

MALFORMACIÓN CAVERNOSA HIPOTALÁMICA: PRESENTACIÓN DE CASO

HYPOTHALAMIC CAVERNOUS MALFORMATION: CASE REPORT

Diego Miguel Rivera¹

Luz Adriana Unigarro²

Armando Manuel Morales Cárdenas³

Carlos Andrés Garzón³

RESUMEN

Los cavernomas (también llamados hemangiomas cavernosos) son malformaciones vasculares de localización inusual en el hipotálamo. En este artículo se presenta el caso de una mujer de 23 años que consultó al servicio de urgencias del Hospital Universitario de San Ignacio, con una semana de evolución de cefalea intensa, sin antecedentes de importancia y con examen físico normal. Se realizó inicialmente una escanografía cerebral simple y luego una resonancia magnética con gadolinio. Se encontró una lesión localizada en el hipotálamo, con angiografía cerebral normal. Fue intervenida quirúrgicamente y se obtuvo la confirmación patológica de cavernoma hipotalámico.

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Malformación vascular
Hipotálamo
Resonancia magnética

SUMMARY

Cavernous hemangiomas are also known as cavernomas, which are vascular malformations with unusual location in the hypothalamus.. We report a case of a 23 year old woman who was admitted at the emergency department, with a one week history of severe headache, without a relevant medical history and who underwent a normal physical examination. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a lesion in the hypothalamus. Cerebral angiography was normal, the patient underwent surgery and hypothalamic cavernoma was confirmed.

KEY WORDS (MeSH)

Vascular malformation
Hypothalamus
Magnetic Resonance Imaging

Introducción

El hemangioma cavernoso es una lesión clásicamente intraparenquimatosa, con pocos casos documentados de localización hipotalámica.

Presentación de caso

El caso corresponde a una mujer de 23 años de edad, quien presentó un cuadro de cefalea intensa, pulsátil, fosfenos, mareo y náuseas que no mejoraba con el tratamiento médico. No hubo hallazgos anormales en el examen neurológico, por lo que se le solicitó una tomografía axial computarizada (TAC) simple de cráneo que evidenció una masa predominantemente de alta densidad, localizada sobre la línea media en las cisternas supraselar e interpeduncular, insinuada en el piso del tercer ventrículo (figura 1). La resonancia magnética

con gadolinio señaló una lesión bien delimitada de 29 mm de diámetro, en imágenes con información en T1, predominantemente de señal intermedia con pequeños focos de alta intensidad (figura 2a) y en imágenes con información en T2 de señal heterogénea con estructuras tubulares con vacío de señal (figura 2b). En la secuencia de susceptibilidad magnética presentaba ausencia de señal (figura 2c); en la secuencia FLAIR se acompañaba de mínimo edema perilesional y demostraba ligero realce periférico después de la inyección del gadolinio endovenoso (figura 2d).

La angiografía cerebral de la paciente fue normal. Posteriormente, fue intervenida quirúrgicamente y se encontró una lesión subependimaria hipotalámica derecha, con grandes vasos tortuosos, sangrante, con coágulos antiguos en su interior, sugestiva de malformación cavernosa. Se practicó una resección parcial

¹Médico radiólogo, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

²Médico residente de primer año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

³Médico residente de segundo año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

de la lesión del tercer ventrículo hasta ver aracnoides de la cisterna interpeduncular. Se envió una muestra a biopsia por congelación, que confirmó el diagnóstico. La evolución fue satisfactoria, por lo que se le dio alta hospitalaria al tercer día postoperatorio. En los controles posteriores no presentaba déficit neurológico.

Discusión

Las malformaciones vasculares del sistema nervioso central se dividen en tres categorías mayores: malformaciones venosas y arteriovenosas, telangectasias capilares y cavernomas (1). Estos últimos constituyen del 5 al 10% de todas las malformaciones vasculares del sistema nervioso central (2).

A diferencia de las malformaciones vasculares, los cavernomas usualmente no tienen irrigación ni drenaje por vasos bien formados. Esto, sumado a su flujo lento, hace que estas lesiones sean frecuentemente ocultas en el examen angiográfico (1). Se localizan en cualquier parte del cerebro, y se encuentran típicamente en las áreas subcorticales, la sustancia blanca profunda, los ganglios basales, en contacto con el espacio subaracnoideo, y rara vez en el hipotálamo (1-3). Las áreas supratentoriales constituyen el 80% de sus localizaciones, y en las regiones infratentoriales ocurren principalmente en el tallo cerebral y el cerebelo; son raros en los espacios intraventriculares y extraxiales (1).

