

Malformaciones cavernomatosas del tallo cerebral en pediatría: reporte de un caso y revisión de la literatura

Brainstem cavernous malformations in pediatrics: case report and literature review

Antonio Heredia-Gutiérrez^{1,2*} y María E. Carbarín-Carbarín³

¹Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital para el Niño Poblano, San Andrés Cholula; ²Servicio de Neurocirugía, Centro Médico Nacional Manuel Ávila Camacho, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Puebla; ³Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, Hospital General de Zona No. 20, IMSS, Puebla. Puebla, México

Resumen

Las malformaciones cavernomatosas tienen una prevalencia del 0.4% al 0.8% en la población. Su sintomatología incluye convulsiones, cefalea y déficit motor y de nervios craneales. Presentamos el caso de una niña de 10 años con cefalea, hemiparesia derecha, ataxia y afección de nervios craneales izquierdos VI, VII, IX y X. La resonancia magnética de encéfalo evidenció una lesión pontobulbar izquierda. Se realizó resección de una malformación cavernomatosa. La paciente presentó resolución de los síntomas al año de la cirugía. Las malformaciones cavernomatosas del tallo cerebral en pediatría son infrecuentes; cuando sangran, se recomienda la cirugía, y en las asintomáticas solo vigilancia neurológica.

Palabras clave: Malformación cavernomatosa cerebral. Pediatría. Tallo cerebral. Neurocirugía.

Abstract

Cavernous malformations have a prevalence of 0.4% to 0.8% in the population. Its symptoms are seizures, headache, and motor and cranial nerve deficits. We present the case of a 10-year-old girl with headache, right hemiparesis, ataxia, and involvement of left cranial nerves VI, VII, IX and X. Magnetic resonance imaging of the brain showed a left pontobulbar lesion. A cavernous malformation was resected. The patient showed resolution of the symptoms one year after surgery. Cavernous malformations of the brainstem in pediatrics are infrequent; when they bleed, surgery is recommended, and in asymptomatic lesions only neurological surveillance.

Keywords: Brain cavernous malformation. Pediatrics. Brainstem. Neurosurgery

Introducción

Las malformaciones cavernomatosas (MC), también conocidas como angiomas venosos o cavernomas, son malformaciones vasculares formadas por grupos de sinusoides dilatados, organizados en canales con

una sola capa de endotelio. Representan del 10% al 15% de todas las malformaciones neurovasculares y tienen una prevalencia del 0.4% al 0.8% en la población^{1,2}. Las MC pueden ser familiares (genéticas) o espontáneas; las genéticas se asocian a MC múltiples con un patrón autosómico dominante, relacionadas

*Correspondencia:

Antonio Heredia-Gutiérrez
E-mail: antonhered@yahoo.com

Fecha de recepción: 16-04-2022

Fecha de aceptación: 16-06-2022

DOI: 10.24875/CIRU.22000227

Cir Cir. 2025;93(3):328-332

Contents available at PubMed

www.cirurgiaycirujanos.com

0009-7411/© 2022 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permayer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

