

HEMANGIOMAS CAVERNOSOS ENCEFALICOS

PRESENTACION DE DOS CASOS

*MANUEL IRAZABAL G. **

*MARCO HENRIQUEZ D. **

Los hemangiomas cavernosos (HC) generalmente son considerados malformaciones vasculares o hamartomas de los vasos sanguíneos, los cuales según Russel y Rubinstein²⁶ pueden ser clasificados en: malformaciones venosas y arteriovenosas; telangiectasias capilares y hemangiomas cavernosos o cavernomas. Los HC no son considerados neoplasias verdaderas^{2,3,9,22,31}; sin embargo a pesar de no originar metástasis y no existir criterio de malignidad al examen microscópico de estas lesiones, los HC pueden exhibir ciertas características de malignidad, debido a la posibilidad de aumentar de tamaño, frecuentemente las lesiones son múltiples y además pueden producir por compresión destrucción del tejido encefálico adyacente^{2,10,31}. Son considerados los HC como lesiones congénitas^{11,12,17} y relativamente raras en frecuencia. Una revisión de la literatura mundial realizada por Voit y Yasargil³¹, en 1976, demostró 164 casos de HC publicados, de los cuales el 76,8% fueron supratentoriales, de éstos sólo 4 intraventriculares y 14 múltiples. El 20% se ubicaban en la fosa posterior, demostrándose mayor incidencia de las lesiones en la protuberancia y cerebelo. El 2,5% restantes eran de localización múltiple supra e infratentorial. Otras localizaciones se han descrito en la médula espinal²¹, mesencéfalo⁶ y menos frecuente en otros niveles del tallo encefálico²³ y ángulo pontocerebeloso²⁸.

REPORTE DE CASOS

Caso 1. — R.H.C. (Registro 158683). Paciente femenino de 30 años, quien consultó por primera vez en junio de 1976, acusando: cefalea intensa frontal de 10 días de evolución; hemiparesia izquierda incompleta desproporcionada a predominio braquial, de carácter flácida; moderada rigidez de nuca; papiledema incipiente bilateral; paresia del nervio motor ocular externo bilateral y pérdida del esquema corporal. Exámenes complementarios: laboratorio normal; radiografía (Rx) de cráneo y tórax normales; punción lumbar: presión inicial 38 cm de agua, líquido cefalorraquídeo (LCR) xantocrómico; ecoencefalograma sin alteraciones; electroencefalograma (EEG): anormal lento, sugiriendo trastorno estructural en el hemisferio derecho con énfasis en cuadrante posterior; gammagrama cerebral: discreto aumento de captación en zona parietal derecha, correspondiente al territorio de la arteria cerebral media; arteriografía encefálica: ligero desvío de la arteria cerebral anterior derecha, demostrando un posible efecto de masa

Trabajo realizado en el Servicio de Neurología y Neurocirugía, Hospital Militar «Dr. Carlos Arvelo», Caracas (Venezuela): * Médico Auxiliar.

posterior y área hipovascular parietal derecha. Tomándose los hallazgos como accidente cerebrovascular con edema regional, fué tratada médicamente, mejorando su cuadro neurológico, sólo persistiendo leve hiperreflexia profunda en hemicuerpo izquierdo. De alta en julio — 1976, con control ambulatorio y tratamiento anticomicial. El 16 — mayo — 1977 ingresó al Servicio de Obstetricia, acusando embarazo de 39 semanas y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas con pérdida del conocimiento, seguidas de sacudidas clónicas en hemicuerpo izquierdo, lo cual mejoró con administración de Diazepán y ajuste del tratamiento anticomicial. No se evidenciaron nuevas alteraciones al exámen neurológico. Le fué practicada operación cesárea dándose de alta el 26 — mayo — 1977 en condiciones satisfactorias. Su control ulterior fué irregular, acusando en varias oportunidades crisis comiciales por lo cual ameritó nueva hospitalización en febrero — 1978, cuando se queja de cefalea intensa, evidenciándose: somnolencia y desorientación temporoespacial; hemiparesia izquierda incompleta con signos de liberación piramidal; ausencia de irritación meníngea e hipertensión endocraneal. Los exámenes practicados mostraron: sedimentación globular elevada; LCR normal; EEG: anormal, lento, difuso con focalización lenta parieto-occipital derecha; gammagrama cerebral: anormal, sugiriendo lesión parieto-occipital derecha de origen vascular; arteriografía cerebral (carotídea derecha): aumento del desvío de la arteria cerebral anterior, zona hipovascular en región parietal y pequeña mancha contrastada en dicha zona; tomografía axial computada: imagen tumoral con aumento de absorción, ubicada en la región parietal derecha profunda, la cual colapsa el cuerpo del ventrículo lateral correspondiente. Con diagnóstico de tumoración vascular parieto-temporal derecha fué intervenida practicándose craneotomía fronto-parieto-temporal derecha, encontrándose tumoración blanda, bien limitada, de color rojo-vinoso, la cual llegaba hasta el cuerpo del ventrículo lateral derecho, siendo resecada en su totalidad. La descripción microscópica de la lesión fué reportada como malformación vascular caracterizada por la presencia de vasos muy dilatados y numerosos, algunos llenos de sangre. El espacio intervascular presentaba tejido fibroso hialinizado y escaso tejido nervioso con astrocitosis. Se observaron depósitos focales de sales de calcio y numerosos histiocitos con depósitos de hemosiderina. Conclusión: hemangioma cavernoso con extensa hemorragia antigua y reciente; astrocitosis del parénquima cerebral circundante. Su evolución fué satisfactoria, saliendo de alta en buenas condiciones con leve hemiparesia izquierda residual.