Los cavernomas son lesiones histológicamente benignas, que consisten en canales vasculares sinusoidales lobulados, revestidos de una fina capa de endotelio, sin músculo liso ni tejido nervioso, y tienen gliosis alrededor. Existen hemorragias en todos los estadios de evolución presentes dentro de la lesión, que causan oclusión y trombosis de los canales vasculares (4). Muchos informes basados en estudios con resonancia magnética han demostrado que el riesgo anual de hemorragia es de aproximadamente un 0,5% y que alcanza un 4,5% en casos de sangrado previo (1).

Las malformaciones cavernosas pueden ser clínicamente asintomáticas o pueden presentar síntomas, dependiendo del sitio donde se originen. Incluyen convulsiones, déficits neurológicos agudos y accidentes cerebrovasculares hemorrágicos (5). Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran los oligodendogliomas, los craneofaringiomas y el quiste mucoide de la hendidura de Rathke (4-6).

El estudio de elección es la RM. Se caracterizan por la apariencia en forma de “crispeta de maíz”, con un centro reticulado, de intensidad de

señal heterogénea por sangrado en distintos estadios de evolución o por diferentes velocidades de flujo. Generalmente, están rodeados por un área de baja intensidad que representa un anillo de hemosiderina en las secuencias con información en T2 y en T2*. Presentan bandas concéntricas de baja señal por depósitos de productos de la sangre, asociado a episodios de sangrado intralesional y características dinámicas de la lesión (5).

La resonancia magnética es de especial importancia en el planeamiento quirúrgico para delimitar la lesión y ayuda a valorar el riesgo-beneficio según la afectación del parénquima cerebral adyacente a la lesión.

En el TAC, la apariencia de los cavernomas depende de la cantidad de trombosis internas, hemorragias y calcificaciones, que son parciales. Las lesiones son de alta intensidad y pueden ser heterogéneas. Así mismo, la densidad puede variar de acuerdo con el tiempo de evolución del sangrado.

Los cavernomas pueden realizarse con el medio de contraste; pero, usualmente, en fases tardías (10-15 min). Aunque son lesiones de flujo lento, es posible que presenten grados variables de realce con la administración del medio de contraste en la RM (3). No hay ninguna correlación entre el realce con el medio de contraste y el tamaño de la lesión. Por lo tanto, la diferenciación entre los cavernomas y las lesiones de alto flujo como malformación arteriosa cerebral se fundamenta en el aspecto morfológico y en las características de la intensidad de señal, mas no en el realce con el medio de contraste (7,8). Si el cavernoma es de características atípicas en la RM, está indicada la realización de angiografía para visualizar el patrón de drenaje venoso.

Cuando se produce hemorragia de un cavernoma, esta no suele ser tan aguda ni grave como en una malformación arteriosa cerebral de alto grado; pero la tendencia a recurrir y la localización de la hemorragia puede ser peligrosa para el paciente. El sangrado puede ser extralesional, por ruptura de una caverna periférica, o intralesional, por ruptura de paredes adyacentes.

Cuando ocurre una hemorragia extralesional, esta tiende a ser autolimitada, debido al flujo lento y a la baja presión de la lesión. Las consecuencias clínicas a corto plazo dependen del sitio de la hemorragia y los síntomas se resuelven debido a reabsorción espontánea del sangrado; pero se debe considerar siempre el riesgo de hemorragias recurrentes.

Generalmente, las hemorragias intralesionales oscurecen el cavernoma mismo en la RM, el cual puede estar parcial o totalmente destruido por la hemorragia. Con frecuencia, en RM y en cirugía se ven las hemorragias recurrentes, en diferentes estadios. Pueden estar asociadas con trombosis y calcificaciones de la lesión que, por sí mismas, son capaces de modificar el riesgo de hemorragias futuras.