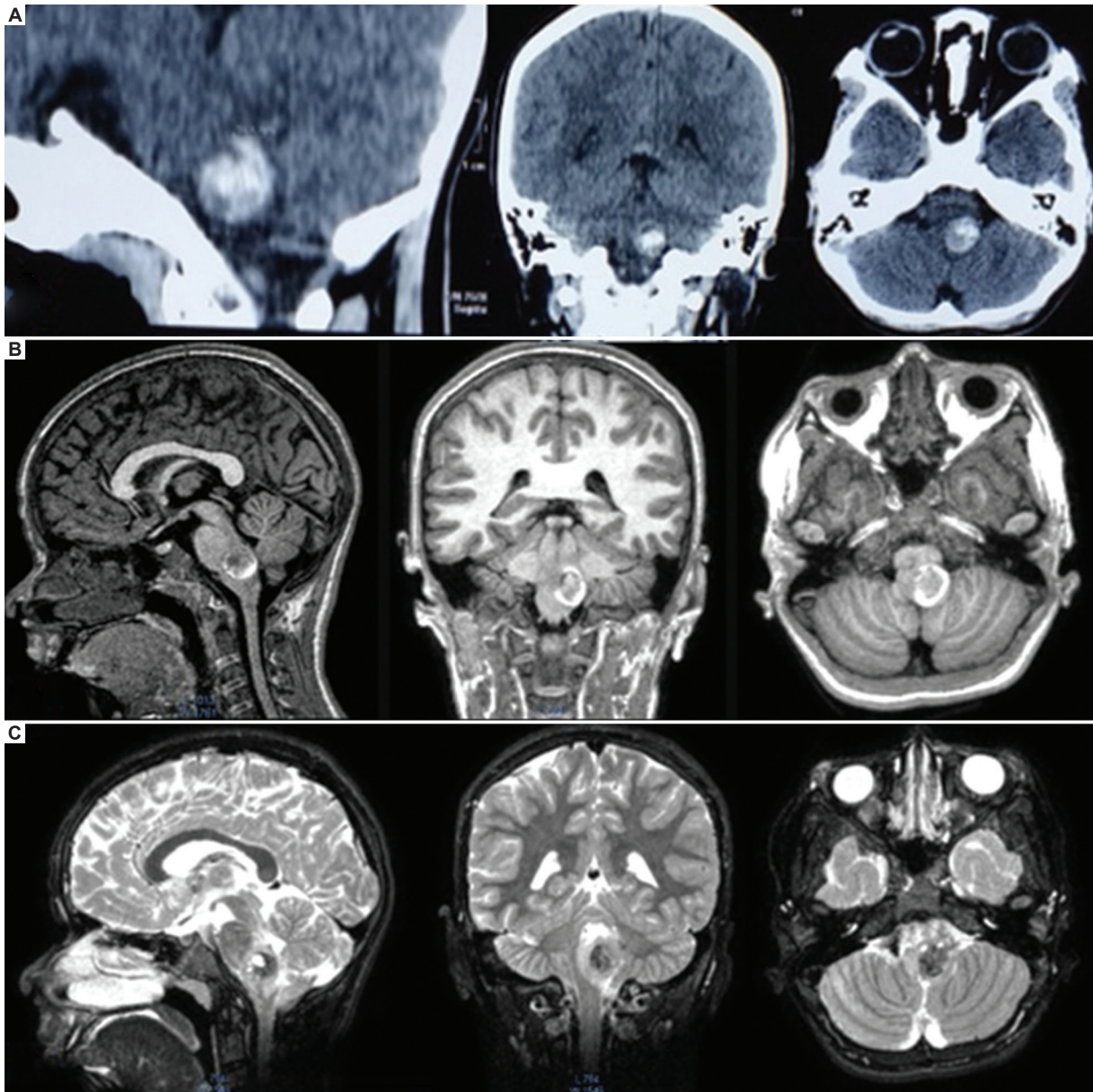


Figura 1. La tomografía computarizada simple de cráneo en cortes sagital, coronal y axial (A) evidenció una lesión hemorrágica heterogénea en la unión pontobulbar izquierda. La resonancia magnética (RM) en secuencias T1 (B) y T2 (C) en cortes sagital, coronal y axial mostró una lesión subpial a nivel pontobulbar izquierdo, con diferencia en las intensidades, sugestiva de probable malformación cavernomatosa.

con la mutación en uno de tres genes: KRIT1(CCM1), MGC4607 (CCM2) y PDCD10 (CCM3). Existe predisposición por grupos étnicos (50% en hispanos y 10-20% en caucásicos). Su etiología se ha relacionado con la exposición a la radiación^{3,4}. La sintomatología incluye crisis convulsivas, cefalea, déficits motores y disfunción de nervios craneales, dependiendo de su localización, y se atribuye al sangrado intra- o extralesional y efecto de masa. La localización más frecuente es supratentorial (70-80%), seguida de

la infratentorial (10-20%) y medular (5-10%)⁵. La hemorragia por MC en el tallo cerebral (que comprende el mesencéfalo, la protuberancia anular y el bulbo raquídeo), al tener mayor densidad los núcleos de los nervios craneales y los tractos motores, incrementa la sintomatología y la discapacidad, en comparación con su contraparte supratentorial⁶. Por su tamaño, las MC se clasifican en pequeñas (< 2 cm), grandes (2-4 cm) y gigantes (> 4 cm). La resonancia magnética (RM) se considera como primera opción

