

# Cavernomatosis múltiple y aneurisma cerebral trombosado: una asociación inusual

## Cavernous haemangioma multiple and brain aneurysm thrombosed: an unusual association

Ariel Bravo<sup>1</sup>, Omar Urquizu<sup>2</sup>, Emilio Pelleriti<sup>2</sup>, Raúl Otoya<sup>3</sup>, Ricardo Vidal Moyano<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Residente de neurocirugía.

<sup>2</sup> Neurocirujano infantil.

<sup>3</sup> Neurólogo infantil.

<sup>4</sup> Jefe de servicio de neurocirugía

Servicio de Neurocirugía, Hospital Pediátrico Dr. Humberto Notti, Mendoza, Argentina.

*Rev. Chil. Neurocirugía 42: 52-61, 2016*

### Resumen

Los cavernomas son malformaciones angiográficamente ocultas, pueden ser únicos o múltiples y esporádica o familiar. Suelen asociarse a otras malformaciones vasculares como las anomalías de drenaje venoso, sin embargo no es habitual su asociación con aneurismas cerebrales. Los aneurismas son malformaciones evidenciables en angiografía, sin embargo cuando se encuentran trombosados puede dificultarse su diagnóstico, observándose en algunos casos como lesiones pseudotumorales. Nuestro objetivo es exponer una rara asociación entre cavernomatosis múltiple y aneurisma cerebral trombosado en un paciente pediátrico. Presentamos una paciente de 2 años de edad con diagnóstico de cavernomatosis múltiple y aneurisma cerebral trombosado. Se realiza una revisión de la literatura de ambas entidades y su rara asociación, mediante una búsqueda exhaustiva en la base de datos de PUBMED Y COCHRANE utilizando las siguientes palabras claves: Cavernous angioma. Familiar cavernomatosis. Hemorrhagic stroke. Multiple cavernomatosis. Cerebral aneurysm. Thrombosed aneurysm. Se discute la epidemiología, diagnóstico y manejo quirúrgico de la cavernomatosis múltiple y sus asociaciones, preconizando fundamentalmente la evaluación pre quirúrgica de estos pacientes. No encontramos ningún caso de asociación entre cavernomatosis múltiple y aneurismas en nuestra revisión bibliográfica. Dado que se pueden presentar como lesiones pseudotumorales, la tomografía computada, resonancia magnética y la angiografía cerebral son métodos fundamentales para llegar a un diagnóstico prequirúrgico certero. La indicación quirúrgica debe ser evaluada individualmente en cada paciente, y se debe realizar un seguimiento clínico-imagenológico.

**Palabras clave:** Cavernomatosis múltiple familiar, Aneurisma cerebral.

### Abstract

Cavernomas are angiographically occult malformations may be single or multiple and sporadic or familial. Usually associated with other vascular malformations such as venous drainage anomalies, however it is not common its association with brain aneurysms. Aneurysms are into evidence malformations in angiography, however when they meet their diagnosis can be difficult thrombosed observed in some cases as pseudotumoral injuries. Our goal is to present a rare association between multiple cavernous haemangioma and thrombosed cerebral aneurysm in a pediatric patient. We present a patient 2 years old diagnosed with multiple cavernous haemangioma and thrombosed cerebral aneurysm. A review of the literature of both entities and its rare association is done through an exhaustive search in the database PUBMED and COCHRANE using the following keywords: Cavernous angioma. Familial cavernous haemangioma. Hemorrhagic stroke. Multiple cavernous haemangioma. Brain aneurysm. Thrombosed aneurysm. The epidemiology, diagnosis and surgical management of multiple cavernous haemangioma and their associations is discussed essentially advocating the presurgical evaluation of these patients. No case of association between multiple cavernous haemangioma and aneurysms in our literature review. Because can be presented as pseudotumoral lesions, computed tomography, magnetic resonance imaging and cerebral angiography are fundamental

methods to reach an certain diagnosis preoperatively. The surgical indication should be evaluated individually for each patient, and should be performed a clinical-imaging follow-up.

**Key words:** Family multiple cavernomatosis. Brain aneurysm.

## Introducción

Las malformaciones cavernosas (MCs), también conocidas como angiomas cavernosos o cavernomas, son malformaciones vasculares hamartomatosas de origen congénito formadas por sinusoides dilatados que dan forma de mora o caverna, con paredes constituidas por un endotelio de tejido conjuntivo sin fibras elásticas ni musculares y sin tejido nervioso interpuesto. La mayoría están presentes al nacimiento, originándose entre la 3ra y 8va semana de gestación. Pertenecen al grupo de las malformaciones angiográficamente ocultas, junto con las telangiectasias, defectos de drenaje venoso y MAVs de bajo flujo<sup>1,2</sup>. Se caracterizan por contener sangre en diferentes estadios de evolución<sup>1,2,3,4,5</sup>. En la literatura neuroquirúrgica, estas anomalías vasculares comenzaron a estudiarse en mayor profundidad en los últimos 25 años, aunque históricamente se han reportado casos desde 1800<sup>5</sup>. El primer caso de angioma cavernoso descrito se atribuye a Luschka en 1854<sup>6</sup> y la incidencia familiar de estas lesiones fue descrita por Kufs en 1928<sup>4,6</sup>. La introducción de la resonancia magnética (RM), aumentó su posibilidad diagnóstica y permitió conocer mejor su historia natural<sup>4,6,7,8,9,10,11</sup>. Se estima una frecuencia del 0,4-0,8% en la población, tanto por estudios de autopsia como resonancia<sup>1,2,12,13,14</sup>; una cuarta parte de las MC afectan a pacientes pediátricos<sup>15,16</sup>, en los que estas malformaciones representan 1,7 a 18% de las malformaciones vasculares<sup>17</sup>, considerándose la segunda malformación vascular en frecuencia después de las MAVs<sup>4,6</sup>. En el grupo de edad pediátrica, las MCs se han reportado como una de las principales causas de la hemorragia cerebral<sup>18</sup> y la malformación cerebrovascular más común tratada quirúrgicamente<sup>17,19,20</sup>. Pueden ser únicos o múltiples, y de presentación esporádica o familiar. Los angiomas cavernosos múltiples suelen ser de presentación familiar, aunque también se evidencian en el 20% de los casos como esporádicos. En las

formas familiares, el modo de transmisión es autosómico dominante y se han descrito hasta ahora tres genes implicados<sup>21,22,23</sup>.