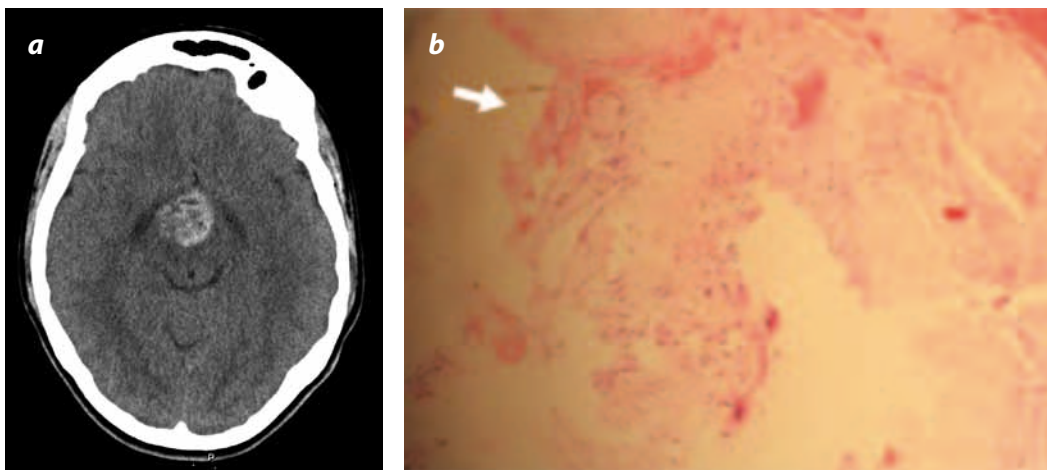


Figura 1. (a) TAC simple: corte axial. Muestra una masa en las cisternas supraselar e interpeduncular de densidad heterogénea predominantemente hiperdensa, de contorno bien delimitado y con una calcificación puntiforme en su interior. Mide 23 × 27 × 28 mm (L × AP × T). (b) Histología: vasos de paredes gruesas, hialinizados sin tejido neural interpuesto. En algunas áreas se observan sangrado antiguo y trombos.

