

Ruth Alvarado¹

Otman Fernández¹

Jorge Chasipanta¹

Laura Bottani¹

1. Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Servicio de Neurocirugía

Financiamiento: El presente trabajo se declara autofinanciado por los autores

Conflicto de intereses: Los autores declaran la no existencia de conflictos de interés.

Consideraciones éticas: En el presente reporte de caso se contó con el consentimiento informado del paciente. Su elaboración y todos los detalles inherentes se basaron en la Declaración de Helsinki.

Correspondencia

Ruth Stefania Alvarado Duque
ruth.alvarado@hee.gob.ec

Recibido: Marzo - 2024

Aceptado: Mayo - 2024

Forma de citar este artículo:

Alvarado, R., Fernández, O., & Chasipanta, J. (2024). Malformación cavernosa del tronco encefálico con resolución quirúrgica en el hospital de especialidades Eugenio Espejo. Reflexiones. Revista científica del Hospital Eugenio Espejo, 21(2). <https://doi.org/10.16921/reflexiones.v21i2.115>

Rev Med Reflexiones 2024; 21: 36 - 40.

MALFORMACIÓN CAVERNOSA DEL TRONCO ENCEFÁLICO CON RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES EUGENIO ESPEJO

Reporte de Caso

RESUMEN

Las malformaciones cavernosas son parte de la gran variedad de patologías vasculares cerebrales, lo más común es que su presentación sea en áreas supratentoriales del cerebro y en pocos casos se presenta en áreas infratentoriales para los cuales el tratamiento de elección es la microcirugía, con resultados beneficiosos para el paciente y mejora de la clínica del mismo. Su resultado siempre dependerá mucho de la técnica quirúrgica y la experticia del neurocirujano.

A continuación, se reporta un caso clínico de un adulto joven con diagnóstico de malformación cavernosa con evolución clínica durante 10 meses que fue intervenido quirúrgicamente en el Hospital de Especialidades Eugenio Espejo en el servicio de neurocirugía.

PALABRAS CLAVE

Malformación cavernosa, microcirugía, escala de Rankin

CAVERNOUS MALFORMATION OF THE BRAIN STEM WITH SURGICAL RESOLUTION AT THE EUGENIO ESPEJO SPECIALTY HOSPITAL

ABSTRACT

Cavernous malformations are part of the wide variety of cerebral vascular pathologies. Most commonly, they occur in supratentorial areas of the brain and in a few cases they occur in infratentorial areas, for which the treatment of choice is microsurgery, with beneficial results for the patient and improvement of the patient's clinical picture. The result will always depend greatly on the surgical technique and the expertise of the neurosurgeon.

The following is a clinical case of a young adult diagnosed with cavernous malformation with clinical evolution for 10 months who underwent surgery at the Eugenio Espejo Specialty Hospital in the neurosurgery service.

KEYWORDS

Cavernous malformation, microsurgery, Rankin scale

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cavernosas (MC) son vasos sanguíneos que se han desarrollado de forma anómala, formando un conglomerado vascular dentro del sistema nervioso. Tienen el aspecto de una mora pequeña, su tamaño puede variar desde milímetros hasta varios centímetros de diámetro, aproximadamente el 80% son primarias y el 20% tiene antecedentes familiares. Pueden ser un hallazgo incidental o pueden presentarse con déficits neurológicos focales, crisis epilépticas, cefalea, con o sin hemorragia. (1) Aproximadamente el 20% de las MC intracraneales se en-

cuentran en el tronco del encéfalo (3) y tienen tasas de hemorragia anual significativamente más altas en comparación con otros MC intracraneales. (1) Además, la ocurrencia de hemorragia aumenta la tasa de sangrado; individuos con MC del tronco encefálico (MCTE) sin antecedentes de hemorragia experimentan una tasa de sangrado anual del 2,8%, mientras que aquellos con episodios de hemorragia previos tuvieron una tasa de sangrado anual de hasta el 32,3%. (4)

Existen varios paradigmas para el tratamiento de las MCTE cuyo objetivo es prevenir las secuelas de las hemorragias recurrentes. Las opciones de tratamiento invasivo actuales incluyen cirugía, radiocirugía y ablación con radiocirugía estereotáxica, siendo la escisión abierta el procedimiento que se realiza con más frecuencia. (1) El riesgo de la intervención debe sopesarse frente a la historia natural y el resultado de la enfermedad.

