

ANGIOMA CAVERNOSO DEL CONO MEDULLAR: REPORTE DE CASO

CAVERNOUS ANGIOMA OF CONUS MEDULLARIS: CASE REPORT

Ramírez Ericka¹, MD - erickasai@hotmail.com
González Andrés², MD - bootysk8@hotmail.com
Castañeda Marcelo³, MD - march940319@gmail.com

¹ Departamento de neurocirugía, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia.

² Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia, Hospital Universitario Cajurú, Curitiba, Brazil.

³ Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Resumen

Paciente femenina de 60 años, sin antecedentes de importancia, quien debuta con disestesias en miembro inferior derecho, pérdida subjetiva de la fuerza e inestabilidad de la marcha. Al examen físico sin alteraciones motoras o sensitivas, con dolor a la palpación de la musculatura paralumbar así como para la extensión lumbar. Se consideró como diagnóstico dolor axial de tipo gravitativo, se realizaron 3 bloqueos facetarios con respuesta fluctuante y parcial. En la Resonancia se encontró una imagen de predominio hipointenso en la secuencia de T1, heterogénea y de predominio hiperintenso en T2, con halo hipointenso heterogénea, de localización intra-axial a nivel del cono medular compatible con cavernoma, se llevó el caso a junta médica donde se decidió realizar manejo conservador (Imipramina, Acetaminofen/Codeína) logrando control parcial del dolor neuropático y axial.

Palabras clave: Hemangioma, Hemangioma Cavernoso, Hemanigioma Cavernoso del Sistema Nervioso Central.

Abstract:

This is a 60-year-old female with no significant medical history, who debuts with dysesthesias in the right lower limb, with subjective loss of strength and march instability, at physical examination without motor or sensory abnormalities; however, with pain on palpation of the paralumbar musculature as well as for the extension, it was considered axial pain of gravitational type, so 3 facet blocks with fluctuating and partial response were performed, in the magnetic resonance an image of hypointense predominance in the sequence of heterogeneous T1 was found with hyperintense predominance in T2, and an heterogeneous hypointense halo of intra-

axial location at the level of the medullary cone compatible with cavernoma, the case was taken to a medical board where it was decided to provide conservative management (Imipramine , Paracetamol / Codeine) achieving partial control of axial and neuropathic pain.

Key Words: Hemangioma, Hemangioma, Cavernous, Central Nervous System

Resumo

Paciente do sexo feminino, 60 anos, sem história pregressa ou familiar significativa, apresenta-se com disestesia no membro inferior direito, perda subjetiva da força e instabilidade da marcha. No exame físico, não há evidências de anormalidades motoras ou sensoriais, porém com dor à palpação da musculatura paravertebral, assim como na extensão da coluna vertebral. A dor axial foi diagnosticada, sendo realizados três bloqueios facetários com uma resposta flutuante e parcial dos sintomas. Nos estudos de RNM, foi encontrada uma imagem de predominância hipointensa na sequência de T1, heterogênea e hiperintensa em T2, com halo hipointenso heterogêneo, de localização intra-axial ao nível do cone medular, compatível com cavernoma. Por consenso médico, foi decidido realizar manejo conservador (Imipramina, Paracetamol / Codeína), obtendo controle parcial da dor neuropática e axial.

Introducción

Las malformaciones cavernosas (MCs) son lesiones vasculares de bajo flujo del sistema nervioso central, también conocidas como cavernomas, angiomas cavernosos y/o hemangiomas cavernosos (Spetzler, K. Moon and Almefty 2017). Están compuestas de vasos sinusoidales contiguos unos con otros, sin parénquima interpuesto. Adicionalmente pueden presentar fenómenos de trombosis, calcificaciones o recanalización (Edward R, Smith and Scott, 2010).

Esta patología fue reportada en la literatura por primera vez en un estudio de autopsia de 1903, y se realizó la primera escisión quirúrgica en 1912 (Gross et al, 2010).

