

PRIMOCONVULSIÓN EN UN ADULTO, SECUNDARIA A CAVERNOMA EN HEMISFERIO CEREBRAL IZQUIERDO

María Gabriela Araujo Perozo, Jonathan Martelo Agamez, Tomás Andrés Salazar Álvarez, Salvatore Verlezza Armenio

Recibido: 30 de noviembre de 2024

Aceptado: 12 de diciembre de 2024

Se trata de paciente masculino de 41 años, natural y procedente de Caracas, sin antecedentes médicos conocidos, quien inició enfermedad actual en el mes de septiembre del 2024, cuando presentó movimientos involuntarios, clónicos, en miembro superior derecho de aproximadamente 30 segundos de duración, sin alteraciones del estado de consciencia, ni otros síntomas asociados, autolimitado, y de aparición esporádica, por lo que no consulta. Dos semanas después presenta nuevo episodio con las mismas características y a partir de un mes posterior al inicio, se tornan más frecuentes y de mayor duración. Una semana más tarde presenta convulsión focalizada tónico-clónica en miembro superior derecho con duración promedio de 50 segundos, que repetía cada 6 a 10 minutos y una hora antes presenta convulsión tónico-clónica localizada en miembro superior derecho secundariamente generalizada con pérdida del estado de consciencia, de aproximadamente 5 minutos de duración, por lo que decide consultar a la emergencia del Hospital General del Oeste "Dr. José Gregorio Hernández", ingresando en estado postictal.

No existen antecedentes personales o familiares pertinentes, consumo de alcohol esporádico, niega tabaquismo o consumo de sustancias ilícitas o fitoterapia. En el examen físico signos vitales normales y solo se encontró en el neurológico: bradilalia

y bradipsiquia (estado post-ictal) sin focalización sensitivo-motora.

En la emergencia, presenta nuevo episodio de convulsión tónico-clónica generalizada que responde a tratamiento con diazepam: 10 mg endovenoso, y se inició impregnación con Fenitoína: 15-18 mg/Kg de peso corporal y mantenimiento de 100 mg oral cada 8 horas. Ingresó al área de hospitalización para estudio de primo convulsión, donde se observó convulsión mioclónica en miembro superior derecho, con criterio de "estatus mioclónico", sin otros síntomas o signos asociados, por lo que se omite Fenitoína y se inicia Levetiracetam: 500 mg cada 12 horas, con buena tolerancia y respuesta al mismo.

Se realizaron estudios complementarios normales y Resonancia Magnética cerebral sin contraste 24 horas después de su ingreso donde se observó: Imagen en secuencia T1 sin contraste, que muestra una pequeña lesión, bien circunscrita, en frontotemporal superior y medial izquierdo con hiperintensidad de señal. Imagen en secuencia T2 que revela hiperintensidad de señal heterogénea con anillo hipointenso que respeta la sustancia gris. En Flair demuestra una lesión con anillo oscuro en su periferia (hemosiderina), patrón en "palomita de maíz". Por clasificación funcional región F1 parietal mesial izquierdo. Se concluye: Cavernoma cerebral. Fig. 1

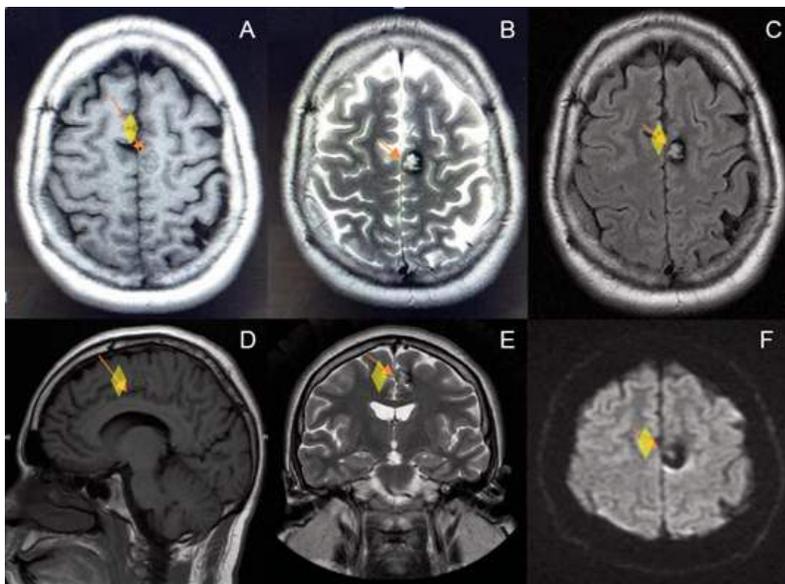
Los cavernomas cerebrales son lesiones hamartomatosas vasculares, caracterizadas por ser no encapsuladas y bien delimitadas. Estas lesiones están formadas por espacios vasculares sinusoidales,

