

## CAVERNOMA INTRAVENTRICULAR REPORTE DE CASO

Dra. Yaqueline Suaña Gomez <sup>1</sup>, Dr. Manuel Pajuelo Carlos <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Médico Neurocirujano del Servicio de Neurocirugía Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima - Perú

<sup>2</sup> Médico Residente de Neurocirugía del Servicio de Neurocirugía Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima - Perú

### RESUMEN

El cavernoma intraventricular es una entidad patológica rara dentro de las malformaciones vasculares del sistema nervioso central, Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 58 años de edad, que acude a emergencia por presentar síntomas agudos de hipertensión endocraneana, déficit motor y trastorno del sensorio. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) sin contraste que identifica hemoventrículo y gran dilatación ventricular derecha y se completa la valoración mediante resonancia magnética (RNM); se realizó derivación ventricular externa y posterior craneotomía parietal mínima derecha más extirpación total de la lesión La evolución del paciente fue favorable

**Palabras claves:** Cavernoma intraventricular, hipertensión endocraneana, ventrículos laterales, craneotomía.

### SUMMARY

Intraventricular cavernoma is a rare pathological entity within vascular malformations of the central nervous system. The clinical case of a 58-year-old male patient is presented, who comes to the emergency department for presenting acute symptoms of endocranial hypertension, motor deficit and disorder of the sensory. A non-contrast computed tomography (CT) scan was performed to identify the hemoventricle and large right ventricular dilatation, and the assessment was completed by magnetic resonance imaging (MRI); an external ventricular bypass and posterior right minimal parietal craniotomy plus

total removal of the lesion were performed The evolution of the patient was favorable

**Key words:** Intraventricular cavernoma, endocranial hypertension, lateral ventricles, craniotomy.

## INTRODUCCIÓN

Los angiomas cavernosos son malformaciones vasculares que pueden ocurrir en cualquier parte del sistema nervioso central (SNC). Los cavernomas constituyen del 10% al 15% de las malformaciones vasculares del SNC <sup>(1)</sup>.

Son malformaciones vasculares de bajo flujo que ocurren principalmente en el cerebro y, menos frecuentemente, en la médula espinal, es una de las cuatro principales malformaciones vasculares del sistema nervioso central, está compuesto por canales vasculares sinusoidales revestidos por una delgada capa de endotelio, que carece de músculo liso y elastina Son comunes la hemorragia, la trombosis en diferentes estadios y áreas de calcificación, el 80% está en el compartimento supratentorial, el 15% infratentorial, y el 5% medular <sup>(2)</sup>. Ocurren más comúnmente entre los 20 y 50 años de edad. Ocurren con la misma frecuencia tanto en hombres como en mujeres <sup>(3)</sup>.

La participación del sistema ventricular por los cavernomas es una entidad rara. La incidencia de cavernomas interventriculares (VCI) es del 2.5% al 10.8% de los cavernomas cerebrales <sup>(4)</sup>. Los ventrículos laterales son el sitio más frecuente, seguidos del tercer y cuarto ventrículos <sup>(5)</sup>.

La sintomatología más clásica son las crisis convulsivas, pero puede ser bastante variable dependiendo de la localización y del volumen de sangrado, así como ser asintomáticos <sup>(2)</sup>. Los VIC que presentan características de presión intracraneal elevada debido a hidrocefalia pueden presentarse como una afección aguda debido a hemorragia intraventricular <sup>(5)</sup>.

Las lesiones supratentoriales cursan más frecuentemente con crisis convulsivas, mientras que las lesiones infratentoriales cursan con señales focales <sup>(3)</sup>.

Se encuentran con mayor frecuencia en el parénquima cerebral subcortical, la sustancia blanca cerebral profunda y los ganglios basales.

La mayoría de los cavernomas van a presentar un tamaño inferior a los 3 cm, siendo muchos de ellos milimétricos. Sin embargo, puede haber lesiones de gran tamaño o llamados cavernomas gigantes.

