

S. Quintas^{a,*}, R. López Ruiz^a, Á. Jiménez-Carrillo^a,
G. Zapata-Wainberg^a, F. Gilo^a, E. Bárcena-Ruiz^b
y J. Vivancos^a

^a *Departamento de Neurología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España*

^b *Departamento de Neurorradiología, Radiología intervencionista, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sonia.qg@gmail.com (S. Quintas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.015>

0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Malformación cavernomatosa cerebral en mujer presentándose con hemicorea: respuesta al haloperidol



Cerebral cavernous malformation in a woman presenting with hemichorea: Response to haloperidol

Una malformación cavernomatosa cerebral (MCC), también llamada cavernoma o angioma cavernoso, es una malformación vascular del sistema nervioso central, que consiste en una colección bien circunscrita de canales vasculares de paredes delgadas y dilatadas, rodeadas por un endotelio simple y una adventicia delgada y fibrosa, que contiene elementos sanguíneos en varias etapas de evolución¹.

Los cavernomas se encuentran usualmente localizados en la región supratentorial, en el parénquima subcortical, en los ganglios basales o en el tallo cerebral^{2,3}, con una prevalencia entre el 0,02-0,5%, aunque en décadas más recientes, debido al uso de la imagen por resonancia magnética (IRM) en la práctica clínica, se ha incrementado entre un 0,4-0,9%⁴.

La edad típica de presentación es entre los 20-40 años⁵. Los síntomas clínicos típicos son las convulsiones, la cefalea, los déficits neurológicos focales, los episodios de sangrado y, rara vez, trastornos del movimiento⁶. La corea en particular, está rara vez asociada con una MCC, y cuando así es, esta se localiza usualmente en el núcleo caudado. En este artículo presentamos una paciente con hemicorea asociada a una MCC en la ínsula contralateral, y hacemos una revisión de reportes de pacientes con corea, resueltos sin cirugía.

Una mujer de 45 años de edad es traída al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en la Ciudad de México, manifestando movimientos involuntarios del hemicuerpo izquierdo y marcha incoordinada, que comenzó hace un mes. La hemicorea del lado izquierdo apareció espontáneamente. Los hallazgos de la exploración física fueron normales. La exploración neurológica reveló movimientos coreicos, exacerbados con el estrés. La funciones cognitivas, la fuerza muscular, la sensibilidad y las pruebas cerebelosas fueron normales; no hubo reflejos patológicos. La biometría hemática completa, la velocidad de sedimentación eritrocitaria, los electrolitos séricos, las pruebas de funcionamiento hepático y renal, el perfil tiroideo y el electrocardiograma fueron normales. Las pruebas serológicas mostraron resultados positivos para anticuerpos antinucleares, y resultados

negativos para anticuerpos anticardiolipina y factor reumatoide. En la tomografía axial computarizada de cráneo encontramos solamente una pequeña distorsión a nivel de la porción posterior de la cápsula interna. La IRM de cráneo mostró en la secuencia T1, una lesión en la ínsula derecha con alta intensidad de señal, en la secuencia T2 se observa una lesión heterogénea, con alta intensidad de señal rodeada por un borde de hipointensidad de señal, sus dimensiones son 6,93 × 7,09 × 8,09 mm, en la secuencia *Echo de gradiente* se mostró una masa irregular con un centro isoíntenso y borde hipointenso, sin efecto de masa. No se observaron cambios en la IRM que fue realizada 4 meses después (fig. 1).

Se inició tratamiento con haloperidol (10 mg/día), y en el lapso de 2 meses, los movimientos coreicos de la paciente desaparecieron completamente.

La corea se encuentra caracterizada por movimientos involuntarios y abruptos resultantes de un continuo flujo de contracciones musculares aleatorias^{7,8}. El inicio agudo o subagudo de la corea, usualmente sugiere causas secundarias, incluyendo infección, enfermedad autoinmune, mutación genética, neurodegeneración, infarto, neoplasia, exposición a drogas y enfermedad metabólica⁷. Los movimientos coreiformes unilaterales son conocidos como hemicorea, siendo aproximadamente el 0,7% de todos los trastornos del movimiento y, usualmente, coexistiendo con una enfermedad estructural, tal como alguna lesión vascular contralateral². Por ello, en nuestra paciente concluimos que la hemicorea izquierda fue secundaria a la malformación cavernomatosa cerebral contralateral.

La fisiopatología de la corea aún es poco entendida, podría ser el resultado de una disfunción en una red del complejo neuronal que interconecte a las áreas motoras corticales y a un grupo de núcleos subcorticales, que de manera colectiva terminen en los ganglios basales⁹; además, resultados de estudios sugieren que aquellas lesiones selectivas de las neuronas estriatales que se proyectan al *globus pallidus* lateral¹⁰ llevan a disfunción de la conectividad del ganglio basal, y así pueden causar corea^{11,12}.

