

• Cavernomas cerebrales y espinales •

Información para sanitarios de atención primaria, pacientes y familiares

Redactado por:

Dr. Luis Ley, especialista en Neurocirugía Vascular del Hospital Universitario Ramón y Cajal,
y Presidente de la Sociedad Española de Neurocirugía - SENEC (2020-2023)
en colaboración con la Asociación Española de Cavernomas - AECCM.

Basado en:

*Guidelines for the Diagnosis and Clinical Management
of Cavernous Malformations* (Alliance to Cure, Neurosurgery 2025).



• ¿Qué es un Cavernoma? •

Un Cavernoma (o malformación cavernosa) es una malformación de vasos sanguíneos formada por «cavernas» llenas de sangre dentro del cerebro o la médula espinal^[1]. A diferencia de otras malformaciones vasculares, la sangre fluye muy lentamente por ellos.

Características principales.

- Pueden ser únicos o múltiples.
- Localizados en cerebro o médula espinal.
- Prevalencia: 0.16%-0.5% de la población general.
- Pueden ser esporádicos (80%) o familiares (20%).

Tipos de Cavernomas.

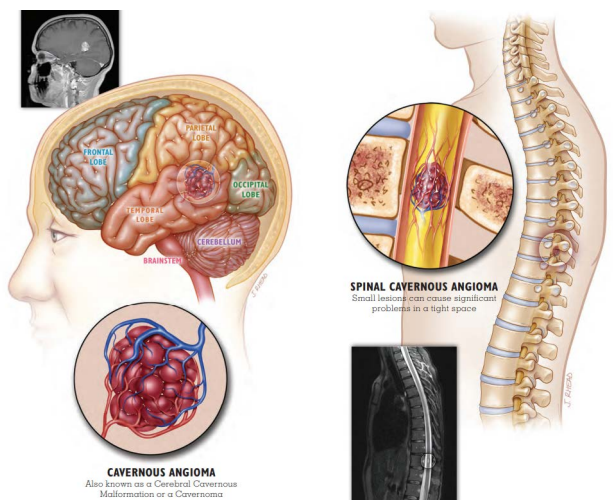
- **Esporádico (80%):** Lesión única, sin historia familiar. Frecuentemente asociado a anomalía venosa del desarrollo.
- **Familiar (20%):** Múltiples lesiones, herencia autosómica dominante. Causado por mutaciones en genes CCM1 (KRIT1), CCM2 o CCM3 (PDCD10).

Síntomas principales.

Los síntomas varían según la localización y el tamaño del cavernoma^{[1] [2]}:

- **Crisis epilépticas:** Síntoma más frecuente en Cavernomas cerebrales (aproximadamente el 50% de casos sintomáticos).

- **Hemorragia cerebral:** Sangrado que causa déficit neurológico agudo (aproximadamente 25% de casos).
- **Déficit neurológico focal:** Debilidad, alteraciones sensitivas, problemas visuales o del habla.
- **Dolor cervical o lumbar:** En Cavernomas espinales, junto con hormigueos o debilidad en extremidades.
- **Hallazgo incidental:** Muchos Cavernomas se descubren por casualidad en resonancias realizadas por otros motivos.



Fuente: Alliance to Cure Cavernous Malformation
www.alliancetocure.org

Traducción (derch.): Las lesiones pequeñas pueden causar problemas importantes en un espacio reducido.

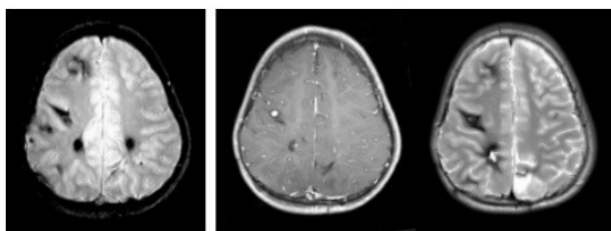
Traducción (izq.): También conocido como Malformación Cavernosa Cerebral o Cavernoma.

Diagnóstico.

