

## **NUESTRA EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LOS CAVERNOMAS INTRACRANEANOS EN LA INFANCIA(\*)**

**Julio César Suárez, Juan Carlos Viano, Enrique José Herrera, Bernardo Calvo, Carlos Altamirano, Enrique Romero, Martín Arneodo, Juan Manuel Ryan Rodríguez.**

Servicios de Neurociugía, Clínica Pediátrica, y Cirugía Pediátrica, Sanatorio Allende, Córdoba.

### **Introducción**

En un estudio of 5734 autopsias hubo una prevalencia de las malformaciones vasculares de 4,6% con 3% de angiomas venosos, 0,8% telangiectasias capilares, 0,5% malformaciones arteriovenosas (MAV) y 0,3% cavernomas (Cs), (13,16,20).

Los cavernomas en pediatría son frecuentes, y muchas series publican hasta un 25% de casos en niños (13,16).

Los síntomas y signos mas comunes de presentación clínica en los niños son: la hemorragia, la epilepsia, el deficit neurológico, las cefaleas y la irritabilidad (13,16).

El objetivo de esta publicación es presentar nuestra experiencia en el manejo de los cavernomas intracraneanos en niños en los últimos 23 años.

### **Material y Método**

Veintiun niños menores de 15 años fueron evaluados y analizados desde el punto de vista: clínico, neurológico, epileptológico, neuropatológico, imagenológico y terapeutico. Predominó el sexo masculino, 14 varones y 7 mujeres, entre 12 y 180 meses de edad; la edad media fue de 9 años y 4 meses.

### **Resultados**

Los síntomas más frecuentes fueron: convulsiones en 12, deficit neurológico progresivo en 4, y hemorragia en 3. El diagnóstico se hizo con tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM), especialmente con la secuencia gradiente-echo. El tratamiento fue quirúrgico en la mayoría de los casos. Hubo un paciente que requirió un marcapaso frénico después de la cirugía por presentar syndrome de hipoventilación central.

De los 21 pacientes viven 20, de los cuales 17 tienen vida normal y los otros 3 tienen deficit neurológico mínimo y severo.

De los doce pacientes con epilepsia todos están libres de crisis, y solamente tres tienen medicación anticonvulsiva a la fecha; con EEG normales.

Hubo dos niños que quedaron con déficit neurológico leve, hemiparesias, que se recuperaron a los 10 y 12 meses de la cirugía; dos niños quedaron con deficit neurológico severo y permanente, en uno el cavernoma se ubicaba en la unión ponto-mesencefálica y en el otro en el bulbo, en éste paciente hubo necesidad de colocarle el marcapaso frénico por el síndrome de hipoventilación, y fue quien falleció a los 14 meses de operado, de una infección respiratoria.

### **Conclusión**

Las convulsiones fueron la principal manifestación clínica en nuestra serie. En los cavernomas múltiples la RNM con secuencia gradiente-echo fue de gran valor y la resonancia funcional fue de mucha utilidad cuando el cavernoma se ubicaba cerca de un área cerebral elocuente. La cirugía es el mejor tratamiento. En los pacientes con epilepsia la malformación fue resecaada junto con el tejido perilesional que contiene hemosiderina y gliosis.

### **Bibliografía**

1. Awad IA, Robinson JR (1993) Cavernous malformations and epilepsy. In: Awad IA, Barrow DL (eds): Cavernous Malformations. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. Chapter 5, pp. 49-63.