La Resonancia Magnética cerebral es la principal técnica de imagen para diagnosticar y evaluar a los cavernomas, con una sensibilidad claramente superior a la de la Tomografía, El cavernoma aparece como lesiones heterogéneas con intensidad de señal mixta en el centro de la lesión en las imágenes ponderadas en T1 y T2. La señal hiper intensa en la resonancia magnética corresponde a los productos de degradación de la hemoglobina, a saber, la metahemoglobina, mientras que la gliosis proporciona una señal hipointensa. El borde periférico de la hipo intensidad se debe a la presencia de hemosiderina, que tiene un efecto paramagnético. La angiografía por tomografía computarizada (TC) no es útil en el diagnóstico de cavernoma. El cavernoma es una lesión vascular angiográfica oculta ya que no hay un vaso de alimentación a la lesión <sup>(6)</sup>. Su apariencia es variable dependiendo del estadio de la hemorragia. La imagen más típica en los cavernomas no complicados es conocida como “lesión en palomitas de maíz”.

Podrían diagnosticarse erróneamente como neoplasia intraventricular en estudio de imágenes, y los cavernomas deben considerarse en el diagnóstico diferencial de un tumor intraventricular. Se ha descrito que los cavernomas intraventriculares son más voluminosos que sus contrapartes intraparenquimatosos y pueden medir hasta varios centímetros. Se ha postulado que el líquido cefalorraquídeo circundante y la falta de restricción del parénquima cerebral adyacente permiten un crecimiento más irrestricto.

La presentación clínica de estas lesiones es variable, desde el hallazgo incidental al descubrimiento en la autopsia después de una hemorragia fatal.

Se han descrito síntomas intermitentes o fluctuantes secundarios a hemorragias menores dentro de los ventrículos <sup>(8)</sup>. La hidrocefalia no está presente en muchos casos y depende principalmente de la ubicación.

El cuadro clínico dependerá si hay obstrucción de líquido cefalorraquídeo o por efecto compresivo, por lo que puede presentarse con cefalea, convulsiones,

pérdida de memoria, parestesias, hemiparesia, hemorragia, hidrocefalia o déficits neurológicos <sup>(2,4,5)</sup>.

La resección microquirúrgica se define como *gold standar* terapéutico para lesiones intraventriculares,

La recuperación postoperatoria es desalentadora y solo un 37% de los pacientes presenta una recuperación completa del déficit focal, 36% tienen recuperación parcial y 27% no presentan ninguna mejoría <sup>(4)</sup>. La técnica endoscópica se ha convertido en una alternativa viable en los últimos años con resultados satisfactorios. <sup>(8)</sup>

Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de cavernoma intraventricular que debutó con síntomas de hipertensión endocraneana severa; para el cual se realizó tratamiento médico-quirúrgico con resultado favorable.

Esta localización atípica les confiere una serie de rasgos diferenciales, tanto clínicos como radiológicos, que pueden dificultar en extremo su diagnóstico preoperatorio y conducir a procedimientos ineficaces.

Dado lo infrecuente de la patología y con el fin de ilustrar estas dificultades diagnósticas, se presenta a continuación un caso de cavernoma del ventrículo lateral.

## **REPORTE DE CASO CLÍNICO**

Paciente varón de 59 años de edad, natural de Lima, con antecedente patológico de Hipertensión arterial con tratamiento regular (10 años). Paciente ingresa por emergencia con tiempo de enfermedad de 16 meses, con cuadro clínico de forma insidiosa y de curso progresivo presentando cefalea holocraneana, que incrementa progresivamente en forma intermitente que se asocia a stress y se automedica con analgésicos; 15 días antes de su ingreso cuadro de cefalea se hace más intenso asociado a náuseas y vómitos, 1 día antes de su ingreso presenta trastorno de sensorio en forma brusca, y hemiparesia izquierda.

Al examen físico: Paciente ventilando espontáneamente, somnoliento, despierta a llamado, desorientado, hemiparesia izquierda 4/5 (escala de

Daniels), no obedece órdenes, localiza al estímulo nociceptivo, Escala de Glasgow AO: 3 RV: 4 RM: 5 12/15 y pupilas isocóricas reactivas.

