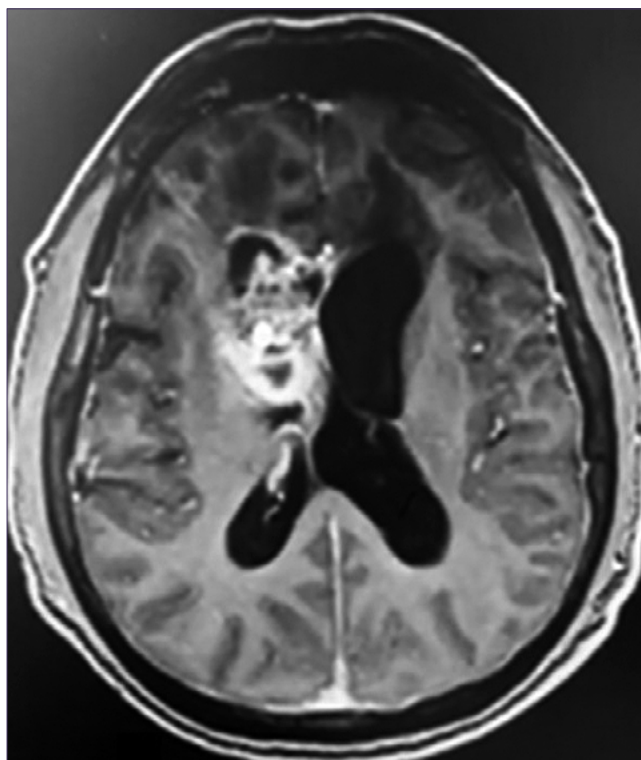


Figura 2. RMNT1 simple, axial, con imagen hiperintensa dependiente del septum pellucidum con componente quístico.

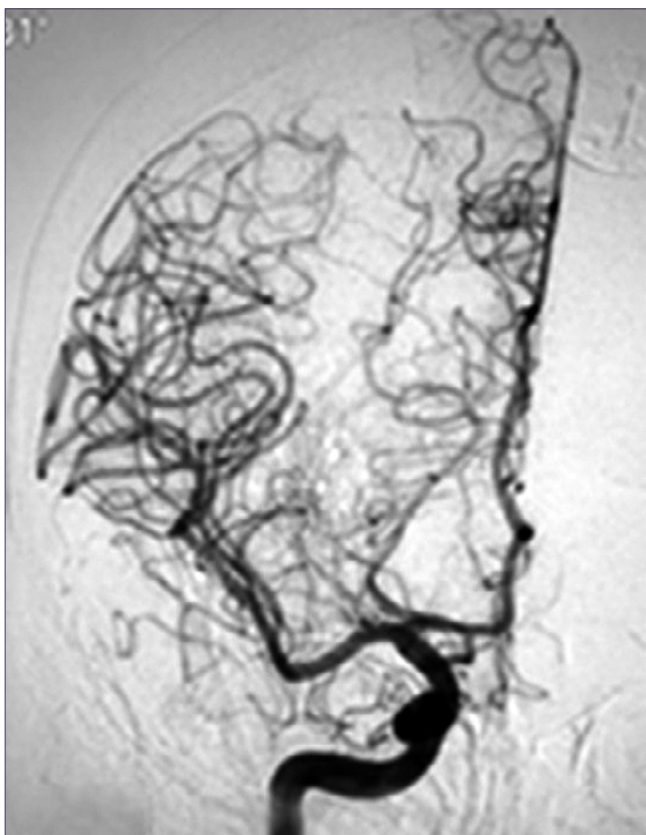


Figura 3. Panangiografía sin reforzamiento de la lesión.