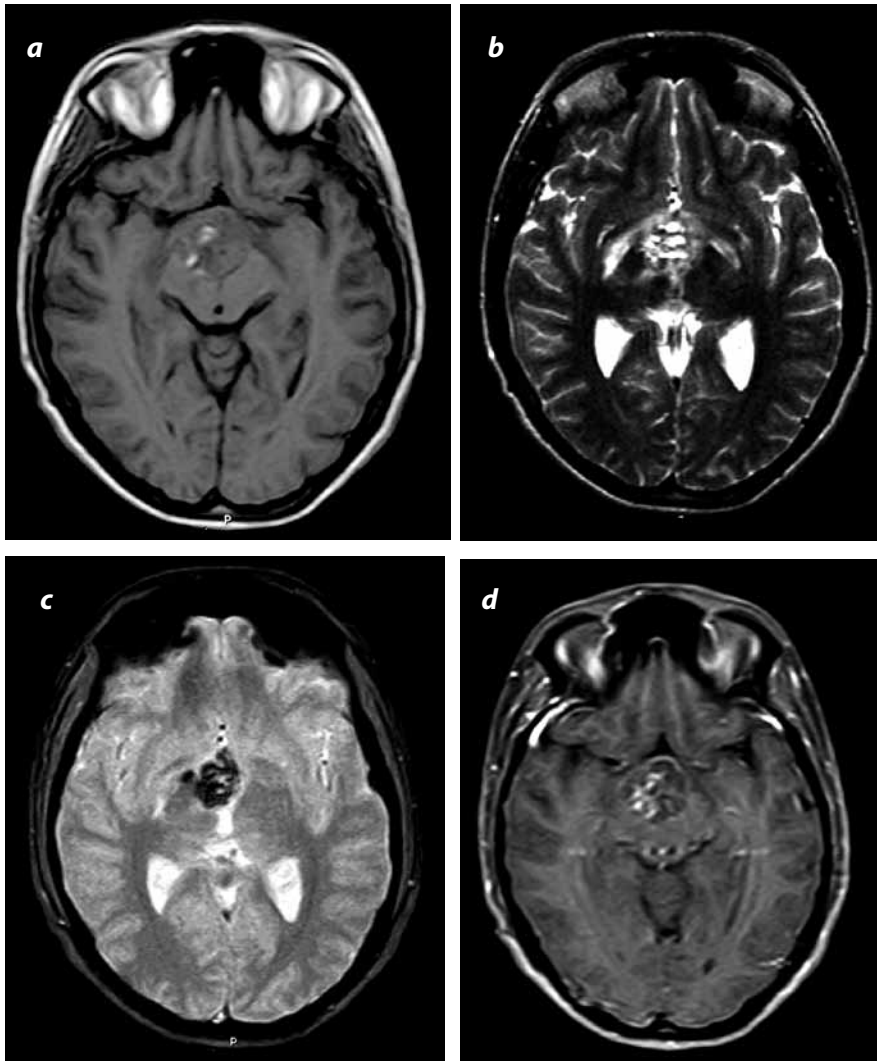


Figura 2. Resonancia magnética. Sobre la línea media en la región de las cisternas supraselar e interpeduncular (a) se observa una lesión de contorno bien delimitado, cuya señal es predominantemente intermedia en imágenes con información en T1. (b) La intensidad de señal marcadamente heterogénea con pequeños focos de alta intensidad en imágenes con información en T2. Mide aproximadamente 25 × 27 × 29 mm (L × AP × T). (c) Muestra ausencia de señal en la secuencia de susceptibilidad magnética. (d) La lesión presenta un ligero realce periférico después de la inyección del gadolinio endovenoso.

Estudios con RM 8 Tesla demuestran la suplencia microvascular del cavernoma, que no es aparente en imágenes 1.5 Tesla. Al igual que es más sensible para detectar pequeños depósitos de productos de degradación paramagnética en la secuencia de susceptibilidad magnética, esta característica es importante, ya que el riesgo de sangrado intraparenquimatoso aumenta con el tamaño de la lesión (5). Lesiones mayores de 10 mm tienen mayor riesgo de sangrado (9). Hasta ahora la resección quirúrgica completa es la modalidad de tratamiento más efectiva para evitar la recurrencia y el sangrado (10).

Conclusión

El cavernoma hipotalámico es una lesión vascular infrecuente y angiográficamente oculta. La RM es el estudio imaginológico de elección para caracterizarlo y llevar a cabo el planeamiento quirúrgico. La cirugía es el tratamiento de elección.

Referencias

1. Chen CL, Leu CH, Jan YJ, et al. Intraventricular cavernous hemangioma at the foramen of Monro: Case report and literature review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2006;108:604-9.
2. Li ST, Zhong J. Surgery for mesencephalic cavernoma: case report. *Surg Neurol.* 2007;67:413-8.

3. Houtteville J-P. Brain cavernoma: a dynamic lesion. *Surg Neurol.* 1997;48:610-4.
4. Baert AL. Intracranial vascular malformations and aneurysms: From diagnostic work-up to endovascular therapy. Germany: Springer; 2003. p. 15-37.
5. Novak V, Chowdhary A, Abduljalil A, et al. Venous cavernoma at 8 Tesla MRI. *Magn Reson Imaging.* 2003;21:1087-9.
6. Pisaneschi M, Kapoor G. Imaging the sella and parasellar region. *Neuroimag Clin N Am.* 2005;15:203-19.
7. Sahar N, Saleem, Ahmed-Hesham M, Said, Donald H, Lee. Lesions of the hypothalamus: MR imaging diagnostic features. *Radiographics.* 2007;27:1087-108.
8. Pinker K, Stavrou I, Knosp E, et al. Are cerebral cavernomas truly nonenhancing lesions and thereby distinguishable from arteriovenous malformations? MRI findings and histopathological correlation. *Magn Reson Imaging.* 2006;24:631-7.
9. Kupersmith MJ, Kalish H, Epstein FI, et al. Natural history of brainstem cavernous malformations. *Neurosurgery.* 2001;48:47-4.
10. Surucu O, Sure U, Mittelbronn M, et al. Cavernoma of the trochlear nerve: Case report. *Clin Neurol Neurosurg.* 2007;109:791-3.

Correspondencia

Armando Manuel Morales Cárdenas
Pontificia Universidad Javeriana
Hospital Universitario San Ignacio
Carrera 7ª No. 40-62, piso 2
Bogotá, Colombia
armandomorales2@gmail.com

Recibido para evaluación: 26 de agosto del 2011
Aprobado para publicación: 10 de octubre del 2011