

M. Bastida Eizaguirre, M.J. Arto
Urzainqui, R. Iturbe Ortiz de Urbina,
M.I. Quintanilla Sánchez,
E. Blanco Guzmán

An Esp Pediatr 1997;46:403-405.

Angioma cavernoso intramedular en un niño de 10 años: Descripción de un caso

Introducción

Los angiomas cavernosos intramedulares suponen una patología muy poco frecuente de la que se hallan en la bibliografía pocas referencias. Algunas revisiones recientes sitúan entre 41 y 65 el número total de casos publicados, la mayor parte como casos únicos. En estas series se establece preponderancia 2:1 por el sexo femenino en la cuarta década de la vida, y un límite inferior de 12 años⁽¹⁻⁵⁾.

El comienzo del cuadro clínico, con la aparición de molestias o déficits neurológicos diversos en función de la localización, suele hallarse habitualmente causada por la complicación más frecuente de este tipo de tumores: la hemorragia del tumor⁽¹⁻⁵⁾.

En ocasiones, los angiomas cavernosos tienen una elevada incidencia familiar con herencia autosómica dominante, siendo posibles otras localizaciones, además del sistema nervioso central⁽⁶⁾. Como, por otra parte, es frecuente que la presencia de angiomas cavernosos localizados en el sistema nervioso central forme parte de un hallazgo silente, algunos autores plantean la realización de RM central y medular a los familiares de los pacientes, cuestionándose la actitud terapéutica a seguir con este tipo de malformaciones, aunque en general se admite que la única opción es la resección quirúrgica que puede ser pospuesta, de forma expectante, mientras el proceso sea asintomático y no produzca manifestaciones por sangrado^(2,4,7,8).

Presentamos el caso de un varón de 10 años que fue diagnosticado de un hemangioma cavernoso dorsal, sintomático tras hemorragia de esta tumoración.

Caso clínico

Niño de 10 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de significación. Refiere un cuadro de 10 días de evolución que se inicia con molestias lumbares y contractura muscular local a propósito del cual siguió tratamiento con miorrelajantes. Desde el comienzo del cuadro clínico aqueja estreñimiento y se acrecienta progresivamente sus molestias, sumándose finalmente alteraciones en la marcha.

Exploración clínica: Buen estado general, actitud antiálgica con contractura de columna dorsolumbar, paraparesia de ex-

tremidades inferiores con reflejos osteotendinosos exaltados, resto de exploración neurológica y general por aparatos, sin alteraciones.

Exploraciones complementarias

Análisis de sangre: Hematimetría, bioquímica y enzimas musculares, valores normales.

Examen de LCR: Proteínas, 55 mg/dl; resto de examen bioquímico, bacteriológico y virológico, negativo.

Examen de fondo de ojo: Sin alteraciones.

Potenciales evocados sensitivos por estímulo de extremidades inferiores: Se realiza estimulación de los nervios medianos derecho e izquierdo con registro en región parietal contralateral y estimulación de los nervios tibiales posteriores derecho e izquierdo con registro en región parietal media. Se demuestran potenciales evocados sensitivos patológicos por estímulo de extremidades inferiores, ausente por estímulo de extremidad inferior derecha, y retrasada y mal definida por estímulo de extremidad inferior izquierda.

TC craneal: Asimetría de plexos coroideos con mayor tamaño en el derecho debido a pequeña lesión menor de 1 cm sin valor patológico.

RM craneal: Ausencia de señal en plexo coroideo del atrio derecho de escaso significado patológico.

RM medular: A nivel del cuerpo vertebral D8 se observa una lesión intramedular que produce engrosamiento focal del cordón medular cuyo diámetro craneocaudal es de aproximadamente 1-1,5 cm de diámetro, que presenta una hiperintensidad moderadamente irregular parcheada en T1, comportándose como hipointensa en su mayoría en T2 con varios pequeños focos hiperintensos. En la serie T2* se observa que la lesión muestra una hipointensidad muy marcada expandiendo el cordón medular a ese nivel. También se aprecia una hemorragia subaguda que se extiende hacia arriba y debajo de la lesión medular por el canal epidural desde el nivel D4 al nivel D11, que se halla rodeada de una hiperintensidad de señal del cordón medular, que sugiere un mínimo edema asociado a fenómenos hemorrágicos subagudos. Tras la introducción de Gadolinio intravenoso no existen captaciones patológicas. Las imágenes son sugestivas de un hemangioma cavernoso, con manifestaciones hemorrágicas por encima y por debajo de la lesión (Figs. 1 y 2).

