

Cavernomas de Tronco Encefálico: Presentación de 8 Casos Operados, Análisis y Revisión del Estado del Arte

Brainstem Cavernous Malformations: A Series of 8 Surgical Cases, Analysis and State of the Art Review

Francisco Jarufe Yoma¹, Alejandro Cubillos Lobos², Aladino Rojas Cárdenas², Lientur Taha Moretti², Patricio Mardonez Arias³, Marlene González Carvajal⁴

¹ Autor. Neurocirujano. Hospital Militar de Santiago y Clínica Tabancura de Santiago, Chile.

² Neurocirujano.

³ Neuroanestesiista.

⁴ Instrumentista neuroquirúrgica.

Rev. Chil. Neurocirugía 41: 28-38, 2015

Resumen

Introducción: Las lesiones del tronco cerebral son uno de los mayores desafíos neuroquirúrgicos. Los angiomas cavernosos de esta localización son lesiones de comportamiento agresivo, con alta morbi-mortalidad asociada, donde el neurocirujano tiene la posibilidad de curar al paciente pero con un nivel de riesgo que hacen que la oportunidad de la cirugía se mantenga en debate. **Material y Método:** Análisis retrospectivo de 8 casos de cavernomas de tronco operados entre los años 2009-2013 con sus características clínicas, quirúrgicas y de seguimiento. Se realiza además una revisión reflexiva sobre la evolución del manejo de estas lesiones y del estado del arte a nivel en el concierto internacional. **Resultados:** Los 8 casos presentaron evoluciones inmediatas y mediatas favorables tras la cirugía. No hubo mortalidad ni empeoramiento del status neurológico en relación al estado preoperatorio en ninguno de los 8 casos. Tres de los pacientes de la serie fueron operados tras caer en una condición clínica crítica y son los que registran los mayores déficits durante el seguimiento. El análisis de la evolución del manejo de este tipo de lesiones a nivel mundial revela una tendencia hacia el manejo quirúrgico precoz en lesiones sintomáticas. **Conclusiones:** Los resultados de esta serie así como la evolución del estado del arte permiten concluir que en pacientes sintomáticos una cirugía precoz ofrece en general mejores expectativas que intervenciones tardías para lesiones relativamente superficiales.

Palabras clave: Cavernoma, angioma cavernoso, cirugía de tronco encefálico, abordajes quirúrgicos, estado del arte.

Abstract

Introduction: Brainstem lesions are a major neurosurgical challenge. Cavernous angiomas of this location are lesions of aggressive behavior, with high morbidity and mortality associated, where the neurosurgeon has the possibility to cure the patient but with a level of risk that makes that the surgery timing remains under debate. **Material and Methods:** A retrospective analysis of 8 brainstem cavernomas cases operated in the period 2009-2013 is presented with its clinical, surgical and follow-up characteristics. A thoughtful review of the evolution of the management of these lesions and the state of art in the international level is also carried out. **Results:** All 8 patients presented immediate and mediate favorable changes after surgery. There was no mortality or worsening of the neurological condition in relation to the preoperative status in any of the 8 cases. 3 patients in this series underwent surgery after falling in a critical condition and are those who have the highest deficit in the follow-up. The analysis of the evolution of the worldwide management of these injuries reveals a trend towards early surgical management in symptomatic lesions. **Conclusions:** The results of this series as well as the evolution of the state of the art let us conclude that in symptomatic patients an early surgery offers overall better expectations than later interventions in relatively superficial lesions.

Key words: Cavernoma, cavernous angioma, brainstem surgery, surgical approaches, state of the art.

Introducción

Los angiomas cavernosos o cavernomas son malformaciones vasculares angiográficamente ocultas presentes en el 0,4% a 0,8% de la población general⁹. Los estudios prospectivos indican que la tasa general de sangrado sintomático va entre el 07% y el 6,5% por paciente por año^{11,18,20,21}. Los cavernomas ubicados en el tronco cerebral representan del 9% al 35% del total de cavernomas del sistema nervioso central^{6,21,22,31}. El evento inicial de sangrado sintomático de los cavernomas de tronco presenta una menor incidencia de déficit global catastrófico (coma) al ser comparado con las demás causas de hemorragias de tronco cerebral. Si bien existen a la fecha pocos estudios prospectivos que permitan definir la historia natural de los cavernomas de tronco de manera certera, existe consenso en que los cavernomas de tronco presentan mayores tasas de sangrado y resangrado sintomáticos comparados con cavernomas supratentoriales, cerebelosos y/o medulares¹⁸. Las tasas de sangrado se estiman entre el 0,5% y el 6% paciente/año en distintas series; mientras los resangrados sintomáticos, junto con ser sintomáticamente de mayor gravedad, presentan tasas en magnitud superiores a las del primer evento sintomático, descritas entre el 6% y el 60% paciente/año en las distintas series^{1,4,7,13}. El tratamiento óptimo de los cavernomas del tronco cerebral se mantiene en controversia, principalmente en lo que respecta al momento en el cual realizar la cirugía, debido al que el comportamiento en cada caso puntual es esencialmente impredecible^{31,22,29}. La cirugía se mantiene como el estándar y único tratamiento validado en primera línea; sin embargo, las tasas de morbilidad y mortalidad hacen difícil plantearla precozmente especialmente en pacientes asintomáticos, oligosintomáticos o en los cuales los déficit de un primer sangrado se encuentran en evolución espontáneamente regresiva^{30,31,3,12,15}. Morbilidad mayor permanente agregada por el acto quirúrgico es reportada entre el 5% y el 27%; mientras que la mortalidad quirúrgica va entre el 0% y el 6% en distintas series reportadas^{5,7,8,9,10,11,14,18,23}. En el presente estudio analizamos nuestra experiencia en el manejo quirúrgico de 8 casos de cavernomas de tronco y realizamos una revisión del estado del

arte para intentar describir una manera de abordar racionalmente a estas lesiones.

Material y Método

Serie quirúrgica

Se revisó la serie de pacientes portadores de cavernomas de tronco cerebral operados por el primer autor en el período 2009-2013. La serie incluye todos los pacientes que fueron operados en dicho período.

Estudio y manejo preoperatorio

A todos los pacientes les fue realizada al menos 1 resonancia magnética de encéfalo en el preoperatorio inme-

diato (máximo 6 días antes de la cirugía, rango 6 días - 12 horas). Además se realizó estudio completo de rutina preoperatoria con énfasis en status cardiológico.