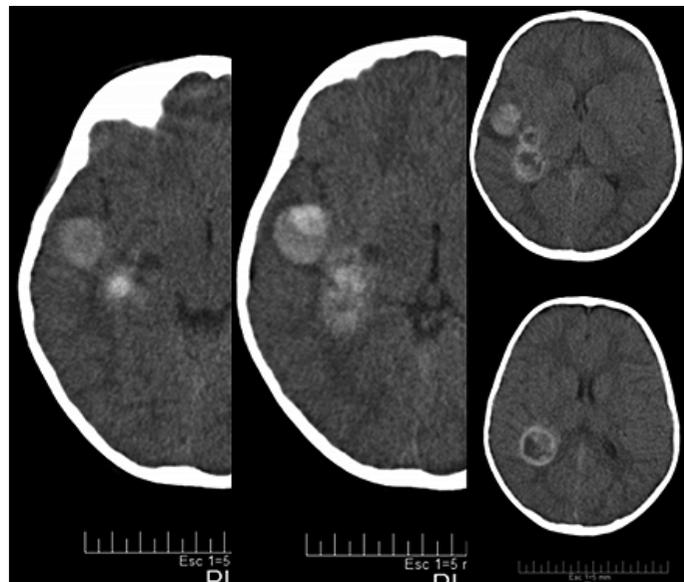
Las lesiones son predominantemente supratentoriales y el síntoma más frecuentemente detectado son las crisis epilépticas, aunque también pueden producir síntomas por hemorragia cerebral<sup>24,25,26</sup>.

Se han encontrado otras malformaciones asociadas a los angiomas cavernosos, como son las telangiectasias, anomalías del drenaje venos y MAVs trombadas, pero no se reportó en la literatura hasta el momento ningún caso de cavernomatosis múltiple asociada con aneurismas cerebrales, por lo cual presentamos el caso de una paciente de 2 años de edad con tal entidad que fue evaluada y tratada en nuestro equipo. Se realiza una extensa revisión de la literatura.

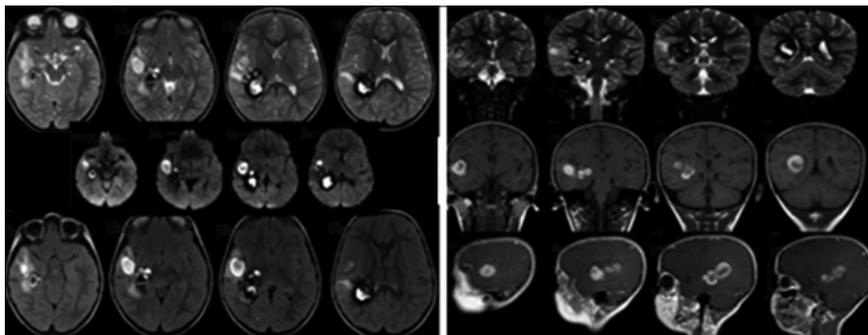
## Presentación de caso clínico

Paciente de 2 años de edad de sexo

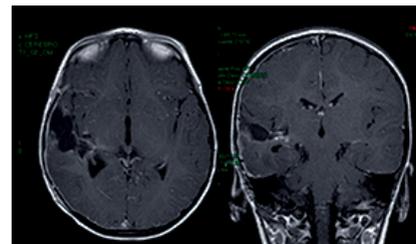
femenino que consulta en guardia de clínica pediátrica por presentar crisis parciales motoras secundariamente generalizadas de 25 minutos de duración. Se realiza una TC de cerebro de urgencia (Figura 1), donde se evidencia múltiples lesiones hiperdensas redondeadas de bordes bien definidos en el lóbulo temporal derecho. Se indica dexametasona y difenilhidantoina, la cual se debe ascender a 7 mg/kg/día para controlar las crisis. En la RM de cerebro (Figura 2) se observa múltiples imágenes heterogéneas en su mayor proporción hiperintensas espontáneamente en T1 y T2 con bordes definidos y con mínimo edema perilesional, ubicadas a lo largo de todo el lóbulo temporal derecho. Las mismas tienden a aglomerarse y realzan escasamente con el contraste sobre todo la lesión de mayo tamaño. Bajo la presunción diagnóstica de una lesión neoplásica vs cavernomatosa se decide intervenir quirúrgicamente. Se realiza exeresis quirúrgica guiada por neuronavegación (Figura 3), mediante un abordaje transilviano. En el acto operatorio se



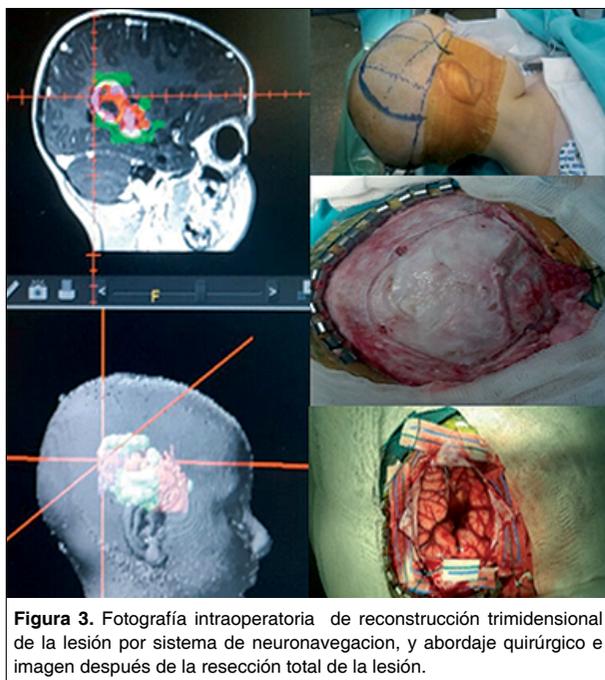
**Figura 1.** TC de cerebro pre quirúrgica donde se evidencia imagen hiperdensa heterogénea polilobulada localizada en lóbulo temporal derecho.



**Figura 2.** RM de cerebro: lesión heterogénea polilobulada hiperintensa en T1 y T2, en lóbulo temporal derecho con escaso realce con gadolinio. Anillo hipointenso perilesional en T2.



**Figura 4.** RM postquirúrgica con contraste 1 mes después de la resección, donde se observa exeresis total de la lesión sin evidencia de residuo ni recidiva lesional.



**Figura 3.** Fotografía intraoperatoria de reconstrucción tridimensional de la lesión por sistema de neuronavegación, y abordaje quirúrgico e imagen después de la resección total de la lesión.

constata múltiples lesiones de apariencia cavernomatosa, con abundante hemosiderina y una tumoración sólida redondeada de coloración grisácea con paredes lisas y bordes bien definidos. Dado la sospecha macroscópica de una aneurisma trombosado se disecciona hasta encontrar el pedículo vascular, donde se coloca un clip vascular. El procedimiento resulta sin complicaciones, logrando una resección total (Figura 3). En el postoperatorio la paciente presenta una nueva crisis parcial motora la cual se logra controlar con levetiracetam, luego de lo cual evoluciona favorablemente, sin déficit neurológico evidenciable al examen físico. El estudio anatomopatológico revela lesiones compatibles con malformación

cavernomatosa y aneurisma cerebral. En la RM de cerebro un mes después de la cirugía se constata ausencia de recurrencia de la enfermedad (Figura 4). Actualmente se encuentra en tratamiento anticonvulsivante libre de crisis.