Angiografía medular: Sin alteraciones.

Servicio de Pediatría. Hospital «Santiago Apóstol». Vitoria.
Correspondencia: M. Bastida Eizaguirre. Servicio de Pediatría. Hospital «Santiago Apóstol». C/ Olaguibel, 29. 01004 Vitoria.
Recibido: Junio 1996
Aceptado: Diciembre 1996



Figura 1. RM imagen en T2 en donde se aprecia tumoración intramedular a nivel de D8, correspondiente a hemangioma cavernoso.

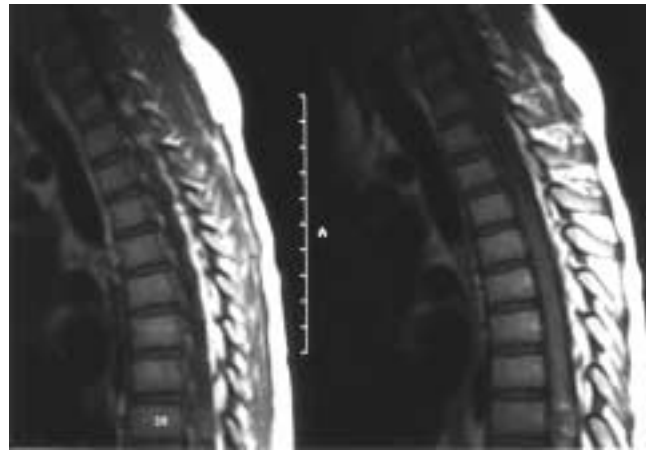


Figura 2. RM imagen en T1. Imagen de tumoración intramedular a nivel D8, correspondiente a hemangioma cavernoso.

Tratamiento y evolución

Se practica laminotomía plástica D7 a D9, procediendo a la exéresis de la tumoración, cuyo resultado anatomopatológico es de hemangioma. El postoperatorio cursa favorablemente y ceden las molestias locales al igual que su paraparesia, de la que se recupera progresivamente mediante tratamiento rehabilitador.

Discusión

La presencia de un angioma intracavernoso intramedular dorsal en un niño de 10 años, es inusual por su localización menos habitual que la cervical, por el sexo más frecuente en mujeres y, fundamentalmente por la edad, ya que en las series publicadas la edad media se sitúa por encima de los 40 años, oscilando entre los 12 y los 65 años⁽¹⁻⁵⁾. El inicio agudo del cuadro clínico con molestias locales y paraparesia progresiva coincidió con manifestaciones hemorrágicas por encima y debajo de la lesión.

Las malformaciones cavernosas pueden presentarse en diversas localizaciones en la columna vertebral (**Fig. 3**).

Los hemangiomas cavernosos intramedulares se diagnostican en la actualidad con mayor facilidad gracias al empleo de la RM. La arteriografía es, como en nuestro caso, sistemáticamente negativa^(1,3,9). Esto es debido a que las lesiones intramedulares - a diferencia de las extradurales que poseen una rica vascularización- son habitualmente avasculares y, por tanto, angiográficamente ocultas, condición que facilita la resección quirúrgica con una relativa facilidad y mínimo sangrado. Debido al lento crecimiento de la malformación, el tejido medular suele ser reemplazado con un ensanchamiento de la médula que ocasiona que la mielografía sea frecuentemente normal, salvo que haya tenido lugar una hemorragia reciente^(4,7).