Debido a una mayor comprensión de la anatomía del tronco encefálico y las zonas de entrada segura, el uso de la microcirugía en el tratamiento de las MC del tronco encefálico ha aumentado en la última década. (4)

Se presenta un caso clínico de MCTE diagnosticado e intervenido microquirúrgicamente en el servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 28 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de importancia, refiere que presenta hace un mes previo a su ingreso de manera súbita cefalea intensa 9/10 valorado por escala visual analógica del dolor, acompañado de náuseas, que no llegan al vómito, sintomatología que no mejoró fácilmente con analgésicos por lo que acude a casa de salud.

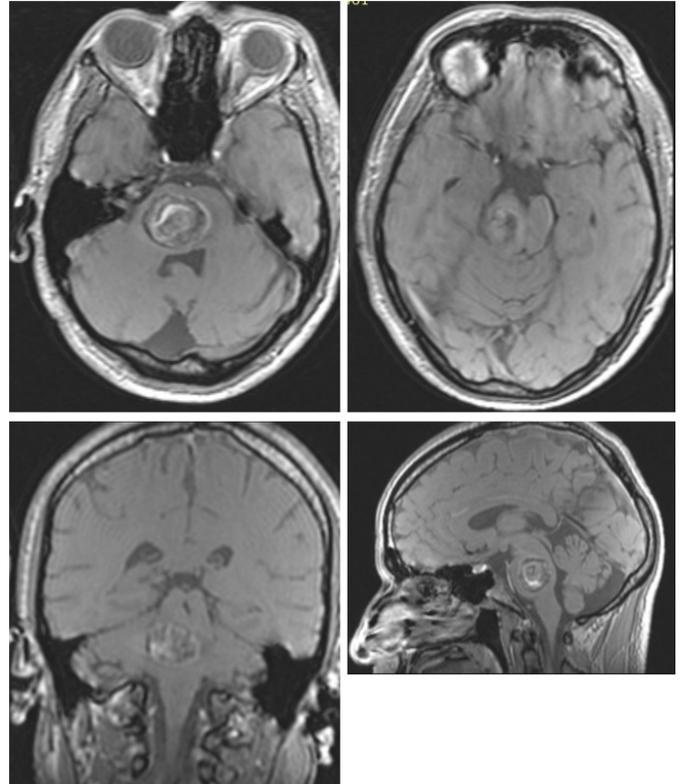
EXPLORACIÓN FÍSICA

A la exploración neurológica presenta nistagmo horizontal agotable, hemiparesia braquio-crural izquierda 4+/5 valorado por escala de Daniels, no déficit sensitivo, marcha con aumento de base de sustentación.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En tomografía simple de cráneo se observó lesión ocupante de espacio hiperdensa de 3.11 cm x 2.56 cm x 2.05 cm a nivel de protuberancia, con edema perilesional. En la imagen de resonancia magnética de encéfalo simple y contrastada se evidencia lesión vascular tipo cavernoma en tronco cerebral.

Resonancia magnética simple y contrastada de encéfalo pre quirúrgica



DIAGNÓSTICO

Posterior a estudios complementarios y valoración clínica del paciente se da el diagnóstico de malformación vascular tipo Cavernoma en tallo encefálico.

Además, en estudio histopatológico se recibe resultado de muestra que confirma el diagnóstico planteado de MC.

Análisis histopatológico

A. ESTUDIO MACROSCÓPICO:

CÓDIGO	DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA
Q23-00714	Rotulado: "lesión hemorrágica de tronco cefálico" Se recibe varios e irregulares fragmentos de tejido blanco, en conjunto ocupan un volumen de 5 cc, blanquecinos grisáceos, friables con tejido coágulo hemático adherido. SPT. Zc MD. Bruna Espín 18/01/2022

B. CALIDAD DE LA MUESTRA: **Satisfactorio** Insatisfactoria Limitada

C. ESTUDIO MICROSCÓPICO:

CÓDIGO	DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA
Q23-00714	Focos de parénquima glial con extensas zonas de hemorragia, hemosiderófagos, fibroblastos reactivos y frecuentes vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre, sin atipia citológica, ectásicos, congestivos.