Las lesiones se localizan de forma más frecuente en la región torácica (57%) y en la región cervical (38%) (Gross et al, 2010, p. 1). La localización específica en el cono medular, parece ser exótica y se identifican solo reportes de caso aislados (Balasubramaniam and Mahore, 2013; Hernández et al, 1999; Obermann et al, 2006; Mastronardi et al, 1999; Khalatbari, Hamidi and Moharamzad, 2011).

Teniendo en cuenta lo anterior presentamos el caso de una paciente femenina de 60 años con cuadro de dolor lumbar de larga data, sin déficit neurológico, con hallazgo de angioma cavernoso a nivel del cono medular.

Caso clínico

Paciente femenina de 60 años, sin antecedentes relevantes, con cuadro clínico de 8 años de evolución aproximadamente, consistente en disestesia a nivel del miembro inferior derecho irradiado por la cara lateral de la pierna hasta la región dorsolateral del pie, asociado a sensación subjetiva de pérdida de la fuerza e inestabilidad para la marcha. Un año después, concomita con dolor axial en la unión toraco-lumbar tipo gravativo de temporalidad fluctuante. Niega alteración de la función esfinteriana. Se le han realizado 3 infiltraciones facetarias, con mejorías parciales y temporales del dolor axial.

Al examen físico osteomuscular de columna: Limitación de los arcos de movilidad del tronco, de predominio a la extensión, dolor a la palpación para-espinal en la unión toraco-lumbar. Al examen neurológico de columna: Fuerza 5/5 en todas las miotomas de los miembros inferiores, sensibilidad superficial y profunda conservada, reflejos osteotendinosos patelar y aquiliano ++/++++ simétricos, sin alteraciones en el patrón de la marcha.

En la realización de estudios de imagenología en resonancia magnética de columna lumbosacra se identificó como hallazgo incidental, una imagen de predominio hipointenso en la secuencia de T1 heterogénea y de predominio hiperintenso en T2 con halo hipointenso heterogénea intra-axial a nivel del cono medular, con imagen típica de “crispeta” que recuerda al angioma cavernoso (Ver figura 1).

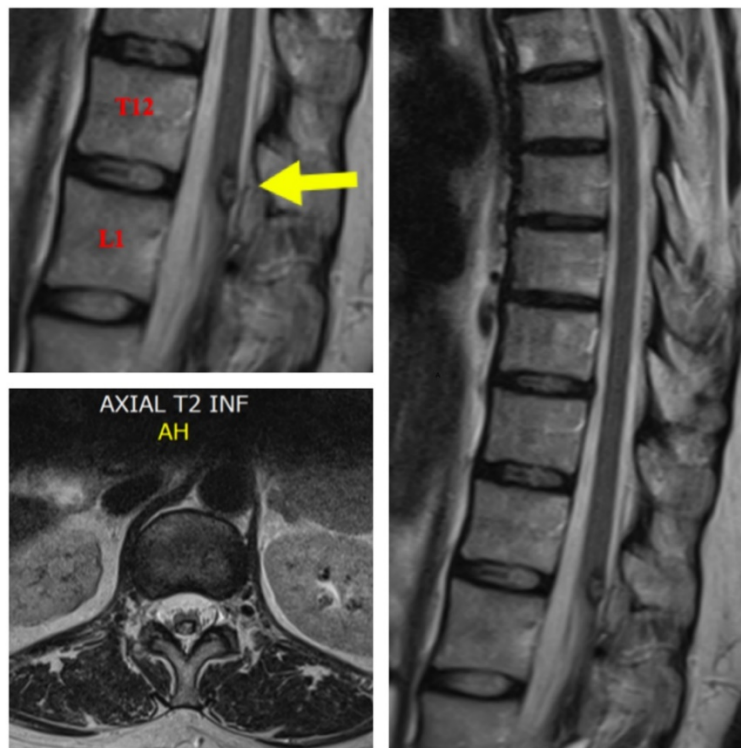


Figura 1. En imagen de resonancia magnética de columna se observa lesión del cono medular de señal hiperintensa con halo hipointenso en t2 y sin realce pos-contraste atribuible a cavernoma.