Tres de los pacientes de nuestra serie presentaron deterioro grave durante el estudio preoperatorio, consistente en disfunción aguda y severa de pares craneales bajos con deterioro ventilatorio, requiriendo en todos estos casos intubación oro-traqueal y conexión a ventilación mecánica siendo dependientes de la misma hasta la cirugía. Dos de los pacientes, portadores de cavernomas bulbar y bulbo-protuberancial, presentaron además arritmia cardíaca (bradiarritmia) persistente que requirió la instalación preoperatoria de una son-

Tabla 1.

Generalidades de la serie. Se presenta la edad al momento de la cirugía. El número de sangrado hace referencia a eventos claramente separables por la diferencia temporal, la regresión de los síntomas entre un evento y el siguiente y/o por las características de los síntomas

	Protuberancia	Edad (cirugía)	Género	Sangrados sintomáticos
Paciente N°				
1	Bulbo	34	M	2*
2	Bulbo protuberancial	39	M	2*
3	Bulbo protuberancial	43	F	1
4	Protuberancia	46	M	2
5	Protuberancia	33	F	1
6	Protuberancia	52	F	2
7	Protuberancia	47	M	1
8	Mesencéfalo	29	M	1

* El último evento inicialmente "no grave" se presentó en contínuo con el deterioro que llevó a los pacientes a estado de coma inmediatamente antes de la cirugía por lo que se consideró como 1 sólo evento; uno de estos pacientes presentaba un episodio previo de sangrado sintomático 3 meses antes que fue considerado como un episodio independiente del último.

Tabla 2.

Ubicación de los cavernomas operados

	Subpial	Cerrada*	Total
Mesencéfalo	0	1	1
Protuberancia	2	2	4
Bulbo	0	1	1
Bulbo protuberancial	0	2	2

* Cerrada hace referencia a las lesiones o sus hematomas externos no expuestas directamente a la superficie, como se explica en el texto.

Tabla 3.
Sintomatología y signología según ubicación de los cavernomas al momento de llevarse a cabo las cirugías

	Óculo-motor	Trigémino	Facial	Pares bajos*	Piramidal	Somato-sensitivo	Ataxia	Ventilatorio**	Ritmo cardíaco**
Mesencéfalo (n = 1)	1	-	-	-	1	1	-	-	-
Protuberancia (n = 4)	2	2	3	-	4	3	3	-	-
Bulbo (n = 1)	-	-	-	1	-	-	-	1	1
Bulbo protuberancial (n = 2)	-	-	-	2	-	-	-	2	1

* Alteración presente antes de que los pacientes cayeran en estado de coma.

** Pacientes en estado de coma antes de ser operados.

- = Ningún paciente o no evaluable.

Tabla 4.
Abordajes quirúrgicos elegidos según ubicación de las lesiones en el tronco

	Subtemporal-transtentorial	Suboccipital línea media (transventricular)	Retrosigmoideo
Mesencéfalo (n = 1)	1 (izquierdo)	-	-
Protuberancia (n = 4)	1 (izquierdo)	1	2 (1 derecho; 1 izquierdo)
Bulbo (n = 1)	-	1	-
Bulbo protuberancial (n = 2)	-	2	-

da marcapaso. Los casos que tuvieron esta evolución presentaban síntomas de un primer sangrado reciente entre 3 semanas y 10 días antes del evento catastrófico, en todos los casos en regresión hasta el deterioro ominoso.

Dentro del manejo preoperatorio se consideró como un punto crucial la entrega de información y el consentimiento ampliamente informado al paciente y sus familiares responsables, tanto en los casos con evoluciones que permitieron una cirugía electiva como en aquellos que debieron ser operados en condición de emergencia tras el deterioro. En estos últimos casos el haber planteado que una mala evolución era altamente probable tras un sangrado sintomático reciente permitió dar simetría a la información respecto a la decisión de ser sometidos a la cirugía con los síntomas de presentación iniciales (déficit discretos a moderados; Tabla 3) *versus* una espera y seguimiento clínico e imagenológico, conociendo los riesgos estadísticos tanto del tratamiento quirúrgico como de la historia natural de la enfermedad.

En la Tabla 2 se presentan las localizaciones de las lesiones, distinguiendo su ubicación esquemáticamente en mesencéfalo, protuberancia y bulbo; así como la superficialidad de ellas en “subpial” (lesiones con algún componente alcanzando la superficie del tronco, cisternal o endocranial según el caso) y “cerradas” (lesiones sin componente subpial). De todas maneras, los 8 cavernomas operados presentaban algún sector del perímetro de la lesión misma o del hematoma circundante a menos de 2 mm desde la superficie del acceso quirúrgico definido. No se operaron lesiones de ubicación profunda en el tronco sin un hematoma relativamente superficial asociado.

Estrategia quirúrgica

La oportunidad o “timing” que en la práctica debió emplearse para llevar a cabo las cirugías no respondió a una regla predefinida para todos los casos, situación que es la observada en general en el concierto internacional. Esto porque si bien en todos los casos se trataba de lesiones relativamente

superficiales y sintomáticas, con indicación de cirugía de acuerdo al estado del arte, 3 de nuestros pacientes presentaron un deterioro severo con riesgo vital considerado inminente durante la espera para que los hematomas externos a la lesión (hematomas que originaron los síntomas), llegaran a su etapa “subaguda” (como se preconiza en general en la literatura antes de operar). Al comparar las imágenes de resonancia magnética antes y después de estos eventos de deterioro grave no sólo se evidencia un resangrado sino que además un edema vasogénico severo en los 3 casos. Por lo tanto 3 de los 8 casos se operaron en situación de emergencia. Podría darse el argumento de una nueva espera tras estos eventos de deterioro antes de planificar la cirugía, pero en la práctica no parece razonable plantearlo en un contexto en general de incerteza respecto a la evolución de estas lesiones y ante un deterioro severo que puede comprometer la vida del paciente durante la espera de la cirugía. En este punto resultó fundamental la conversación previa con los

Tabla 5.
Zonas de acceso al tronco de acuerdo a ubicación de las lesiones

	Suprafacial	Infracial	Surco mesencefálico lateral	Área peritrigeminal	Pedúnculo cerebeloso inferior* derecho
Mesencéfalo (n = 1)	-	-	1	-	-
Protuberancia (n = 4)	2	1	-	1	-
Bulbo (n = 1)	-	-	-	-	1
Bulbo protuberancial (n = 2)	-	2	-	-	-

* Acceso lateral al triángulo del hipogloso. Lesión subpial.