Caso 2. — P.S. (Registro 183325). Paciente masculino de 11 años de edad, quien ingresó en el servicio el 27 — febrero — 1978, por acusar patología de 7 años de evolución caracterizada por: síndrome mental orgánico (bradipsiquia); síndrome comicial y síndrome de hipertensión endocraneana crónico con amaurosis. Al exámen neurológico se evidenció: atrofia óptica bilateral y discreta dificultad para la marcha además de hiperreflexia profunda global con Babinski bilateral. Exámenes complementarios: discreta eosinofilia en sangre; EEG: anormal lento, difuso, paroxístico de carácter inespecífico, con lateralización al hemisferio izquierdo; Rx de cráneo: signos de hipertensión endocraneana; gammagrama cerebral: zona hipercaptante en región parieto-occipital izquierdo la cual parecía rebasar la línea media; arteriografía encefálica: signos importantes de dilatación ventricular así como discreto rechazamiento hacia abajo y adentro de las ramas correspondientes de la arteria cerebral posterior izquierda y pequeña mancha contrastada en la región occipital izquierda; ventriculografía (practicada con Conray y aire): gran dilatación del sistema ventricular izquierdo, descenso

y dilatación de la proyección occipital del mismo ventrículo, no habiendo paso del contraste al ventrículo contralateral. Con diagnóstico de lesión de ocupación de espacio parieto-occipital izquierdo es intervenido quirúrgicamente en abril — 1978, practicándose craneotomía parieto-occipital rebasando da línea media; los hallazgos fueron dos formaciones quísticas de color rojo-vinoso localizadas en la parte posterior del cuerpo del ventrículo lateral izquierdo, adheridas a su pared y bloqueando casi totalmente la luz ventricular. Dichos quistes fueron resecados en su totalidad. La evolución post-operatoria del paciente fué satisfactoria. La descripción microscópica del material enviado fué compatible con malformación vascular caracterizada por presencia de vasos de grados variables de dilatación, voluminosos y tortuosos, de paredes delgadas, constituidos por tejidos conectivo y endotelio. Hay escaso estroma conectivo y tejido glial. Se demostraron depósitos de hemosiderina y en el tejido cerebral circundante, proliferación de astrocitos. El diagnóstico fué de hemangioma cavernoso con evidencia de hemorragia antigua y reciente, además de astrocitosis del tejido nervioso circundante. Posteriormente le fué practicado al paciente una tomografía axial computada craneo-encefálica la cual mostró: dilatación del sistema ventricular, apareciendo ocupado el cuerpo y la prolongación del ventrículo lateral derecho por tumoración de baja densidad con características quísticas. Como consecuencia de problemas sociales el paciente fué dado de alta con la posibilidad de nuevo ingreso para ser intervenido quirúrgicamente.

