

# Angioma cavernoso

## Sinónimos

Cavernoma, hemangioma cavernoso

## Definición

Se trata de lesiones congénitas caracterizadas por un conjunto de espacios vasculares sinusoidales, cuyas paredes están desprovistas de músculo liso y fibras elásticas y sin parénquima cerebral entre estos vasos.

Habitualmente en el tejido neural que rodea esta lesión existe depósito de hemosiderina y gliosis astrocítica.

Asociados frecuentemente a angioma venoso, el drenaje venoso así como su aferencia arterial son poco manifiestas en estas lesiones vasculares y son de bajo flujo. La telangiectasia capilar se puede encontrar de forma adyacente y puede representar su precursor.

Pueden crecer, disminuir o permanecer sin cambio en el tiempo.

Son consideradas lesiones de bajo flujo

## Localización

Puede surgir en cualquier parte, pero normalmente se encuentra en la [región supratentorial](#).

## Epidemiología

De todas las malformaciones vasculares los AC constituyen un 15% de todas las lesiones vasculares encefálicas. En autopsias un 11%.

Puede afectar a cualquier parte del sistema nervioso central, aunque rara vez se presentan en médula espinal

Su incidencia real no se conoce con certeza y existen sólo aproximaciones de lo que ocurre en la población general a través de estudios en autopsias e imágenes de RM, que muestran incidencias cercanas al 0.5%.

Se publica cada vez con mayor frecuencia, tras la introducción de la RM.

En un 50 % son múltiples.

## Genética

El estudio genético es positivo en el 70% de casos, hallándose mutaciones (heredadas o de novo) que ocasionan pérdidas de función de la proteína codificada en 3 loci distintos: CCM1/KRIT1 (7q11-q22) en el 40% de los casos, CCM2/MGC 4607 o malcavernina (7p13-15) en el 20% y CCM3/PDCD10 (3q25.2-q27) en el 10-20%.

Se han identificado más de 90 mutaciones distintas en CCM1, 8 en CCM2 y 7 en CCM3.

La sensibilidad del screening genético aumenta en los pacientes con más familiares afectados (96%) respecto a los casos esporádicos con lesiones múltiples (57%).

La hipótesis del mecanismo two-hit o "en dos pasos" ha cobrado importancia en recientes estudios sobre la patogenia de esta entidad: sería necesaria la pérdida o mutación de los dos alelos del gen para padecer la enfermedad.

## **Tipos**

Esporádico

Hereditario: Autosómico dominante con patrones variables de expresividad.

### Quístico

Se han descrito hasta 26 casos.

Los pacientes eran en su mayoría mujeres (15 mujeres y 10 hombres). Las edades de los pacientes oscilaron entre 4 meses y 75 años (edad media, 44,0 años). Los síntomas más frecuentes fueron cefalea (32%) y signos cerebelosos (32%), seguido por edema de papila (24%), hemiparesia (20%) y convulsiones (20%).

Los angiomas cavernosos quísticos se encuentran en la región supratentorial en 16 (64%) de los casos, el ángulo ponto-cerebeloso en 4 (16%) de los casos, y cerebelo en 5 (20%) casos.

Múltiples lesiones quísticas se observaron sólo en dos casos (8%).

Las imágenes de resonancia magnética mostraron una mezcla de nódulos de intensidad en T1 y T2, iso a quistes de gran intensidad en T1 y quistes de alta intensidad en T2.

## **Anatomía Patológica**

Apariencia macroscópica de mora.

Suele tener un tamaño entre 1 - 5 cm, histológicamente, el nódulo muestra una red de canales de paredes delgadas revestidas por endotelio vascular.

La evidencia histológica de microhemorragias está presente en la mayoría de los especímenes, incluidos los pacientes que han tenido ataques epilépticos (Steiger y Tew, 1984).

La pared del quiste está compuesta por neocapilares que contienen tejido fibroso con proliferación de células inflamatorias y depósitos de hemosiderina.

La etiología de la formación del quiste no está clara, sin embargo, la hemorragia recurrente de los sinusoides de la malformación vascular o de los neocapilares de la pared del quiste y el transporte osmótico de agua dentro del quiste podría inducir el crecimiento del quiste (Ohba 2010).

Se tiñen con factor von Willenbrand.

## **Clínica**

Hasta el 50 al 70% de los supratentoriales causan trastornos convulsivos; a menudo los ataques convulsivos son el único síntoma y tienen una incidencia más alta que los ataques causados por la malformación arteriovenosa (AVM) o el glioma.

Además, tienden a ser más resistentes al tratamiento médico con medicamentos anticonvulsivos.

La siguiente presentación clínica es el déficit focal y la hemorragia (Holme y Nanduri, 2009).

Sintomáticamente se pueden presentar a cualquier edad, pero lo hacen con mayor frecuencia en la tercera y cuarta década de la vida, siendo raros después de los 60 años.