D. ESTUDIO DE INMUNOHISTOQUÍMICA:

CÓDIGO	SITIO DE ORIGEN/CÓDIGO QUIRÚRGICO	DESCRIPCIÓN DE MARCADORES	CONTROL EXTERNO/INTERNO
IHQ23-257	Lesión de tronco encefálico	CD31: Positivos en numerosos vasos sanguíneos. CD56: Positivo en zonas gliales.	

E. CONCLUSIÓN DIAGNÓSTICA:

CÓDIGO	SITIO DE ORIGEN	DIAGNÓSTICO
Q23-00714	Lesión ocupante de espacio de tronco encefálico; exéresis.	PROLIFERACION VASCULAR BENIGNA. SIGNOS DE SANGRADO ANTIGUO Y RECIENTE.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Por estudio de imagen se puede tener en cuenta los siguientes diagnósticos:

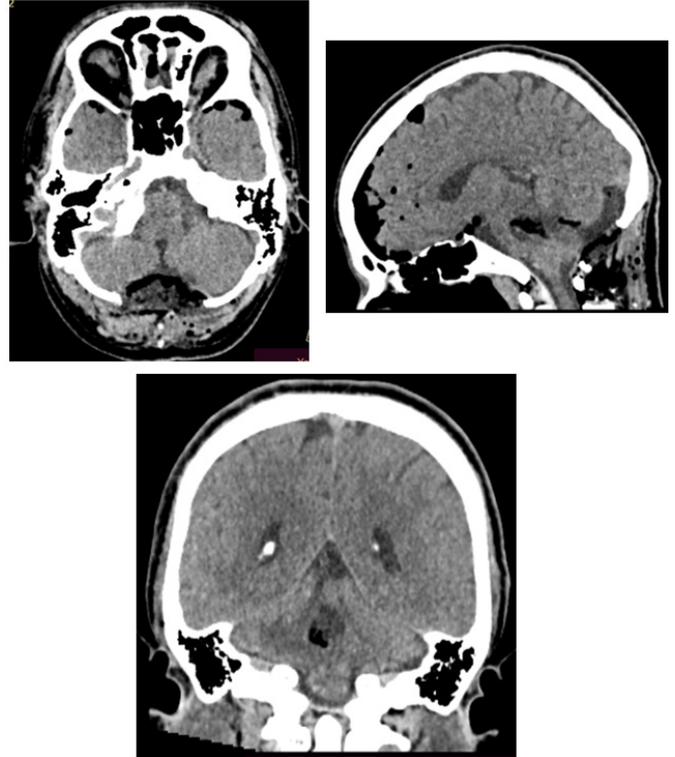
- Malformaciones arteriovenosas causantes de edema o efecto de masa, pero no tienen las diversas fases de degradación hemoglobínica.
- Tumores hemorrágicos con anillo de hemosiderina incompleto y sus distintos estados de degradación de la hemoglobina, que presentan realce intenso del componente tumoral.
- Tumores calcificados como el oligodendroglioma que puede o no presentar realce irregular, parchado.
- Granulomas calcificados.
- Focos hemosiderínicos de otra etiología como hipertensión arterial o angiopatía amiloidea.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El procedimiento quirúrgico se realizó craneotomía suboccipital y bajo observación con microscopio quirúrgico. Se realiza apertura de duramadre con bipolar y bisturí número 11, identificación de cerebelo y vermis cerebeloso, apertura de aracnoides con disección subpial, retracción de vermis y hemisferio cerebeloso izquierdo, se observó la protuberancia en el piso del cuarto ventrículo en su lado izquierdo, se hace exploración cefálica hasta encontrar acueducto de Silvio, se identificó el hematoma, se apertura de pared posterior del pedúnculo cerebeloso medio donde se localiza la lesión, en disección roma y mediante coagulación con bipolar se delimitan las paredes de la lesión y se evacua hematoma de 8cc. Luego se extrae lesión vascular de 2 cm de diámetro a nivel de pedúnculo cerebeloso medio, se realiza control de hemostasia con bipolar y surgycell fibrilar.