* Servicio de Medicina Interna. Hospital General del Oeste, "Dr. José Gregorio Hernández" Caracas, Venezuela

* e.mail: posgradodemedicinainternahgo@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.71035/RSVMI.2024.40.3-4.3>

Figura. 1. Resonancia Magnética Cerebral Simple. Fila superior. A) Corte Axial en T1 Flair. B) Corte Axial en T2. C) Corte Axial en T2 Flair. Fila inferior. D) Corte Sagital en T1 Flair. E) Corte Coronal en T2. F) Corte Axial en DWI.



sin parénquima cerebral entre ellos. Representan uno de los cuatro grandes tipos de malformaciones vasculares del sistema nervioso central, junto con las anomalías del desarrollo venoso, las malformaciones arteriovenosas y la telangiectasia capilar. Los cavernomas pueden ser esporádicos o familiares, y aunque la mayoría son congénitos, también pueden aparecer de novo o ser adquiridos.¹

En la literatura médica, existen numerosos sinónimos para referirse a esta malformación, tales como angiomas cavernosos, malformaciones cavernosas y malformación vascular angiográficamente oculta. Aunque inicialmente se consideraban raros, los cavernomas se descubren con mayor frecuencia en los estudios de neuroimagen, especialmente desde la introducción de la resonancia magnética.²

Los cavernomas suelen ser asintomáticos, lo que dificulta conocer su frecuencia real en la población. Según diversas series de autopsias, su prevalencia se estima en aproximadamente 0,4% de los individuos, representando entre el 5% y el 13% de todas las malformaciones vasculares cerebrales. Son la segunda forma más común de mal-

formación vascular, después de las anomalías del desarrollo venoso. No se ha observado una predilección por sexos en la aparición de cavernomas, y suelen manifestarse entre la segunda y la quinta década de la vida.³

Una malformación cavernomatosa cerebral, consiste microscópicamente, 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 evolución. La proliferación anormal del endotelio y la disfunción de las uniones estrechas resultan en una permeabilidad aumentada, lo que puede llevar a manifestaciones clínicas y según su localización, déficits neurológicos focales, convulsiones o cefalea, con o sin hemorragia asociada. Aproximadamente el 25% de

los individuos con cavernomas cerebrales nunca presentan síntomas relacionados, mientras que otros pueden presentar síntomas graves como hemorragias cerebrales, que en casos severos pueden ser mortales.⁴

La mayoría de los cavernomas van a presentar un tamaño inferior a los 3 cm, muchos de ellos son milimétricos. Sin embargo, puede haber lesiones de gran tamaño o llamados cavernomas gigantes. Los cavernomas han sido descritos en multitud de localizaciones. Pueden presentarse en la médula espinal, con mayor frecuencia en la región cervical, coexistiendo con frecuencia con múltiples lesiones encefálicas. Se han descrito lesiones subaracnoideas, intraventriculares, subdurales, de los senos de la duramadre e incluso extradurales. En aproximadamente un 15-20% de los casos puede encontrarse más de una lesión, a lo que se conoce como cavernomatosis múltiple.⁵

La clasificación de Zabramski de los cavernomas cerebrales se ha propuesto como una forma de clasificarlos. La clasificación se propuso en 1994, y en el momento de redactar esta revisión

PRIMOCONVULSIÓN EN UN ADULTO, SECUNDARIA A CAVERNOMA EN HEMISFERIO CEREBRAL IZQUIERDO

sigue siendo la clasificación más utilizada. Nuestro paciente se corresponde con un Tipo II: tipo más común: lesión clásica en “palomitas de maíz”.⁶

Los cavernomas cerebrales en adultos pueden presentar una variedad de síntomas, aunque también pueden ser asintomáticos y descubrirse incidentalmente durante estudios de imagen. Los síntomas más comunes incluyen: Crisis epilépticas: en aproximadamente entre el 20% y el 50%. Estas crisis pueden ser el primer signo clínico que lleva al diagnóstico como en nuestro caso,⁴ déficits neurológicos focales: entre el 25% y el 50%, que pueden variar dependiendo de la localización, cefalea que es otro síntoma común, reportado en un 10% a 30%. Sin embargo, la cefalea es un síntoma inespecífico y pueden no estar directamente relacionadas con el Cavernoma,⁷ hemorragia intracerebral que es la complicación más temida y puede ser el síntoma de presentación en aproximadamente el 25% al 43%. La hemorragia puede llevar a síntomas agudos y severos, dependiendo de su extensión y localización.^{5,7}

Es importante destacar que un porcentaje significativo de cavernomas cerebrales son asintomáticos y se detectan incidentalmente debido al uso extendido de la resonancia magnética cerebral. La presentación clínica puede variar considerablemente, y la decisión de tratamiento se basa en la sintomatología, la localización del cavernoma y el riesgo de complicaciones.^{5,8}