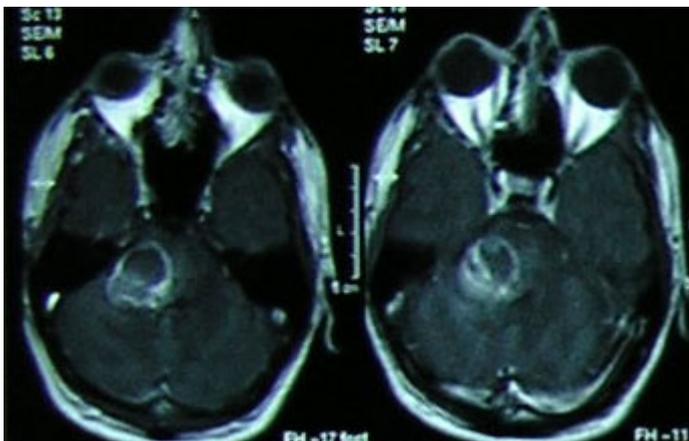
Afectan por igual a ambos sexos y su localización encefálica más frecuente es supratentorial.

Existe una forma esporádica, que se ve más frecuentemente y se caracteriza por un predominio de lesiones únicas (90%) y una forma familiar que es transmitida como rasgo autosómico dominante con penetrancia incompleta, que presenta una alta incidencia de lesiones múltiples (73%).

## Diagnóstico

Sólo de forma rara se ha descrito en angiografía.

En secuencias T2 en RM, la perifería del quiste muestra baja intensidad. En algunas de las imágenes, los nódulos y las paredes del quiste captan contraste.



## Historia natural

En la literatura actualmente se le atribuye un curso relativamente benigno, con nula o escasa mortalidad y, en un 84% de los casos con buena evolución en seguimiento hasta de 15 años.

El riesgo de desarrollar epilepsia es de 1,34% persona/año de exposición, para lesiones únicas y de un 2,48% persona/año de exposición, para lesiones múltiples. En un 13% de los casos la epilepsia se torna medicamente intratable.

La hemorragia de un AC en término de riesgo relativo es de un 0,1 a 0,7% persona/año de exposición, lo cual es bastante bajo. Existe una mayor prevalencia de hemorragia en la mujer.

El porcentaje de resangrado es difícil de conocer con exactitud ya que es frecuente que hemorragias pequeñas no den expresión clínica y aquellas hemorragias significativas corrientemente son sometidas a resección quirúrgica de la lesión. Se señala en la literatura hasta un 30% de resangrados a dos años de seguimiento.

La mayor parte de los pacientes con AC que se presentan con hemorragia tienen una evolución favorable. Sin embargo un 1% puede quedar con severas secuelas especialmente por hemorragias reiteradas.

## Tratamiento

El tratamiento incluye la resección total del nódulo, parcial del quiste, y el drenaje del contenido del quiste.

En series de pacientes manejados con tratamiento médico o quirúrgico se ha visto que la evolución sería mejor en estos últimos. Las lesiones asintomáticas pueden observarse solamente, aunque la cirugía previene el sangrado.

Los que se manifiestan por epilepsia, la cirugía puede eliminar las crisis hasta en un 50% de los casos y reducir la frecuencia de éstas en el resto. Esta respuesta es más favorable cuando presentan déficit focal. Cuando la resección es completa, lo que no siempre es posible.

En lesiones localizadas en zonas poco accesibles quirúrgicamente, el riesgo operatorio pudiera ser inaceptablemente alto considerando que la historia natural es relativamente benigna. No se ha probado que en lesiones asintomáticas sea mejor su extirpación quirúrgica que la sola observación.

Por tanto la cirugía tiene una clara indicación en los casos de hemorragia significativa y en epilepsia médicamente intratable, especialmente en lesiones accesibles quirúrgicamente. Más discutible es en el caso de déficit focal progresivo y localización en sitio elocuente.

Los pacientes pediátricos con clínica de malformaciones cavernosas deben ser tratadas quirúrgicamente debido al riesgo de hemorragia si la localización lo permite (Holme 2009).

La radiocirugía no se debe de considerar de entrada como una opción terapéutica.

## Bibliografía

Ohba, Shigeo, Kazuhiko Shimizu, Syunsuke Shibao, Toru Nakagawa, y Hideki Murakami. 2010. Cystic cavernous angiomas. *Neurosurgical Review* (Febrero 20). doi:10.1007/s10143-010-0245-x. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20174956>.

Steiger, H J, y J M Tew Jr. 1984. «Hemorrhage and epilepsy in cryptic cerebrovascular malformations». *Archives of Neurology* 41 (7) (Julio): 722-724.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

[http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=angioma\\_cavernoso](http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=angioma_cavernoso)

Last update: **2019/09/26 22:24**

