

El angioma cavernoso

Información para los
pacientes y sus familias



107 Quaker Meeting House Road
Williamsburg, Virginia 23188

www.angiomaalliance.org

info@angiomaalliance.org

¿Qué es el angioma cavernoso?

El angioma cavernoso es un grupo de vasos sanguíneos anormales que se encuentran en el cerebro, la médula espinal, y con poca frecuencia en otras partes del cuerpo. Esta condición se conoce por varios nombres:

- el angioma cavernoso
- el hemangioma cavernoso
- la malformación cavernosa cerebral (CCM son las siglas en inglés)
- el cavernoma cerebral

El angioma cavernoso típico se parece algo a una frambuesa, pero su tamaño puede variar desde ser microscópico hasta tener unas pulgadas de diámetro. Está compuesto de burbujitas múltiples (cavernas) de varios tamaños, llenas de sangre y forradas con una capa especial de células (el endotelio). Estas células son parecidas a las células que forran los vasos sanguíneos normales, pero las burbujas del angioma cavernoso pierden sangre y carecen de las otras capas que se encuentran en las paredes de un vaso sanguíneo normal. El angioma cavernoso puede causar los ataques convulsivos, los síntomas de la embolia cerebral, las hemorragias, y las jaquecas.

Incidencia

Se calcula que el angioma cavernoso ocurre en aproximadamente el 0,5% o 1% de la población, o sea en una de cada 100-200 personas. Esto quiere decir que en los Estados Unidos solamente, hasta tres millones de personas tienen por lo menos una lesión de angioma cavernoso. La mayoría de las personas afectadas empiezan a tener síntomas entre los veinte y los cuarenta años de edad. El angioma cavernoso puede formarse más adelante en la vida, y por eso el índice de incidencia y el número de angiomas por persona aumentan para las personas adultas. Generalmente, del 50% al 70% de las personas afectadas eventualmente tienen síntomas.

El angioma cavernoso múltiple

Cuando una persona tiene más de un angioma, esta condición se llama “el angioma cavernoso múltiple.” El angioma cavernoso múltiple puede ser hereditario, o sea que puede venir de la familia. Esto ocurre sobre todo en las familias hispanas o latinas. Los hijos de las personas con lesiones múltiples pueden tener una posibilidad de 50% de heredar la enfermedad. Las investigaciones más recientes sugieren que por lo menos tres genes están implicados en la forma hereditaria de esta enfermedad. Una mutación en cualquiera de los tres genes puede resultar en la enfermedad.

El angioma cavernoso solitario

Un angioma cavernoso solitario puede existir desde el nacimiento, o puede desarrollarse más adelante en la vida. Porque esta condición normalmente no es genética, es posible que los hijos de las personas con un angioma cavernoso solitario no tengan más riesgo del angioma cavernoso que ningún otro miembro del público.

El angioma venoso asociado

Hasta el 40% de los angiomas cavernosos solitarios se desarrolla en proximidad de otra anomalía vascular que se llama el angioma venoso. El angioma venoso, también conocido por los nombres de “malformación venosa” o “anomalía venosa del desarrollo,” normalmente no causa problemas, a menos que esté asociado con un angioma cavernoso. En este caso, puede ser más difícil operarlo; el objetivo es extirpar el angioma cavernoso sin afectar al angioma venoso.

Síntomas

Es posible que el angioma cavernoso no cause síntomas. El síntoma más común son los ataques convulsivos, y una persona que padece de los ataques tiene epilepsia. Hay muchos tipos de ataques. En parte, el tipo de ataque sufrido depende de dónde está el angioma cavernoso. Si una persona tiene epilepsia, y también tiene más de un angioma cavernoso, puede ser difícil determinar cuál lesión está causando los ataques.

El angioma cavernoso puede causar los problemas neurológicos, por ejemplo, la debilidad de los brazos o las piernas, los problemas de vista o equilibrio, o los problemas de memoria y concentración. Al igual que con los ataques, el tipo de problema está asociado con la parte del cerebro o médula espinal afectada por el angioma cavernoso. A veces los síntomas van y vienen mientras el tamaño de la lesión cambia debido a las hemorragias y la reabsorción de sangre.