Durante junta médica neuroquirúrgica se decidió realizar manejo conservador (Imipramina 10mg c/noche, Acetaminofén/Codeína 325mg según dolor) logrando control del 50% en escala visual análoga del dolor neuropático y 80% en escala visual análoga del dolor axial, además acompañamientos periódicos y educación y sensibilización de la patología a la paciente.

DISCUSIÓN

Las MCs intramedulares constituyen una rara enfermedad vascular, angiográficamente silenciosa (Krings et al, 2005). Se reporta una incidencia de 1,9 casos por 100.000 personas por año incluyendo los localizados en cerebro y medula espinal, de estos, un 3-5% se localizan en esta última región (Reitz et al 2015). También se ha logrado estimar que corresponde a un 5% de todas las malformaciones vasculares espinales (Krings et al, 2005). La edad promedio de presentación es a los 42 años y no presenta preferencia de género.

Se considera que la mayoría de MCs son congénitas, pueden encontrarse en asociación a otras lesiones como anomalías venosas. Sin embargo, también algunas han sido descubiertas posterior a radiación. (Mujagic and Ibrisevic, 2012; Maraïre et al, 1999).

La causa de las MCs persiste en estudio, hasta el momento de han identificado tres genes asociados con la formación de estas lesiones: CCM1 (KRIT1 en el cromosoma 7q), CCM2 (malcaverina en el cromosoma 7p) y CCM3 (muerte celular programada 10 en el cromosoma 3p) (Edward R, Smith and Scott 2010).

Se clasifican en tres formas de presentación clínica: a) déficit neurológico agudo, b) episodios recurrentes de déficit neurológico con grados variables de recuperación y c) deterioro neurológico progresivo (Gross et al, 2010). Dicha variedad se explica por diferencias en la historia natural de la enfermedad, en la cual se puede encontrar un episodio agudo de franca hemorragia o episodios de microhemorragia, gliosis, cambios en la microcirculación y/o trombosis parcial (Edward R, Smith and Scott 2010; Gross et al, 2010; Bian LG et al 2009).

Ante la abundante patología de la columna lumbar que pueden cursar con dolor asociado al movimiento y síntomas sensitivos, que puede abarcar desde la artrosis facetaria hasta tumores intramedulares y su amplio enfoque diagnóstico, se han hecho intentos de encontrar una herramienta universal para su abordaje. Sin embargo, el abordaje de esta patología es imagenológico, mediante resonancia magnética; la cual muestra una lesión hiperintensa en la secuencia T2, usualmente rodeada de un halo hipointenso de hemosiderina después de una hemorragia (Reitz et al 2015; Weinzierl et al 2004; Hedge et al 2012).

El tratamiento va a estar dictado por la sintomatología del paciente y la localización de la lesión respecto a la piamadre (presentaciones exofíticas). El manejo quirúrgico, debe ser considerado en pacientes que se presentan sintomáticos, o en pacientes asintomáticos con lesiones francamente exofíticas y abordables (Gross

et al 2010). En varias series de casos se ha demostrado como una opción segura y eficiente para el paciente, con tasas de mejoría o no cambios en el estado neurológico en el seguimiento a largo plazo de hasta el 93% (Reitz et al 2015; Anson and Spetzler 1993; Badhiwala et al 2014; Cooper and Epstein 1985; Niemelä and Hernesniemi 2010; Mitha et al 2011). A pesar de esto nuestra paciente presentaba factores de riesgo para un desenlace no favorable, como: una baja clasificación de ASIA preoperatoria y localización de la lesión intra-axial (Reitz et al 2015). Esto, en el contexto de un uso razonable de los recursos y ante el potencial riesgo de empeorar el estado neurológico (quien no tenía franco deterioro al examen físico) del paciente y dada su localización intra axial a pesar de “lograr el objetivo quirúrgico”, se decide no llevar a resección quirúrgica del cavernoma, se procede a continuar manejo médico acompañada de valoraciones periódicas y educación del paciente (Arquez et al 2018).