### Discusión

#### **Epidemiología, etiopatogenia y formas de presentación**

Los angiomas cavernosos se encuentran presentes en el 0,4-0,8% de los individuos<sup>4,27,28</sup> y constituyen del 1,8 al 18% de todas las malformaciones vasculares cerebrales en la infancia<sup>29,30,31,32,33,34</sup>. Los primeros síntomas suelen manifestarse en la edad adulta

en el 60% de los casos, sin embargo, su inicio en la infancia es frecuente (entre un 25-30% de los casos)<sup>2,3,35</sup>.

Si bien se han reportado casos de MCs en todas las edades, incluyendo la etapa prenatal y neonatal; rara vez aparecen antes del primer año de vida<sup>36</sup>. La edad media de presentación pediátrica es de 9-10 años<sup>17</sup>, aunque también se ha reportado una presentación bimodal en los períodos de edad entre 1 y 3 años y 11 y 16 años<sup>1,44,45</sup>. La incidencia no varía de acuerdo al sexo, aunque algunos autores han reportado un predominio femenino en pacientes muy jóvenes y un predominio masculino en los casos de la columna vertebral<sup>46</sup>.

Las MCs pueden estar presentes desde el nacimiento (congénitas), o desarrollarse después del nacimiento (adquiridas), generalmente secundarias a trauma o radiaciones ionizantes. La mayoría de los cavernomas son causados por una mutación genética. Se han descrito tres genes implicados hasta el momento: 7q21.2 (C1), 7p15-p13 (C2), 3q25.2-q27 (C3). La mutación genética puede ocurrir en un individuo por primera vez (forma esporádica) o ser hereditaria de sus padres (forma familiar)<sup>4,6,35</sup>. Los cavernomas esporádicos suelen ser solitarios, presentándose después del nacimiento; aunque se han descrito casos de cavernomatosis múltiple hasta en un 15% de los casos esporádicos. Las personas con cavernoma esporádico tienen la misma posibilidad de tener descendencia con esta malformación que el resto de la población general. Por su parte, la forma familiar se produce por transmisión autosómica dominante, con penetrancia incompleta y expresión variable<sup>47,48</sup>. Estos individuos tienen altas posibilidades de desarrollar cavernomas múltiples y tienen un 50% de posibilidades de transmitir la mutación a cada hijo.

Suelen haber múltiples miembros de la familia afectados, por lo cual se recomienda estudiar con RM a los familiares de primer grado<sup>1,2,3</sup>. La incidencia de la forma familiar es cerca del 20%, afectando principalmente a la población de origen hispana.

Nuestra paciente se ubica en grupo etario del primer pico bimodal, es de sexo femenino y aún queda pendiente estudiar a los familiares.

### **Distribución en el SNC**

Las MCs se pueden localizar en cualquier compartimiento del sistema nervioso central<sup>11</sup>, siendo los CM intracraneales supratentoriales los más frecuentes (79,4% de los casos), mientras que los intracraneales infratentoriales representan el 20,6% y las lesiones espinales intramedulares son menos del 5%<sup>17,32,41,46</sup>.

En el compartimiento supratentorial, la región frontal es la localización más frecuente de los MCs en las series pediátricas, seguido del lóbulo temporal y parietal<sup>17,43,44</sup>. En nuestro caso la localización fue a nivel del lóbulo temporal. De los cavernomas Infratentoriales el 60% se ubica en el tronco cerebral y el 40% en el cerebelo. De hecho, las MCs tronco cerebral son la forma más frecuentemente de fosa posterior en niños, sobre todo en la protuberancia, donde se localiza el 68 a 77% de las lesiones<sup>17,40,45</sup>.

Otros lugares poco comunes de las MCs intracraneales en la edad pediátrica son los ganglios de la base, el quiasma óptico, el hipotálamo, el cuerpo calloso, placa cuadrigémina y la región pineal<sup>17,32</sup>. Las MCs interventriculares también son lesiones poco frecuentes y representan aproximadamente el 4% de los casos pediátricos<sup>17,49</sup>. Se ha reportado además, un cavernoma subependimario periventricular, con crecimiento secundario dentro del ventrículo<sup>50</sup>. Las MCs Intracraneales extra-axiales son lesiones muy raras en la edad pediátrica. Se reportaron casos ubicados en fosa media y región paraselar<sup>51,52</sup>.

A nivel raquídeo en la serie pediátrica de Aciarri et al<sup>1</sup> el 55% fueron lesiones intramedulares, 15% intradural extramedular y el 10% epidural. Las MCs intramedulares representan del 3,8-4,5% del SNC cavernomas pediátricos<sup>17</sup>. El segmento torácico es el más frecuentemente afectado<sup>10,22,73,74</sup>. La coexistencia de lesiones espinales e intracraneales

puede ocurrir en 42-47% de los pacientes con MC múltiple<sup>53</sup>, con una edad más temprana de presentación<sup>12</sup>.

### **Comportamiento biológico**

Las MCs se caracterizan por ser cuadros clínicos-radiológicos dinámicos, debido a su tamaño cambiante con el tiempo como resultado del sangrado repetitivo. Este comportamiento dinámico ha sido bien documentado por Zabramski et al.<sup>54</sup>, que informó de la formación de novo de las MCs con una frecuencia de 0,4 lesiones nuevas/paciente / año. El comportamiento de crecimiento de las MCs en los niños parece ser más agresivo que en los adultos. El tamaño varía según la literatura, entre 0,1-11 cm en su diámetro mayor, y las lesiones más grandes generalmente se reportan en la población pediátrica (en promedio: 7,3 cm en niños vs 2-3 cm en adultos)<sup>57</sup>. El tamaño medio es menor al aumentar la edad. Esto probablemente se explica por la mayor tendencia de las lesiones a sufrir cambios quísticos y cierta regresión de la lesión después del sangrado (2-4 veces más frecuentemente que en los adultos). La tendencia de crecimiento de las MCs es parabólica, en lugar de lineal, un crecimiento inicial de la lesión que convierte al cavernoma en sintomático y detectable mediante estudios de imagen, es generalmente seguido por una fase de reposo, donde los cambios en el tamaño son solamente sutiles y hasta una tendencia involutiva es posible<sup>55</sup>. En el caso de las MCs medulares el pronóstico funcional en niños parece mejor que en los adultos, aunque el cuadro neurológico en la presentación clínica parece más grave en pacientes pediátricos<sup>17</sup>.

