



Hemangioma del seno cavernoso: una entidad infrecuente

Cavernous sinus hemangioma: a rare entity

John F. Vargas Urbina^{1,a}, Fernando Palacios Santos^{1,a}, Kenneth López Gutierrez^{1,a}, Raúl E. Martínez Silva^{1,b}, William Anicama Lima^{2,c}

¹ Servicio de Neurocirugía Vascular, Tumores y Funcional, Departamento de Neurocirugía, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima, Perú

² Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Lima, Perú

^a Médico Neurocirujano

^b Médico Residente

^c Médico Patólogo

Correspondencia

John Fernand Vargas Urbina
johnkilin27@hotmail.com

Recibido: 03/05/2024

Arbitrado por pares

Aprobado: 19/06/2024

Citar como: Citar como: Vargas-Urbina J, Palacios-Santos F, López-Gutierrez K, Martínez-Silva R, Anicama-Lima W. Hemangioma del seno cavernoso: una entidad infrecuente. Acta Med Peru. 2024;41(2):132-8. doi: 10.35663/amp.2024.412.3042.

Este es un artículo Open Access publicado bajo la licencia Creative Commons

Atribución 4.0 Internacional. (CC-BY 4.0)



RESUMEN

Los hemangiomas del seno cavernoso son considerados como malformaciones vasculares o tumores vasculares, se desarrollan extraaxiales, pero son histológicamente distintos a la malformación cavernomatosa cerebral. Su clínica puede ser cefalea, alteraciones visuales o paresia de pares craneales. Los métodos diagnósticos son la tomografía, pero principalmente la resonancia contrastada. El tratamiento puede ser mediante microcirugía o radioterapia. Se presenta el caso de un varón de 30 años, sin antecedentes, con 3 años de evolución de cefalea, y 7 meses de diplopía por paresia del VI par craneal. La resonancia contrastada evidencia un proceso expansivo en el seno cavernoso derecho, bordes regulares, hipointensa en T1, hipercaptador de contraste, hiperintensa en T2 y FLAIR, que no restringe en difusión. Se le realizó una craneotomía más resección total de la tumoración con apoyo de matriz hemostática para el control del sangrado. En el posoperatorio presento oftalmoparesia completa que fue mejorando en el tiempo. Se concluye que el hemangioma del seno cavernoso es una patología rara, con alta morbimortalidad asociada, pero con una adecuada técnica quirúrgica se pueden obtener buenos resultados.

Palabras clave: Hemangioma Cavernoso; Seno Cavernoso; Nervio Abducens; Microcirugía; Radioterapia (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Cavernous sinus hemangioma is considered as a vascular malformation or as a vascular tumor. It is usually extra-axially located, but it is histologically different from cavernomatous cerebral malformations. Clinical features may include headache, visual alterations or cranial nerve palsy. Diagnostic methods include CT scans, but the best is contrast-enhanced magnetic resonance imaging (MRI). Therapy may be microsurgery or radiotherapy. We present the case of a 30-year-old male, with no relevant past history, who had suffered with headache for three years, and diplopia for the last seven months, due to paresis affecting the sixth cranial nerve. Contrast-enhanced MRI showed an expansive lesion in the right cavernous sinus, with regular borders, T1 hypointense, with significant contrast uptake, T2 and FLAIR hyperintense, with no diffusion restriction. A craniotomy plus total resection of the tumor with hemostatic matrix support for controlling bleeding was performed. This patient developed complete ophthalmoparesis that improved over time. It was concluded that cavernous sinus hemangioma is an unusual condition, with high associated morbidity and mortality rates, but good results may be achieved with an adequate surgical technique.

Keywords: Cavernous Sinus Hemangioma; Cavernous Sinus; Abducens Nerve; Microsurgery; Radiotherapy (Source: MeSH-NLM).

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas del seno cavernoso son considerados en algunas publicaciones como malformaciones vasculares, pero otros autores los consideran como tumores vasculares¹. Se desarrolla como tumor extraaxial, y su histología es diferente a una malformación cavernomatosa cerebral²⁻⁴. Su clínica depende las estructuras neurales adyacentes que sean comprimidas en el seno cavernoso, siendo lo más frecuente la cefalea, el dolor retrobulbar, diplopía, déficit visual y/o paresia de pares craneales, donde el más comúnmente afectado es el sexto par craneal⁵.

El diagnóstico diferencial de esta patología son los meningiomas y schwannomas^{1,6}. Dentro de los métodos diagnósticos usados está la tomografía, y como gold standard está la resonancia cerebral contrastada, inclusive se puede realizar una resonancia dinámica donde se ve el "filling in", que es realce de contraste del borde hacia el centro^{6,7}.