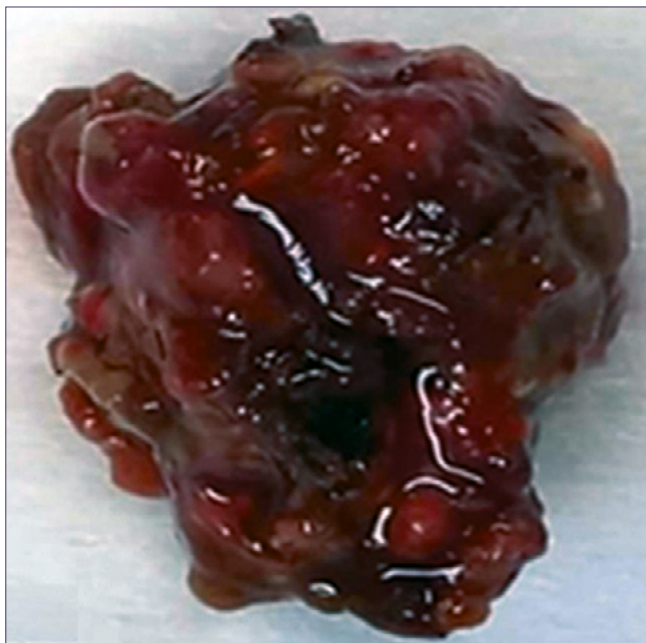


Figura 4. Pieza anatómica reseca.

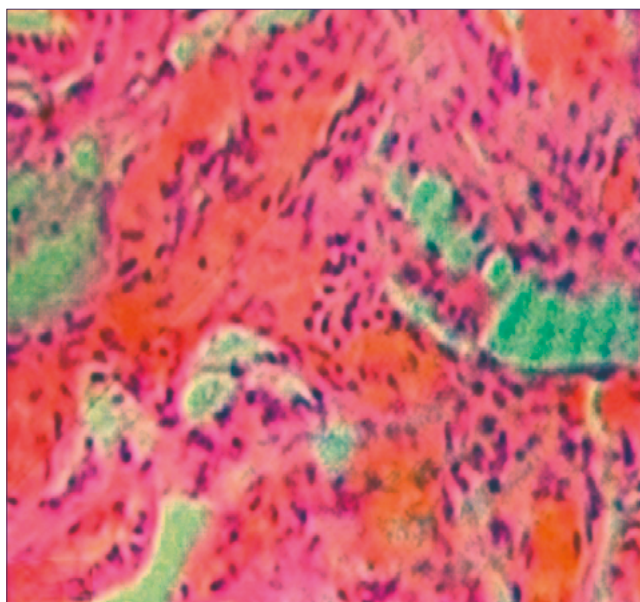


Figura 5. Corte histológico. Estructuras vasculares cavernosas con contenido hemático, tejido conjuntivo.

seguido de organización del coagulo, formación de pseudo cápsula y expansión secundaria⁹. Aunque la mayoría de los cavernomas se manifiestan en la tercera o cuarta década de la vida, la mayoría de los cavernomas se desarrollan en la infancia, siendo el caso del paciente más joven reportado de^{3,5} meses de edad^{9,10,11}. Los cavernomas tienen discreto predominio en el sexo femenino^{9,11}. Los cavernomas familiares representan el 20% al 50% de los pacientes¹².

Los tumores intraventriculares representan el 10% aproximadamente de todas las lesiones del sistema nervioso central, los diagnósticos diferenciales se basan en los hallazgos de imagen, la localización y la edad del paciente¹. Los síntomas generalmente no son específicos y están relacionados con el efecto de masa o la hidrocefalia^{2,13}. El cavernoma intraventricular es una lesión rara. Los ventrículos laterales son el sitio de presentación más frecuente seguido por el tercer y cuarto ventrículo^{1,3}. En el estudio macroscópico son lesiones purpuras-rojizas de tamaño variable, que oscila entre 1 mm y varios centímetros¹. Puede mostrar una apariencia similar a la del cavernoma intraparenquimatoso (área focal de mayor densidad dentro del cerebro a menudo sin efecto de masa) y los intraventriculares pueden exhibir un crecimiento rápido y ser más voluminosos, atribuido a la falta de restricción del parénquima cerebral adyacente¹³. Un cavernoma en el ventrículo no siempre es limitado por el epéndimo y puede extenderse al entorno cerebral². Aunque prácticamente todos los cavernomas muestran signos de microhemorragia repetida, la hemorragia clínicamente significativa es un fenómeno mucho más raro con un riesgo anual de 0,25% a 6%¹³. Los episodios de sangrado dentro del cavernoma ejercen una presión osmótica a través de la membrana del cavernoma, lo cual conduce a acumulación de líquido dentro del cavernoma, degeneración quística y crecimiento como consecuencia^{14,15,16}.