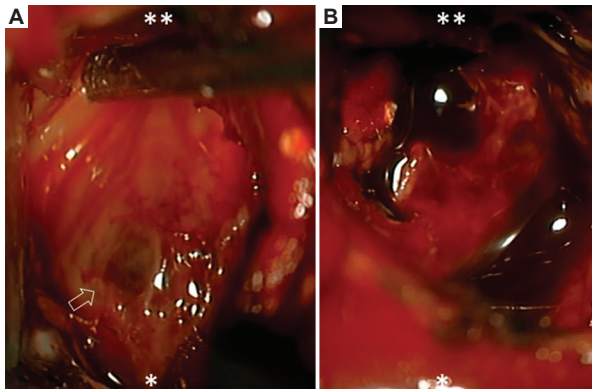


Figura 2. Fotografía intraoperatoria del piso del ventrículo IV, con la paciente en decúbito prono. **A:** colículo facial izquierdo incrementado de volumen (flecha). **B:** salida de material hemático antiguo posterior a la incisión infracolicular. Con dos asteriscos se indica la posición superior y con un asterisco la posición inferior.

para su diagnóstico⁷⁻⁹. El manejo de las MC incluye observación, cirugía o radiocirugía, dependiendo de su presentación clínica y localización anatómica^{10,11}.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de 10 años que 7 días previos a su ingreso tuvo cefalea y pérdida transitoria del estado de consciencia con posterior recuperación, y desarrolló hemiparesia en el hemicuerpo derecho con fuerza 2/5, ataxia y afeción de los nervios craneales izquierdos VI, VII, IX y X. Se le realizó una tomografía de cráneo simple y fue enviada a nuestro hospital para valoración por neurocirugía pediátrica, complementando su abordaje con RM de encéfalo y columna, que evidenció una lesión intraaxial, subpial del tallo cerebral en la unión pontobulbar izquierda, sugestiva de una MC (Fig. 1). Se realizó cirugía a los 10 días de iniciada la sintomatología. Con la paciente en decúbito prono, bajo monitorización neurofisiológica intraoperatoria y con técnicas de microcirugía, se realizó un abordaje telovelar, localizando el piso del ventrículo IV y el colículo facial izquierdo, presentando el colículo un incremento de volumen y un halo de hemosiderina. Se hizo una incisión infracolicular, obteniendo material hemático antiguo, y se identificó una MC de 7 mm que fue reseca totalmente, se corroboró la hemostasia y se cerró por planos de manera convencional (Fig. 2). La paciente fue extubada a las 72 horas. Al persistir con dificultades para la deglución, requirió una gastrostomía endoscópica. Fue egresada a su domicilio a los 7 días del posoperatorio. Se le dio seguimiento en la consulta

externa, confirmando el diagnóstico de MC por histopatología. A los 4 meses logra deambular de forma independiente, con una fuerza 4/5 en el hemicuerpo derecho, resolución de la parálisis facial y capacidad de deglución, y se le retira la gastrostomía por lograr un adecuado peso para su talla y edad; aún persistía afeción del VI nervio craneal izquierdo. Al año de la cirugía recupera totalmente la fuerza del hemicuerpo derecho y la función de los nervios craneales. Se realiza una RM de encéfalo de control que evidencia la ausencia de la MC (Fig. 3). La paciente no tiene antecedentes de exposición a radiación ni historia familiar de MC, y se descartó una alteración genética.

Discusión

El sangrado de las MC es más común en los niños (36-78%) que en los adultos (8-37%)⁵. El tratamiento de las MC del tallo cerebral es controversial; sin embargo, cuando el paciente presenta sangrado y afeción clínica se recomienda cirugía para evitar un nuevo resangrado y un mayor déficit neurológico permanente, ya que se han reportado resangrados anuales del 18.1% al 32.3%^{2,6}. En los casos asintomáticos no se recomienda cirugía^{4,10-13}. Comparando nuestro caso con los de otros autores, encontramos que Di Rocco C et al.¹⁴ reportan su experiencia con tres MC del tallo cerebral en pacientes pediátricos; si bien reconocen que presentan un déficit posquirúrgico transitorio, los pacientes tienden a recuperarse y a la resolución de los síntomas, recomendando la cirugía. También Lena et al.¹⁵, en 13 años, reportan 9 MC del tallo cerebral en niños y operaron al 66.6%, recomendando reseca toda la lesión para evitar resangrados, y logran mejoría de los síntomas con la cirugía. Abla et al.¹⁶, en 40 pacientes pediátricos con MC del tallo cerebral operadas, concluyen que la cirugía es la mejor opción en las lesiones sintomáticas. Constatando nuestros hallazgos, Bhardwaj et al.¹⁷ reportan 20 MC del tallo cerebral en niños, de las que operaron 7 y manejaron de forma conservadora 13, reportando morbilidad transitoria en el grupo quirúrgico; en el grupo no quirúrgico se agregaron déficits neurológicos, recomendando la cirugía como mejor opción terapéutica. Sawarkar et al.⁵ reportan 10 MC del tallo cerebral pediátricas sintomáticas, y de estas resangraron el 50% antes de la cirugía, operaron a 9, el 88.9% mejoraron y el 11.1% empeoraron, concluyendo que la cirugía es el mejor tratamiento. Rennert et al.¹⁸ reportan 8 MC del tallo cerebral en niños, logrando una resección total en el 87.5% de los pacientes y