Tabla 6.
Evolución de las clínicas de presentación tras la cirugía a los 3, 6 y 12 meses

	3 meses			6 meses			12 meses		
	M	P	I	M	P	I	M	P	I
Nervios craneales III, IV, VI	1 de 3	-	2 de 3	1 de 3	-	2 de 3	1 de 3	-	2 de 3
Nervio craneal V	-	1 de 2	1 de 2	1 de 2	1 de 2	-	1 de 2	1 de 2	-
Nervio Craneal VII	1 de 3	1 de 3	1 de 3	2 de 3	-	1 de 3	2 de 3	-	1 de 3
Piramidal	3 de 5	-	2 de 5	4 de 5	-	1 de 5	4 de 5	-	1 de 5
Somatosensitivo	1 de 4	-	3 de 4	1 de 4	-	3 de 4	2 de 4	-	2 de 4
Ataxia	2 de 3	1 de 3	-	2 de 3	-	1 de 3	2 de 3	-	1 de 3
Pares craneales bajos*	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-
Ritmo cardíaco*	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-
Ventilatorio*	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-	3 de 3	-	-

* Pacientes en estado de coma en el preoperatorio.
- : Ningún paciente o No evaluable.

Tabla 7.
Status neurológico de los 8 pacientes en distintos momentos según ubicación de los cavernomas

Paciente N°	Ubicación	Rankin* inicial**	Rankin 6 meses	Rankin 12 meses
1	Bulbo	5***	1	1
2	Bulbo-protuberancial	5***	3	3
3	Bulbo-Protuberancial	5***	3	3
4	Protuberancia	3	2	2
5	Protuberancia	3	2	1
6	Protuberancia	4	3	3
7	Protuberancia	3	2	1
8	Mesencéfalo	2	2	1

* Escala de Rankin modificada (0 = asintomático; 6 = muerte)

** Se homologa el status al momento de la cirugía sólo para simplificar la comparación. Detalles de las presentaciones clínicas en Tabla 2.

*** Pacientes operados en estado de coma.

pacientes y sus familiares.

Los abordajes quirúrgicos se describen en la Tabla 4. Al tratarse de lesiones consideradas superficiales, todos los abordajes fueron analizados utilizando el método de los 2-puntos de Brown et al³⁰. Las zonas de entrada al tronco se presentan en la Tabla 5.

Los objetivos de la cirugía fueron los estándar para estas lesiones: lograr una resección completa de la malformación y del hematoma, con el menor daño y retracción posibles secundarios al acceso y manipulación quirúrgica, cuidando de no reseca las áreas de hemosiderina circundantes ni los angiomas venosos que pudieran estar asociados a la lesión^{7,10,11,16,17,18,19, 24, 27, 28,3}.

Todos los pacientes fueron posicionados de manera convencional de acuerdo a los abordajes seleccionados con cabezal neuroquirúrgico de fijación esquelética (decúbito ventral para abordaje suboccipital; posición de "parck-bench" para abordaje retrosig-

moideo; decúbito lateral para abordaje subtemporal-transtentorial). Se utilizó anestesia general endovenosa total y monitorización electrofisiológica multimodal en todos los casos).

Las lesiones abordadas por acceso suboccipital fueron resecaadas a través del piso del cuarto ventrículo por las zonas consideradas seguras (triángulos supra e infrafaciales). El cavernoma estrictamente bulbar fue accedido a través de la región más prominente y con mayor cambio de coloración en el piso del IV ventrículo, inmediatamente por debajo del triángulo del hipogloso y a la derecha del surco medio. En los casos con este abordaje las lesiones presentaban signos de su ubicación en la superficie endodimaria (abombamiento y/o cambio de color). Estas 4 lesiones se describen como "cerradas", sin componentes de la lesión o hematomas relacionados expuestos y visibles en el plano aracnoideal.

Dos de los 4 cavernomas resecaados

mediante abordajes laterales presentaban porciones de la lesión o hematoma circundantes visibles a través del plano aracnoideal y fueron accedidas a través de los puntos de exposición. Cabe destacar que todos los cavernomas operados eran lesiones relativamente voluminosas (> 10 mm) y superficiales, por lo que no debió realizarse mayor disección ni exploración para ubicarlos y su localización fue prácticamente inmediata en todos los casos.

En 3 casos (lesiones de bulbo y puente caudal) se instaló además una sonda marcapaso en el preoperatorio. La técnica microquirúrgica fue la estándar con asistencia de microscopio neuroquirúrgico convencional.

Casos ilustrativos

Paciente 1. Hombre, 34 años. Síndrome hemisensitivo derecho y ataxia 2 días antes de la cirugía. Agravamiento

Tabla 8.
Algunas series y resultados de cavernomas de tronco operados por diversos autores desde el año 2000

Autor, año	n	Empeoramiento neurológico inicial tras la cirugía	Mortalidad	"Igual o mejor" que pre-op a los 12 meses
Sindou, 2000	12	67%	0	83%
Samii, 2001	36	47%	0	95%
Bertalanffy, 2002	24	38%	0	92%
Wang, 2003	137	-	0	72%
Ferroni, 2005	52	50%	2%	81%
Spetzler, 2011	300	40%	2,6%	93%

Tabla 9.
Conducta de acuerdo a ubicación y presentación en cavernomas de tronco. Este planteamiento en una síntesis de la bibliografía revisada y la conducta observada en nuestra serie. La definición de "grave" hace referencias a eventos que ponen en riesgo la vida del paciente o a déficit severos y rápidamente progresivos

	1er evento sintomático (no grave)	Resangrado no grave	Sangrado grave
Subpial*	Qsa	Qsa	Qi
Cerrada*	Q sa	Qsa	Qi
Profunda***	N	SD	Qi

* Lesión o hematoma en o por fuera de la superficie pial.
 ** Lesión o hematoma a 2 mm o menos de la piamadre.
 *** Lesión o hematoma a más de 2 mm de la piamadre.
 Qi = Quirúrgico inmediato.
 Qsa = Quirúrgico subagudo (según el texto).
 N = No quirúrgico.
 SD = Sin definición categórica tras el análisis.