La resección total de los hemangiomas del seno cavernoso tiene una alta morbimortalidad asociada, por hemorragias intraoperatorias excesivas o por potencial injuria de los pares craneales, habiendo reportes de una mortalidad de hasta el 12,5 % debido principalmente al sangrado no controlado^{2,7}. La microcirugía y la radioterapia (en sus distintas modalidades) son altamente efectivas en el manejo de los hemangiomas del seno cavernoso, siendo complementarias una con la otra, aunque el tratamiento óptimo no está definido^{8,9}.

Siendo esta una patología rara, se presenta el caso de un paciente de 30 años con hemangioma del seno cavernoso derecho, con buen resultado quirúrgico, con déficit neurológico de pares craneales que recuperó en el tiempo, que no requirió tratamiento complementario.

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 30 años, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de importancia. La clínica inició 3 años atrás con cefalea holocraneana pulsátil con escala visual análoga (EVA) 9/10 que cedía con analgésicos convencionales, asociado a náuseas esporádicas y fotofobia. Además, 7 meses atrás se agregó diplopía a la dextroversión ocular. Por ello se realizó una resonancia (RMN) cerebral contrastada donde se evidenció un proceso expansivo en el seno cavernoso derecho de 27,6 x 34,2 x 39,2mm (AP x T x CC), de bordes regulares y definidos, que se extendía a la silla turca, hipointensa en T1, que capta ávidamente contraste de manera homogénea, altamente hiperintenso en T2 e hiperintenso en FLAIR, que no restringe en difusión, que no generaba estenosis ni oclusión de la arteria carótida interna derecha (Figura 1).

Al examen el paciente se encontraba con escala de Glasgow (EG) 15 puntos, sin déficit motor, sin déficit sensitivo, pupilas isocóricas y fotorreactivas, paresia del VI nervio craneal derecho, resto de nervios craneales conservados. Se decidió manejo quirúrgico para lo cual se realizó una craneotomía frontotemporal más abordaje extradural con clinoidectomía extradural, más disección subfascial más resección del cigoma, más resección total de tumor del seno cavernoso con apoyo de neuromonitoreo intraoperatorio. En el intraoperatorio se observó un tumor de elevada consistencia, que no proviene de la duramadre sino totalmente intracavernoso, hipervascularizado, y para el control de la hemostasia se utilizó matriz hemostática Surgiflo®, con adecuado control del sangrado. Además, el neuromonitoreo intraoperatorio demostró caídas de los potenciales, que se recuperaban significativamente haciendo pausas e irrigando el área operatoria (Figura 2).

En el posoperatorio inmediato se encontró a paciente con EG 15 puntos, sin déficit motor, sin déficit sensitivo, pupilas anisocóricas (midriasis derecha en 4mm), paresia del III, IV y VI nervios craneales derechos, con agudeza visual conservada, con herida operatoria en adecuadas condiciones. Se le realizó una