COMENTARIOS

La relación entre las telangiectasias capilares y los HC ha sido muy discutida; algunos autores consideran los HC como estado evolutivo de las telangiectasias^{10,13,25}. Sin embargo, la mayoría están de acuerdo que se trata de patología con identidad propia, pudiéndose establecer parámetros de identificación clínicos y diagnósticos, diferentes para cada una de las entidades; si bien se ha observado con cierta frecuencia la asociación de telangiectasias con HC en la misma lesión, así como telangiectasias múltiples y HC múltiples apartes en un mismo paciente^{13,23}. Hemangiomas extracraneales pueden ocurrir asociados con HC del sistema nervioso central³², además se ha descrito coexistencia de HC con enfermedad de Sturge — Weber^{14,16,20,31} y la enfermedad de Von Hippel — Lindau^{27,31}. Desde el punto de vista de localización general los HC han sido descritos en múltiples ubicaciones en el organismo, de las cuales las más frecuentes son: el tejido cutáneo y subcutáneo¹²; el tejido óseo^{7,8,12,19} donde se localizan frecuentemente en los cuerpos vertebrales, siguiendo en frecuencia los huesos del cráneo^{19,33} principalmente la calota, aunque han sido descritos en el hueso esfenoideal, porción petrosa del temporal y la órbita^{8,12}.

Macroscópicamente los HC pueden aparecer como lesión solitaria o múltiple³¹, bien limitados y de color marrón-vinoso, no existiendo mayor aumento de vascularización en los tejidos vecinos y pudiendo observarse en ocasiones hematomas adyacentes de diferentes tamaños y estados de organización; ocasionalmente se pueden observar formaciones quísticas^{16,30,31}. Microscópicamente se observan bien limitados pero no encapsulados, compuestos por canales vasculares de amplitud variable dispuestos en paquetes^{2,5,10,25,26,31}. Estos están limitados por endotelio simple no existiendo fibras musculares o elásticas en las

paredes, así como muy escasos o ningún tejido nervioso entre los canales. Calcificaciones y diferentes grados de hemorragia son observados con frecuencia. La diferencia con las telangiectasias son evidentes debido a que éstas son lesiones bien limitadas, encontrándose tejido nervioso en los intersticios de los componentes vasculares los cuales son de pequeño calibre, siendo las hemorragias y calcificaciones poco comunes ^{10,23} (Fig. 1).

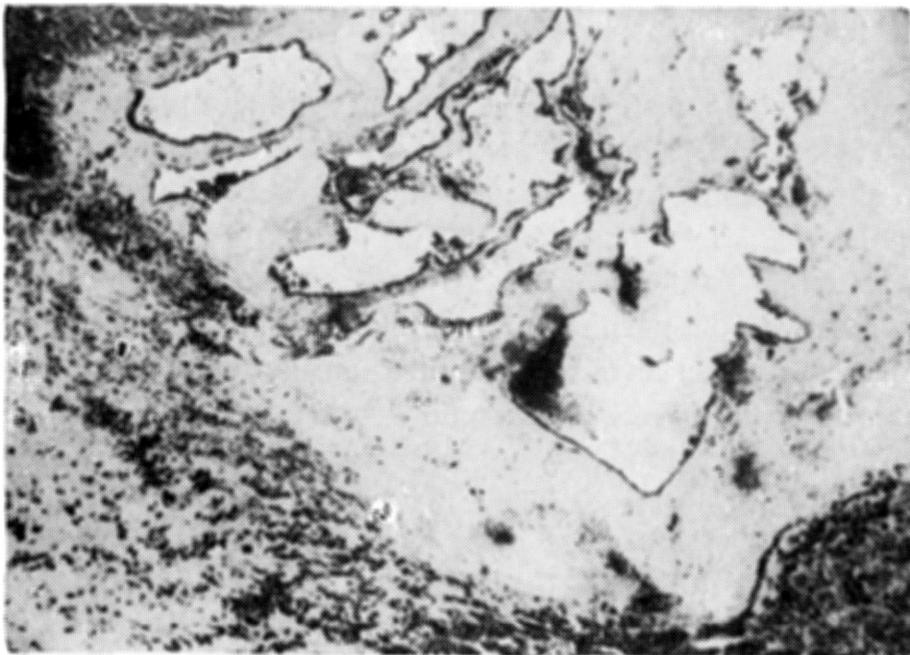


Fig. 1 -- Aspecto microscópico de los hemangiomas cavernosos mostrando los canales vasculares dispuestos en grupos, limitados por endotelio simples. Poco o ningún tejido nervioso entre los canales. Abundante depósito de hemosiderina.