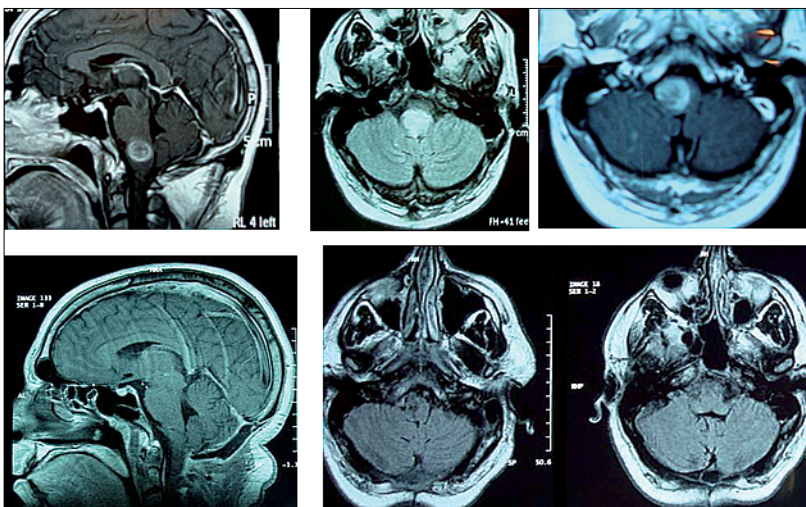


Figura 1. Paciente 1: Resonancias magnéticas pre y post-operatorias según descripción en el texto.

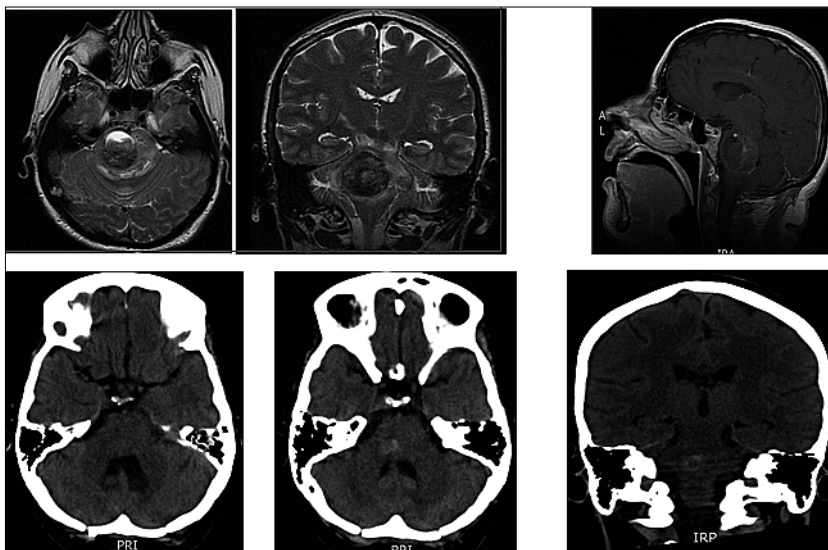


Figura 2. Paciente 3: Resonancia preoperatoria y escáner postoperatorio según descripción en el texto.

to severo hasta estado de coma en el pre-operatorio inmediato. Operado a las 12 horas desde el deterioro, acceso suboccipital transventricular. Traqueotomía transitoria. En la Figura 1 se presentan las resonancias magnéticas pre-operatoria (3 imágenes superiores) y a los 3 meses desde la cirugía (inferiores). Paciente en seguimiento actual más prolongado (4 años), retomó actividades laborales habituales a los 12 meses de la operación. Rankin 1 a los 12 meses de seguimiento.

Paciente 3. Mujer, 43 años. Cuadro de

ataxia, diplopía y disfonía de 2 semanas de evolución. Mejoría discreta de disfonía 1 semana antes de la cirugía con posterior deterioro severo hasta estado de coma el día previo a la operación. Acceso suboccipital, línea media transventricular; zona de ingreso: triángulo suprafacial. Traqueotomía y gastrostomía transitorias. Rankin 3 a los 12 meses. En la Figura 2 se muestran secuencias de resonancia magnética preoperatorias (arriba) y de escáner post-operatorio inmediato (abajo), se observa el acceso quirúrgico, lecho del cavernoma y hematoma resecados.

Paciente 4. Hombre, 46 años. Cuadro clínico de ataxia, diplopía, síndrome piramidal y déficit sensitivo bilateral desde 2 semanas antes de la cirugía, con episodio sintomático similar 3 meses antes que revirtió parcialmente. Abordaje suboccipital transventricular de línea media. Lesión “cerrada”, con mínima capa endimaria deformada pero sin interrupciones. Zona de ingreso: triángulo suprafacial izquierdo (zona de mayor deformidad). Rankin 2 a los 12 meses. En la Figura 3 se muestran secuencias de resonancia magnética preoperatoria (3 imágenes superiores) y a los 3 meses de la cirugía (3 imágenes inferiores).

Paciente 7. Hombre, 47 años. Hemiparesia y hemihipoestesia a derecha de alrededor de 2 meses de evolución en regresión; ataxia y diplopía de 3 semanas de evolución antes de la cirugía. Abordaje retrosigmoideo derecho; zona de ingreso: peritrigeminal (anterior e inferior). Buena evolución post-operatoria; extubación precoz tras la cirugía. Alta a los 7 días desde la cirugía. Rankin 1 a los 12 meses, trabajando en su actividad laboral previa. Paciente portador de cavernomatosis familiar. En la Figura 4: Arriba, 3 imágenes de resonancia magnética pre-operatoria; abajo, 3 imágenes de resonancia magnética a los 3 meses desde la operación (se observan en las imágenes además algunos de los cavernomas supratentoriales del paciente quien pertenece a una familia con cavernomatosis de alta penetrancia).

Revisión del estado del arte

Se realizó una búsqueda en Medline en base a palabras clave y directamente en las revistas científicas Neurosurgery, Journal of Neurosurgery, Neurological Surgery, Cochrane; Neurochirurgie; así como en las publicaciones periódicas Barrow Neurological Institute Quarterly y Neurosurgical Focus. Los datos más relevantes respecto a las directrices y la evolución de la concepción y del manejo de estas lesiones especialmente en los últimos 20 años fueron analizados comparativamente para intentar esbozar consensos y aportar a la discusión en nuestro medio respecto al manejo de estas complejas lesiones.