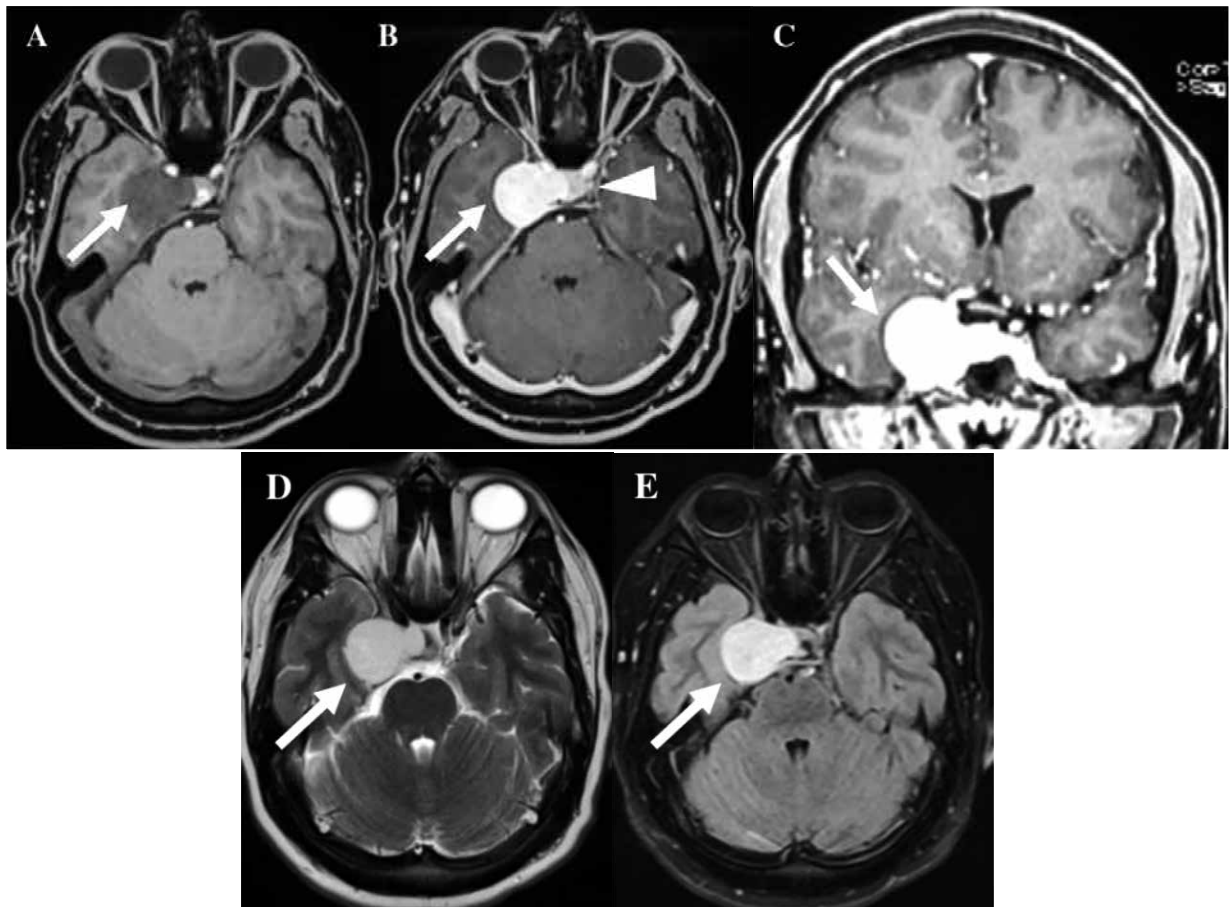


Figura 1 . RMN cerebral. **A.** Corte axial en secuencia T1 donde se evidencia proceso expansivo hipointenso en el seno cavernoso derecho (flecha). **B.** Corte axial en secuencia T1 contrastada que evidencia que el proceso expansivo capta ávidamente contraste (flecha) e invade la silla turca desplazando la hipófisis hacia la izquierda (cabeza de flecha). **C.** Corte coronal en secuencia T1 contrastada que evidencia el proceso expansivo hipercaptador de contraste (flecha). **D.** Corte axial en secuencia T2 que evidencia que el proceso expansivo del seno cavernoso es altamente hiperintenso (flecha). **E.** Corte axial en secuencia FLAIR que evidencia el proceso expansivo hiperintenso (flecha).

tomografía con contraste posoperatoria inmediata que evidenció la resección total de la lesión, con escaso edema perilesional, sin hidrocefalia, sin otras complicaciones agudas (Figura 3).

Fue dado de alta en el 7mo. día posoperatorio, luego de la reducción progresiva de corticoides. Tuvo control posoperatorio al mes, donde se evidencia recuperación parcial de la paresia del III nervio craneal derecho, con reducción de la ptosis palpebral en un 50 %. Además, se recibió el resultado de anatomía patológica que da como diagnóstico definitivo un hemangioma del seno cavernoso (Figura 4), por lo cual, debido a la resección total del tumor, el paciente no requirió manejo complementario con radioterapia. En el segundo mes posoperatorio el paciente tenía recuperación total de la paresia del III y IV nervio craneal derecho, persistiendo sólo la paresia del VI nervio craneal derecho (molestia con la que vino), con un control de RMN cerebral contrastada que evidenciaba la resección total de la lesión (Figura 3).

DISCUSIÓN

Los hemangiomas del seno cavernoso son lesiones que contienen espacios sinusoidales con recubrimiento endotelial con flujo bajo o sangre estancada. En algunas publicaciones son consideradas malformaciones vasculares de bajo flujo, mientras que otras lo consideran tumores vasculares, por su predisposición a crecer y a sangrar. La mayoría de expertos los consideran malformaciones venosas¹.

Se desarrolla como un tumor extraaxial que se extiende por la base de cráneo (fosa media), y es considerado histológicamente diferente a una malformación cavernomatosa del cerebro^{2,3}. Los cavernomas o malformaciones cavernomatosas del cerebro son por lo general lesiones intraaxiales, siendo más supratentoriales, y tienen diferencias histológicas con los hemangiomas del seno cavernoso, ya que los primeros tienen evidencia de trombosis o calcificaciones en sus canales vasculares, y los segundos no tienen esas características además de estar sobre una capa simple de endotelio que yace sobre una capa de fibras musculares lisas⁴.