En la evolución clínica postquirúrgica inmediata se evidencia plejía braquial izquierda y paresia crural izquierda 2/5 valorado por escala de Daniels. A los seis meses de la cirugía se evidencia parálisis de nervios craneales III, IV y VI derecho, ocasionado parálisis facial periférica House Brackmann IV, hemiparesia derecha braquial 3/5, crural 4/5, izquierdo 5/5 valorado por escala de Daniels, no se evidencia déficit sensitivo. A los doce meses de la cirugía persiste con parálisis facial periférica House Brackmann IV, se valora cuatro extremidades por escala de Daniels sin alteración en fuerza o sensibilidad, marcha con aumento de base sustentación y apoyo de bastón.

Tomografía simple de cráneo postquirúrgica



DISCUSIÓN

Las MC están compuestas por cavernas o grupos de capilares dilatados sin cerebro interpuesto. Macroscópicamente, la lesión se asemeja a una mora o frambuesa. A nivel microscópico, consisten en cavidades (o “cavernas”) revestidas de endotelio que contienen sangre de diferentes edades. El endotelio prolifera de manera anormal y las uniones estrechas están ausentes o son disfuncionales, lo que provoca fugas del endotelio y manifestaciones clínicas en algunos pacientes.(1)

La patología subyacente se refleja radiográficamente en la imagen de resonancia magnética (IRM); las secuencias ponderadas en T2 estándar demuestran una porción central reticulada de la lesión (aparición de “palomita de maíz”), la señal hiperintensa en T2 en la porción central refleja sangre y trombosis en las cavernas. Las regiones hipointensas centrales pueden reflejar el envejecimiento de la sangre o del calcio; en tanto, el borde hipointenso en T2 alrededor de la lesión refleja la hemosiderina circundante. (1)

Las estimaciones de estudios de autopsia, estudios clínicos con IRM y estudios con IRM con fines no clínicos, sugieren una prevalencia del 0,16% al 0,9%, con igual prevalencia en mujeres y hombres. (1) Hasta el 20% de los pacientes tienen la forma familiar de la enfermedad. Se conocen tres genes que codifican proteínas y que dan lugar a la enfermedad de MC familiar: KRIT1 (CCM1), malcavernina (CCM2) y PDCD10 (CCM3). Estos genes regulan las vías de señalización implicadas en la estabilidad de las uniones estrechas endoteliales, la proliferación celular y la angiogénesis. Cada forma es autosómica dominante con penetrancia variable. (5)

Los estudios sobre historia natural determinar el riesgo prospectivo de sangrado de un MC han demostrado que los pacientes con hemorragia como presentación inicial a atención médica y la ubicación del tronco encefálico tiene el mayor riesgo de hemorragia futura. Un metanálisis que evaluó el riesgo a 5 años de hemorragia futura o déficit neurológico focal, demostró que este resultado es del 3,8 % y del 8% para las localizaciones fuera y dentro del tronco encefálico, respectivamente, cuando se presentan sin hemorragia; en cambio 18,4% y el 30,8% para localización fuera y en el tronco encefálico, respectivamente. (6)

Debido a la presencia de estructuras nerviosas vitales y densas, el sitio elocuente con un volumen pequeño y la alta susceptibilidad a hemorragias menores, se ha confirmado que el tronco encefálico está asociado con hemorragia sintomática. En una cohorte poblacional, el riesgo a 5 años de hemorragia o déficit neurológico focal fue aproximadamente del 50,7 % para las MCTE. (7) Según este estudio, las lesiones que cruzan el punto medio axial (RR 2,325, p = 0,003) y la asociación con anomalía venosa del desarrollo (RR 1,776, p = 0,036) se relacionaron de forma independiente y significativa con peores resultados.

