

COMUNICACIÓN BREVE

Cavernoma intraventricular del foramen de Monro: particularidades derivadas de su localización atípica

A. Meilán Martínez^{a,*}, P. Vega Valdés^a, E. Santamaría Liébana^a y J.C. Rial Basalo^b

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

^bServicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

Recibido el 15 de enero de 2009; aceptado el 15 de abril de 2009

Disponible en Internet el 30 de julio de 2009

PALABRAS CLAVE

Hemangioma caver-
noso del sistema ner-
vioso central;
Ventículos cerebra-
les;
Resonancia magnéti-
ca;
Diagnóstico

KEYWORDS

Cavernous hemango-
ma of the central
nervous system;
Cerebral ventricles;
Magnetic resonance
imaging;
Diagnosis

Resumen

A pesar de que los cavernomas son malformaciones vasculares relativamente frecuentes en el sistema nervioso central, su localización intraventricular, especialmente en la región del foramen de Monro, es muy poco común. Esta localización atípica les confiere una serie de rasgos diferenciales, tanto clínicos como radiológicos, que pueden dificultar en extremo su diagnóstico preoperatorio y conducir a procedimientos ineficaces, como la radioterapia o el abordaje quirúrgico neuroendoscópico, e incluso peligrosos para el paciente, como la biopsia estereotáctica.

Dado lo infrecuente de la patología y con el fin de ilustrar estas dificultades diagnósticas, se presenta a continuación un caso de cavernoma intraventricular de la región del foramen de Monro.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Intraventricular cavernoma in the foramen of Monro: particularities due to its atypical location

Abstract

Although cavernomas are relatively common vascular malformations in the central nervous system, they are rarely located in the ventricles and are even more rarely located in the region of the foramen of Monro. This atypical location results in a series of differential clinical and radiological characteristics that can make the diagnosis of these lesions extremely difficult and lead to inefficacious procedures like radiotherapy or a neuroendoscopic surgical approach or even to procedures that endanger the patient like stereotactic biopsy.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anmeil@hotmail.com (A. Meilán Martínez).

We present a case of intraventricular cavernoma in the region of the foramen of Monro with the aim of illustrating the difficulties involved in the diagnosis of this rare lesion. © 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los cavernomas del sistema nervioso central (SNC) son malformaciones vasculares ocultas en la angiografía¹⁻³, descritas clásicamente como lesiones intraparenquimatosas. Su aparición en los espacios subaracnideo, epidural o subdural es mucho menos habitual¹, siendo los cavernomas intraventriculares una patología rara que plantea importantes dificultades diagnósticas. Éstas derivan tanto de su localización atípica como de su apariencia radiológica, que muestra una serie de rasgos diferenciales respecto a la de sus homólogos intraaxiales.

A continuación se presenta uno de los pocos casos de cavernoma intraventricular de la región del foramen de Monro descritos hasta el momento y, a propósito de éste, se revisan los hallazgos radiológicos característicos de estas lesiones, prestando especial atención a las particularidades derivadas de su localización atípica.

Presentación del caso

Varón de 73 años con cuadro de desorientación y conversación incoherente que presentaba incontinencia de esfínteres y trastornos de la marcha de 1 semana de evolución. Se solicitó una tomografía computarizada craneal, que puso de manifiesto una formación nodular hiperdensa de aproximadamente 3 × 2 cm en el asta frontal izquierda, con componente quístico e hidrocefalia asociada (fig. 1).

La resonancia magnética (RM) confirmó la presencia de una lesión intraventricular localizada en la región del foramen de Monro izquierdo. Mostraba un componente sólido de señal heterogénea tanto en T1 como en T2, con un borde bien definido y marcadamente hipointenso en T2,

más evidente en la secuencia T2 eco-gradiente, que traducía la existencia de hemosiderina y/o microcalcificaciones (fig. 2); tras la administración de gadolinio se producía un realce heterogéneo de la masa (fig. 3). Existía asimismo una porción quística lobulada que se adaptaba a las astas frontales (figs. 1 a 3). En conjunto, la tumoración condicionaba hidrocefalia (fig. 1).

A pesar de que la apariencia de la porción sólida de la masa era altamente sugestiva de cavernoma, su localización intraventricular y su componente quístico hacían poner en duda el diagnóstico, por lo que se señalaron otras posibilidades, entre las que se incluía el ependimoma.