En nuestro caso, pensamos que la lesión afectaba principalmente la ínsula, probablemente causando un daño parcial a la vía indirecta asociada al ganglio basal derecho y áreas circundantes, llevando a la aparición de hemicorea.

El primer paso en el manejo de la corea es identificar y retirar el trastorno subyacente, pero en la mayoría de los síndromes coreicos vistos en la práctica clínica, las terapias dirigidas a la etiología no se encuentran disponibles y se requiere de un tratamiento sintomático^{7,13}.

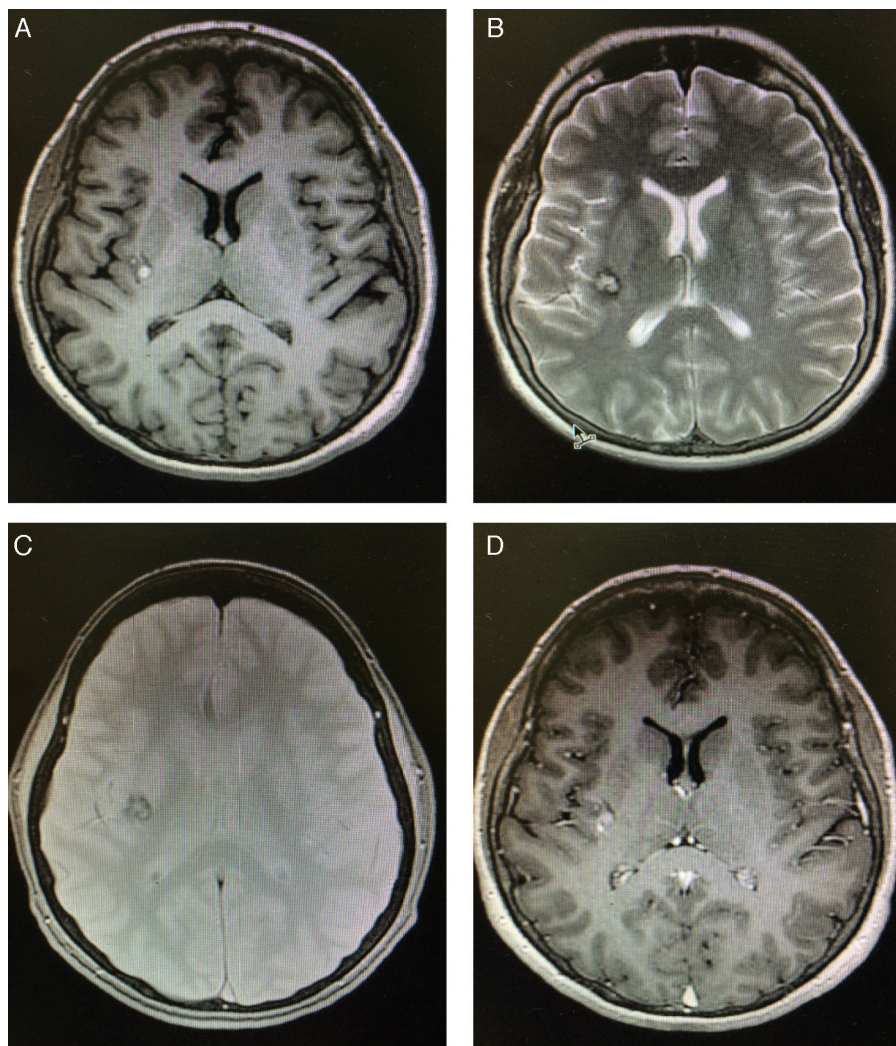


Figura 1 Imagen por resonancia magnética de cráneo, realizada 24 h después de su admisión al hospital. A) Imagen en secuencia T1 sin contraste, que muestra una pequeña lesión, bien circunscrita, en la ínsula derecha con hiperintensidad de señal. B) Imagen en secuencia T2 que revela hiperintensidad de señal heterogénea con anillo hipointenso que respeta la sustancia gris. C) Imagen en secuencia T1 con gadolinio, que demuestra realce homogéneo. D) Echo de gradiente que demuestra una lesión en la ínsula derecha con anillo oscuro en su periferia (hemosiderina), patrón en «palomita de maíz».

Tabla 1 Características de los pacientes con corea asociada con malformaciones cavernomatosas cerebrales tratados con medicación

Año	Edad (años) Sexo	Localización de MCC	Tratamiento	Resultado
1998 ¹⁴	11 Masculino	Cabeza del núcleo caudado	Médico	Mejoría de los síntomas, que persistieron 8 meses después del tratamiento
2001 ⁵	7 Masculino	Opérculo-insular, cabeza del núcleo caudado	Médico (pimozida)	Recuperación completa
2013 ²	65 Femenino	Cápsula interna, adyacente a la cisura rolándica	Médico (valproato de sodio)	Sin beneficio del tratamiento médico. Corea refractaria

MCC: malformación cavernomatosa cerebral.