El hemangioma del seno cavernoso es la única lesión puramente intracavernosa. Aún las lesiones gigantes se encuentran confinadas dentro de las paredes durales del seno cavernoso. Su mecanismo de crecimiento se debe a una ectasia progresiva de los vasos sanguíneos, o por desarrollo autónomo de los bordes

de la lesión. Su presentación hemorrágica es mucho más rara que su contraparte parenquimal⁵.

Estos tumores son raros, especialmente en los senos cavernosos, donde solo son el 2 % de lesiones. Dentro de la estadística de

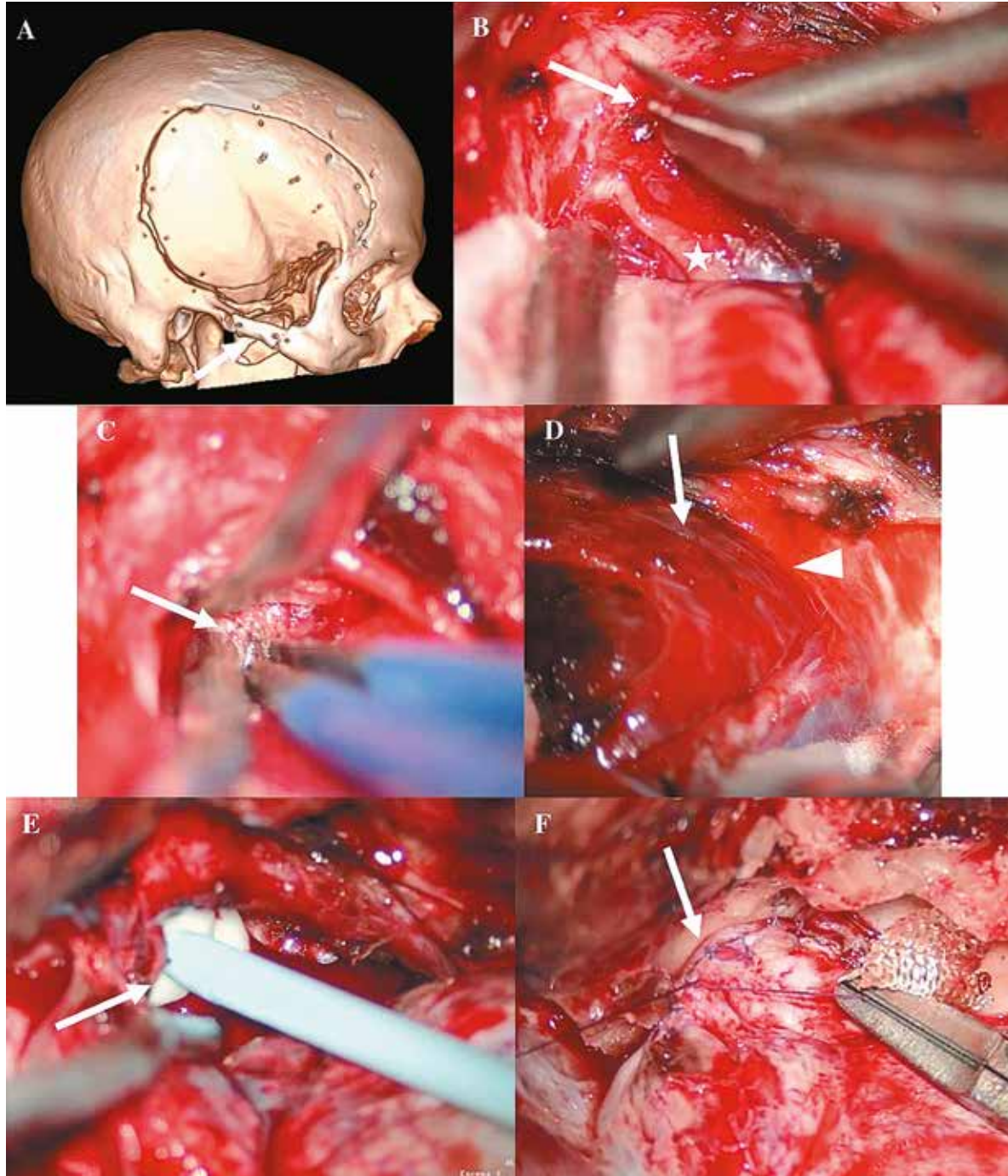


Figura 2. A. Reconstrucción tomográfica ósea 3D que evidencia la craneotomía fronto temporal derecha, además se puede evidenciar que se resecó el zigoma (flecha) para proceder al abordaje del tumor. B, C, D, E, F. Imágenes intraoperatorias. B. Se incide la cápsula del tumor del seno cavernoso con microtijera (flecha) y se logra observar el IV nervio craneal derecho (asterisco). C. Se evidencia la cavidad intumoral luego del debulking (flecha), lo cual está siendo coagulado con bipolar. D. Se logra ver el tumor hacia anterior (flecha) y el límite posterior de la tumoración (cabeza de flecha). E. Se coloca Surgiflo® (flecha) en el lecho quirúrgico para cohibir el sangrado profuso, lo cual se logra de manera adecuada. F. Se cierra de manera hermética las paredes del seno cavernoso derecho (flecha).