El paciente fue intervenido mediante craniectomía y abordaje transcalloso; se consiguió la exérésis completa de la lesión, que se insertaba en la pared anteromedial del ventrículo lateral izquierdo y se acompañaba de un quiste de contenido líquido amarillento que ocupaba parcialmente las astas frontales. El estudio histológico reveló una neoformación vascular de luces irregulares y paredes finas, sin capa muscular, con abundante fibrina y sin tejido glial interpuerto, todo ello compatible con cavernoma. En la periferia se observaban macrófagos con pigmento férrico y vasos hialinizados, mientras que la pared del quiste no contenía elementos angiomaticos. El análisis del contenido líquido demostró la presencia de hemosiderina.

Tras una evolución clínica y radiológica satisfactoria fue dado de alta, sin que se hayan producido incidencias en los 3 meses posteriores.

Discusión

Los cavernomas constituyen, junto con las malformaciones venosas y arteriovenosas y las telangiectasias capilares, una

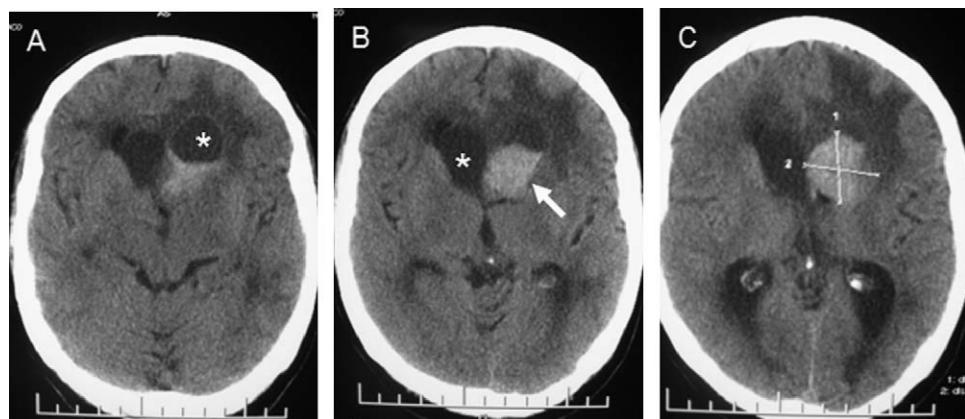


Figura 1 Tomografía computarizada craneal sin contraste (A, B y C). Se aprecia una masa hiperdensa que ocupa la región del foramen de Monro y parte del asta frontal izquierda (flecha blanca en B y líneas de medida en C), así como un componente quístico bilobulado (asteriscos en A y B) que distorsiona las astas frontales. Existe asimismo ventriculomegalia asociada a hipodensidad periventricular que probablemente corresponda a trasudación ependimaria. Esta última es más evidente en torno al asta frontal izquierda.