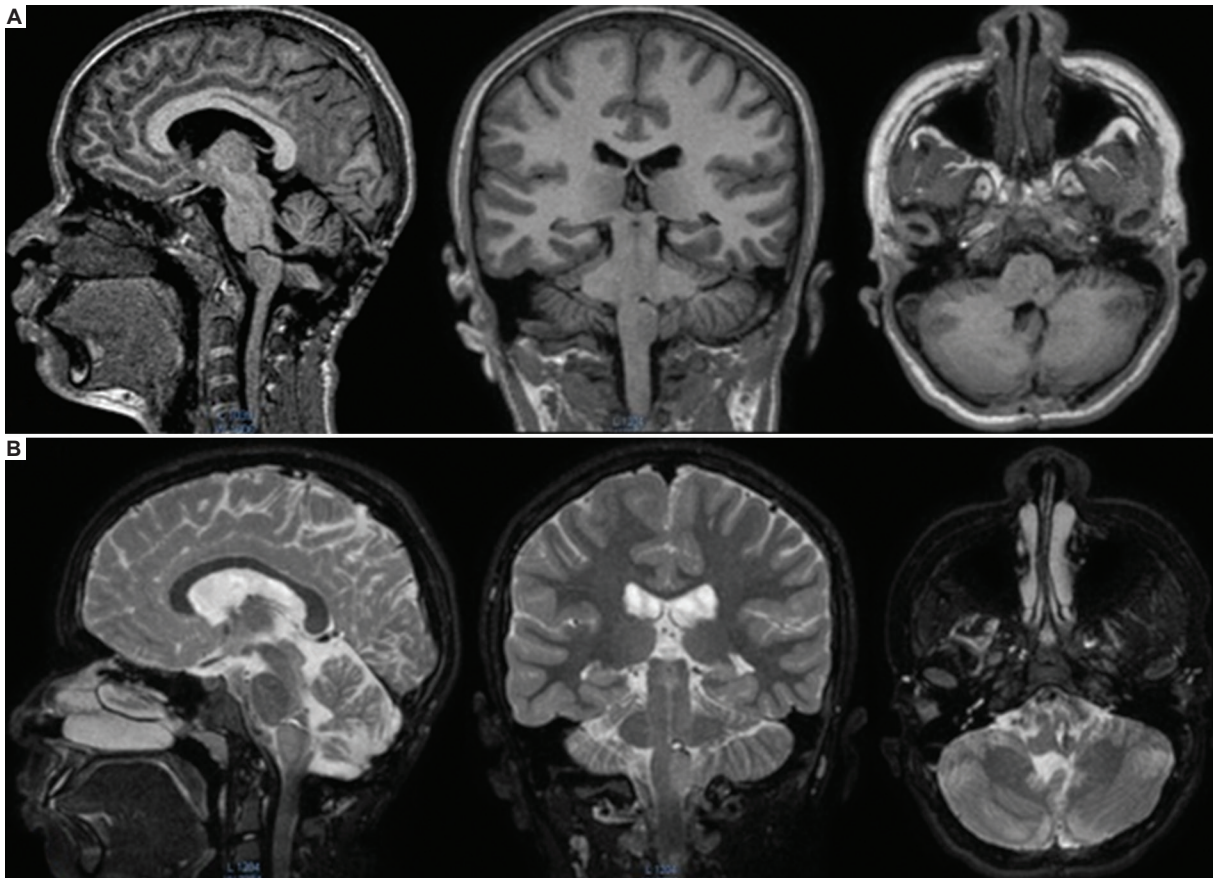


Figura 3. Resonancia magnética posoperatoria en secuencias T1 (A) y T2 (B), en cortes sagital, coronal y axial, que evidencian la ausencia de la lesión en la unión pontobulbar izquierda (compárese con la figura 1).