### **Manifestaciones clínicas**

La mayoría de los cavernomas son sintomáticas, sin embargo se ha determinado que los asintomáticos (incidentales) puede variar entre un 13,6-20%. El comportamiento clínico de estas lesiones dependerá de su tamaño, número, ubicación, presencia de hemorragia o no y edad del pacientes, sin embargo tanto en adultos como en niños la principal manifestación clínica, independientemente los factores antes mencionados, son las crisis convulsivas. La segunda manifestación en frecuencia en niños es el sangrado de la lesión con hipertensión endocraneana (27,3%), a diferencia de los adultos en

los que es el déficit neurológico focal. Se ha evidenciado que a menor edad mayor riesgo de hemorragia, siendo 2-3 veces más frecuentes en niños. La incidencia de hemorragia sintomática de las MCs en los niños ha sido informada de 27,3 a 78%, en comparación con 8-37% para los pacientes adultos. El déficit focal y la cefalea son menos frecuentes en pediatría (16,4% y 10% respectivamente)<sup>17,32,37,45</sup>.

#### 1) Epilepsia:

Se considera que las MCs son lesiones sumamente epileptogénicas y con riesgo de generar epilepsia refractaria, debido al depósito de hemosiderina y pigmentos de hierro con la posterior gliosis reactiva perilesional<sup>2</sup>. La incidencia de crisis convulsivas como primer síntoma de presentación en niños con MCs varía entre 16-70% de los casos<sup>1,17,45</sup>, mientras que en adultos es del 30-40%<sup>10,11</sup>. Los pacientes con cavernomas cortico-subcorticales, principalmente con localización en el lóbulo temporal en proximidad al sistema límbico así como los que tienen lesiones múltiples tienen mayor riesgo de epilepsia<sup>12</sup>. Las crisis más frecuentes son las parciales, que pueden tener generalización secundaria, siendo raro las convulsiones generalizadas como manifestación inicial. La tasa de riesgo de convulsiones antes del tratamiento en los pacientes con un diagnóstico de cavernoma pero sin epilepsia anterior se ha estimado que varía entre 1,34-2,4%/paciente/año<sup>11,12</sup>, mientras que la tasa de riesgo para nuevas convulsiones en pacientes con una historia previa de epilepsia de las MCs es del 5,5%/paciente/año<sup>12</sup>. Los pacientes con MC y epilepsia de larga data, especialmente cuando las crisis iniciaron en la infancia, pueden tener una amplia difusión de focos epileptógenos que puede llevar a epilepsia refractaria. Por otro lado, en los pacientes tratados quirúrgicamente la suspensión de la terapia anticonvulsiva se logra más fácilmente. Existen factores que van a influir en el resultado del tratamiento. Los factores favorables son: convulsiones de menos de 1-2 años de evolución, crisis de inicio unifocal, con foco epileptógeno contiguo a la lesión y crisis única. Los factores desfavorables son: localización en lóbulo temporal, sexo femenino e inicio de las crisis antes de los 30 años<sup>2</sup>.

Es de suma importancia la localización

del foco epileptogénico, sin embargo, paciente con la misma lesión y misma localización tienen una evolución clínica y convulsiva distinta, debido a la predisposición genética propia de cada individuo desarrollar convulsiones. El foco epileptogénico puede estar localizado adyacente a la malformación o a distancia (las estructuras límbicas suelen "aprender" a convulsivar y convertirse en focos epileptogénicos secundariamente). También puede haber lesiones duales o multifocales, sobre todo en cavernomatosis múltiple.

2) Hemorragia:

La hemorragia es la segunda manifestación en los cavernomas pediátricos. Hay 3 tipos de sangrado: hemorragia mínima intralesional a repetición (suele ser subclínica pero los sangrados a repetición pueden generar daño neuronal adyacente, lo cual puede dar lugar a trastornos de conducta y dificultades en el aprendizaje), hemorragia abundante intralesional (produce un aumento abrupto de tamaño de la lesión con efecto de masa intracraneal), y hemorragia manifiesta intra-extralesional (puede producir clínica de HTEC o crisis convulsivas)<sup>2</sup>. Hemorragia masiva de las MCs produce cuadros clínicos severos, con cefalea y déficits neurológicos agudos, en casi una cuarta parte (22,7%) de los casos pediátricos<sup>17</sup>. Hemorragia aguda de un cavernoma supratentorial se tolera mejor en los niños que en los adultos. Por el contrario, la hemorragia infratentorial es a menudo responsable del síndrome HTEC aguda, requiriendo procedimientos quirúrgicos de emergencia en muchos casos. La tasa de riesgo anual de sangrado sintomático de los cavernomas, sin distinción de lugar o grupo de edad, ha sido estimada en 3,1%/lesión/año<sup>12</sup>. La tasa de riesgo anual de hemorragia asintomática MCs ha sido estimada en 1-2%/lesión/año<sup>11,54</sup>. En cuanto al ta-

maño las lesiones de 1 cm o más de diámetro tienen una mayor tendencia a causar síntomas. Entre los cavernomas infratentoriales, las lesiones del tronco cerebral presentan un mayor riesgo de hemorragia sintomática, con una tasa estimada de 5%/pacientes/año, y un índice de resangrado del 21%<sup>2</sup>. El cuadro clínico de hemorragia suele ser severa en el inicio, sin embargo suele mejorar de forma espontánea. Por lo tanto, algunos factores de riesgo de sangrado son: múltiples cavernomas, sexo femenino, localización infratentorial, hemorragia previa.

3) Otras manifestaciones menos frecuentes:

La cefalea asociada con otras características clínicas se puede observar en un tercio de los pacientes, independientemente de su ubicación supra o infratentorial o evidencia radiológica de hemorragia aguda<sup>10,36,45</sup>. Sin embargo, la cefalea aislada como síntoma revelador de las MCs ha sido reportada en sólo el 2,8% de los pacientes pediátricos. Generalmente forma parte de un cuadro clínico de HTEC, que se observa en 20,1% los cavernomas. En 5,4% de los casos pediátricos que se debe a un efecto de masa pseudotumoral de los angiomas cavernosos<sup>17</sup>. La cefalea recurrente se reportó en el 27,5% de los casos al momento del diagnóstico, y en el 5% fue el único síntoma que condujo a la imagen cerebral. Como antes mencionamos los trastornos de conducta y dificultades en el aprendizaje pueden ser expresión de los sangrados mínimos intralesionales a repetición, en algunas series se las considera incluso más frecuentes que las convulsiones en este tipo de sangrado<sup>2</sup>. Nuestra paciente presentaba múltiples cavernomas de diferentes tamaños ubicados en el área temporoparietal derecha, presentó una crisis parcial se-

cundariamente generalizada única que se controló con medicación anticonvulsivante. Sin embargo repitió una nueva crisis postoperatoria que se logró controlar con otro fármaco anticonvulsivante. Actualmente se encuentra en tratamiento anticonvulsivante libre de crisis.