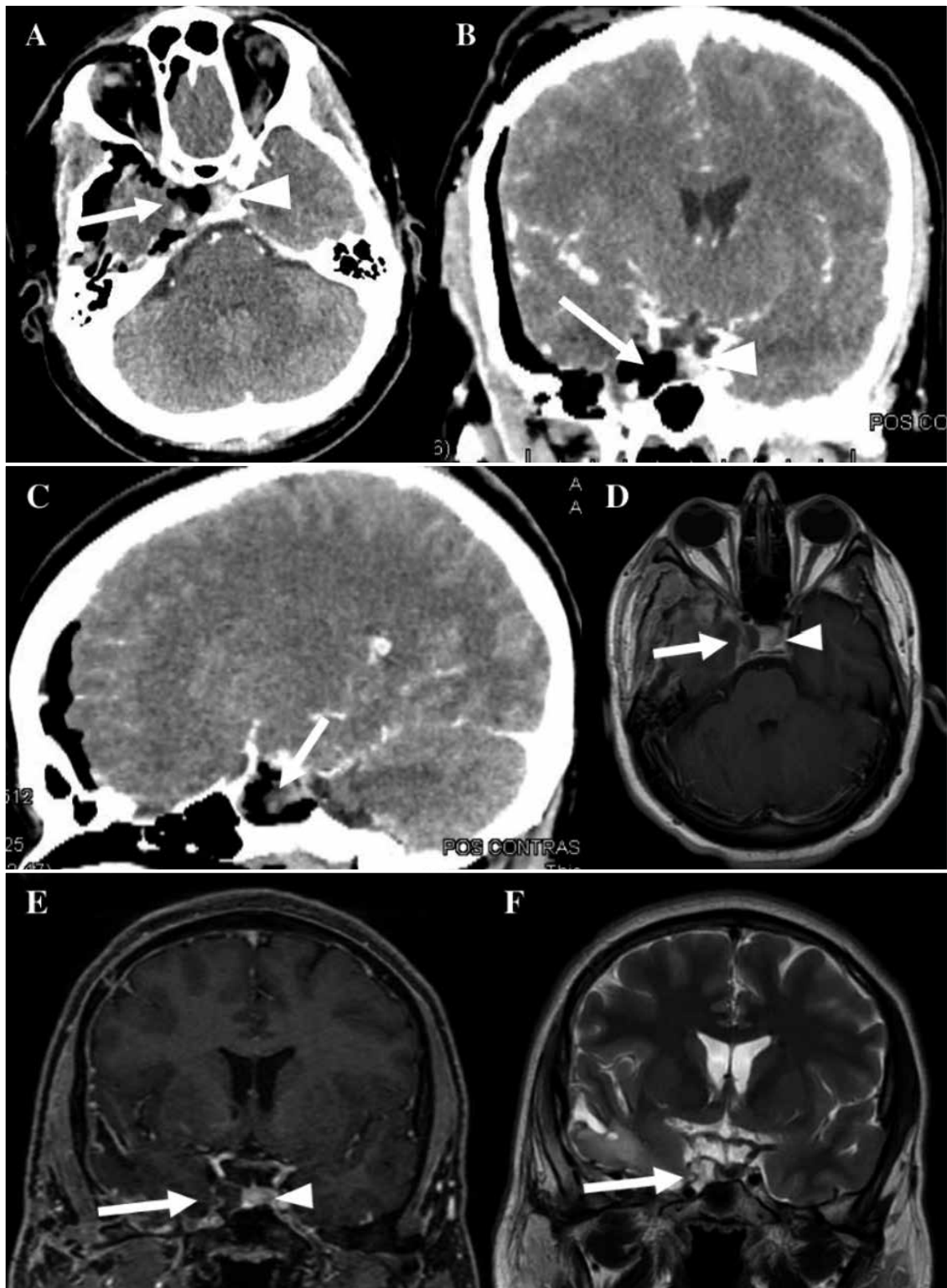


Figura 3. A, B y C. Tomografía cerebral contrastada posoperatoria inmediata. A. Corte axial donde se evidencia resección total de la tumoración (flecha) y la hipófisis desplazada hacia la izquierda (cabeza de flecha). B. Corte coronal donde no se logra evidenciar la tumoración (flecha) con la hipófisis desplazada hacia la izquierda (cabeza de flecha). C. Corte sagital donde no se evidencia la tumoración (flecha). D, E y F. Resonancia cerebral posoperatoria 2do mes. D. Corte axial, secuencia T1 con contraste, donde se evidencia secuela posquirúrgica, pero con resección total de la lesión (flecha), con hipófisis desplazada hacia la izquierda (cabeza de flecha). E. Corte coronal, secuencia T1 con contraste, donde se logra evidenciar lecho quirúrgico sin presencia de tumor (flecha), con hipófisis desplazada hacia la izquierda (cabeza de flecha). F. Corte coronal, secuencia T2, donde se evidencia lecho quirúrgico sin presencia de tumor (flecha).

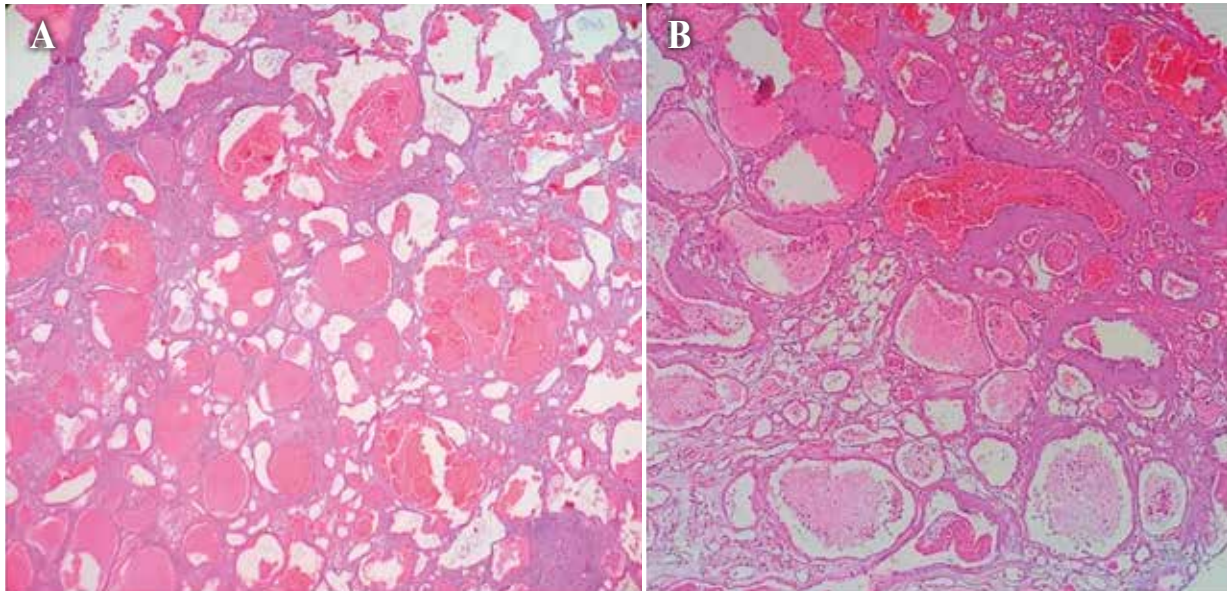


Figura 4. A. Gran proliferación de vasos sanguíneos a modo de grandes lagos vasculares (HE, 10x). **B.** Vasos sanguíneos de diferentes diámetros, a predominio de grandes lagos vasculares, algunos de paredes sumamente delgadas constituidas sólo por endotelio, y otros de paredes fibrosadas carentes de muscular (HE, 40x).

nuestro nosocomio, que es un centro de referencia nacional, es el único caso reportado en los últimos 25 años. Se presenta en la 4 - 5ta década de la vida, con una predisposición al sexo femenino. Su clínica depende de la compresión de estructuras neurales aledañas en el seno cavernoso. Lo más frecuente es la cefalea, el dolor retrobulbar, diplopía, déficit visual y/o paresia de nervios craneales. Debido a que el sexto nervio craneal es el único que verdaderamente se encuentra dentro del seno cavernoso, siendo este el más afectado y estando dentro del tumor, mientras que el III, IV y V se encuentran comprimidos hacia las paredes del tumor⁵.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones son los meningiomas y schwannomas^{3,6}, lo cual se pensó en el caso de nuestro paciente, pero en el intraoperatorio era completamente intracavernoso lo cual no es característico ni de los meningiomas, ni de los schwannomas. Dentro de los métodos diagnósticos, en la tomografía se puede ver erosión y remodelación ósea, que indica progresión lenta, pero quien mejores datos nos brinda es la resonancia⁶.