subtotal en el 12.5%, con mínima morbilidad y resolución total de los síntomas. Li et al.¹⁹ operaron 52 MC del tallo cerebral en pediatría, recomendando la resección total de la lesión; los pacientes presentaron mejoría clínica posterior a la cirugía. Velz et al.²⁰ reportan 40 pacientes pediátricos con MC del tallo cerebral, de los que operaron a 13 sintomáticos y en los 27 asintomáticos realizaron vigilancia neurológica; los pacientes sintomáticos mostraron mejoría clínica con la cirugía. Florian et al.²¹ reportan 2 pacientes, de 6 y 5 meses, con MC del tallo cerebral sintomáticas, evidenciando su naturaleza congénita y la resolución de los síntomas con cirugía. En Latinoamérica, Braga et al.²² y Suárez et al.²³ reportan MC del tallo cerebral operadas en niños, con 2 y 6 casos respectivamente, recomendando cirugía en los pacientes sintomáticos y logrando mejoría clínica con la cirugía, como se evidenció en nuestro caso.

En las MC del tallo cerebral de adultos, en un metaanálisis realizado por Gao et al.²⁴ se comparan la microcirugía y la radiocirugía, concluyendo una

ventaja de la microcirugía sobre la radiocirugía en cuanto a incidencia de resangrados y resolución de los síntomas. De igual forma, Kearns et al.²⁵ y Harris et al.²⁶ recomiendan la cirugía para MC del tallo cerebral sintomáticas, con un riesgo de mortalidad menor del 4% y mejoría de la sintomatología. En México, Nathal et al.²⁷ reportan 50 MC del tallo cerebral sintomáticas operadas en adultos, encontrando resolución de los síntomas posterior a la cirugía.

Comparando los resultados en el manejo del presente caso, se evidencia que la cirugía en las MC del tallo cerebral sintomáticas es la mejor opción terapéutica, tanto en adultos como en niños.

Conclusiones

Las MC del tallo cerebral en pediatría son infrecuentes. Su sangrado tiene una presentación clínica catastrófica y tiende a presentar nuevos resangrados, en comparación con los adultos; por ello, se recomienda su manejo neuroquirúrgico mediante microcirugía una

vez diagnosticadas, considerando la mayor expectativa de vida en los niños. En lesiones incidentales no se recomienda cirugía, sino solo vigilancia neurológica.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