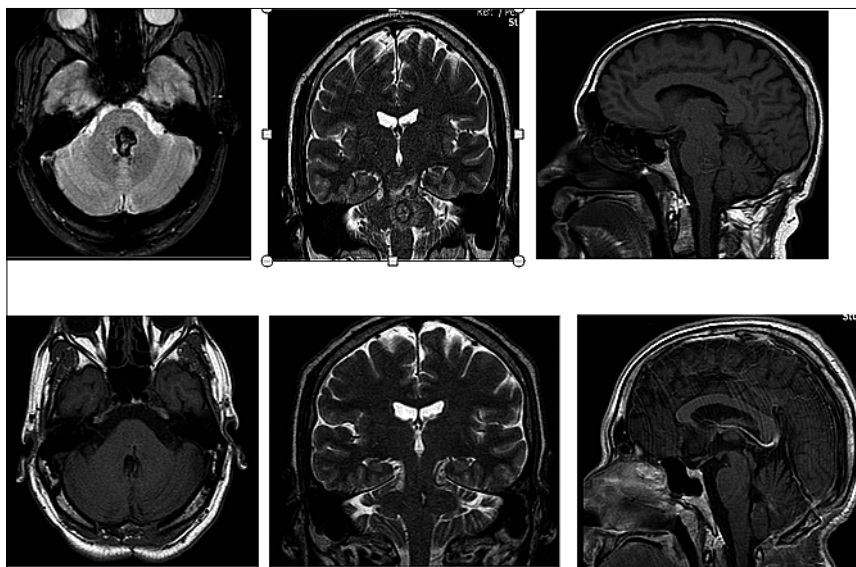


Figura 3. Paciente 4: Resonancias pre y postoperatorias según descripción en el texto.

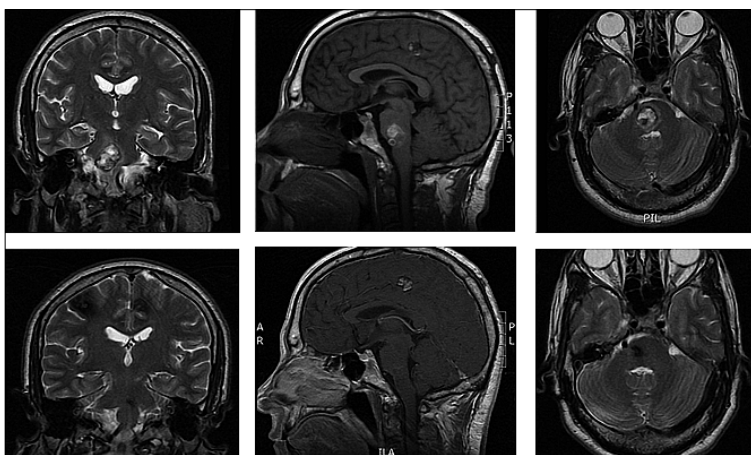


Figura 4. Paciente 7: Resonancias pre y postoperatorias según descripción en el texto.

Resultados

Serie quirúrgica

Se presentan los resultados obtenidos de manera retrospectiva con seguimientos entre 12 meses y 4 años. Un resumen general de los pacientes de la serie se presenta en la Tabla 1. La clínica de presentación de los pacientes al momento de la cirugía según la ubicación de las lesiones se presenta en la Tabla 3. Los resultados generales en cuanto al comportamiento comparativo de los déficits preoperatorios *versus* postoperatorios en distintos tiempos de seguimiento se exponen en la Tabla 6. El resumen del status neurológico según la escala de Rankin modificada²²

en el momento de la cirugía, a los 6 y 12 meses de seguimiento para los 8 casos se muestra en Tabla 7.

Dos pacientes de nuestra serie quirúrgica (1 paciente portador de cavernoma bulbar y 1 paciente de cavernoma protuberancial) son casos de cavernomatosis múltiple familiar. Todos los pacientes de esta serie presentaban sólo 1 cavernoma en el tronco cerebral.

En lo esencial, la mortalidad quirúrgica y tras el seguimiento fue 0%. Se logró resección del total de la lesión en todos los casos. No hubo pacientes que presentaran nuevos déficit y/o agravamiento de los déficit preoperatorios excepto 1 caso en que se agravó un síndrome de anestesia dolorosa hemi-

facial. Un paciente (cavernoma bulbo-protuberancial) presentó hidrocefalia comunicante (manifestada por fístula de LCR a través de la herida operatoria) la que se resolvió espontáneamente tras instalación de catéter espinal para drenaje continuo durante 7 días. Un paciente (cavernoma bulbar) presentó un síndrome anémico agudo tras hematemesis masiva por úlcera péptica complicada (comorbilidad previa del paciente), evento que fue resuelto durante su hospitalización mediante inyectoterapia endoscópica satisfactoriamente. No hubo otras complicaciones relacionadas directamente a las cirugías; ningún paciente debió ser reintervenido hasta el cierre del seguimiento. Debe tenerse en cuenta que para estos análisis los 3 pacientes que fueron operados en coma se consideran para todos los casos como mantención de los déficit o mejoría de ellos (para el caso de las alteraciones ventilatorias, de ritmo cardíaco y de pares craneales bajos) debido, ya que el status preoperatorio inmediato para el resto de las funciones neurológicas no fue evaluable.

Estado del arte

La revisión bibliográfica muestra un cambio significativo en el manejo de estas lesiones principalmente en los últimos 20 años. Desde el primer reporte de un cavernoma de tronco cerebral operado con éxito por Dandy en el año 1928³², no sólo los reportes han ido aumentando de manera acelerada en casuística en las últimas 2 décadas, sino que además se observa un asentamiento y relativo consenso en la indicación de cirugía y su oportunidad. La descripción acabada de los accesos, el conocimiento de la neuroanatomía, la refinación en las técnicas microquirúrgicas, la disponibilidad de estudios electrofisiológicos intraoperatorios e imágenes, así como la evolución de la neuroanestesia y las Unidades de soporte y rehabilitación han permitido mejorar los estándares en el manejo de estas lesiones. Hasta la década de 1990 la bibliografía consiste más que nada en reportes de 1 caso (Kumabe 1989; Seifert 1989); o series con escaso seguimiento y descripción de accesos, metodología y resultados (Lapras, 1989, 9 casos; Weil, 1990, 7 casos). En 1999 Porter¹⁸ presenta un reporte

de 100 casos de cavernomas de tronco operados con una descripción más detallada de los abordajes, estrategias quirúrgicas y resultados. En los años siguientes se han reportado crecientemente series de más de 20 pacientes con metodología confiable y seguimientos de largo plazo.

En la Tabla 8 se presenta un resumen de algunas de las series más destacadas de pacientes operados reportadas en los últimos años con metodología y seguimientos comparables con los de nuestra serie.