En la TC sin contraste el cavernoma es una lesión bien

definida e hiperdensa. El aumento de la densidad puede tener un aspecto punteado, que puede representar calcio, sangre o una combinación de ambos y el realce tras la administración de contraste varía de ninguno a muy intenso¹⁴. La resonancia magnética (RM) es la herramienta diagnóstica de elección. En la RM es una lesión bien definida con intensidad de señal heterogénea en secuencias T1 y T2 resultante de trombosis, fibrosis, calcificación y hemorragia. La metahemoglobina extracelular e intracelular y la trombosis son las responsables de la alta señal de intensidad dentro de la lesión, mientras que las calcificaciones, fibrosis y sangre subaguda son responsables de las áreas de baja señal¹⁴. En la secuencia de eco gradiente, se evidencia la lesión heterogénea, predominando los sectores hipointensos debido al efecto de susceptibilidad magnética, con un anillo periférico hipointenso que corresponde al depósito de hemosiderina y hierro en el parénquima cerebral circundante. El anillo de hemosiderina puede no ser evidente en el cavernoma intraventricular^{1,13,14}. El cavernoma es una malformación angiográficamente oculta, debido a su pobre conexión con el sistema vascular y la angiografía cerebral raramente muestra anomalías¹⁴.

Los diagnósticos diferenciales incluyen otras lesiones como: meningioma, ependimoma, astrocitomas de bajo grado o papiloma del plexo coroideo². La falta de edema circundante en imágenes de FLAIR o T2, la hemosiderina periférica y la falta de realce hacen que el tumor sea menos probable y favorecen la malformación vascular atípica. Pero en la RM, la hiperintensidad central debido a la metahemoglobina y el borde de hemosiderina periférica limita los diferenciales. El realce del contraste no ayuda mucho en la diferenciación y la secuencia de eco gradiente puede ser extremadamente útil¹⁴.

El manejo de los cavernomas intracerebrales está relacionado con la localización, signos y síntomas, las lesiones asintomáticas en áreas elocuentes pueden ser observadas. Mientras que la resección completa es el tratamiento de elección para pacientes sintomáticos con efecto de masa (cefalea hidrocefalia, déficit neurológico), convulsiones, hemorragia recurrente, crisis convulsivas de difícil control y lesiones que aumentan de tamaño^{17,18}.

Los cavernomas intraventriculares generalmente se resecan mediante abordaje transcraneal, transcortical, el cual es técnicamente más fácil si los ventrículos se encuentran aumentados de tamaño. El abordaje transcalloso anterior es el de elección cuando no existe hidrocefalia, sin embargo, técnicamente es más demandante⁵. Además, si la callosotomía se realiza posterior puede causar síndrome de desconexión.

La radioterapia es controversial en el manejo de los cavernomas. Se ha descrito manejo con radioterapia estereotáctica en cavernomas intraparenquimatosos que se encuentran en áreas de alto riesgo^{19,20}. Sin embargo la radiación tiene riesgo potencial de causar sangrado, recurrencia y expansión del cavernoma.

Conclusiones

Las malformaciones vasculares intraventriculares son raras. Informamos el caso de un cavernoma quístico intraventricular, el cual fue diagnosticado con base a los estudios de imagen. La RM es el estudio diagnóstico de elección para

identificar los cavernomas.

En el caso de nuestro paciente con diagnóstico de cavernoma quístico del septum pelucidum fue manejado mediante resección quirúrgica, con buenos resultados postoperatorios y sin complicaciones. Este reporte de caso sirve para documentar este tipo de lesiones intraventriculares dependientes del septum pelucidum y ampliar el diagnóstico diferencial de una masa quística intraventricular.