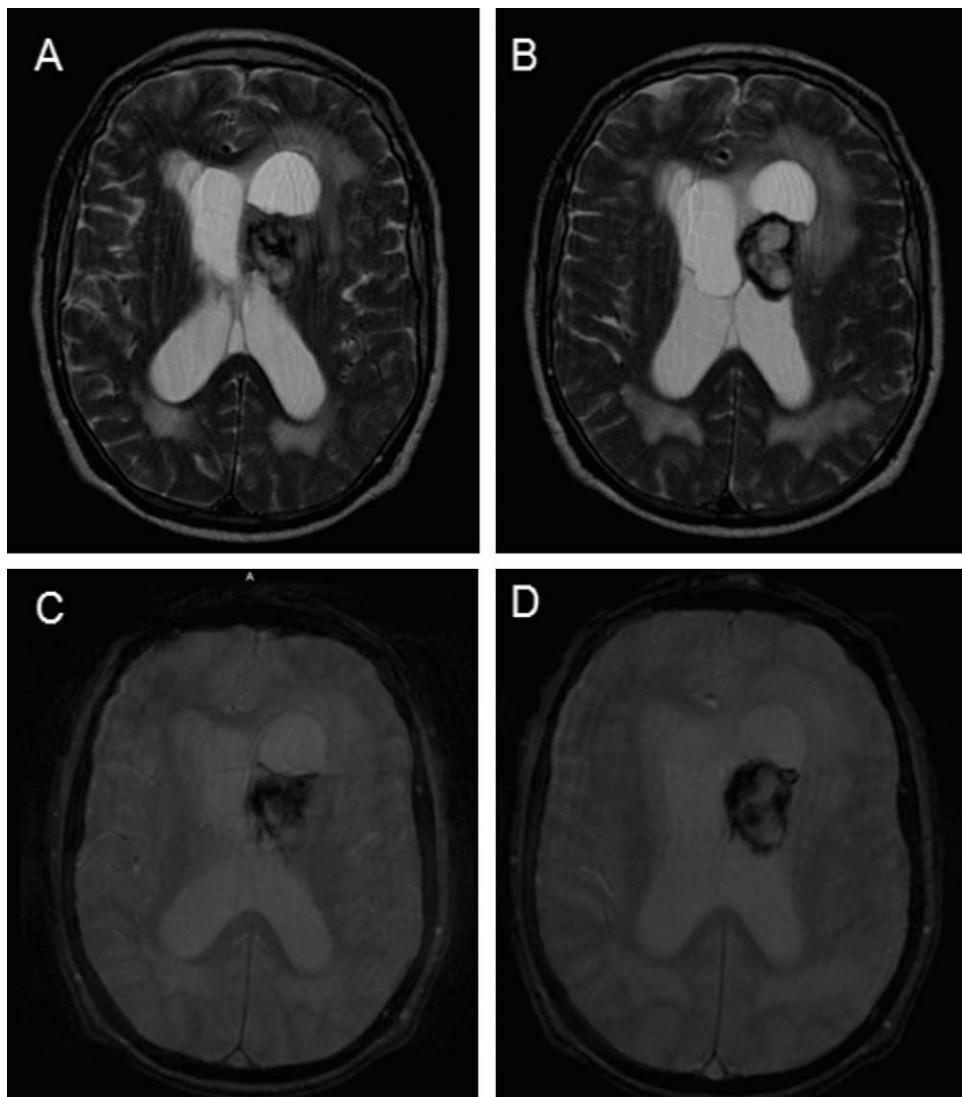


Figura 2 Resonancia magnética cerebral en secuencias T2 (A y B) y T2* (C y D) en plano axial, donde se observa cómo la porción sólida de la masa presenta el aspecto típico de los cavernomas, con un centro de señal heterogénea y un borde bien definido e hipointenso por la presencia de productos de degradación de la hemoglobina y/o microcalcificaciones, tal y como se demuestra en la secuencia T2*. No se consigue demostrar la presencia de restos hemáticos en el interior del quiste, donde no se observa hiposeñal.

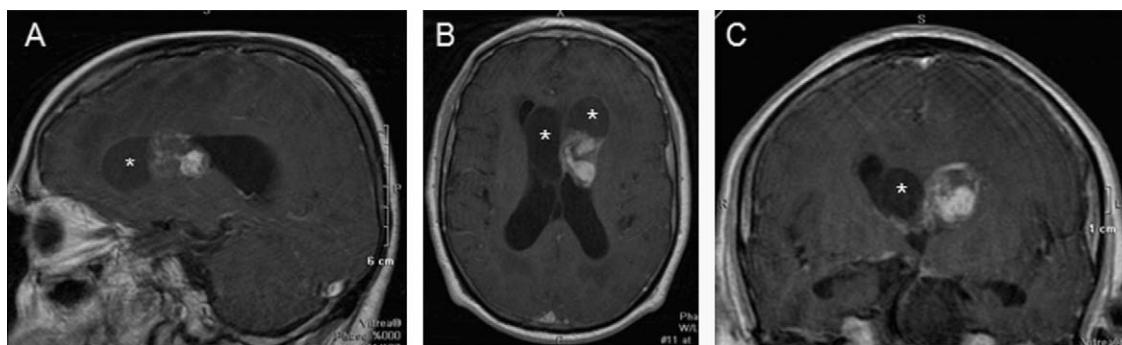


Figura 3 Resonancia magnética cerebral potenciada en T1 tras administración de contraste paramagnético en planos sagital (A), axial (B) y coronal (C). Existe un realce heterogéneo de la porción sólida de la lesión. El componente quístico (asteriscos en A, B y C) no se modifica.