Los angiomas pueden sangrar de muchas maneras:

- Pueden sangrar lentamente, dentro de las paredes del angioma – es decir, una hemorragia bastante pequeña. Las hemorragias pequeñas no siempre requieren la cirugía, porque a veces el cuerpo puede reabsorberlas. Sin embargo, las hemorragias pequeñas repetidas en la misma lesión a menudo causan un empeoramiento de función.
- Los angiomas pueden sangrar más abundantemente dentro de las paredes del angioma. Esto puede hacer que el angioma crezca, haciendo presión contra los tejidos cerebrales que rodean al angioma.
- Finalmente, la hemorragia puede traspasar la pared del angioma a través de un área débil, llegando a los tejidos cerebrales que rodean al angioma. Esto se llama una hemorragia manifiesta.

El riesgo de hemorragia depende del número de angiomas. El riesgo de sufrir una o más hemorragias durante el transcurso de la vida aumenta con el número de angiomas. Desafortunadamente, los angiomas cavernosos que ya han sangrado son los que tienen más riesgo de sangrar otra vez, sobre todo en los dos años después del primer sangramiento. También es muy importante notar que las hemorragias en un angioma cavernoso dentro del tallo encefálico pueden causar la muerte.

Finalmente, las personas con angioma cavernoso pueden padecer de las jaquecas. Esto parece ocurrir sobre todo cuando la lesión ha sangrado recientemente.

Diagnóstico y tratamiento

Normalmente, se diagnostica el angioma cavernoso después del desarrollo de síntomas. Aunque se ha sabido de la existencia de los angiomas desde los años 30, no fue posible diagnosticarlos seguramente hasta que se empezaron a usar las imágenes por resonancia magnética (MRI son las siglas en inglés) en los años 80. Anteriormente, a veces la enfermedad recibía el diagnóstico equivocado de esclerosis múltiple o trastorno de ataques convulsivos sin causa conocida, porque no se podían ver los angiomas cavernosos en los angiogramas, ni se podían ver siempre en los escanes TAC. Las imágenes por resonancia magnética, con y sin contraste y con secuencias de eco gradiente, leídas por un[a] especialista, son la mejor manera de diagnosticar esta enfermedad. En algunos casos, es necesario repetir el escán de resonancia magnética para observar los cambios de tamaño del angioma cavernoso, las hemorragias recientes, o el desarrollo de nuevas lesiones.

En la mayoría de los casos, los angiomas cavernosos son observados para detectar los cambios de aspecto, las hemorragias recientes, o los síntomas clínicos. Hay medicamentos para controlar los ataques y las jaquecas causados por el angioma cavernoso. Se recomienda la cirugía si el angioma cavernoso ha sangrado recientemente, si está creciendo, o en algunos casos, si está causando ataques. La radiocirugía, por medio del bisturí de rayos gamma, el acelerador lineal, o las nuevas técnicas de rayos formados, es un tratamiento controvertido que se ha utilizado para tratar los angiomas demasiado peligrosos para extirpar por medio de la cirugía tradicional.

Cirugía

Los angiomas cavernosos cerebrales se extirpan por medio de la cirugía (la resección) utilizando una craneotomía – es decir, una abertura en el cráneo. Normalmente la operación se realiza bajo la anestesia general, a menos que sea necesario observar la actividad del cerebro mientras el [la] paciente está despierto/a. Los angiomas cavernosos de la médula espinal se extirpan por medio de la laminectomía – o sea, el quitar una o varias láminas (capas) vertebrales para localizar el angioma. Hoy en día, la cirugía para extirpar los angiomas cavernosos es más segura, gracias al microscopio quirúrgico (la microcirugía) y la neuronavegación (también conocida como la estereotaxia sin marco estereotáxico o la estereotaxia asistida por computadora). Estas técnicas ayudan a los cirujanos a localizar la lesión, interrumpiendo lo menos posible el funcionamiento del cerebro o médula espinal normal.

Los riesgos de la cirugía, incluyendo la cirugía para extirpar un angioma cavernoso, incluyen la parálisis, el coma, o la muerte, aunque estas complicaciones son muy poco frecuentes, gracias a la cirugía moderna realizada por los neurocirujanos expertos. La cirugía para extirpar un angioma cavernoso en el tallo encefálico o la médula espinal es más peligrosa, pero este tipo de angioma cavernoso también es más peligroso si se deja sin operar. La mayoría de los pacientes salen del hospital unos días después de la operación, y en unas semanas vuelven a la vida normal. Sin embargo, es posible que las personas con deficiencias neurológicas necesiten una rehabilitación prolongada.