Los fármacos anti-dopaminérgicos son el tratamiento farmacológico de elección de las coreas, independientemente de la causa. Como regla, a mayor acción bloqueante del receptor D2 (haloperidol), mayor es la eficacia anticoreica⁷, debido a que la dopamina facilita a las neuronas estriatopallidales en la vía directa e inhibe a las neuronas estriatopallidales en la vía indirecta, es decir, una mayor actividad de la dopamina incrementa la corea, y una actividad disminuida de la misma, la disminuye¹².

En nuestro caso, en el que teníamos a una paciente con una malformación cavernomatosa cerebral no complicada, el tratamiento médico con haloperidol tuvo un efecto satisfactorio en los síntomas, debido a que la corea se resolvió después de 2 meses de tratamiento.

Realizamos una revisión de la literatura, y encontramos solamente 3 reportes de casos de pacientes con corea asociada a MCC tratada con medicación, siendo este el primer reporte de la misma asociada con MCC de localización insular (tabla 1).

En conclusión, comentamos a una paciente con hemichorea, quien responde al haloperidol; la variabilidad en la localización de la lesión apoya al concepto de una red global funcional de los ganglios basales en el control del movimiento, la cual puede ser interrumpida en diversos puntos y causar la misma clínica, como en este caso que se debió a una MCC en la ínsula contralateral, causando daño a las estructuras periféricas del núcleo caudado, y pudiendo estar involucrada en el mecanismo subyacente al desarrollo de la corea.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC. Cerebral cavernous malformations: Natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg*. 1997;87:190–7.
- Barut Banu, Coşkun Bekir, Türksoy, Özlem. Choreiform movement disorder secondary to intracerebral cavernoma: Case report. *Türk Noroloji Dergisi*. 2013;19:60–2.
- Dörner L, Buhl R, Hugo HH, Jansen O, Barth H, Mehdorn HM. Unusual locations for cavernous hemangiomas: Report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2005;147:1091–6.
- Álvarez de Eulate-Beramendi S, Álvarez-Vega M, Antuña Ramos A, Piña Batista K, Jiménez Duarte J, Gutiérrez Morales J, et al. Bases patogénicas de la epileptogenesis en los cavernomas cerebrales. *Rev Neurol*. 2012;55:718–24.
- Yakinci C, Durmaz Y, Korkut M, Aladag A, Onal C, Aydinli M. Cavernous hemangioma in a child presenting with hemichorea: response to pimozide. *J Child Neurol*. 2001;16:685.
- Raychaudhuri R, Batjer HH, Awad IA. Intracranial cavernous angioma: A practical review of clinical and biological aspects. *Surg Neurol*. 2005;63:319–28.
- Cardoso F, Seppi K, Mair KJ, Wenning GK, Poewe W. Seminar on choreas. *Lancet Neurol*. 2006;5:589–602.
- Walker RH. Chorea. *Continuum (Minneapolis)*. 2013;19:1242–63.
- Galiano R, Castillo A, Parra J, Peiró C, Sancho-Rieger J. Hemichorea vascular: correlación clínico-radiológica. *Rev Neurol*. 2000;30:409–11.
- Albin RL, Young AB, Penney JB. The functional anatomy of basal ganglia disorders. *Trends Neurosci*. 1989;12:366–75.
- Takado Y, Ozawa T, Nishimaki K, Maruya J, Ishiguro J, Nishizawa M, et al. Reversible hemichorea caused by hydrocephalus with right sylvian hematoma following subarachnoid hemorrhage. *J Neurol Transl Neurosci*. 2013;1:1024.
- de Gusmão CM, Berkowitz AL, Hung AY, Westover MB. Cerebrospinal fluid shunt-induced chorea: Case report and review of the literature on shunt-related movement disorders. *Pract Neurol*. 2015;15:42–44.
- Shannon KM. Treatment of chorea. *Continuum (Minneapolis)*. 2007;13:72–93.
- López-Valdés E, Posada IJ, Muñoz A, Bermejo F. Acute hemichorea caused by a cavernous angioma in the caudate. *Neurología*. 1998;13:205–6.

D.A. Espinoza López^a, A.A. Serrano Rubio^b
y A. Perdomo Pantoja^{b,*}

^a Departamento de Neurología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, México D.F., México

^b Departamento de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez, México D.F., México

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alexander.perdomo.p@gmail.com
(A. Perdomo Pantoja).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.014>
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).