de las 4 categorías de malformaciones vasculares del SNC. Aunque puede haber cierto grado de solapamiento entre estos 4 grupos, la definición clásica del cavernoma o hemangioma cavernoso es la de una lesión histológicamente benigna constituida por espacios vasculares sinusoidales revestidos por endotelio y sin tejido neural interpuesto entre ellos, siendo esta última característica la que los diferencia de las telangiectasias capilares¹. Ambas se consideran malformaciones angiográficamente ocultas debido a que, por lo general, y al contrario de lo que ocurre con las malformaciones venosas y arteriovenosas, no muestran aporte ni drenaje vascular a través de vasos bien desarrollados¹⁻³.

En el interior de los cavernomas tienden a producirse repetidas hemorragias, que conducen a la trombosis de los espacios sinusoidales. A medida que tiene lugar la organización de los elementos resultantes del sangrado, se desarrollan cambios hialinos y cicatrizales que inducen una evolución seudotumoral de estas lesiones y, a consecuencia de las frecuentes hemorragias que afectan al tejido circundante, es habitual que en torno a ellas existan depósitos de hemosiderina y gliosis, aspectos que influyen directamente en su apariencia radiológica.

La prevalencia de los cavernomas en la población general es del 0,5% y constituyen entre el 5 y el 13% del total de malformaciones vasculares del SNC⁴. El 80% son supratentoriales, siendo la sustancia blanca subcortical y profunda y los ganglios de la base las localizaciones más frecuentes. La localización intraventricular es muy poco frecuente (2,5% según la mayor parte de las series)³, y más aún en la región del foramen de Monro donde, hasta la fecha, únicamente se han descrito 13 casos.

Desde la primera descripción del cavernoma intraventricular en 1905 se han realizado distintas revisiones del tema, todas a propósito de casos concretos. Aunque en los trabajos más recientes no se especifica el número exacto de cavernomas intraventriculares comprobados, la cifra global se acerca a los 60 casos, siendo el tercer ventrículo y los ventrículos laterales las localizaciones más frecuentes. Los cavernomas del foramen de Monro son muy raros y sólo los localizados en el cuarto ventrículo son más infrecuentes que éstos⁵.

Si bien los hallazgos radiológicos básicos no difieren en exceso de los del resto de cavernomas, su localización atípica hace que presenten una serie de particularidades —tanto clínicas como radiológicas— que contribuyen a dificultar su diagnóstico. Así, en contraposición a los cavernomas intraparenquimatosos, que suelen manifestarse en forma de convulsiones o déficit focales, el síntoma inicial más común en estos casos es la hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia obstructiva^{1,5,6}; ésta última puede deberse tanto al efecto de masa del cavernoma como a las hemorragias repetidas hacia el sistema ventricular, en cuyo caso podría asociarse a siderosis superficial. Por otra parte, y probablemente debido a la escasa resistencia mecánica que ofrece el líquido cefalorraquídeo (LCR) al crecimiento de la lesión, alcanzan mayor tamaño que los parenquimatosos^{6,7} y habitualmente no presentan el característico anillo hipointenso de los cavernomas intraaxiales en secuencias T2 o de eco-gradiente. La ausencia de este hallazgo sería resultado del lavado de las pequeñas hemorragias periféricas al caer hacia el LCR, lo que impediría el acúmulo de hemosiderina y

el desarrollo de gliosis reactiva del tejido nervioso^{7,8}. Este es, sin embargo, un signo inconstante, ya que tanto en este caso como en otros previamente descritos^{7,9} está presente un anillo hipointenso bien desarrollado que facilita la caracterización de la lesión; las mayores dificultades diagnósticas en el caso que se presenta derivan de la ubicación atípica de la masa y de la presencia del componente quístico. El desarrollo de quistes de gran tamaño en el seno de los cavernomas es muy infrecuente y, aunque se han descrito cavernomas quísticos intra y extraaxiales, no se tiene constancia de ningún cavernoma intraventricular con esta característica. En los pocos casos en los que se describe el comportamiento del quiste en RM, éste muestra grados variables de realce y ausencia de productos de degradación de la hemoglobina en su interior, a pesar de la evidencia histológica de acúmulo de hemosiderina¹⁰ que presenta.

