

## Cavernomatosis múltiple

Moreno Palomino Á, Palaci Broseta E, Bellido Calduch C, Barrés Fernández A, Benito Patón J, Roselló Millet P, López-Prats Lucea J, Guzmán Morais B, Iniesta González S.

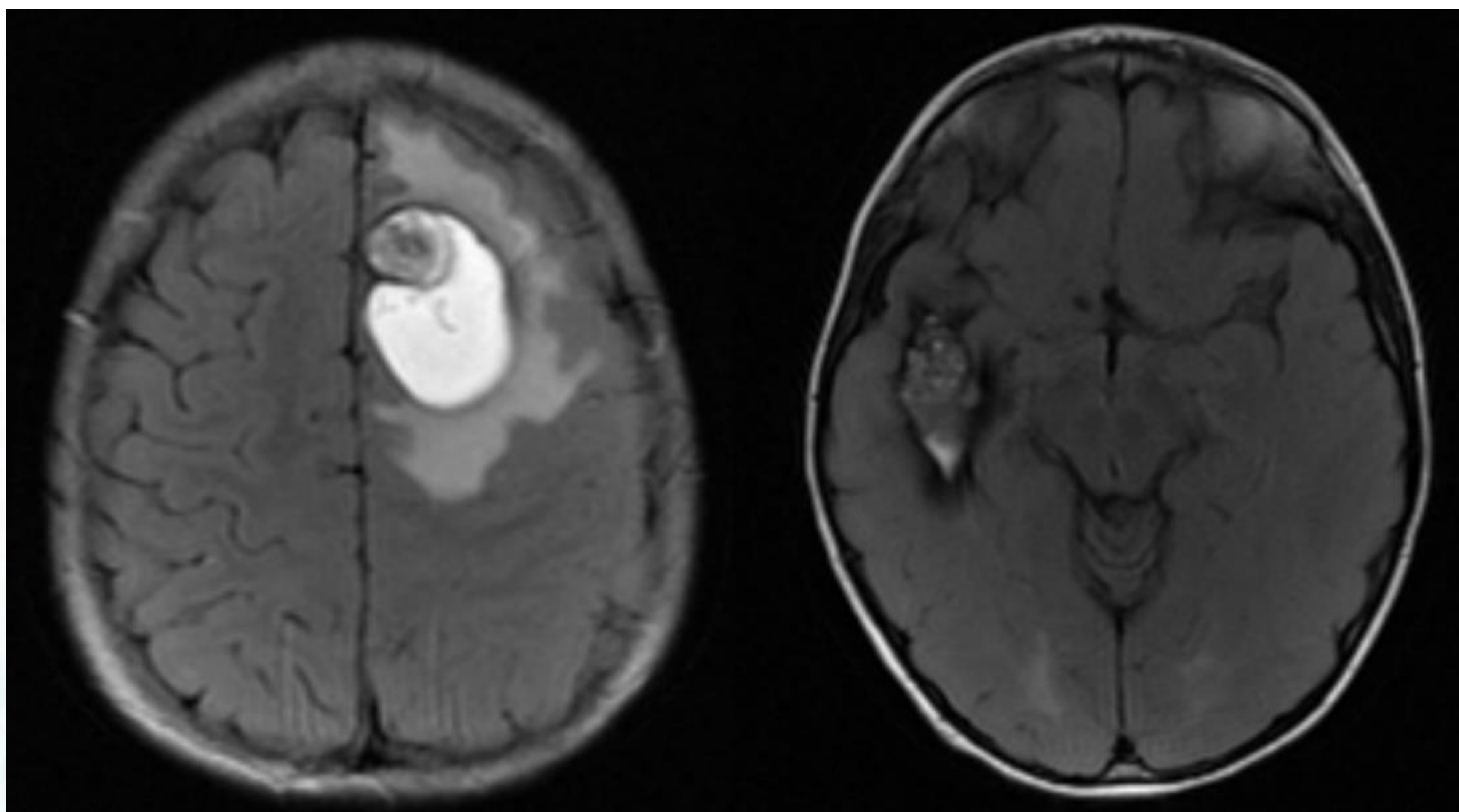
Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

**Introducción:** Los cavernomas cerebrales son la segunda malformación vascular más frecuente en el sistema nervioso central. Más de un tercio se encuentran en niños. Se clasifican en únicas o múltiples, esporádicas o secundarias a cavernomatosis familiar. Son lesiones congénitas debidas a alteraciones en el desarrollo de la red arteriolo-capilar, multilobuladas y bien delimitadas. El 80% es de localización supratentorial. Afecta al 0,4-0,8% de la población. Pueden ser silentes o presentarse clínicamente por epilepsia (70%), hemorragias (10%), cefalea o déficit neurológico focal.

**Caso clínico:** Niño de 5 años trasladado a UCI pediátrica de hospital terciario por crisis convulsiva y varias lesiones ocupantes de espacio (LOEs). Antecedentes personales: en estudio por sospecha de TEA, retraso del lenguaje y pica (tierra). Múltiples antecedentes familiares oncológicos de diferente estirpe.

Desde hace 10 días presenta cefalea intensa, vómitos esporádicos, somnolencia, disminución de la comunicación, encopresis y enuresis de nueva aparición. En Urgencias de su hospital, presenta crisis hipotónica con superversión de la mirada. En TAC cerebral se observan 3 LOEs intraparenquimatosas, a descartar origen tumoral, vascular o infección por parásitos, por lo que se remite. A su llegada se instaura tratamiento con corticoides y levetiracetam. En estudio complementario no presenta elevación de reactantes de fase aguda ni eosinofilia. Serología para parásitos, virus y bacterias negativa. Test de Graham negativo. Electroencefalograma normal. En RMN se constatan múltiples lesiones vasculares (tipo cavernoma), con edema perilesional sugestivo de sangrado antiguo y reciente, con borde de hemosiderina.

Se realiza doble craneotomía y exéresis de las dos lesiones mayores: cavernoma frontal izquierdo (41x42x40mm) y frontal derecho (48x30x37mm). El estudio genético de cavernomatosis familiar (genes CCM1, CCM2 y CCM3) es negativo. En visita de control, el paciente presenta mejoría importante del lenguaje y comportamiento, sin presentar nuevas crisis convulsivas.



**Conclusión:** Ante la aparición de varias lesiones cerebrales, la cavernomatosis es un diagnóstico a tener en cuenta. Cuando se trata de lesiones múltiples, en un 84% de los casos es de tipo familiar. El diagnóstico de elección es por RMN (anillo de hemosiderina “palomitas de maíz”). El riesgo de resangrado es del 0,3% acumulativo cada año y la epilepsia puede convertirse en fármaco-resistente. La extirpación completa de los cavernomas sintomáticos y accesibles mejora la clínica y el pronóstico del paciente.

### Bibliografía:

Washington CW, McCoy KE, Zipfel GJ (2010) Update on the natural history of cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation. Neurosurg Focus 29:E7  
Li D, Hao SY, Tang J et al (2014) Clinical course of untreated pediatric brainstem cavernous malformations: hemorrhage risk and functional recovery. J Neurosurg Pediatr 13:471-483