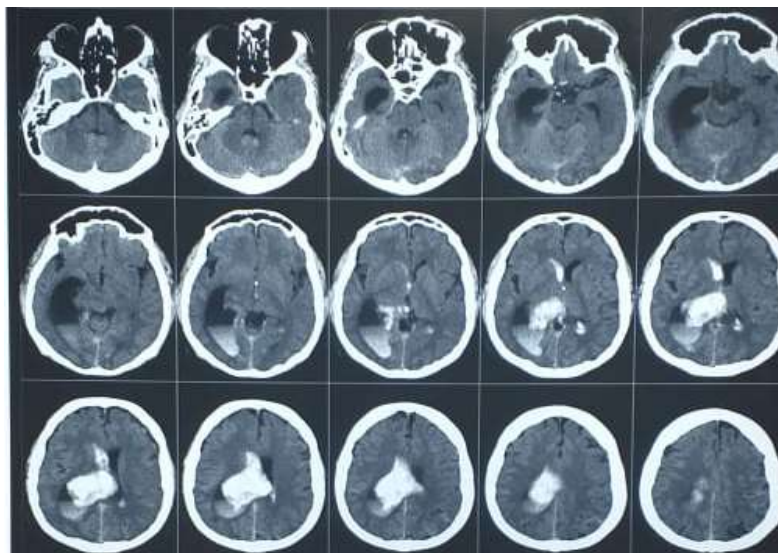
Tomografía cerebral sin contraste (TEM) (figura 1) que evidencia hemoventrículo y dilatación ventricular, de acuerdo a los hallazgos encontrados se le realiza cirugía de emergencia: Derivación ventricular externa, pasando a la unidad de cuidados intensivos, mejorando estado neurológico. En los días siguientes se le realiza estudio de Resonancia Magnética cerebral con contraste (RMN) (figura 2), en la que se evidencia lesión focal que mide  $36 \times 54 \times 51 \text{ mm}$  y hematoma de aspecto subagudo en ventrículo lateral derecho, edema perilesional y presencia de catéter ventricular

Se realiza segunda cirugía: craneotomía parietal transcortical más resección total de la lesión.

La evolución del paciente fue favorable, con mejoría de cuadro neurológico.

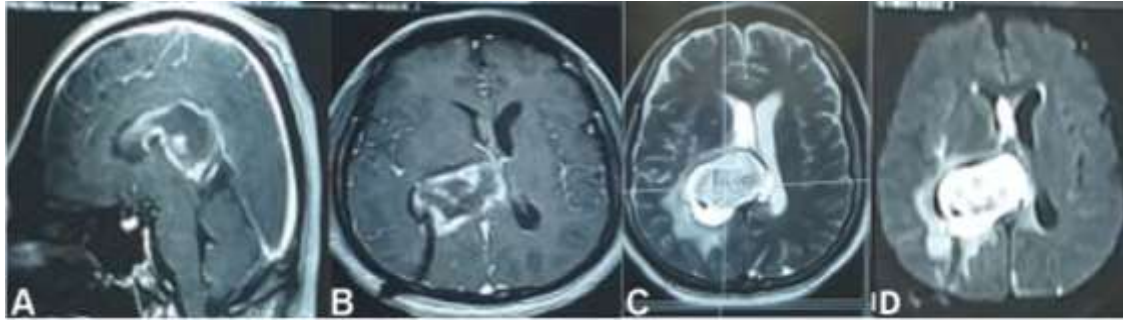
El resultado anatomopatológico: tumor angiomaso mesenquimal con áreas de hemorragia.

Inmunohistoquímica: marcadores positivos para EMA y KI-67 (alrededor del 5%, expresado en endotelio e infiltrado inflamatorio) concluyendo que los hallazgos fenotípicos pertenecen a angioma cavernoso.

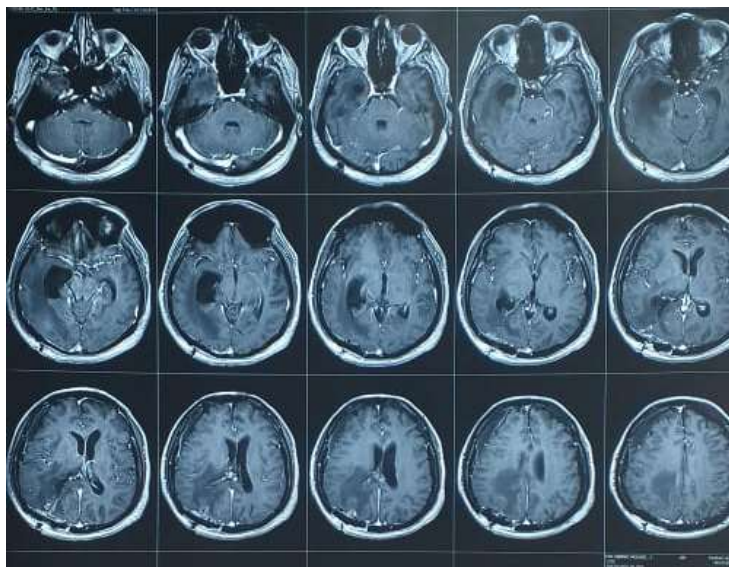


**Figura 1:** En la secuencia axial, se evidencia hemoventrículo, y gran dilatación ventricular a expensas de cuerno temporooccipital, edema periventricular y desviación de línea media.