**Características imagenológicas**

1) Ecografía transfontanelar:

El ultrasonido puede ser útil en la detección de masas intracraneales o hemorragia en los recién nacidos y los niños pequeños con fontanela permeable, pero no son específicos para el diagnóstico de estas malformaciones vasculares.

2) Angiografía digital:

Por lo general las MCs son de bajo flujo, por lo cual, en la literatura, han sido llamados lesiones "angiográficamente ocultas", aunque algunos cavernomas gigantes puede producir signos indirectos de un espacio vascular o puede exhibir estancamiento venoso de fase tardía. Hipervascularidad y un efecto de masa se han reportado para cavernomas extra-axiales, imitando la imagen angiográfica de meningiomas u otros tumores de la base craneal<sup>1</sup>.

3) Tomografía computada:

Entre las herramientas de diagnóstico, tomografía computarizada merece especial atención, ya que por lo general es el primer estudio de emergencia que se realiza. Si bien es menos sensible y específica que la RM en el diagnóstico de las MCs, muestra claramente lesiones hemorrágicas. Los hallazgos que se pueden encontrar en una TC en pacientes con MCs son: lesiones hipodensas rodeadas de un halo de mayor densidad con fragmentos de calcio y ausencia o mínimo edema perilesional y efecto de masa, no realzan con el contraste (estas lesiones pueden confundirse con un tumor); presencia

**Clasificación de Zambranski por RM:**

Tipo	Características en T1	Características T2
I	Centro hipointenso	Centro hiper o hipointenso con anillo hipointenso
II	Centro con señal mixta reticulada	Centro con señal mixta reticulada y anillo hipointenso
III	Iso o hipointenso	Hipointenso con anillo hipointenso que magnifica el tamaño de la lesión principalmente con secuencia Eco gradiente T2
IV	Escasamente o no visualizado	Escasamente o no visualizado, con lesiones puntiformes hipointensas en secuencia eco gradiente

de hemorragia franca con edema perilesional y un centro iso o hipodenso (cavernoma)<sup>2</sup>.

4) Resonancia magnética:

Tanto en niños como en adultos, la mejor herramienta de diagnóstico para la detección de MCs es la RM. Los cavernomas presentan un aspecto característico halo hipointenso con un centro heterogéneo en secuencia T2 de la RM, que es casi patognomónico<sup>10,11,54</sup>. Zabramski et al.<sup>98</sup>, propuso una clasificación radiológica en 4 tipos, con el fin de determinar la evolución clínica de los pacientes sobre la base de la imagen de RM. Mottolese et al.<sup>57</sup>, propuso una nueva clasificación radiológica de las MCs pediátricas, en base a las características de la señal y morfología de los cavernomas en la RM y cuadro clínico. En este estudio se observa que los síntomas de los cavernomas no siempre están relacionados con sus dimensiones, y las dimensiones del halo que rodea a la lesión no están necesariamente relacionados con un mayor riesgo de convulsiones<sup>57</sup>.

**Manejo terapéutico e indicaciones quirúrgicas:**

1) Indicaciones quirúrgicas:

En los niños, al igual que en los adultos, las opciones terapéuticas para el manejo de los cavernomas del SNC incluyen la observación clínico-radiológica, el tratamiento antiepiléptico,

la cirugía y para algunos autores la radiocirugía. La indicación quirúrgica depende principalmente del equilibrio entre las ventajas y los riesgos de la cirugía. Se ha determinado por consenso, que la cirugía no está indicada para las MCs asintomáticas, especialmente aquellas de localización profunda o en áreas elocuentes<sup>1,2,10,11,17</sup>. Sin embargo, las lesiones asintomáticas en niños requieren especial atención, ya que su historia natural es menos predecible, y suele ser más agresivo con respecto a la hemorragia y el crecimiento que en los adultos<sup>57</sup>. Para las MCs sintomáticas (incluyendo las crisis convulsivas) y para lesiones asintomáticas que presentan una progresión radiológica relevante, el tratamiento ideal es la exéresis quirúrgica total. En el caso de cavernomas múltiples, la cirugía debe ser dirigida a la lesión sintomática.

La extirpación quirúrgica temprana de los cavernomas que causan convulsiones puede ofrecer un tratamiento curativo de las crisis, así como la prevención de la discapacidad psicosocial en pacientes en tratamiento médico a largo plazo y elimina el riesgo de déficit neurológico por el crecimiento o sangrado de la lesión. Además la cirugía puede mejorar la eficiencia de la terapia anticonvulsiva en pacientes con epilepsia refractaria<sup>2</sup>. La eliminación de la MC a través de un simple lesionectomía puede dar buenos resultados en el control de las crisis cuando hay concor-

dancia entre el sitio de la lesión epileptógena, la semiología clínica y el EEG interictal<sup>2,57</sup>. También se recomienda la exéresis de la cápsula de hemosiderina que rodea al cavernoma, a fin de evitar posibles convulsiones persistentes de la acción irritante de las sustancias derivadas del hierro<sup>58</sup>. Por otro lado, la extensión de la cirugía también puede estar influenciada por la amplia difusión de los focos epileptógenos asociado con la malformación. En este caso, se recomienda realizar estudios neurofisiológicos preoperatorios para planificar mejor el procedimiento quirúrgico. Una mención especial se debe hacer para los cavernomas ubicados profundamente o en áreas elocuentes, donde está indicada la observación y no se recomienda la cirugía, a menos que se produzca un sangrado importante con riesgo de vida del paciente. Sin embargo, la morbilidad quirúrgica puede ser relevante cuando se interviene quirúrgicamente en estas áreas.

En cuanto a las lesiones infratentoriales, la cirugía también debe considerarse en niños que muestran cavernomas cerebelosos sintomáticos antes de que causen deterioro clínico<sup>57</sup>. Por el contrario, la cirugía de los cavernomas de tronco cerebral debe considerarse sólo en caso de deterioro clínico progresivo, con evidencia radiológica de efecto de masa y/o signos de resangrado, sobre todo si se encuentran contiguos la superficie pial o endimaria, ya que su

Escala ROMU para angiomas cavernosos (Rodríguez Murillo et al)					
ROMU	SÍNTOMAS	LOCALIZACIÓN		TRATAMIENTO	MONITOREO
A	Asintomático (incidentales)	Cualquiera		Conservador	Ninguno
B	Epilepsia	B1	Cualquier lóbulo, excepto lóbulo temporal y área elocuente	Tratamiento médico + lesionectomía	Corticografía
		B2	Área elocuente o Núcleos de la base	Sólo tratamiento médico con o sin lesionectomía	Corticografía + mapeo cerebral
		B3	Lóbulo temporal	Tratamiento médico + lesionectomía + corticetomía + Amigdalohipocampectomía	Corticografía
		B4	Lóbulo temporal más epilepsia refractaria	Tratamiento médico + lesionectomía + resección de tejido adyacente y corticetomía	Corticografía
C	Hemorragia	C1	Todos lo lóbulos y cerebelo	Lesionectomía + evacuación del coagulo	Ninguna
		C2	Área elocuente y NB		Mapeo cerebral
		C3	Tronco cerebral		Potenciales evocados

resección puede llevarse a cabo sin infringir sobre el tejido neural normal<sup>17,57</sup>. Rodríguez Murillo et al<sup>2</sup>, ha diseñado una escala denominada ROMU, para la toma de decisiones en el tratamiento de cavernomas:

2) Aspectos técnicos quirúrgicos:

Es fundamental el posicionamiento adecuado de los pacientes, evitando los cabezales con pines en recién nacidos y los niños pequeños. Se debe proteger las zonas de decúbito con almohadillas suaves. Se debe realizar un abordaje microquirúrgico, utilizando la vía más segura para el paciente, de acuerdo a la ubicación de la lesión<sup>17,57,43,50</sup>.