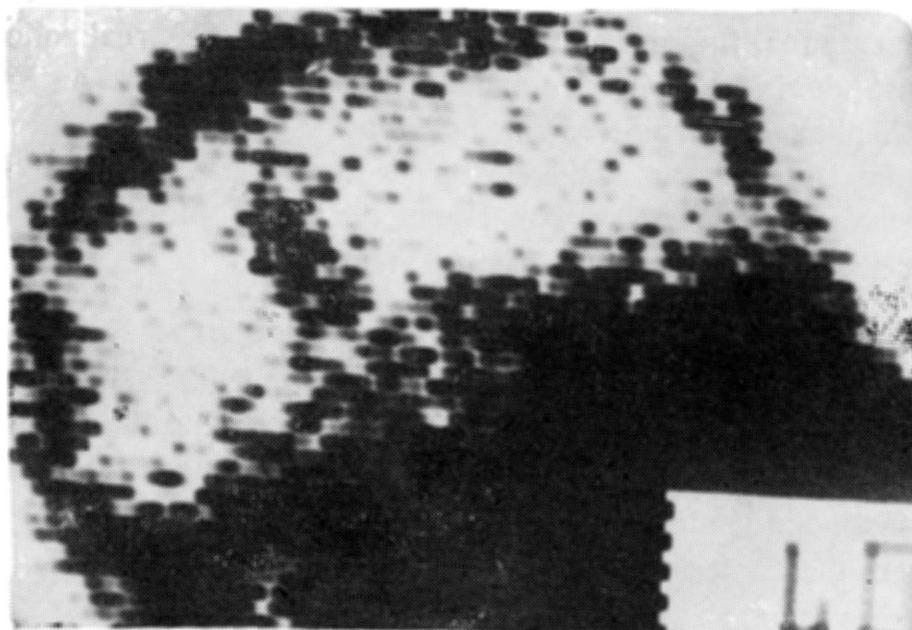


Fig. 2 — Gammagrama cerebral (caso 1) con zona de hiper-captación parietal posterior derecha, la cual corresponde a la ubicación de la lesión.

Existen en la literatura tres reportes de HC con aparente incidencia familiar, dos con correlación clínica de los cuales sólo uno con comprobación anatomopatológica^{15,18} y el tercero³, donde se relata la incidencia de HC en padre e hija. Sin embargo la incidencia familiar es considerada muy rara y no bien demostrado dicho factor en los HC³. El cuadro clínico neurológico producido por los HC encefálicos depende de la localización de dichas lesiones, bien si son únicas o múltiples, del tamaño y posibles sangramientos ocurridos. No existe clínicamente orientación única, habiéndose descrito múltiples síndromes neurológicos como consecuencia de ésta patología. Frecuentemente se observa en estos pacientes historia de cefalea en ocasiones de larga evolución, pudiéndose acompañar de síndrome de hipertensión endocraneana. Es frecuente la referencia a crisis comiciales focales o generalizadas en relación con la localización y tamaño de las lesiones, así como síndromes deficitarios motores o cerebelosos principalmente. Los pares craneales pueden estar afectados en el caso de localizaciones en el tallo encefálico o fosa posterior. No es infrecuente el hallazgo de síndrome de irritación meníngea como resultado de episodios hemorrágicos recientes. La evolución clínica en general es progresiva, debido a pequeñas hemorragias ocurridas así como trombosis vasculares. En ocasiones puede observarse agudización del cuadro clínico como consecuencia de una hemorragia importante o formación de un hematoma intraparenquimatoso.

En vista de las múltiples formas clínicas neurológicas observadas en los HC es necesaria la práctica de exámenes paraclínicos a fin de intentar un diagnóstico positivo. En los casos presentados, los exámenes de laboratorio no mostraron modificaciones significativas. Rx simple de cráneo: observamos signos indirectos de hipertensión endocraneana en un caso; sin embargo existen varios reportes donde han sido demostradas calcificaciones correspondiendo a la ubicación de los HC pero difíciles de demostrar por Rx simple^{29,31}. Los EEG practicados no demostraron modificaciones específicas para los HC, estando esto de acuerdo con las observaciones en la literatura. La ecografía en los casos presentados fué normal. El examen del LCR realizado en un caso mostró aumento de la presión con evidencia de hemorragia antigua; son frecuentes estos hallazgos debido a la ocurrencia de sangramiento en los HC. La gammagrafía cerebral es considerada de valor para el diagnóstico²⁹; en los casos presentados se demostraron zonas de hipercaptación las cuales coincidieron con la localización de las lesiones (Fig. 2).