Historia natural y definición de candidatos a cirugía:

Prevenir el resangrado es el principal objetivo observado en las descripciones del manejo de los cavernomas de tronco. Tras un sangrado sintomático y dadas las tasas de nueva hemorragia potencialmente catastrófica descritas (6% a 60%), evitar la ocurrencia de un nuevo episodio de sangrado es lo crucial. Sin embargo, no es en ningún caso posible con la evidencia actual determinar cuál es la tasa real de resangrado para todos los cavernomas de tronco, debido a que las series abordan mayoritariamente casos con al menos 1 evento de sangrado sintomático, por lo que las descripciones de la historia natural tienen un evidente sesgo^{6,7,10,25,31}. Además, en general las series de las que se disponen son aquellas de casos que han llegado a operarse. En un estudio de Hauck del año 2009³¹ se concluyó que tras un primer evento de sangrado sintomático el promedio de evolución libre de nuevos episodios sintomáticos era de 2 años, pero que después de un segundo evento era de sólo 5 meses. Se ha logrado además determinar que los eventos de sangrado extralesionales son de mucha mayor agresividad: si bien la ocurrencia de este tipo de sangrado por fuera de las paredes de los cavernomas son menos frecuentes (0,44% por paciente por año), tras un evento sintomático la tasa de resangrado es de alrededor del 14% por paciente por año, mientras que un sangrado o trombosis intralesional la tasa de hemorragia no varía tras un primer evento^{20,29,30,31}.

Tanto la información derivada de los datos de este serie como la de los reportes de series más grandes de casos similares apoyan la idea general que la

cirugía sobre los cavernomas de tronco puede ser llevada a cabo con suficiente seguridad y adecuada relación de riesgo cuando las lesiones se ubican relativamente superficiales y pueden ser accedidas a través de los sitios considerados como seguros en el tronco encefálico^{23,26,29}. Se mantiene a nivel general un manejo conservador de las lesiones relativamente pequeñas (< 10 mm) y ubicadas profundas en el tronco (la lesión misma o hematoma externo a más de 2 mm desde la superficie); de aquellas lesiones que no han experimentado sangrados externos y en las presentes en pacientes oligo o asintomáticos. De todas maneras se observa cierta controversia en el manejo de lesiones pequeñas y relativamente superficiales después de un primer episodio de sangrado externo sintomático, cuando los síntomas han revertido por completo. Si bien las estadísticas de resangrado externo son mayores que las de sangrados internos, de todas maneras son relativamente bajas y podrían no justificar el riesgo implícito en la cirugía especialmente en pacientes asintomáticos u oligosintomáticos. Especialmente en estos casos se puede volver difícil plantear una resección con los riesgos quirúrgicos que deben ser explicados, en un paciente que se presenta indemne. Por otra parte, tanto en nuestra serie como en series más grandes de pacientes, la tasa de eventos de resangrado externo catastrófico tras un primer evento de sangrado externo sintomático que ha consultado a un médico son relativamente altas y justificarían una conducta quirúrgica más activa, debido a que es impredecible la ocurrencia de un nuevo episodio de sangrado y la magnitud y consecuencias del mismo. En la Tabla 9 se presenta una aproximación a las conductas que pueden protocolizarse en este tipo de lesiones de acuerdo a su ubicación, número de sangrados sintomáticos, gravedad de la sintomatología y evolución sintomática en el tiempo. Como puede observarse, la conducta está principalmente guiada por la superficialidad y por las características sintomáticas de las lesiones más que por su ubicación en los distintos segmentos del tronco; esto gracias a que la definición de corredores y zonas de ingreso relativamente seguros al tronco han permitido una satisfactoria relación en favor de la cirugía cuando la clínica del paciente la amerita^{23,26}.

La localización y la posibilidad de acceso a estas lesiones a través de corredores seguros dentro del tronco cerebral es uno de los factores más importantes a la hora de tomar decisiones. Las zonas de entrada a estos corredores en relación a parámetros anatómicos constantes identificables en la superficie del piso del IV ventrículo así como en la circunferencia antero-lateral del tronco han sido profundamente estudiadas y probadas a lo largo de varias décadas. De manera general, las zonas seguras de entrada son los triángulos supra e infrafacial (zonas cefálica y caudal al colículo facial) en el piso del IV ventrículo^{26,29,30,31}, el surco mesencefálico lateral²³, el área peritrigeminal y el núcleo olivar inferior^{13,26,23}.

Realizar neuroimágenes lo más cercano a la cirugía es óptimo para la definición lo más precisa del acceso, zona de entrada y para anticipar los hallazgos morfológicos y las distorsiones anatómicas a las que nos enfrentaremos. Para lesiones profundas, es esencial la comprensión del grosor de parénquima que deberá ser atravesado hasta el cavernoma y la relación del trayecto milímetro a milímetro con los tratos nerviosos y los núcleos en las distintas zonas desde el sitio de entrada segura hasta la lesión en toda su circunferencia^{22,26,29,31}. En general deberá accederse por la zona más dañada o por el sector más seguro tras el estudio del acceso y la trayectoria^{20,29,31}.

Para lesiones profundas, la realización de tractografía y reconstrucción 3D de las imágenes para definir el curso y la morfología de los haces de sustancia blanca puede ser recomendada con sobreposición de los abordajes^{9,11,18,31}. Respecto al mapeo intraoperatorio, el uso de neuronavegación se recomienda para lesiones profundas en algunas series; sin embargo, dado el inevitable cambio tras la evacuación de líquido céfalorraquídeo (LCR) en cualquiera de los accesos planteables, la confiabilidad de la navegación decrece significativamente y basarse en ella puede más bien conducir a errores de trayectoria^{22,29,31}. En los abordajes posteriores necesariamente deben abrirse las cisternas posteriores e inferiores al cerebelo, incluida en general la cisterna magna; y al abordar el IV ventrículo se producirá además un reposicionamiento general de las estructuras neurales por la salida de LCR desde los ventrículos. En los abordajes antero-latera-