Para el diagnóstico hay 3 características que incluye muy alta intensidad y homogénea en T2, forma de pesa e infiltración de la silla turca. Si las 3 están presentes la sensibilidad del diagnóstico es del 87,5 %, la especificidad es del 96,3 % y la precisión del 94,7 %. Adicionalmente en la RMN estas lesiones se ven hipointensas en T1, hiperintensas homogéneas en T2, no restringen en difusión, hiperintenso en FLAIR. Algunos casos pueden tener cola dural, aunque esto es más característico de los meningiomas, pero puede ser debido en los hemangiomas cavernosos a la extensión tumoral directa o a la congestión venosa¹. Se puede pedir también una resonancia magnética

dinámica que muestra un realce de contraste de borde hacia el centro, llamado "filling in"^{6,7}.

Histológicamente se puede dividir en 3 tipos: tipo A, que muestra muchos sinusoides de pared delgada con una capa simple de endotelio capilar; tipo B, que tienen una vasculatura bien formada con tejido conectivo; tipo C, que mezcla las características del tipo A y el tipo B¹⁰. La literatura menciona que el tipo histológico tiene que ver con el grado de resección final y la probabilidad de sangrado, viendo que los tipos A son los más sangrantes y con resección parcial generalmente, en cambio los tipos B y tipos C tienen una probabilidad de resección total o casi total de hasta el 80 %. Así mismo se ha visto que los tipos A captan homogéneamente el contraste, en cambio tipo B y C captan heterogéneamente¹¹.

La resección total de los hemangiomas del seno cavernoso puede traer consigo hemorragias intraoperatorias excesivas y potencial injuria de los pares craneales que están en el seno cavernoso². Ohara et al estima una mortalidad de los hemangiomas del seno cavernoso en el 12,5 % debido principalmente a sangrado no controlado intraoperatorio⁷.

La radiocirugía y la microcirugía son altamente efectivas en el manejo de los hemangiomas del seno cavernoso, son complementarias una con la otra, donde las características individuales y el tamaño del tumor son los principales factores para decidir el tratamiento⁸. Pero el tratamiento óptimo no está definido⁹. La radiación da un tratamiento efectivo y reduce la tasa de complicaciones, dentro de lo cual se incluye radioterapia, *gamma knife* y radiocirugía estereotáxica^{12,13}. El abordaje

quirúrgico depende de la ubicación del tumor, donde también pueden incluirse técnicas endoscópicas simples o ampliadas¹⁴.

Suri et al menciona que en su experiencia la técnica quirúrgica para este tipo de lesiones consiste en: 1) máxima exposición de la base del cráneo mediante una craneotomía orbitocigomática, drilado de la base del cráneo, exposición amplia del canal óptico, la fisura orbitaria superior, el agujero espinoso, el agujero oval y el agujero redondo mayor. 2) Lo más laborioso es la disección de la capa meníngea de la pared lateral del seno cavernoso, para separarlo de la membrana interna que cubre el III, IV, V1, V2 y V3. 3) Mínima manipulación del III par craneal, para lo cual se usan los triángulos anterolaterales (entre V1 y V2) y el lateral (entre IV y V1, también llamado triángulo de Parkinson), alejándose lo más posible del III. 4) No hacer resección en bloque porque eso aumenta la retracción de los nervios en la pared lateral del seno cavernoso, por lo cual la clave es la descompresión rápida con succión, disección y ocasionalmente aspirador ultrasónico. En ocasiones se puede visualizar el tronco meningohipofisario que es su principal nutricia, lo cual se coagula disminuyendo la pérdida sanguínea^{5,15}.

Por ello, se concluye que el hemangioma de seno cavernoso es una patología rara, que debe sospecharse como diagnóstico diferencial en tumores del seno cavernoso, sobre todo en los que sean totalmente intracavernosos en el intraoperatorio, siendo su manejo mediante microcirugía o radioterapia, con alta morbimortalidad, pero con una adecuada técnica quirúrgica se puede obtener buenos resultados.

Contribuciones de autoría: JV-U concibió y diseñó la investigación. JV-U, RM-S y WA-L recolectaron los datos y redactaron y aprobaron la versión final del artículo. JV-U y RM-S analizaron los datos y redactaron las tablas y gráficos. FP-S, WA-L y KL-G revisaron críticamente el artículo. Los autores se responsabilizan por el contenido del artículo y se comprometen a responder adecuadamente las preguntas que pudieran ser necesarias para garantizar la precisión de los datos e integridad de cualquier parte de su investigación.