Como varios autores nosotros preferimos la posición prona o Concorde para las lesiones infratentoriales, debido al riesgo de los una embolia gaseosa intravenoso e inestabilidad hemodinámica. En abordajes a fosa posterior sugerimos la craneotomía en lugar de la craneotomía, para disminuir el riesgo de fistula de LCR y pseudomeningocele. La fijación ósea se debe hacer con material reabsorbible.

Cuando está indicada la exeresis de MCs de tronco, algunos autores sugieren un abordaje subtemporal transtentorial para las lesiones ubicadas en la superficie anterolateral del mesencéfalo<sup>40</sup>, un abordaje supracerebeloso infratentorial para las lesiones de la región pineal o placa cuadrigeminal. En los cavernomas pontinos se ha sugerido el abordaje subtemporal transpetroso o retrosigmoidoide cuando se localizan en la región anterolateral protuberancial<sup>68</sup>. Los cavernomas pontinos de ubicación posterior, sobre todo si están contiguas a la superficie endimaria del piso del cuarto ventrículo, puede ser resecado por un abordaje suboccipital telovelotonsilar<sup>17,57,40</sup>, aunque la morbilidad quirúrgica que afecta el piso del cuarto ventrículo es considerable. Los abordajes retromastoideo y suboccipital también son las vías quirúrgicas empleadas para los cavernomas cerebelosos. Desde un punto de vista quirúrgico, siempre se debe intentar reseca la totalidad de la lesión con el fin de eliminar el riesgo resangrado de los restos o recidiva de la lesión, lo cual puede causar una hemorragia sintomática recurrente en 25% de los casos tratados quirúrgicamente<sup>1</sup>. Se debe tener precaución con las anomalías venosas asociadas, a fin de evitar el infarto regional. La

exeresis de los angiomas cavernosos suele ser más fácil cuando el sangrado es reciente y hematoma perilesional aún no ha organizado. Los cavernomas corticales y subcorticales deben eliminarse mediante una corticotomía lo más pequeña posible o a través de un surco. En el caso de lesiones profundas y pequeñas que no tienen expresión cortical se puede utilizar, si se dispone, la neuronavegación y/o ecografía intraoperatoria. El uso del neuronavegador puede ayudar además, en la planificación del abordaje quirúrgico más adecuado y menos invasivo<sup>58</sup>.

La tractografía y el monitoreo electrofisiológico intraoperatorio son herramientas de suma utilidad para la planificación prequirúrgica y la cirugía respectivamente, en lesiones ubicadas en áreas elocuentes<sup>57,58</sup>. El monitoreo con potenciales evocados motores y de tronco son obligatorios para la exeresis de cavernomas de tronco<sup>59</sup>.

La neuroendoscopia es utilizada por algunos cirujanos para la exéresis de cavernomas intraventriculares, para inspeccionar cuidadosamente las estructuras neuronales profundas no adecuadamente visibles en el campo del microscopio y para el control de la cavidad después de la exeresis de la lesión<sup>44</sup>.

**Radioterapia y cavernomas**

La radioterapia es el factor externo más consistente relacionado con la génesis de estas malformaciones vasculares<sup>2</sup>. Se reportan en la literatura reciente, casos de cavernomas cerebrales tras la administración de radioterapia craneal para tratamiento de tumores del SNC<sup>60,61</sup>. No parece haber relación entre la dosis de radiación y la génesis de la MC, y no está claro si la quimioterapia asociada está implicada en la génesis de estas. El período de latencia entre la radiación y el diagnóstico radiológico de las MCs oscila desde 1,1 hasta 23 años<sup>62</sup>.

En un estudio de 59 niños con antecedente de meduloblastoma y posterior radioterapia, Lew et al.<sup>62</sup>, observó la aparición de cavernoma intracraneal en 18 pacientes (31%), con una mediana de tiempo entre la radioterapia y la detección de lesiones de 6,6 años. En este grupo de estudio, la incidencia de la formación del cavernoma a los 3, 5 y 10 años fue de 5, 6, 14 y 43%, respectivamente, con un período de seguimiento promedio de más de 7 años.

Por esta razón, se recomienda el seguimiento con RM hasta 15 años después de la irradiación cerebral durante la infancia.

Existen dos teorías por las cuales la radiación se asocia a la aparición de las MCs<sup>64</sup>:

- 1) Puede influir en el crecimiento de un cavernoma preexistente oculto, induciendo una hemorragia intrínseca, y por lo tanto su presentación clínica y radiológica.
- 2) Daño en el ADN a las células del tejido vascular en respuesta a la radiación.

Ambos mecanismos patogénicos implican un efecto de la radiación sobre las estructuras vasculares, generando hiperplasia del endotelio, hialinización y necrosis fibrinoide de las paredes vasculares y la formación de telangiectasias hemorrágicas<sup>64</sup>. El riesgo de hemorragia de la malformación cavernomatosa radio-inducida en niños parece ser mayor que en las lesiones espontáneas, con una tasa de sangrado de más de 50%<sup>63</sup>.

**Malformaciones y patologías asociadas:**

- a) *Anomalías del drenaje venoso:* La asociación de las MCs cerebrales con anomalías venosas es bien conocido. Se ha reportado una alta incidencia en pacientes con cavernomas de tronco cerebral y espinal. La coexistencia de los CM con anomalías venosas puede variar, dependiendo de las series publicadas, desde 2,1 hasta 100% de los casos<sup>65</sup>. Sin embargo, en las imágenes de RM preoperatoria de cavernomas, las anomalías venosas se han descrito en sólo el 7,6% de los casos pediátricos. Por lo tanto, podemos concluir que las anomalías son más frecuentemente diagnosticadas en el acto operatorio que en las imágenes. Datos recientes en la literatura apoyan la hipótesis de que los cavernomas y las malformaciones venosas son 2 entidades distintas, con diferentes mecanismos patogénicos. Sin embargo Porter et al.<sup>65</sup>, sugiere que las anomalías de drenaje venoso influyen en la recurrencia hemorrágica de los cavernomas.
- b) *MAVs:* Se han reportado casos de cavernomas múltiples asociado a MAV trombosada. También se encontró un caso de malformación ca-

vernomatosa múltiple asociado con una MAV trombosada<sup>1,57</sup>.