**Figura 2:** **A:** Corte sagital y secuencia T1 con contraste, se evidencia cavernoma heterogéneo típico que mide 36x54x51mm. **B:** Corte axial y secuencia T1 con contraste, muestra lesión focal, y presencia de catéter ventricular. **C:** Corte axial y secuencia T2. **D:** Secuencia FLAIR se evidencia lesión que invade ventrículo lateral derecho con efecto de masa y presencia de edema vasogénico.



**Figura 3:** Resonancia Magnética cerebral, Corte axial T1 con contraste, control postoperatorio. (Resección total de la lesión).

## DISCUSION

Los cavernomas intraventriculares son una entidad patológica rara, con una incidencia de entre 2,5 a 10,8 % del total de los cavernomas cerebrales <sup>(4)</sup>.

El primer informe de un cavernoma intraventricular en el cuarto ventrículo fue dado por Finkelnburg en 1906 <sup>(9,10)</sup>.

Los hallazgos radiológicos pueden ser útiles para diferenciar los cavernomas intraventriculares de otras lesiones ubicadas en el sistema ventricular. Sin embargo, la apariencia heterogénea de lesiones como los astrocitomas anaplásicos, los glioblastomas, los oligodendrogliomas, el neurocitoma central, el papiloma del plexo coroideo o el ependimoma en la resonancia magnética, que pueden presentar calcificaciones, hemorragia y necrosis intratumoral, pueden confundirse con los cavernomas intraventriculares y podrían diagnosticarse erróneamente como neoplasia intraventricular <sup>(11, 12)</sup>.

Un diagnóstico preoperatorio incorrecto puede resultar en un tratamiento ineficiente, como la radioterapia, para esta lesión benigna curable quirúrgicamente. En comparación con el cavernoma intraparenquimatoso, el cavernoma intraventricular a menudo muestra un aspecto radiológico menos característico <sup>(13)</sup> y se pueden distinguir por la ausencia o delgadez de un borde de hemosiderina perilesional en imágenes ponderadas en T2 y una menor heterogeneidad del área central de la lesión en imágenes ponderadas en T1 y T2 <sup>(14)</sup>.

En ausencia de tejido cerebral circundante como factor limitante mecánico y debido a la hemorragia intralesional frecuente, el cavernoma intraventricular crece rápidamente <sup>(15,16)</sup>.

Un resumen de 45 casos reportados en la literatura por Reynolds et al, encontró que el 44% de los cavernomas intraventriculares se ubicaron en el tercer ventrículo, el 27% en el ventrículo lateral, el 20% en el triángulo y el 9% en el cuarto ventrículo <sup>(4)</sup>.

El riesgo anual estimado de hemorragia de cavernoma supratentorial está en el rango de 0.25-0.7% <sup>(4)</sup>. La historia natural de cavernoma intraventricular no se conoce debido a una incidencia rara.

Reyns et al, en una revisión de 27 casos de cavernoma intraventricular, encontraron que el 64% de los pacientes presentaban un efecto de masa y el 20% con hemorragia aguda. La tendencia de crecimiento rápido y hemorragia extralesional de los cavernomas intraventriculares puede sugerir la necesidad de tratar estas lesiones de manera más agresiva <sup>(4)</sup>.

Shirvani en un estudio de 136 casos menciona que dependiendo de la ubicación de la lesión, se demuestran diferentes manifestaciones clínicas. La presentación más frecuente de cavernoma intraventricular fue su efecto de masa sobre el tejido cerebral adyacente en el 74% (97/131 pacientes). El efecto de masa de los cavernomas del cuarto ventrículo está dando lugar a déficits de los nervios craneales <sup>(3)</sup>.

Los síntomas del 22,9% de los pacientes (30/131 pacientes) fueron causados por hemorragia intraventricular. La ubicación del cavernoma del 56,6% de todos los casos (17/30 pacientes) con hemorragia interventricular fue en el ventrículo lateral, 23,3% (7/30 pacientes) en el tercer ventrículo y 20% (6/30 pacientes) en el cuarto ventrículo. Tres casos con hemorragia intraventricular, cuyos cavernomas se ubicaron en el ventrículo lateral, se presentaron en estado crítico y finalmente murieron <sup>(6)</sup>.