La angiografía encefálica puede ser normal^{1,9,24,27,31}, o mostrar modificaciones patológicas, aunque la mayoría de los autores están de acuerdo que dichas modificaciones no son específicas de los HC, tales como desplazamientos vasculares y áreas de pobre vascularización, sugiriendo estas anomalías efectos de masa. Sin embargo se han reportado cambios angiográficos cuyos hallazgos parecen característicos de los HC como son: evidencia de efecto de masa con pobre vascularización y grandes venas de drenaje las cuales pueden opacificarse precozmente y permanecer contrastadas luego del tiempo normal². Jonitus y col.¹⁰ describen vascularización anormal y persistencia de mancha de contraste en un caso. En el tallo encefálico fueron reportadas asociaciones de



Fig. 3 — Angiografía (caso 2), tiempo capilar-venoso, mostrando mancha contrastada en zona parieto-occipital, en relación con la localización del hemangioma cavernoso.

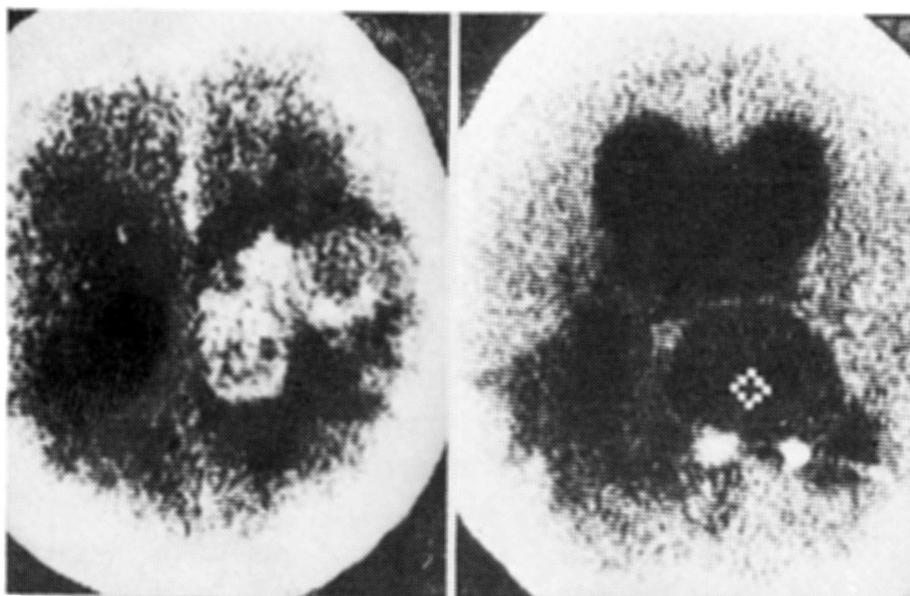


Fig. 4 — Tomografía axial computada. A izquierda (caso 1) imagen tumoral con aumento de la absorción en región parietal derecha, colapsando el ventrículo lateral. A derecha (caso 2) dilatación del sistema ventricular; tumoración quística en cuerpo y prolongación occipital.

HC con telangiectasias^{4,23} y evidencia de grandes venas dilatadas. Se han observado principalmente en la fase capilar el apareamiento de pequeñas manchas de contraste¹³. En nuestros casos observamos pequeñas manchas contrastadas en las zonas correspondientes a las lesiones y signos de efecto de masa (Fig. 3). Según Voight y Yasargil³¹, los hallazgos angiográficos descritos pudieran ser evidenciados cuando se practica el estudio previo a los episodios hemorrágicos, debido a que estos pueden condicionar por vaso espasmo,

trombosis o compresiones vasculares por hematomas, dificultad en la opacificación de los vasos alterados y sólo se apreciarían signos angiográficos de efecto de masa. Como vemos es difícil el diagnóstico de certeza de los HC encefálicos por la angiografía, pudiendo sospecharse con mayor seguridad su existencia cuando se encuentran dichas malformaciones vasculares en la piel y mucosa^{15,22,31}. La ventriculografía fué practicada en el caso 2, demostrándose modificaciones ventriculares sugestivas de lesión de ocupación de espacio intraventricular. En general se considera que hay pocas modificaciones en los estudios encefalográficos, salvo en los casos de HC intraventriculares o de la fosa posterior^{4,23}. La tomografía axial computada la consideramos método de gran valor en el diagnóstico de los HC pudiendo precisarse la localización de las lesiones, posible multiplicidad, presencia de hemorragia o hematomas y en unión de otros métodos de diagnóstico tener mayor seguridad al sospechar la existencia de un HC (Fig. 4).