- c) *Tumores del SNC*: La coexistencia de los cavernomas con varios tipos de tumores intracraneales también ha sido reportado en la literatura<sup>66</sup>, pero al igual que Aciarri et al, consideramos que estas asociaciones son ocasionales.
- d) *Otras*: No encontramos asociación con aneurismas cerebrales trombosados o no. Tampoco se encontraron asociaciones con facomatosis ni otras patologías sistémicas. Aciarri et al<sup>1</sup>, informa 1 caso de un joven de 17 años de edad, con cavernomatosis familiar y un diagnóstico previo de síndrome de Klinefelter.

### Conclusiones

Las MCs representan una lesión vascular común del SNC en niños, cuya historia natural en pacientes pediátri-

cos parece ser más agresivo que en los adultos; estas lesiones tienen mayores tasas de crecimiento y hemorragia, con dimensiones de mayor tamaño e imágenes radiológicas a menudo atípicas. Por esto es fundamental su evaluación prequirúrgica mediante RM.

La forma familiar de la enfermedad, que se asocia más a menudo con múltiples lesiones y una edad de presentación más temprana, también es un factor de riesgo para una evolución más agresiva.

El principal factor de riesgo externo para el desarrollo de cavernomas en los niños parece ser el tratamiento radiante en los tumores del sistema nervioso central. Esto podría aumentar el riesgo de formación de cavernomas en pacientes con cualquier otra patología o malformación vascular previa. Si bien no se han reportado casos de asociación con aneurismas, la misma podría comenzar a verse con mayor frecuencia, dado el mayor uso de tratamien-

tos radiantes en diferentes patologías neoplásicas como vasculares.

El tratamiento de elección es quirúrgico, siempre que sea posible. Los resultados postoperatorios están relacionados con el estado neurológico preoperatorio de los pacientes, así los pacientes que se intervienen tempranamente, antes de que desarrollen epilepsia refractaria y se deterioren neurológicamente, pueden lograr un mejor resultado clínico.

La radiocirugía ha sido utilizada como alternativa terapéutica en los cavernomas no quirúrgicos, sin embargo, no se aconseja en niños con cavernomas profundos o los que causan epilepsia, dados sus efectos adversos, mayor riesgo de sangrado y peor evolución.

**Recibido: 11 de noviembre de 2015**

**Aceptado: 10 de diciembre de 2015**

### Bibliografía

1. Aciarri N. Cavernous Malformations of the Central Nervous System in the Pediatric Age Group. *Pediatr Neurosurg* 2009; 45: 81-104.
2. Rodríguez Murilo M. Cavernomas. FLANC, Capítulo de Neurocirugía pediátrica primera edición 2010; 567-617.
3. Sempere Pérez A. Cavernomatosis múltiple cerebral familiar. *Rev Neurol* 2007; 44(11): 657-660.
4. Pérez López C. Tratamiento de la cavernomatosis cerebral múltiple. *Rev Neurol* 2002; 35(5): 407-414.
5. Bremer L. A case of brain tumor (angioma cavernosum), causing spastic paralysis and attacks of tonic spasms. *Am J Med* 1890; 100: 219-242.
6. García-Moreno JM. Cavernomatosis cerebral familiar asociada a angiomas cutáneos. *Rev Neurol* 1998; 27: 484-490.
7. García-Morales I. Cavernomas cerebrales en la infancia: presentación clínica y diagnóstico. *Rev Neurol* 2002; 34: 339-342.
8. Pascual-Castroviejo I. Malformaciones vasculares congénitas en la infancia. *Rev Neurol* 1999; 29: 217-230.
9. Scott RM. Cavernous angiomas of central nervous system in children. *J Neurosurg* 1992; 76: 38-46.
10. Curling OD. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg* 1991; 75: 702-708.
11. Robinson JR. Natural history of cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-714.
12. Moriarty JL. The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients. *Neurosurgery* 1999; 44: 1166-1173.
13. Johnson PC. Definition and pathologic features; in Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. Park Ridge, AANS Publications Committee, 1993, p 1-11.
14. Otten P. A propos de 131 cas d'angiomes caverneux (cavernomes) du S.N.C. repérés par l'analyse rétrospective de 24535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989; 35: 82-83.
15. Herter T. Cavernous hemangiomas in children. *Childs Nerv Syst* 1988; 4: 123-127.
16. Robinson J. Clinical spectrum and natural course; in Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. Park Ridge, AANS Publications Committee, 1993, pp 25-36.
17. Lena G, Ternier J, Paz-Paredas A, Scavarda D. Central nervous system cavernomas in children (in French). *Neurochirurgie* 2007; 53: 223-237.
18. Papadias A, Taha A, Sgouros S, Walsh AR, Hockley AD. Incidence of vascular malformations in spontaneous intracerebral haemorrhage in children. *Childs Nerv Syst* 2007; 23: 881-886.
19. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburini G. Cavernomas of the central nervous system in children. A report of 22 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 1267-1274.
20. Scott RM, Barnes P, Kupsy W, Adelman LS. Cavernous angiomas of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 1992; 76: 38-46.
21. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. 13 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989; 35: 82-83.

22. Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma: case report and review. *Arch Neurol* 1978; 35: 323-325.
23. Moriarity JL, Wetzel M, Clatterbuck RE, Javedam S, Sheppard J-M, Hoening-Rigamonti K, et al. The natural history of cavernous malformations: a prospective study of 68 patients. *Neurosurgery* 1999; 44: 1166-1173.
24. Moriarity JL, Clatterbuck RE, Rigamonti D. The natural history of cavernous malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1999; 3: 411-416.
25. Robinson JR, Awad IA, Magdinec M, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 707-714.
26. Aiba T, Tanaka R, Koike T, Kameyama S, Takeda N, Komata T. Natural history of intracranial cavernous malformations. *J Neurosurg* 1995; 83: 56-59.
27. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. 13 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989; 35: 82-83.
28. Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma: case report and review. *Arch Neurol* 1978; 35: 323-325.
29. Robinson JR, Awad IA, Magdinec M, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 707-714.
30. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. A propos de 131 cas d'angiomes cavernoux (cavernomes) du S.N.C. repérés par l'analyse rétrospective de 24535 autopsies. *Neurochirurgie* 1989; 35: 82-83.
31. Herter T, Brandt M, Szewart U. Cavernous hemangiomas in children. *Childs Nerv Syst* 1988; 4: 123-127.
32. Mazza C, Scienza R, Beltramello A, Da Pian R. Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age group. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 139-146.
33. Houtteville JP. The surgery of cavernomas, both supra-tentorial and infra-tentorial. *Adv Tech Stand Neurosurg* 1995; 2 2: 185-259.
34. Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, Johnson PC, Hoenig-Rigamonti K, Knight JT, Spetzler RF. Cerebral cavernous malformations. Incidence and familial occurrence. *N Engl J Med* 1988; 11: 343-347.
35. Palencia R. Cavernomas cerebrales en la infancia. Aspectos clínicos y radiológicos. *Bol Pediatr* 2004; 44: 31-36.
36. Bergeson PS, ReKate HL, Tack ED. Cerebral cavernous angiomas in the newborn. *Clin Pediatr (Phila)* 1992; 31: 435-437.
37. Hubert P, Choux M, Houtteville JP. Cerebral cavernomas in infants and children (in French). *Neurochirurgie* 1989; 35: 104-105.
38. Moritake K, Handa H, Nosaki E, Tohiwa K. Tentorial cavernous angioma with calcification in a neonate. *Neurosurgery* 1985; 16: 207-211.
39. Sabatier J, Gigaud M, Dubois G, Tremoulet M. Cavernoma in the child. Apropos of a neonatal form with recurrence in childhood (in French). *Neurochirurgie* 1989; 35: 109-110.
40. Braga BP, Costa LB Jr, Lemos S, Vilela MD. Cavernous malformations of the brainstem in infants. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2006; 104(6 suppl): 429-433.
41. Gangemi M, Longatti P, Maiuri F, Cinalli G, Carteri A. Cerebral cavernous angiomas in the first year of life. *Neurosurgery* 1989; 25: 465-468.
42. Pozzati E, Padovani R, Morrone B, Finizio F, Gaist G. Cerebral cavernous angiomas in children. *J Neurosurg* 1980; 53: 826-832.
43. Sakai N, Yamada N, Nishimura Y, Shirakami S, Futamura A, Andoh T. Intracranial cavernous angioma in the 1st year of life and a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1992; 8: 49-52.
44. Cavalheiro S, Braga FM. Cavernous hemangiomas; in Choux M, Di Rocco C, Hockley AD, Walker ML (eds): *Pediatric Neurosurgery*. London, Churchill Livingstone, 1999, pp 691-701.
45. Edwards MSB, Baumgartner JE, Wilson CB. Cavernous and cryptic vascular malformations in the pediatric age group; in Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. Park Ridge, AANS Publications Committee, 1993, pp 163-183, 185-186.
46. Nagib MG, O'Fallon MT. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord in the pediatric age group: a pediatric series. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36: 57-63.
47. Craig HD. Multilocus linkage identifies two new loci for a mendelian form of stroke, cerebral cavernous malformation, at 7p15-13 and 3q25. 2-27. *Hum Mol Genet* 1998; 7: 1851-1858.
48. Denier C. Mutations within the MGC4607 gene cause cerebral cavernous malformations. *Am J Hum Genet* 2004; 74: 326-337.
49. Nieto J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Esparza J, Ricoy R. Intraventricular cavernoma in pediatric age. *Childs Nerv Syst* 2003; 19: 60-62.
50. Chaddock WM, Binet EF, Farrell FW Jr, Araoz CA, Reding DL. Intraventricular cavernous hemangioma: report of three cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1985; 16: 189-197.
51. Canevini P, Farneti A, Flauro U. Report of a case of cavernous hemangioma of the dura mater in a 2-day old newborn. *Folia Hered Pathol (Milano)* 1963; 12: 163-166.
52. Thompson TP, Lunsford LD, Flickinger JC. Radiosurgery for hemangiomas of the cavernous sinus and orbit: technical case report. *Neurosurgery* 2000; 47: 778-783.
53. Cohen-Gadol AA. Coexistence of intracranial and spinal cavernous malformations: a study of prevalence and natural history. *J Neurosurg* 2006; 104: 376-381.
54. Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer B, Brown B, Rigamonti D, Brown G. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994; 80: 422-432.
55. Clatterbuck RE, Moriarity JL, Elmaci I, Lee RR, Breiter SN, Rigamonti D. Dynamic nature of cavernous malformations: a prospective magnetic resonance imaging study with volumetric analysis. *J Neurosurg* 2000; 93: 981-986.
56. Biondi A, Clemenceau S, Dormont D, Deladoeville M, Ricciardi GK, Mokhtari K, Sichez JP, Marsault C. Intracranial extra-axial cavernous (HEM) angiomas: tumors or vascular malformations? *J Neuroradiol* 2002; 29: 91-104.
57. Mottlese C, Hermier M, Stan H, Jouvet A, Saint-Pierre G, Froment JC, Bret P, Lapras C. Central nervous system cavernomas in the pediatric age group. *Neurosurg Rev* 2001; 24: 55-71.
58. Buckingham MJ, Crone KR, Ball WS, Berger TS. Management of cerebral cavernous angiomas in children presenting with seizures. *Childs Nerv Syst* 1989; 5: 347-349.
59. Quinones-Hinojosa A, Lyon R, Du R, Lawton M. Intraoperative motor mapping of the cerebral peduncle during resection of a midbrain cavernous malformation: technical case report. *Neurosurgery* 2005; 56 (2 suppl).
60. Pozzati E, Giangaspero F, Marliani F, Acciarri N. Occult cerebrovascular malformations after irradiation. *Neurosurgery* 1996; 39: 677-682.
61. Pozzati E, Acciarri N, Tognetti F, Marliani F, Giangaspero F. Growth, subsequent bleeding, and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 1996; 38: 662-670.
62. Lew SM, Morgan JN, Psaty E, Lefton DR, Allen JC, Abbott R. Cumulative incidence of radiation-induced cavernomas in longterm survivors of medulloblastoma. *J Neurosurg* 2006; 104(2 suppl): 103-107.

63. Duhem R, Vinchon M, Leblond P, Soto Ares G, Dhellemmes P. Cavernous malformations after cerebral irradiation during childhood: report of nine cases. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 922-925.
64. Narayan P, Barrow DL. Intramedullary spinal cavernous malformation following spinal irradiation. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2003; 98(1 suppl): 68-72.
65. Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF, Lawton MT, Baskin JJ, Derksen PT, Zabramski JM. Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. *J Neurosurg* 1999; 90: 50-58.
66. Acciarri N, Padovani R, Giulioni M, Roncaroli F. Cerebral astrocytoma and cavernous angioma: a case report. *Br J Neurosurg* 1994; 8: 607-610.

**Correspondencia a:**

Ricardo Vidal Moyano

Jefe de Servicio de Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía - Hospital Pediátrico Dr. Humberto Notti, Mendoza, Argentina.

doc.ricardovidal@gmail.com