Se notificó hidrocefalia en el 45% de los casos (59/131 pacientes), 52.5% de los cuales (31/59 pacientes) tenían cavernomas en el tercer ventrículo <sup>(6)</sup>.

La resección microquirúrgica se define como *gold standar* terapéutico para lesiones intraventriculares, porque garantiza una resección completa del angioma cavernoso, pero podría ocasionar una alta tasa de déficit neurológico post-operatorio. <sup>(7)</sup>

La recuperación postoperatoria es desalentadora y solo un 37% de los pacientes presenta una recuperación completa del déficit focal, 36% tienen recuperación parcial y 27% no presentan ninguna mejoría. <sup>(4)</sup>

En nuestro caso se realizó un abordaje parietal transcortical mediante una craneotomía mínima, realizándose la resección total de la lesión (figura 3) siendo la evolución favorable debido a un manejo oportuno, con la recuperación del paciente y ausencia de complicaciones operatorias, complementado con tratamiento rehabilitador para el déficit motor



preoperatorio. La técnica endoscópica se ha convertido en una alternativa viable en los últimos años con resultados satisfactorios. <sup>(8,17)</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Washington CW, McCoy KE, Zipfel GJ. Update on the natural history of cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation. *Neurosurg Focus* 2010;29:E7.
- 2) Batra S, Lin D, Recinos PF, Zhang J, Rigamonti D. Cavernous malformation: natural history, diagnosis and treatment. *Nature Reviews Neurology*, v.5, n.12, p.659-670, 2009
- 3) Kivelev J, Niemelä M, Kivisaari R, Hernesniemi J, et al. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg*, 2010, 112:140–149
- 4) Reynolds N, Assaker R, Louis E, Lejeune JP. Intraventricular cavernomas: three cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1999;44:648–654. discussion 654-655. [[PubMed](#)]
- 5) Katari UK, Prasanna GV, Gopidesi DT. Cavernoma of the right lateral ventricle: A rare case report. *Asian J Neurosurg* 2019;14:1222-5.
- 6) Shirvani M, Hajimirzabeigi A. Intraventricular cavernous malformation: Review of the literature and report of three cases with neuroendoscopic resection. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg* 2017;78:269-80.
- 7) Alfredo K Fernando L Cavernoma Intraventricular: A propósito de un caso. *Rev. Imagenol*. 2018; (1): 21 – 24
- 8) Aliaga A, et al. Malformación cavernomatosa: Revisión de una patología clásica. *Rev Chil Radiol* 2013; 19(2): 117-124
- 9) Finkelnburg R. Zur Differentialdiagnose zwischen Kleinhirntumoren und chronischen Hydrocephalus (Zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der Angiome des Zentralnervensystems). *Dtsch Z Nervenheilkd* 1905;29:135–151

- 10) Fagundes-Pereyra WJ, Marques JA, Sousa LD, Carvalho GT, Sousa AA. Carvernoma of the lateral ventricle: Case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58:958-964
- 11) Vandesteen L, Drier A, Galanaud D, et al. Imaging findings of intraventricular and ependymal lesions. *J Neuroradiol* 2013;40(4): 229–244
- 12) Demir MK, Yapıcıer O, Onat E, et al. Rare and challenging extraaxial brain lesions: CT and MRI findings with clinico-radiological differential diagnosis and pathological correlation. *Diagn Interv Radiol* 2014;20(5):448–452
- 13) Zabramski JM, Feiz-Erfan I. Natural history of cavernous malformations. In: Winn RH, ed. *Youmans Neurological Surgery*. Philadelphia, PA: Elsevier; 2011:4114–4126
- 14) Lee BJ, Choi CY, Lee CH. Intraventricular cavernous hemangiomas located at the foramen of Monro. *J Korean Neurosurg Soc* 2012; 52(2):144–147
- 15) Faropoulos K, Panagiotopoulos V, Partheni M, Tzortzidis F, Konstantinou D. Therapeutic management of intraventricular cavernoma: case series and review of the literature. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg* 2015;76(3):233–239
- 16) Han MS, Moon KS, Lee KH, Kim SK, Jung S. Cavernous hemangioma of the third ventricle: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2014;12:237
- 17) Nigri F, Viana J, Ferreira Pinto P, Simões E, Telles Ribeiro C. Microsurgical Treatment of Intraventricular Cavernoma with Prior Planning Neuroendoscopy. *Case Reports in Neurology*. 2018;10(1):1-6.