2. Awad IA, Rosenfeld J, Ahl JF, Lüders H (1991) Intractable epilepsy and structural lesions of the brain: mapping, resection strategies, and seizure outcome. *Epilepsia*, 32 (2): 179-86.
3. Barrow DL, Krisht A (1993) Cavernous malformations and hemorrhage. In: Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. Chapter 6, pp. 65-80.
4. Bruneau M, Bijlenga P, Reverdin A, Rilliet B, Regli L, Villemure JG, Porchet F, de Tribolet N (2006) Early surgery for brainstem cavernomas. *Acta Neurochir (Wien)*, 148 (4): 405-14.
5. Chen ML, Tablizo MA, Kun S, Keens TG (2005) Diaphragm pacers as a treatment for congenital central hypoventilation syndrome. *Expert Review of Medical Devices*, 2 (5): 577-85.
6. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G (1997) Cavernous angiomas of the brain stem in children. *Pediatr Neurosurg*; 27 (2): 92-9.
7. Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G (1996) Cavernomas of the central nervous system in children: a report of 22 cases. *Acta Neurochir (Wien)*; 138 (11): 1267-74.
8. Edwards MSB, Baumgartner JE, Wilson CB, (1993) Cavernous and other cryptic malformations in the pediatric age group. In: Awad IA, Barrow DL (eds): *Cavernous Malformations*. AANS. Publications Committee. Park Ridge, Illinois. Chapter 14, pp. 163-86.
9. Eleftheriades JA, Quin JA, Hogan JF, Holcomb WG, Letsou GV, Chiosta WF, Glenn WW (2002) Long term follow up of pacing of the conditioned diaphragm in quadriplegia. *Journal of Pacing and Clinical Electrophysiology*, 25 (6): 897-06.
10. Fortuna A, Ferrante L, Mastronardi L, AcquiM, D'Addeta R: (1989) Cerebral cavernous angioma in children. *Childs Nerv Syst*; 5 (4): 201-7.
11. Krieger AJ, Gropper MR, Adler RJ (1994) Electrophrenic respiration after intercostals phrenic nerve anastomosis in a patient with anterior spinal artery syndrome. Technical case report. *Neurosurgery*, oct. 35 (4): 760-4.
12. Krieger L, Krieger A (2000) The intercostals to phrenic nerve transfer: an effective means of reanimating the diaphragm in patients with high cervical spine injury. *Plastic and Reconstructive Surgery*, pp. 1255-61.
13. Lee JW, Kim DS, Shim KW, Chang JH, Huh SK, Park YG, Choi JU. (2008) Management of intracranial cavernous malformation in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*, Mar. 24 (3): 321-7.
14. Morgan JA, Morales DL, John R, Ginsburg ME, Kherani AR, Vigilance DW, Cheema FH, Smith CR Jr, Oz MC, Argenziano M. (2003) Endoscopic robotically assisted implantation of phrenic pacemakers. *The journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 126(2): 582-83.
15. Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. (1989) A propos de 131 cas d'angiomes caverneux (cavernomas) du s.n.c., reperes par l'analyse retrospective de 24.535 autopsies. *Neuro-chir*; 35 (2): 82-83, 128-31.
16. Scott RM, Kamalay-Asl IA (2008) Cavernous and venous malformation. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds): *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. Thieme. Second Edition. Chapter 58, pp. 947- 59.
17. Scott RM, Barnes P, Kupsky W, Adelman LS (1992) Cavernous angiomas in the central nervous system in children. *J. Neurosurgery*; 76 (1): 38 – 46.
18. Shaul DB, Danielson PD, McComb JG, Keens TG (2002) Thorascopic placement of phrenic nerve electrodes for diaphragm pacing in children. *Journal of Pediatric Surgery*, 37 (7): 974-78.
19. Siegel AM, Andermann F, Badhwar A, Rouleau GA, Dam M, Hopf HC, Dichgans J, Sturzenegger M, Hopf NJ, Yasui N, Stepper F, Killer M, Vanneste JA, Acciarri N, Drigo P,

- Christensen J, Braun V, Könü D, Andermann E. (1998) Anticipation in familial cavernous angioma: ascertainment bias or genetic cause. *Acta Neurol Scand* ; 98 (6): 372 – 76. 21.
20. Zabramski JM, Henn JS, Coons S (1999) Pathology of cerebral vascular malformations. *Neurosurgery Clin N America*; 10: 395-10..
21. Zabramsky JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer BP, Brown B, Rigamonti D, Brown G. (1994) The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* ; 80 (3): 422 – 32.
22. Zhao Y, Du GH, Wang YF, Wu JS, Xie LQ, Mao Y, Zhou LF. (2007) Multiple intracranial cavernous malformations: clinical features and treatment. *Surgical Neurology*, 68 (5): 493-99.

(\*) Trabajo publicado en la Revista Argentina de Neurocirugía, año 2009, vol. 23, numero 2, pp. 77-81.