Referencias

- Bhatia S, Kapoor AK, Gupta R, et al. Cavernous Hemangioma located at the foramen of Monro; radiopathological correlation. *Indian Journal of radiology and imaging*, August 2013, 23 (3):202-204.
- Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R, Hernesniemi J, et al. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg*, 2010, 112:140-149.
- Dalyai RT, Ghobrial G, Awaid I, et al. Management of incidental cavernous malformation: a review. *Neurosurg Focus*. 2011;31(6):E5. Doi10.3171/2011.9.FOCUS11211
- Tatagiba M, Schonmayr R, Samii M. intraventricular cavernous angioma. A survey. *Acta Neurochir (Wien)*. 1991; 110 (3-4):140-145.
- Baldo S, Magrini S, Tacconi L. Purely Endoscopic Resection of Cavernoma of the septum Pellucidum. *Surg J (New York, NY)*. 2019;5 (2).
- Van Lindert EJ, Tan TC, Grotenhuis JA, Wesseling P. Giant Cavernous Hemangiomas: report of three cases. *Neurosurg Rev*. 2007 jan; 30 (1):83-92.
- Kesava PP, Turski PA. MR angiography of vascular malformations. *Neuroimaging Clin N Am*. 1998 May;8(2):349-70.
- Lawton MT, Vates GE, Quiñones-Hinojosa A, MC Donald WC, Marchuk DA, Young WL. Giant infiltrative cavernous malformation: clinical presentation, intervention, and genetic analysis: case report. *Neurosurgery*. 2004 oct;55 (4):979-80.
- Chicani CF, Miller NR, Tamargo RJ. Giant cavernous malformation of the occipital lobe. *J Neuroophthalmol*. 2003 jun;23 (2):151-153.
- Anderson RC, Connolly ES Jr, Ozduman K, Laurans MS, Gunel M, Khandji A, et al. Clinicopathological review: Giant intraventricular cavernous malformation. *Neurosurgery*. 2003 Aug;53(2):374-8; discusión 378-379.
- Del Curling O Jr, Kelly DL Jr, Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg*. 1991 Nov; 75(5):702-708.
- Kim DS, Park YG, Choi JU, Chung SS, Lee KC. An analysis of a natural history of cavernous malformations. *Surg Neurol*. 1997 Jul;48 (1):9-17; discusión 17-8.
- Carrasco R, Pedrosa M, Pascual JM, Navas M, Liberal R, Rafael G, Sola R, et al. Cavernous angiomas of the lateral ventricles. *Acta Neurochir*, 2009, 151;149-154.
- Peter P Rivera, Robert A, Phillip J, Porter, et al. Intracranial cavernous malformations. *Neuroimag Clin N Am*, 2003, 13:27-40.
- Ohba S, Shimizu K, Shibao S, Nakawa T, Murakami H. Cystic cavernous angiomas. *Neurosurg Rev*. 2010 Oct;33(4):395-400.
- Sato K, Kubota T. Large calcified cystic cavernous angioma in thalamus-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1995 Feb;35(2):100-103.
- Muzumdar D, Avinash KM, Ramdasi R. Cavernoma of the septum pellucidum in the region of foramen of Monro. *Neurol India*. 2015;63(1):68-71.
- Beechar VB, Srinivasan VM, Reznik OE, et al. Intraventricular ca-

avernomas of the third ventricle: report of 2 cases and a systematic review of the literature. *World Neurosurg*. 2017;105:935-943.

19. Tu J, Stoodley MA, Morgan MK, Storer KP, Smee R. Different responses of cavernous malformations and arteriovenous malformations to radiosurgery, *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. 2009;16 (7):945-949.
20. Ogawa A, Katakura R, Yoshimoto T. Third ventricle cavernous angioma: report of two cases. *Surg Neurol*. 1990;34 (6):414-420.