Por otra parte, los pacientes no tratados mejoraron o se mantuvieron sin cambios en la mayoría de los pacientes (89,8%) con una tasa de mortalidad del 1,7%. (7) En otra cohorte prospectiva, el 92,7% mejoraron o se estabilizaron, el 81,0% vivieron de forma independiente y 28,7% se recuperaron por completo. Los factores predictivos que favorecieron la recuperación completa fueron la ausencia de hemorragia prospectiva (HR 1,958, p = 0,001), la edad más joven (HR 1,268, p = 0,001) y el tamaño pequeño de la lesión (HR 1,578, p = 0,004). (2)

El riesgo de la intervención debe sopesarse frente a la historia natural y el resultado de la enfermedad. Las opciones de tratamiento invasivo actuales incluyen cirugía, radiocirugía y ablación con radiocirugía estereotáxica, siendo la escisión abierta el procedimiento que se realiza con más frecuencia. (1)

En general, el tratamiento invasivo no está indicado para lesiones diagnosticadas de forma incidental porque el riesgo de hemorragia futura en tales pacientes es bajo. La cirugía está indicada en pacientes seleccionados para reducir el riesgo de hemorragia futura y el riesgo de epilepsia. Los pacientes con una hemorragia sintomática por MC en una región accesible quirúrgicamente pueden ser considerados para cirugía entendiendo que el riesgo quirúrgico es similar a la morbilidad y mortalidad de vivir con la lesión durante 2 años. (8)

La guía clínica del *Angioma Alliance Scientific Advisory Board Clinical Experts Panel* (AASABCEP) también sugiere que pacientes en quienes el MC es en la parte profunda del cerebro (p. ej., tálamo, ganglios basales) o en el tronco del encéfalo se pueden observar incluso después de una única hemorragia, y la cirugía se reserva para hemorragias recurrentes o déficits progresivos (8).

Para MCTE, dado el alto riesgo de morbilidad quirúrgica, se recomienda la cirugía en pacientes con lesiones sintomáticas que colindan con la superficie pial o endodimaria del tronco encefálico o que son accesibles a zonas de entrada segura, en los que el paciente ha tenido más de una hemorragia significativamente sintomática definida como agresiva. (9)

Sin embargo, este enfoque es controvertido y algunos sostienen que el mayor riesgo de hemorragia recurrente se produce por una MCTE; por lo tanto, esperar un segundo sangrado puede provocar una mayor morbilidad. (10) Aunque la mortalidad por MCTE en pacientes con tratamiento conservador es del 2,3% (IC95%: 1,6-3,3), y con cirugía del 1,3% (IC95%: 0,9-1,7). (3)

En general, la cirugía es posible si una lesión se acerca a una superficie endodimaria o pial. La aplicación generalizada de neuro monitorización electrofisiológica intraoperatoria y neuro navegación sin marco, han mejorado la seguridad de la cirugía en áreas que antes se consideraban de alto riesgo. (1)

Yang y cols elaboraron un sistema de puntuación que pueda ayudar a los médicos con la elección del tratamiento en pacientes con MC. Se construyeron ecuaciones de estimación generalizada univariadas y multivariadas para identificar la asociación de variables con decisiones de tratamiento. Las variables incluidas en el modelo de decisión fueron: la edad del paciente, el tamaño de la lesión, el número de eventos hemorrágicos, la puntuación de la escala de Rankin modificada y la ubicación axial. La escala de puntuación propuesta tiene XII grados, el tratamiento conservador es la primera opción en los grados 0 a III. El punto de cruce entre las recomendaciones quirúrgicas y no quirúrgicas se encontraba entre los grados V y VI, mientras que el tratamiento quirúrgico se encontró a favor en los grados VII-X. (11)

Si aplicamos este sistema al caso que presentamos tendríamos lo siguiente: Tamaño mayor de 30 mm (3 puntos), presencia de un evento hemorrágico (1 punto), escala de Rankin 3 (3 puntos), edad menor de 60 años (1 punto), lesión que cruza la línea media (0 puntos); por lo que clasifica en grado VIII de la escala, y orienta hacia el tratamiento quirúrgico.