- Gross BA, Lin N, Du R, Day AL. The natural history of intracranial cavernous malformations. *Neurosurg Focus*. 2011;30:E24.
- Stapleton CJ, Barker FG 2nd. Cranial cavernous malformations: natural history and treatment. *Stroke*. 2018;49:1029-35.
- Riolo G, Ricci C, Battistini S. Molecular genetic features of cerebral cavernous malformations (CCM) patients: an overall view from genes to endothelial cells. *Cells*. 2021;10:704.
- Akers A, Al-Shahi Salman R, A Awad I, Dahlem K, Flemming K, Hart B, et al. Synopsis of guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on systematic literature review by the Angioma Alliance Scientific Advisory Board Clinical Experts Panel. *Neurosurgery*. 2017;80:665-80.
- Sawarkar DP, Janmatti S, Kumar R, Singh PK, Gurjar HK, Kale SS, et al. Cavernous malformations of central nervous system in pediatric patients: our single-centered experience in 50 patients and review of literature. *Childs Nerv Syst*. 2017;33:1525-38.
- Li D, Wu ZY, Liu PP, Ma JP, Huo XL, Wang L, et al. Natural history of brainstem cavernous malformations: prospective hemorrhage rate and adverse factors in a consecutive prospective cohort. *J Neurosurg*. 2020;134:917-28.
- Rigamonti D, Drayer BP, Johnson PC, Hadley MN, Zabramski J, Spetzler RF. The MRI appearance of cavernous malformations (angiomas). *J Neurosurg*. 1987;67:518-24.
- Sporns PB, Psychogios MN, Fullerton HJ, Lee S, Naggara O, Boulouis G. Neuroimaging of pediatric intracerebral hemorrhage. *J Clin Med*. 2020;9:1518.
- Rogalska M, Antkowiak L, Mandera M. Clinical application of diffusion tensor imaging and fiber tractography in the management of brainstem cavernous malformations: a systematic review. *Neurosurg Rev*. 2022;45:2027-40.
- Rinkel LA, Al-Shahi Salman R, Rinkel GJ, Greving JP. Radiosurgical, neurosurgical, or no intervention for cerebral cavernous malformations: a decision analysis. *Int J Stroke*. 2019;14:939-45.
- Gross BA, Du R, Orbach DB, Scott RM, Smith ER. The natural history of cerebral cavernous malformations in children. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;17:123-8.
- Horne MA, Flemming KD, Su IC, Stapf C, Jeon JP, Li D, et al. Clinical course of untreated cerebral cavernous malformations: a meta-analysis of individual patient data. *Lancet Neurol*. 2016;15:166-73.
- Harris L, Poorthuis MHF, Grover P, Kitchen N, Al-Shahi Salman R. Surgery for cerebral cavernous malformations: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2022;45:231-41.
- Di Rocco C, Iannelli A, Tamburrini G. Cavernous angiomas of the brain stem in children. *Pediatr Neurosurg*. 1997;27:92-9.
- Lena G, Paz-Paredes A, Choux M. [Brain stem cavernomas in children. Nine case reports and literature review]. *Neurochirurgie*. 2002;48:319-25.
- Abla AA, Lekovic GP, Garrett M, Wilson DA, Nakaji P, Bristol R, et al. Cavernous malformations of the brainstem presenting in childhood: surgical experience in 40 patients. *Neurosurgery*. 2010;67:1589-99.
- Bhardwaj RD, Auguste KI, Kulkarni AV, Dirks PB, Drake JM, Rutka JT. Management of pediatric brainstem cavernous malformations: experience over 20 years at the hospital for sick children. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;4:458-64.
- Rennert RC, Hoshide R, Calayag M, Kemp J, Gonda DD, Meltzer HS, et al. Extended middle fossa approach to lateralized pontine cavernomas in children. *J Neurosurg Pediatr*. 2018;21:384-8.
- Li D, Hao SY, Tang J, Xiao XR, Jia GJ, Wu Z, et al. Surgical management of pediatric brainstem cavernous malformations. *J Neurosurg Pediatr*. 2014;13:484-502.
- Velz J, Özkaratufan S, Kraysenbühl N, Beccaria K, Akeret K, Attieh C, et al. Pediatric brainstem cavernous malformations: 2-center experience in 40 children. *J Neurosurg Pediatr*. 2022;29:612-23.
- Florian IA, Timis TL, Kiss KR, Florian IS, Berindan-Neagoe I. Ruptured pontine cavernomas in infants: a report of two cases. *Childs Nerv Syst*. 2021;37:1009-15.
- Braga BP, Costa LB Jr, Lemos S, Vilela MD. Cavernous malformations of the brainstem in infants. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg*. 2006;104(6 Suppl):429-33.
- Suárez JC, Herrera EJ, Surur A, Pueyrredon FJ, Theaux R, Viano JC. Nuestra experiencia en el manejo de los cavernomas de tronco, de tálamo y de ganglios basales. *Revista Argentina de Neurocirugía*. 2015;29:159-63.
- Gao X, Yue K, Sun J, Cao Y, Zhao B, Zhang H, et al. Microsurgery vs. gamma knife radiosurgery for the treatment of brainstem cavernous malformations: a systematic review and meta-analysis. *Front Neurol*. 2021;12:600461.
- Kearns KN, Chen CJ, Tvrdik P, Park MS, Kalani MYS. Outcomes of surgery for brainstem cavernous malformations: a systematic review. *Stroke*. 2019;50:2964-6.
- Harris L, Poorthuis MHF, Grover P, Kitchen N, Al-Shahi Salman R. Surgery for cerebral cavernous malformations: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2022;45:231-41.
- Nathal E, Patiño-Rodríguez HM, Arauz A, Imam SS, Acosta E, Evins AI, et al. Risk factors for unfavorable outcomes in surgically treated brainstem cavernous malformations. *World Neurosurg*. 2018;111:e478-84.