El angioma cavernoso – estadísticas

Una de cada 100-200 personas tiene por lo menos un angioma cavernoso.

Del 50% al 70% de las personas con un angioma cavernoso eventualmente tendrá síntomas de la enfermedad.

Del 10% al 20% de las personas afectadas tiene más de una lesión.

Hasta el 40% de los angiomas cavernosos solitarios posiblemente está asociado con un angioma venoso.

Edad al primer diagnóstico:

- Menor de 20 años: 25-30%
- De 20 a 40 años: 60%
- Mayor de 40 años: 10-15%

Síntoma primario:

- Ataque convulsivo – 30%
- Problema neurológico – 25%
- Hemorragia – 15%
- Jaqueca – 5%

La posibilidad de que su hijo/a tenga un angioma cavernoso:

- Si Ud. tiene un angioma cavernoso solitario, su hijo/a puede tener una posibilidad entre 200 (0,5%).
- Si Ud. tiene el angioma cavernoso múltiple, su hijo/a puede tener una posibilidad entre 2 (50%).

Lo que no sabemos acerca del angioma cavernoso

Aunque los investigadores hacen nuevos descubrimientos acerca del angioma cavernoso cada día, todavía nos quedan muchas preguntas importantes para investigar.

- Los genetistas y un grupo creciente de otros investigadores están trabajando para determinar la causa de esta enfermedad y descubrir los mecanismos que forman los vasos sanguíneos deficientes.
- No sabemos mucho de los factores que causan que los angiomas sangren y vuelvan a sangrar. Porque no sabemos lo que causa el sangramiento de los angiomas cavernosos individuales, tampoco sabemos cómo se puede reducir el riesgo.
- No sabemos cómo extirpar los angiomas cavernosos sin la neurocirugía. Un método menos invasivo podría permitir que se trataran más lesiones antes de que se volvieran problemáticas.

Cómo la Angioma Alliance le puede ayudar

La Alianza Angioma (Angioma Alliance en inglés) es una organización no lucrativa, creada por personas afectadas por esta enfermedad. Nuestro sitio web, www.angiomaalliance.org, proporciona información sobre la enfermedad, las oportunidades de conocer a otros pacientes y sus familias, las investigaciones científicas más recientes, e información sobre cómo se puede participar en los estudios actuales de investigación. Nuestra dirección de correo electrónico es info@angiomaalliance.org. Distribuimos materiales educativos para los pacientes a los neurocirujanos, neurólogos, y genetistas por todo el país.

El Dr. Issam Awad, Profesor de Neurocirugía, antiguo presidente de la división de cirugía cerebrovascular de la Asociación Americana de Neurocirujanos, 51º presidente del Congreso de Neurocirujanos, e investigador renombrado del angioma cavernoso, es nuestro Consejero Científico.

La Alianza Angioma intenta mejorar la calidad de vida de las personas con angioma cavernoso y sus familias mediante la educación, el apoyo, y la promoción de la investigación científica.

Nuestros objetivos son:

- Asegurar que todas las personas con angioma cavernoso tengan acceso a materiales escritos en lenguaje claro y sencillo que proporcionen información sobre la enfermedad.
- Brindar a las personas afectadas por esta enfermedad oportunidades de conocerse y darse apoyo mutuo.
- Promover la investigación científica ofreciendo información adicional en un sitio web, incluyendo los resúmenes de las investigaciones más recientes e información sobre las oportunidades de inscribirse en los estudios de investigación.
- Ayudar al público a hacerse consciente del angioma cavernoso, con el fin de que las personas afectadas por esta enfermedad reciban más comprensión y apoyo.

Este folleto no debe utilizarse para sustituir la consulta médica profesional. Es para propósitos informativos solamente.

Quisiéramos agradecer a la Dra. Judith Gault, Ph.D., neurogenetista, y al Dr. Issam Awad, M.D., neurocirujano, por su valiosa colaboración en este folleto.