les la apertura cisternal y evacuación de LCR puede ser menor pero de todas maneras existe de manera significativa y produce cambios en una posible navegación basada en imágenes preoperatorias, que en estos casos altera lo planificado^{29,31}. El uso de navegación contando con resonancia intraoperatoria podría evitar estos problemas para lesiones profundas, pero en la práctica como hemos discutido, este tipo de lesiones especialmente cuando son asintomáticas no son operadas en la gran mayoría de las series y en nuestra práctica habitual. Para las lesiones que sí son operadas de acuerdo al criterio general de consenso (como los cavernomas de nuestra serie), los referentes anatómicos topográficos y la electrofisiología intraoperatoria son los estándares^{23,26,29,30,31}. Debido a la distorsión que este tipo de lesiones crónicas producen en los tractos de sustancia blanca y en los núcleos del tronco, el conocimiento anatómico y la neuronavegación puede no ser suficiente para evitar lesionar estructuras elocuentes. Por lo anterior, el uso de electromonitoreo y electroestimulación intraoperatoria parece de suma importancia^{20,25,28,29,30,31}. Comparada con la neuronavegación, el uso por el ejemplo de estimulación, potenciales evocados con electromiografía continua para identificar el núcleo y tracto del V y VII nervios craneales dentro del tronco es más precisa^{28,29,30,31}. En nuestra serie no hubo deterioro de la función facial ni trigeminal tras la cirugía respecto a preoperatorio con las salvedades hechas respecto a los 3 pacientes operados en estado de coma. El uso de electromonitoreo para mapear los núcleos y tractos de los nervios craneales III y IV; así como de la vía corticoespinal que rodea a la cavidad tras la resección del cavernoma son herramientas valiosas^{5,6,20,25,23,26,28,29,31}.

Un punto a destacar tiene que ver con la evolución de los abordajes quirúrgicos. Las series más grandes y temporalmente extendidas de pacientes demuestran una evolución hacia accesos quirúrgicos menos extensos y más directos, evitando manipulaciones excesivas y tiempos quirúrgicos innecesariamente prolongados, pero siempre manteniendo una buena exposición de las lesiones y de las estructuras relevantes^{22,29,30,31}. Por ejemplo, en la serie más grande publicada hasta la fecha (Spetzler 2011, 300 casos seguidos

durante 24 años), los abordajes transpetrosos, de extremo lateral y otros accesos más extensos combinados fueron reemplazados progresivamente por abordajes más simples y directos, como el retrosigmoideo, subtemporal y orbitocigomático²⁹.

Algunos autores han sugerido la utilización de radiocirugía para cavernomas de ubicación profunda y oligo o asintomáticos, los cuales se consideran inaccesibles para cirugía^{9,31}. Sin embargo, como la tasa de resangrado externo sigue siendo relativamente alta tras la radiocirugía y se trata de casos con historia natural escasamente conocida (en general hallazgos o diagnosticados tras un único evento sintomático que revierte), y que en general son mucho menos agresivos que las lesiones con sangrados externos que las han hecho accesibles a cirugía, no pueden sacarse conclusiones generales de tal recomendación y no debe en base a la evidencia actual tenerse a la radiocirugía como un tratamiento de primera línea para los cavernomas^{29,31}. La formación de cavernomas *de novo* tras radiocirugía es un fenómeno bien documentado y es otro factor a tener en cuenta ante tales indicaciones³¹.

Momento de la cirugía

El momento ideal de la cirugía se mantiene en relativa controversia y no es mencionado tan concretamente en la mayoría de las series revisadas. En general, cuando las condiciones del paciente lo permiten, es preferible esperar hasta la etapa subaguda del hematoma, entre las 2 y las 6 semanas desde un sangrado externo sintomático, por las características del hematoma circundante y para tener siempre la certeza que un sangrado es producto de un cavernoma en la región^{4,20,25,29,31}. Si bien una cirugía precoz puede ser necesaria en caso de déficit que comprometan la vida del paciente, éstas encierran el riesgo de presentar remanentes de la lesión debido a la distorsión producida por el hematoma y las condiciones de edema circundante^{29,31}. Debido a lo crucial de la resección completa del cavernoma, la posibilidad de dejar remanentes es un riesgo que debe minimizarse. Es conocido que el comportamiento de remanentes de cavernomas de tronco operados es mucho más agresivo incluso que el cavernoma

original aunque haya tenido sangrados externos sintomáticos^{1,6,7,18,29,31}. Se puede extraer de las series mayores de pacientes que al menos el 40% de los cavernomas operados con remanentes presentarán un episodio de sangrado mayor sintomático dentro del primer año desde la cirugía, siendo algunos de estas hemorragias letales^{12,29,31}. En especial aquellos cavernomas multilobulares y amorfos, operados en agudo tras una hemorragia externa y con diámetros muy distintos dentro de sus estructuras, son los más susceptibles a mantener remanentes^{29,31}. En estas circunstancias junto al apoyo de imágenes, la electrofisiología intraoperatoria y los reparos anatómicos, aspecto prácticos de la experiencia microquirúrgica resultan esenciales, como por ejemplo, la sensación táctil del cirujano que se transmite a su mano desde los microinstrumentos y que le permiten percibir la consistencia y las valiosas informaciones hápticas que nos entrega el tejido que se está explorando una vez que se ha resecado el hematoma y la porción central de la lesión, para determinar la posible presencia de remanentes aledaños^{18,29,31}. En nuestra serie no se registraron remanentes en los controles imagenológicos ni ha habido nuevos sangrados hasta el corte del seguimiento. La morfología de las lesiones en los 8 casos era más bien regular y esférica, con prominentes hematomas externos y edema difuso asociados en los casos que fueron operados en agudo.

Conclusiones

La resección quirúrgica permanece como la primera y única opción de tratamiento que demostradamente puede mejorar la evolución natural para cavernomas de tronco, estando una correcta indicación quirúrgica basada primero en la adecuada selección de los pacientes, y luego en el prolijo análisis de las vías de acceso, una cuidadosa técnica quirúrgica, el conocimiento y experiencia del equipo quirúrgico y de apoyo; así como la utilización de herramientas tales como electromonitoreo y neuroimágenes. Resulta indispensable informar cabalmente y orientar al paciente y sus familiares respecto al tipo de patología y a los riesgos a que se está expuesto tanto por la historia natural de la mis-

ma como por una eventual cirugía. De acuerdo a los resultados de nuestra serie y a las conclusiones del análisis del estado del arte, la cirugía sobre las lesiones relativamente superficiales y sintomáticas está indicada y puede ser llevada a cabo con seguridad, mejorando significativamente la evolución de los pacientes. En nuestra serie tuvimos 3 pacientes que presentaron complicaciones severas por resangrado externo y edema relacionado tras un primer evento sintomático conocido y durante la espera de cirugía en etapa subaguda. Dos de estos casos tenían cavernomas con componente bulbar y

1 de ellos era estrictamente del bulbo raquídeo. Los reportes de cavernomas de tronco no incluyen mayormente cavernomas del bulbo raquídeo y los que se han descrito en general han sido casos fatales, de ahí el posible sesgo de nuestra serie en este sentido. Finalmente, en base a nuestros pacientes y a otras series, podemos contribuir con la idea general que nuevos sangrados de cavernomas en el tronco no son inocuos y que tras cada uno de ellos vamos quedando con pacientes en un nuevo estado basal más deteriorado en relación al sangrado previo. Nuestra recomendación general sería una cirugía

lo más precoz posible cuando ésta ha sido indicada, incluso en la etapa aguda del hematoma, tomando todas las medidas para evitar dejar remanentes, que es el principal riesgo añadido en intervenciones precoces.