Así pues, los hallazgos asociados a su localización atípica y la posible existencia de áreas quísticas o calcificaciones, complican el diagnóstico diferencial preoperatorio del cavernoma del foramen de Monro, que suele incluir entidades como el meningioma intraventricular, el papiloma de plexos coroideos, el astrocitoma de bajo grado, el neurocitoma o el ependimoma^{4,7}, lo que puede derivar en conductas terapéuticas inadecuadas, como la radioterapia, o incluso peligrosas para el paciente, como la biopsia estereotáctica⁹.

A pesar de que el abordaje neuroendoscópico ha adquirido gran importancia en el tratamiento de los tumores intraventriculares, incluyendo casos seleccionados de cavernoma intraventricular⁴, la resección mediante cirugía abierta debe ser la modalidad quirúrgica de elección en estos casos; es preferible no sólo porque la extirpación completa es más difícil de asegurar por vía endoscópica, sino porque la gran tendencia al sangrado de estas lesiones hace que la visibilidad a través del endoscopio pueda encontrarse reducida.

En conclusión, la localización en la región del foramen de Monro proporciona a los cavernomas del SNC una serie de peculiaridades que es preciso conocer para evitar en lo posible procedimientos inadecuados que pueden llegar a resultar nocivos para el paciente.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autoría

A. Meilán Martínez ha contribuido a la obtención e interpretación de la imágenes de la RM presentada, a la concepción y diseño del trabajo, así como a la búsqueda bibliográfica y la redacción del manuscrito.

P. Vega Valdés, ha colaborado en la interpretación de las imágenes de la RM presentada, así como en la concepción, diseño, redacción y revisión crítica del trabajo.

E. Santamaría Liébana, ha contribuido a la obtención e interpretación de las imágenes de la RM presentada, a la búsqueda bibliográfica y a la revisión crítica del trabajo.

J.C. Rial Basalo ha practicado la cirugía descrita, ha contribuido a la obtención e interpretación de los datos y a la revisión crítica del trabajo.

Todos los autores han leído y aprobado la versión final del manuscrito remitido.

Bibliografía

1. Chen CL, Leu CH, Jan YJ, Shen CC. Intraventricular cavernous hemangioma at the foramen of Monro: Case report and literature review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2006;108:604–9.
2. Kaim A, Kirsch E, Tolnay M, Steinbrich W, Radü EW. Foramen of Monro mass: MRI appearances permit diagnosis of cavernous haemangioma. *Neuroradiology.* 1997;39:265–9.
3. Rejns N, Assaker R, Louis E, Lejeune JP. Intraventricular cavernomas: three cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 1999;44:648–54.
4. Prat R, Galeano I. Endoscopic resection of cavernoma of foramen of Monro in a patient with familial multiple cavernomatosis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2008;110:834–7.
5. Sato K, Oka H, Utsuki S, Shimizu S, Suzuki S, Fujii K. Neuroendoscopic appearance of an intraventricular cavernous angioma blocking the foramen of Monro: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2006;46:548–51.
6. Longatti P, Fiorindi A, Perin A, Baratto V, Martinuzzi A. Cavernoma of the foramen of Monro. Case report and review of the literature [consultado 5/10/2008]. *Neurosurg Focus.* 2006;21:e13 Disponible en: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/foc.2006.21.1.14>.
7. Nieto J, Hinojosa J, Muñoz MJ, Esparza J, Ricoy R. Intraventricular cavernoma in pediatric age. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:60–2.
8. González-Darder JM, Pesudo-Martínez JV, Merino-Peña J. Trigonal cavernous angioma: case report. *Neurocirugia.* 2007; 18:330–2.
9. Tatsui CE, Koerbel A, Prevedello DM, Hanel RA, Grande CV, Moro MS, et al. Magnetic resonance imaging of the intraventricular cavernomas: diagnostic aspects. *Arq Neuropsiquiatr.* 2003;61: 79–82.
10. Stevenson CB, Johnson MD, Thompson RC. Cystic cavernous malformation of the cerebellopontine angle. Case illustration. *J Neurosurg.* 2005;103:931.