El manejo de los síntomas de los cavernomas cerebrales en adultos puede incluir varias estrategias terapéuticas, dependiendo de la presentación clínica y la localización de las lesiones. En nuestro caso fue el tratamiento y control de la epilepsia. Para los pacientes que presentan crisis epilépticas, se recomienda el uso de medicamentos antiepilépticos estándar. En casos de epilepsia intratable, se puede considerar la resección quirúrgica temprana. La cirugía ha demostrado tasas de control de crisis más altas en comparación con la radiocirugía.⁹ La cirugía es particularmente considerada cuando el cavernoma es accesible quirúrgicamente y el riesgo de deterioro neurológico

pueda ser alto a futuro.¹⁰ La resección quirúrgica sigue siendo el tratamiento más efectivo para el control de las convulsiones en pacientes con epilepsia refractaria, aunque la Radiocirugía estereotáctica puede ser considerada en casos seleccionados.

El paciente fue referido y evaluado por neurocirugía.

REFERENCIAS:

1. Flemming KD, Lanzino G. Cerebral Cavernous Malformation: What a Practicing Clinician Should Know. *Mayo Clinic Proceedings*. 2020;95(9):2005-2020. doi: 10.1016/j.mayocp.2019.11.005.
2. Kuroedov D, Cunha B, Pamplona J, Castillo M, Ramalho J. Cerebral Cavernous Malformations: Typical and Atypical Imaging Characteristics. *Journal of Neuroimaging: Official Journal of the American Society of Neuroimaging*. 2023;33(2):202-217. doi:10.1111/jon.13072.
3. Al-Shahi Salman R, Hall JM, Horne MA, Moultrie F, Josephson CB, Bhattacharya JJ, Counsell CE, Murray GD, Papanastassiou V, Ritchie V, Roberts RC, Sellar RJ, Warlow CP; Scottish Audit of Intracranial Vascular Malformations (SAIVMs) collaborators. Untreated clinical course of cerebral cavernous malformations: a prospective, population-based cohort study. *Lancet Neurol*. 2012 Mar;11(3):217-24. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70004-2. Epub 2012 Jan 31. PMID: 22297119; PMCID: PMC3282211.
4. Kivelev J, Niemelä M, Hernesniemi J. Characteristics of Cavernomas of the Brain and Spine. *Journal of Clinical Neuroscience: Official Journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. 2012;19(5):643-8. doi: 10.1016/j.jocn.2011.08.024.
5. Akers A, Al-Shahi Salman R, A Awad I, Dahlem K, Flemming K, Hart B, Kim H, Jusue-Torres I, Kondziolka D, Lee C, Morrison L, Rigamonti D, Rebeiz T, Tournier-Lasserre E, Waggoner D, Whitehead K. 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 May 1;80(5):665-680. doi: 10.1093/neuros/nyx091. PMID: 28387823; PMCID: PMC5808153.
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 Mar;80(3):422-32. doi: 10.3171/jns.1994.80.3.0422. PMID: 8113854.
7. Lanfrancini S, Piergallini L, Ronchi D, Valcamonica G, Conte G, Marazzi E, Manenti G, Bertani GA, Locatelli M, Triulzi F, Bresolin N, Scola E, Comi GP. Clinical, neuroradiological and genetic findings in a cohort of patients with multiple Cerebral Cavernous Malformations. *Metab Brain Dis*. 2021 Oct;36(7):1871-1878. doi: 10.1007/s11011-021-00809-1. Epub 2021 Aug 6. PMID: 34357553.
8. Flemming KD. Incidence, Prevalence, and Clinical Presentation of Cerebral Cavernous Malformations. *Methods in Molecular Biology (Clifton, N.J.)*. 2020; 2152:27-33. doi:10.1007/978-1-0716-0640-7_2.
9. Gao X, Yue K, Sun J, Cao Y, Zhao B, Zhang H, Dai S, Zhang L, Luo P, Jiang X. Treatment of Cerebral Cavernous Malformations Presenting With Seizures: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Neurol*. 2020 Oct 26;11:590589. doi: 10.3389/fneur.2020.590589. PMID: 33193057; PMCID: PMC7649328.
10. Dumot C, Mantziaris G, Pikis S, Dayawansa S, Xu Z, Samanci Y, et al. Warmick RE, Alzate J, Kondziolka D, Bowden GN, Patel S, Sheehan JP. Epilepsy associated with cerebral cavernous malfor-

MARÍA GABRIELA ARAUJO PEROZO Y COLS.

mations managed with stereotactic radiosurgery: an international, multicenter study. J Neurol. 2023 Oct; 270(10):5048-5056. doi: 10.1007/s00415-023-11836-6. Epub 2023 Jul 5. PMID: 37405688.