Los casos presentados fueron intervenidos quirúrgicamente con resección de las lesiones y resultados satisfactorios. Consideramos esta conducta de elección, siempre y cuando la localización y el número de lesiones lo permita. El pronóstico de los casos no intervenidos es reservado debido a la facilidad de ocurrir sangramientos en estas lesiones³¹. Es importante recalcar la necesidad de sospechar precozmente la presencia de los HC encefálicos y determinar su posibilidad quirúrgica, pues Voight y Yasargil³¹ en 1976, sólo reportan 21 casos intervenidos quirúrgicamente con resultados satisfactorios, no encontrando nosotros en las fuentes revisadas nuevos casos reportados hasta el momento.

RESUMEN

Dos casos de hemangiomas cavernosos encefálicos intervenidos quirúrgicamente con resultados satisfactorios son relatados. Consideramos necesario la práctica de estudios angiográficos, gammagráficos y sobre todo la tomografía axial computada con el objeto de aproximarse a un diagnóstico cierto. El tratamiento de elección es quirúrgico, siendo el pronóstico reservado en caso de no ser posible la intervención; así recalcamos la necesidad de efectuar un diagnóstico precoz y determinar las posibilidades quirúrgicas, a fin de beneficiar al máximo los pacientes.

SUMMARY

Encephalic cavernous hemangiomas: report of two cases.

Two cases of encephalic cavernous hemangiomas successfully surgically treated are described. Neurological clinical picture is not characteristic and it is given by the size, number and location of lesions in addition to the possibility of bleeding. Precise diagnostic done by angiography, gammagraphy and CT scan is of utmost importance to consider surgical approach. Surgery is the best means to treat the lesion although if surgery is contraindicated

prognosis is poor due to episodes of hemorrhage that can accompany this pathology.

REFERENCIAS

1. AOKI, H.; OGASHIWA, M.; WAKUTUNI, K. & ITO E. — Cavernous hemangiomas of the cerebral hemisphere: a case report. *Brain Nerv.* 23:927, 1971.
2. BOGREN, H.; SUALANDER, C. & WICKBOM, I. — Angiography in intracranial cavernous hemangiomas. *Acta radiol.* 10:81, 1970.
3. CLARK, J. V. — Familial occurrence of cavernous angiomas of the brain, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 33:871, 1970.
4. DIAMONT, C.; TORVIK, A. & AMUNDSEN, P. — Angiographic diagnosis of telangiectases with cavernous angioma of the posterior fossa. *Acta radiol.* 17:281, 1976.
5. ESCOUROLLE, R. & POIRIER, J. — *Manual of Basic Neuropathology.* Ed. 2. W. B. Saunders Co. Philadelphia, 1978, pg. 79.
6. GARCIN, R.; CASTAIGNE, P.; RONDOT, P.; ESCOUROLLE, R. & RIBADEAN DUMAS, J. L. — Syndrome de la commissure de Wernekink por malformation vasculaire. Dégénérescences olivaires et cérébelleuses associées. *Rev. neurol. (Paris)* 124:417, 1971.
7. GESCHICKTER, C. F. — Bone Tumors. *Amer. J. Roentgenol.* 34:1, 1935.
8. IRGENS, C. E. — Hemangioma of skull involving right petrous and occipital bones. *Arch. Otolaryng.* 29:709, 1939.
9. JAIN, K. K. & ROBERTSON, E. — Recurrence of an excised cavernous hemangioma in the opposite cerebral hemisphere. Case report. *J. Neurosurg.* 33:453, 1970.
10. JONITUS, A. J.; SONDHEIMER, F. K.; KLEIN, H. Z. & WISE, B. L. — Intracerebral cavernous hemangioma with angiographically demonstrated pathologic vasculature. *Neuroradiol.* 3:57, 1971.
11. KESSLER, L. A.; LUBIC, L. G. & KOSFOFF, Y. D. — Epidural hemorrhage secondary to cavernous hemangioma of the petrous portion of the temporal bone. *J. Neurosurg.* 14:329, 1957.
12. KIRCHHOFF, D.; AGNOL, A. L. & EGGERT, H. — Hemangiomas cavernosos do crânio. *Arq. Neuro-Psiquiat. (S. Paulo)* 35:307, 1977.
13. KRAUYENBUHL, H. & SIEBENMANN, R. — Vascular malformation as a cause of primary intracerebral hemorrhage. *J. Neurosurg.* 22:7, 1965.
14. KROLL, F. W. & STEAMMLER, M. — Sturge — Weber Erkrankung. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 181:168, 1948.
15. KUFUS, H. — Uber Heredofamiliare Angiomatose des Gehirns und der Retina, ihre bezichungen Zueinander und zur Angiomatose der Haut. *Z. Neurol. Psychiat.* 113:651, 1928.
16. MANUELIDIS, E. E. — Uber Hemangiome des Gehrins. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 184:601, 1950.
17. Mc CORMICK, W. F. — The pathology of vascular (arteriovenous) malformations. *J. Neurosurg.* 24:897, 1966.
18. MICHAEL, J. C. & LEVIN, P. M. — Multiple telangiectases of the brain. A discussion of hereditary factors in their development. *Arch. Neurol. Psychiat.* 36:314, 1936.
19. PASZTOR, E.; SZABO, G.; SLOWIK, F. & ZOLTAN, G. — Cavernous hemangioma of the base of the skull. *J. Neurosurg.* 21:582, 1964.
20. PETERS, G. — Zur Pathogenese der Sturge Weberschen Krankheit. *Z. Neur.* 164:365, 1964.