Los factores de riesgo asociados a resangrado y deterioro neurológico postquirúrgico son: mayor tamaño de la lesión, lesiones que cruzan la línea media, presencia de anomalías del desarrollo venoso, mayor edad, y el tiempo entre el sangrado y la cirugía. (12)

Kikuta y cols estudiaron la evolución de pacientes llevados a cirugía por MCTE, considerando como resultado favorable la resección completa de la lesión y la escala de Rankin al mes de la cirugía. La escala de Rankin al ingreso fue de 2,9 puntos como promedio, y de 1,7 puntos al mes de la cirugía. La resección completa se logró en 24 de 33 pacientes; la resección incompleta se asoció a mayor riesgo de hemorragias subsecuente y mayor puntaje en la escala de Rankin. (13)

Nivel	Categoría	Descripción
0	Asintomático	
1	Muy leve	Pueden realizar tareas y actividades habituales sin limitaciones
2	Leve	Incapacidad para realizar algunas actividades previas, pero pueden valerse por sí mismos, sin necesidad de ayuda
3	Moderada	Requieren algo de ayuda, pero pueden caminar solos
4	Moderadamente grave	Dependientes para las actividades básicas de la vida diaria, pero sin necesidad de supervisión continua (necesidades personales sin ayuda)
5	Grave	Totalmente dependientes. Requieren asistencia continua
6	Muerte	

Una revisión sistemática y metaanálisis sobre el estado funcional al largo plazo y las complicaciones de la resección microquirúrgica de MCTE incluyó 4781 resultados de 19 estudios con un seguimiento medio de 58 meses. (4) La mejoría se logró en el 56,7% de los pacientes (IC95% 48,5 – 64,6), la estabilidad en el 28,6%

(IC95% 22,4 – 35,7) y el empeoramiento en el 12,6% (IC95% 9,6 – 16,2). Se logró una resección completa en el 93,3% de los casos (IC95% 89,8 – 95,7). La tasa de complicaciones postquirúrgicas fue de 37,2%, lo más común fue la afectación de nervios craneales, y la tasa de complicaciones permanentes fue del 17,3%; la mortalidad en el periodo de seguimiento fue del 1%. (4)

La radiocirugía estereotáxica (p. ej., terapia con bisturí gamma o terapia con acelerador lineal) se ha considerado una alternativa a la cirugía abierta en pacientes con lesiones quirúrgicamente inaccesibles. (14,15) Sin embargo, no está claro si el beneficio de la radiocirugía es mejor que la historia natural.

La guía del AASABCEP establece que se puede considerar la radiocirugía en un MC solitario con hemorragia sintomática previa si el riesgo quirúrgico es inaceptablemente alto. Las pautas establecen además que la radiocirugía no se recomienda para MC asintomático o familiar. (8) Debido a que la radiocirugía se ha asociado con el desarrollo de MC y los pacientes con la forma familiar

son susceptibles a desarrollar nuevas lesiones, no se recomienda la radiocirugía en esos pacientes debido a la preocupación de la proliferación de más MC. (1)

Al comparar la tasa anual de sangrado antes del tratamiento con radiocirugía con Gamma-Knife fue del 27,3%, en tanto fue del 2,4% en los primeros dos años después del tratamiento. (16) Un metaanálisis de resultados de radiocirugía estereotáxica que incluyó 576 pacientes de 14 estudios comparó la tasa de hemorragias pretratamiento con los sangrados postratamiento. El radio de incidencia acumulada (RIA) a dos años fue de 0,317 ($p < 0,001$) a favor de la radiocirugía, el volumen de la lesión se redujo en el 47,3% de los pacientes y se mantuvo estacionario en el 49,4%. En tanto, los efectos adversos ocurrieron en el 7,3% de los casos, en el 2,2% fueron permanentes; una dosis marginal menor a 13 Gy se asoció a menores efectos adversos que dosis mayores (2% y 10,8%, respectivamente). (17)

CONCLUSIONES

La resolución quirúrgica por medio de microcirugía de la malformación cavernosa de tronco encefálico es un procedimiento que en nuestro paciente en específico se aplicó por la condición clínica, la localización y vía de abordaje, los resultados postquirúrgicos fueron secuelas que se recuperaron en más del 90% dentro de los doce meses de evolución, por lo que concluimos que en dependencia de cada paciente se elige el tratamiento tanto quirúrgico como conservador.

REFERENCIAS