El presente trabajo no ha sido presentado ni publicado previamente. Los autores no tienen compromisos con fundaciones ni contratos de investigación.

Recibido: 14 de octubre de 2014

Aceptado: 20 de diciembre de 2014

Bibliografía

- Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, et al. A propos de 131 cas d'angiomes caverneux (cavernomas) du système nerveux central repérés par l'analyse rétrospective de 24 535 autopsies. *Neurochirurgie*. 1989; 35: 82-83.
- Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma. Case report and review. *Arch Neurol*. 1979; 35: 323-326.
- Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, et al. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurgery*. 1987; 67: 518-524.
- Rutka JT, Brant-Zawadzki M, Wilson CB, et al. Familial cavernous malformations. Diagnostic potential of magnetic resonance imaging. *Surg Neurol*. 1988; 29: 467-474.
- Kashiwagi S, van Loveren HR, Tew JM, et al. Diagnosis and treatment of vascular brain-stem malformations. *J Neurosurgery*. 1990; 72: 27-34.
- Voigt K, Yasargil MG. Cerebral cavernous haemangiomas or cavernomas. Incidence, pathology, localization, diagnosis, clinical features and treatment: review of the literature and report of an unusual case. *Neurochirurgia*. 1976; 19: 59-68.
- Bertalanffy H, Gilsbach JM, Eggert HR, et al. Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas: report of 26 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1991; 108: 91-99.
- Fahlbusch R, Strauss C, Huk W, et al. Surgical removal of pontomesencephalic cavernous hemangiomas. *Neurosurgery*. 1990; 26: 449-457.
- Ziyal IM, Sekhar LN, Salas E, et al. Surgical management of cavernous malformations of the brainstem. *Br J Neurosurgery*. 1999; 13: 366-375.
- Fritschl JA, Reulen HJ, Spetzler RF, et al. Cavernous malformations of the brain stem. A review of 139 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1994; 130: 35-46.
- Sindou M, Yada J, Salord F. Functional results after microsurgical resection of brain stem cavernous malformations: retrospective study of a 12 patient series and review of the recent literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2000; 142: 843-853.
- Abdulrauf SI, Kaynar MY, Awad IA. A comparison of the clinical profile of cavernous malformations with and without associated venous malformations. *Neurosurgery*. 1999; 44(1): 41-46.
- Bellotti C, Medina M, Oliveri G, et al. Cystic cavernous angiomas of the posterior fossa: report of three cases. *J Neurosurg*. 1985; 63: 797-799.
- LeDoux MS, Aronin PA, Odrezin GT. Surgically treated cavernous angiomas of the brain stem: report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 1991; 35: 395-399.
- Ondra SL, Doty JR, Mahla ME, et al. Surgical excision of a cavernous hemangioma of the rostral brain stem: case report. *Neurosurgery*. 1988; 23: 490-493.
- Seifert V, Gaab MR. Laser-assisted microsurgical extirpation of a brain stem cavernoma: case report. *Neurosurgery*. 1989; 25: 986-990.
- Yoshimoto T, Suzuki J. Radical surgery on cavernous angioma of the brainstem. *Surg Neurol*. 1986; 26: 72-78.
- Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF, et al. Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. *J Neurosurg*. 1999; 90: 50-58.
- Aiba T, Tanaka R, Koike T, et al. Natural history of intracranial cavernous malformations. *J Neurosurg*. 1995; 83: 56-59.
- Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg*. 1995; 83: 820-824.
- Sakai N, Yamada H, Tanigawara T, et al. Surgical treatment of cavernous angioma involving the brainstem and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 1991; 113: 138-143.
- Van Swieten J, Koudstaal P, Viesser M, et al. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke*. 1988; 19(5): 604-607.
- Recalde R, Figueredo E, de Oliveira E. Microsurgical anatomy of the safe entry zone on the brainstem-related to surgical approaches to cavernous malformations. *Neurosurg* 2008; 62: ON59-ON517.
- Samii M, Eghbal R, Carvalho GA, Matthies C. Surgical management of brainstem cavernomas. *J Neurosurg*. 2001; 95: 825-832.
- Sarma S, Sekhar LN. Brain stem cavernoma excised by subtemporal-infratemporal approach. *Br J Neurosurg*. 2002; 16: 172-191.
- Duvernoy HM. The human brainstem. New York: Springer-Verlag; 1995. p. 17-36.
- Strauss C, Lutjen-Drecoll E, Fahlbusch R. Pericolicular surgical approaches to the rhomboid fossa. Part I. Anatomical basis. *J Neuro-*

- surg. 1997; 87: 893-899.
28. Wang CC, Liu A, Zhang J, Sun B, Zhao Y. Surgical management of brain-stem cavernous malformations: Report of 137 cases. *Surg Neurol.* 2003, 59: 444-454.
 29. Adib A, Spetzler R. Advances in the Treatment and Outcome of Brainstem Cavernous Malformation Surgery: A Single-Center Case Series of 300 Surgically Treated Patients. *Neurosurgery.* 2011; 68: 403-415.
 30. Brown AP, Thompson BG, Spetzler RF. The two-point method: evaluating brain stem lesions. *BNI Q.* 1996; 12(1): 20-24.
 31. Chen L, Zhaoy Y, Zhou L, et al. Surgical strategies in treating brainstem cavernous malformations. *Neurosurgery.* 2011; 68(3): 609-621.

Correspondencia a:

Francisco Jarufe Yoma
Calle Camino Interior del Abad 10.645, Lo Barnechea, Santiago de Chile.
Teléfono: 91784390
E-mail: jarufeyoma@gmail.com