Los angiomas cavernosos son clasificados como hamartomas, que por definición no se expanden por actividad mitótica. Sin embargo, se ha demostrado frecuentemente un aumento de tamaño de la tumoración, lo que plantea la cuestión de cómo tiene lugar este crecimiento. Al respecto se han postulado diversas hipótesis, principalmente la que establece que este crecimiento es debido a hemorragias y trombosis con organización y reca-

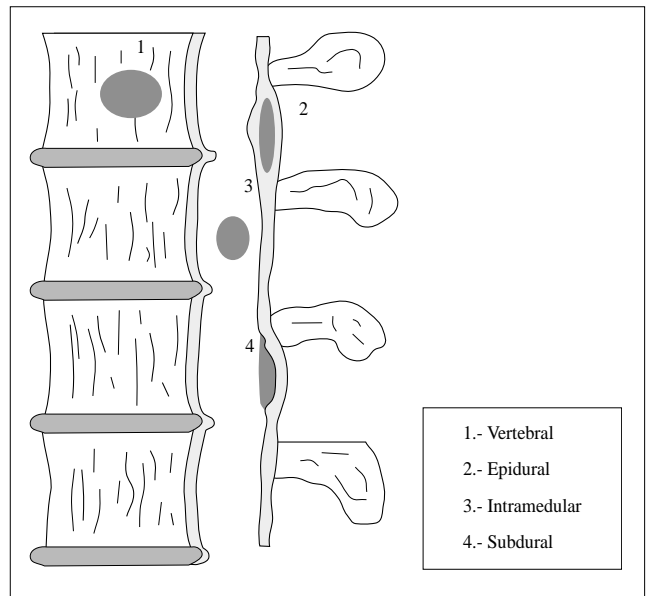


Figura 3. Localización de los hemangiomas cavernosos en la columna vertebral.

nalización en el interior del hamartoma⁽⁷⁾.

La preponderancia por el sexo femenino es sugestiva de que las circunstancias hormonales tienen un papel en el desarrollo de las malformaciones cavernosas. Con respecto a las formas familiares, se ha apreciado una significativa incidencia en descendientes de mexicanos, sugiriéndose que estas formas representan una facomatosis mesoblástica próxima a la enfermedad de von Hippel-Lindau⁽¹⁰⁾.

La localización medular de los hemangiomas cavernosos tiene preferencia por los niveles cervicales, con incidencia decreciente progresiva por los niveles inferiores. Los síntomas agudos habitualmente ocasionados por sangrado de lesión, usualmente dan lugar a manifestaciones sensitivomotoras, típicamente

con paraparesia. El tratamiento quirúrgico debe conseguir una resección total de las malformaciones cavernosas, lo que hace preciso técnicas microquirúrgicas, ya que en caso contrario se presupone un elevado riesgo de recaídas con hemorragias recurrentes y manifestaciones sintomáticas⁽⁸⁾.

Bibliografía

- 1 Canavero S, Pagni CA, Duca S, Bradac GB. Spinal intramedullary cavernous angiomas: A literature metaanalysis. *Surg Neurol* 1994; **41**:381-388.
- 2 Cantore G, Delfini R, Cervoni L, Innocenzi G, Orlando ER. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Report of six cases. *Surg Neurol* 1995; **43**:448-452.
- 3 Stone JL, Lichtor T, Ruge JR. Cavernous angioma of the upper cervical spinal cord. A case report. *Spine* 1995; **20**:1205-1207.
- 4 Ogilvy CS, Louis DN, Ojemann RG. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Clinical presentation, pathological features, and surgical management. *Neurosurgery* 1992; **31**:219-230.
- 5 Scott RM, Barnes P, Kupsky W, Adelman LS. Cavernous angiomas of the central nervous system in children. *J Neurosurg* 1992; **76**:38-46.
- 6 Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, Johnson B, Golfinos J, Drayer BP, Brown B, Rigamonti D, Brown G. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg* 1994; **80**:422-432.
- 7 Harrison MJ, Eisenberg MB, Ullman JS, Oppenheim JS, Camins MB, Post KD. Symptomatic cavernous malformations affecting the spine and spinal cord. *Neurosurgery* 1995; **37**:195-205.
- 8 Anson JA, Spetzler RF. Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations. *J Neurosurg* 1993; **78**:446-451.
- 9 Turjman F, Joly D, Monnet O, Faure C, Doyon D, Froment JC. MRI of intramedullary cavernous haemangiomas. *Neuroradiology* 1995; **37**:297-302.
- 10 Pozzati E, Aciarri N, Tognetti F, Marliani F, Giangaspero F. Growth, subsequent bleeding, and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 1996; **38**:662-670.