Las lesiones exofíticas muestran por sí mismas el plano de entrada a la médula espinal, las lesiones intrínsecas pueden ser abordadas a través de una mielotomía mediana o a través de la zona de entrada de la raíz dorsal con guía intraoperatoria en tiempo real (ultrasonografía) (Gross et al 2010), esta última permite la localización de las lesiones y la confirmación de la resección completa (Lunardi et al 1994). Es importante tener en cuenta que hasta un 94% de estas lesiones puede tener una anomalía venosa asociada y esta debería ser preservada (Vishteh et al 1997).

Por otro lado, el manejo conservador se reserva para pacientes asintomáticos o con dolor como único síntoma presente, o pacientes con lesiones profundas con síntomas mínimos o transitorios (Gross et al 2010; Reitz et al 2015).

Dada su infrecuencia y su presentación mayoritariamente asintomática, es difícil obtener series de casos con número de pacientes significativos estadísticamente o acumular una suficiente experiencia en el manejo de esta entidad. Una de las fragilidades de nuestro trabajo es evidentemente la metodología utilizada (reporte de caso), sin embargo, este tipo de metodología existe para este tipo de situaciones clínicas inusuales, abonando terreno para una posible futura revisión sistemática de la literatura sobre esta entidad.

Conclusión

Las MCs constituyen una entidad bastante infrecuente, aunque en los últimos años, son cada vez más los reportes y series de casos, que se pueden encontrar en la literatura respecto a este tema, en probable relación al incremento en el acceso a la resonancia magnética y su cada vez más frecuente diagnóstico en fase asintomática.

Referencias

1. Anson JA, Spetzler RF. (1993) Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations. *J Neurosurg* 78:446–451. DOI: 10.3171/jns.1993.78.3.0446
2. Badhiwala JH, Farrokhhyar F, Alhazzani W, Yarascavitch B, Aref M, Algird A, et al. (2014) Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a single-center series and meta-analysis of individual patient data: Clinic article. *J Neurosurg Spine* 21:662–676. DOI: 10.3171/2014.6.SPINE13949
3. Bian LG, Bertalanffy H, Sun QF, Shen JK. (2009). Intramedullary cavernous malformations: clinical features and surgical technique via hemilaminectomy. *Clin Neurol Neurosurg* 111:511–517. DOI:10.1016/j.clineuro.2009.02.003.
4. Cooper PR, Epstein F. (1985). Radical resection of intramedullary spinal cord tumors in adults. Recent experience in 29 patients. *J Neurosurg* 63:492–499. DOI: 10.3171/jns.1985.63.4.0492
5. Edward R. Smith, MD*, R. Michael Scott, MD. 2010. Cavernous Malformations. *Neurosurg Clin N Am* 21 (2010) 483–490. DOI:10.1016/j.nec.2010.03.003.
6. Gross BA, Du R, Popp AJ, DaY AL. 2010. Intramedullary spinal cord cavernous malformations. *Neurosurg Focus* 29 (3):E14. DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10144
7. González Andrés A, Castañeda Marcelo D, Pimienta Hebert R. (2018). Enfoque diagnóstico de la lumbalgia - Parte 1: Revisión sistemática de la literatura. *Neurocienc J.* 2018; 25(2). Available at: <http://132.148.153.5/apps/ojs311/index.php/neurocienciasjournal/article/view/46>
8. Hegde A, Mohan S, Tan KK et al. (2012a). Spinal cavernous malformations: magnetic resonance imaging and associated findings. *Singapore Med J* 53: 582–586. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23023898>
9. Hernández, D., Moraleda, S., Royo, A. et al. (1999) Cavernous angioma of the conus medullaris as a cause of paraplegia. *Spinal Cord* 37, 65–67 DOI:10.1038/sj.sc.3100716
10. Khalatbari, M.R., Hamidi, M. & Moharamzad, (2011). pediatric intramedullary cavernous malformation of the conus medullaris: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 27: 507. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1350-4>
11. Kivelev J, Niemelä M, Hernesniemi J. (2010). Outcome after microsurgery in 14 patients with spinal cavernomas and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 13:524–534. DOI: 10.3171/2010.4.SPINE09986
12. Krings, T., Mull, M., Gillsbach, J.M. et al. (2005) Espinal Vascular Malformations. *Eur Radiol* (2005) 15: 267. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00330-004-2510-2>.
13. Luis Arquez H MD, Juan Camilo Covaleda Rodríguez MD. (2018). Economía en la era tecnológica de la neurocirugía. *Neurocienc J.* 2018; 25(1). Available at:

- <http://132.148.153.5/apps/ojs311/index.php/neurocienciasjournal/article/view/33>.
14. Maraire JN, Abdulrauf SI, Berger S et al. (1999). De novo development of a cavernous malformation of the spinal cord following spinal axis radiation. Case report. *J Neurosurg* 90: 234–238. DOI: 10.3171/spi.1999.90.2.0234
 15. Mastronardi, L., Frondizi, D., Guiducci, A. *et al.* (1999) Conus medullaris hematomyelia associated with an intradural-extramedullary cavernous angioma. *Spinal Cord* 37, 68–70 DOI:10.1038/sj.sc.3100768
 16. Matthias Reitz MD , Till Burkhardt MD , Eik Vettorazzi MSc , Frank Raimund MD , Erik Fritzsche MD , Nils Ole Schmidt MD , Jan Regelsberger MD , Manfred Westphal MD and Sven Oliver Eicker MD. (2015). Intramedullary spinal cavernoma: clinical presentation, microsurgical approach, and long-term outcome in a cohort of 48 patients. *Neurosurg Focus* 39 (2):E19,. Available at:<https://doi.org/10.3171/2015.5.FOCUS15153>
 17. Mitha AP, Turner JD, Abla AA, Vishteh AG, Spetzler RF. (2011) Outcomes following resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a 25-year experience. *J Neurosurg Spine* 14:605–611. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21388288>
 18. Mujagic S, Becirovic-Ibrisevic J (2012). The developmental venous anomaly associated with the cavernous malformation. *Acta Med Acad* 41: 219–220. DOI: 10.5644/ama2006-124.55
 19. Obermann, Mark & Gizewski, Elke & Felsberg, J & Maschke, Matthias. (2006). Cavernous malformation with hemorrhage of the conus medullaris and progressive sensory loss. *Clinical neuropathology*. 25. 95-7. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16550743>
 20. R.F. Spetzler, K. Moon, and R.O. Almefty, Editors. 2017. Arteriovenous and Cavernous Malformations. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 143 (3rd series). P 2-234
 21. Srikant Balasubramaniam, MD. Amit Mahore, MD. 2013. Cavernoma of conus medullaris, cavernous angioma of the cord, intramedullary cavernoma, transverse myelitis *Singapore Med J*; 54(2): e24–e27. DOI: 10.11622/smedj.2013034
 22. Vishteh AG, Sankhla S, Anson JA, Zabramski JM, Spetzler RF. (1997). Surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations: delayed complications, long-term outcomes, and association with cryptic venous malformations. *Neurosurgery* 41:1094–1101. DOI: 10.1097/00006123-199711000-00013
 23. Weinzierl MR, Krings T, Corinth MC, Reinges MH, Gilsbach JM (2004) MRI and intraoperative findings in cavernous haemangiomas of the spinal cord. *Neuroradiology* 46:65–71. DOI: 10.1007/s00234-003-1072-3