Potencial conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés financiero o no financiero, con relación a los temas descritos en el presente documento.

Fuente de financiamiento: Autofinanciado.

ORCID

John F. Vargas Urbina, <https://orcid.org/0000-0003-2437-8713>
 Fernando Palacios Santos, <https://orcid.org/0000-0003-3957-0767>
 Kenneth Lopez Gutierrez, <https://orcid.org/0000-0003-4573-6479>
 Raúl E. Martínez Silva, <https://orcid.org/0000-0001-8386-571X>
 William Anicama Lima, <https://orcid.org/0000-0002-4225-8953>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Montoya F, Vidal A, Sepulveda F, Marileo R, Caro J, Castillo M. Cavernous Sinus Hemangioma: Imaging Diagnosis and Surgical Considerations. *World Neurosurgery*. 2021; 146:e30-e37. doi: 10.1016/j.wneu.2020.09.153.
- Nishimura F, Park YS, Nakagawa I, Yamada S, Nakase H, Nagatomo Y. Hemorrhagic Cavernous Sinus Hemangioma with Sudden-Onset Abducens Palsy. *World Neurosurgery*. 2018;112:1-5. doi: 10.1016/j.wneu.2018.01.016.
- Li P, Ren H, Zhang S, Wang W. Clinical results of Gamma Knife surgery for cavernous sinus hemangiomas: Clinical article. *JNS*. 2012; 117(Special_Suppl):89-95. doi: 10.3171/2012.7.GKS12992.
- Adamski A, Qian J, Adamo MA. Giant Intracranial Extraaxial Parietal-Occipital Cavernous Hemangioma in an Adolescent. *World Neurosurgery*. 2020;141:3-7. doi: 10.1016/j.wneu.2020.05.188.
- Suri A, Ahmad FU, Mahapatra AK. Extradural transcavernous approach to cavernous sinus hemangiomas. *Neurosurgery*. 2007;60(3):483-489. doi: 10.1227/01.NEU.0000255333.95532.13.
- Meinke J, Lützen N, Doostkam S, Urbach H. Teaching Neuroimages: "Filling out" in Cavernous Hemangioma of the Cavernous Sinus. *Clin Neuroradiol*. 2018;28(1):137-138. doi: 10.1007/s00062-017-0607-7.
- Ohata K, El-Naggar A, Takami T, et al. Efficacy of induced hypotension in the surgical treatment of large cavernous sinus cavernomas. *Journal of Neurosurgery*. 1999;90(4):702-8. doi: 10.3171/jns.1999.90.4.0702.
- Srinivas D, Sarma P, Shukla D, et al. Multimodality Management of Cavernous Sinus Hemangiomas—An Institutional Experience. *J Neurol Surg B*. 2017;78(05):399-407. doi: 10.1055/s-0037-1602790.
- Bakhsheshian J, Zada G, Pham MH. Cavernous Sinus Hemangioma: Rare Vascular Tumor of Cavernous Sinus. *World Neurosurgery*. 2018;110:432-3. doi: 10.1016/j.wneu.2017.11.177.
- Shi J, Hang C, Pan Y, Liu C, Zhang Z. Cavernous Hemangiomas in the Cavernous Sinus. *Neurosurgery*. 1999;45(6):1308-1314. doi: 10.1097/00006123-199912000-00006.
- Jinhu Y, Jianping D, Xin L, Yuanli Z. Dynamic Enhancement Features of Cavernous Sinus Cavernous Hemangiomas on Conventional Contrast-Enhanced MR Imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29(3):577-581. doi: 10.3174/ajnr.A0845.
- Anqi X, Zhang S, Jiahe X, Chao Y. Cavernous sinus cavernous hemangioma: Imaging features and therapeutic effect of Gamma Knife radiosurgery. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2014;127:59-64. doi: 10.1016/j.clineuro.2014.09.025.
- Wang X, Zhu H, Knisely J, et al. Hypofractionated stereotactic radiosurgery: a new treatment strategy for giant cavernous sinus hemangiomas. *Journal of Neurosurgery*. 2018;128(1):60-7. doi: 10.3171/2016.10.JNS16693.
- Shin M, Kondo K, Hanakita S, et al. Endoscopic transsphenoidal anterior petrosal approach for locally aggressive tumors involving the internal auditory canal, jugular fossa, and cavernous sinus. *JNS*. 2017;126(1):212-221. doi: 10.3171/2016.1.JNS151979.
- Al-Mefty O, Smith RR. Surgery of tumors invading the cavernous sinus. *Surgical Neurology*. 1988;30(5):370-381. doi: 10.1016/0090-3019(88)90200-5.