21. PLUM, F. & POSNER, H. B. — The Diagnosis of Stupor and Coma. Ed. 2. Contemporary Neurology Series, vol. 10:20. F. A. Davis Co. Philadelphia, 1972.
22. PRENSKY, A. L. & GADO, M. — Agiographic resolution of a neonatal intracranial cavernous hemangioma coincident with steroid therapy. J. Neurosurg. 30:99, 1973.
23. ROBERSON, E. H.; KASE, C. S. & WOLPOW, E. R. — Telangiectases and cavernous angiomas of the brain stem: cryptic vascular malformations. Neuroradiol. 8:53, 1974.
24. RUNNELS, J. B.; GIFFORD, D. B.; FORSBERG, P. L. & HANBERY, J. W. — Dense calcification and a large cavernous angioma. J. Neurosurg. 30:293, 1969.
25. RUSSELL, D. — Discussion on vascular tumours of the brain and spinal cord. Proc. roy. Soc. Med. 24:383, 1931.
26. RUSSELL, D. & RUBINSTEIN, L. J. — Pathology of Tumours of the Nervous System. Ed. 3. Ed. Arnold. London, 1971, pg. 72.
27. SCHNEIDER, R. C. & LISS, L. — Cavernous hemangiomas of the cerebral hemispheres. J. Neurosurg. 13:392, 1958.
28. SCHOTT, B. — Cavernoma of the ponto-cerebellar angle. J. franc. Oto-rhinolaryng. 19:339, 1970.
29. SEGALL, H. D.; SEGAL, H. L.; TEAL, J. S.; RUMBAUGH, C. L. & BERGERON, R. T. — Calcifying cerebral cavernous hemangioma with brain scan and angiographic findings. Neuroradiol. 7:133, 1974.
30. SJOVALL, E. & LUNDGREN, N. — Zur Kenntnis des Angioma simplex cerebri. Acta path. microbiol. scand. 37:476, 1938.
31. VOIGT, K. & YASARGIL, M. G. — Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas. Neurochirurgia 19:59, 1976.
32. WOOD, M. W.; WHITE, R. J. & KERNOHAN, J. W. — Cavernous hemangiomatosis involving the brain, spinal cord, heart, skin and kidney. Proc. Mayo Clinic. 32:249, 1957.
33. WYKE, B. D. — Primary hemangioma of the skull: a rare cranial tumour. Radiol. 61:302, 1949.

Av. San Bosco. Qta. Ira-Gon, 2.01 — 57.18. Altamira — Caracas, Venezuela.