Resonancia Magnética (RM). La resonancia magnética es la prueba diagnóstica fundamental^{[1][2]}:

- **Imagen característica:** Aspecto de «palomitas de maíz» con anillo oscuro alrededor (depósito de hemosiderina por sangrados antiguos).
- **Secuencias especiales:** SWI (Susceptibility-Weighted Imaging) o SWAN son muy sensibles para detectar Cavernomas pequeños.
- **RM periódica:** Recomendada para seguimiento según síntomas y riesgo individual.

La tomografía computarizada (TC) es menos sensible y no se recomienda como prueba inicial^[2].



Resonancia magnética con múltiples malformaciones cavernosas, como se observa en las secuencias SWI (T2*), T1 y T2.

Riesgo de hemorragia.

El riesgo de sangrado varía significativamente según la historia previa^{[1][2][3]}:

Situación clínica	Riesgo anual de hemorragia
Primera hemorragia	0.2% - 4.9%
Segunda hemorragia	1.7% - 29.5%
Hallazgo incidental (sin síntomas)	0.08% (muy bajo)

Tabla 1: Riesgo de hemorragia según presentación clínica.

Nota importante: El riesgo de resangrado es más alto en los primeros años tras una hemorragia y disminuye con el tiempo^[3].

• Opciones de tratamiento •

#1 - Observación y manejo conservador

Para Cavernomas asintomáticos o con síntomas leves, la observación es frecuentemente la mejor opción^{[1][2][3]}:

- Seguimiento con RM periódica.
- Control de síntomas si aparecen.
- Evaluación neurológica regular.
- No siempre es necesaria la cirugía.

#2 - Tratamiento médico.

- **Epilepsia:** Medicación antiepiléptica (levetiracetam, oxcarbazepina, otros) como primera línea de tratamiento.
- **Control de factores de riesgo:** Tensión arterial, evitar tabaco y alcohol excesivo.
- **Medicación bajo investigación:** Vitamina D, betabloqueantes y estatinas se están estudiando como posibles protectores, pero aún no son tratamientos estándar aprobados.

#3 - Cirugía.

La resección quirúrgica se considera en casos seleccionados^{[1][2][3]}:

Indicaciones principales:

- Hemorragia sintomática recurrente en lesión accesible.
- Epilepsia refractaria a medicación antiepiléptica.
- Déficit neurológico progresivo.
- Lesiones superficiales con síntomas significativos.

Precauciones especiales:

- Lesiones profundas (tronco cerebral, tálamo): cirugía muy cautelosa, solo tras múltiples hemorragias o déficits importantes.
- Cavernomas espinales: valoración individualizada según nivel y accesibilidad.

#4 - Radiocirugía estereotáctica.

- No recomendada de forma rutinaria.
- Puede considerarse en lesiones profundas inaccesibles quirúrgicamente.
- Requiere años para ver efecto.
- Riesgo de complicaciones por radiación.

• Cavernomatosis familiar •

Cuando hay múltiples Cavernomas o historia familiar, puede tratarse de una forma hereditaria^{[1][2]}:

Genética

- **Genes implicados:** KRIT1 (CCM1), CCM2, PDCD10 (CCM3).
- Herencia: Autosómica dominante (50% probabilidad de transmisión a descendientes).
- Penetrancia: No todos los portadores desarrollan síntomas.

Pruebas genéticas recomendadas si:

- Múltiples Cavernomas cerebrales sin anomalía venosa del desarrollo asociada.
- Historia familiar de Cavernomas.
- Cavernomas en población pediátrica.

Seguimiento en Cavernomatosis familiar.

- RM periódica más frecuente (anual o bienal).
- Vigilancia de nuevas lesiones.
- Asesoramiento genético para la familia.

• Estilo de vida y recomendaciones •

Actividad física.

- Ejercicio aeróbico moderado es seguro y recomendable.
- Evitar deportes de contacto o alto riesgo de traumatismo craneal si hay alto riesgo de sangrado.
- Consultar con el especialista sobre actividades específicas.

Medicación antiagregante y anticoagulante

- No están absolutamente contraindicados.
- Decisión individualizada según indicación médica (cardíaca, vascular).
- Valorar riesgo cardiovascular vs riesgo de sangrado cerebral.
- Consultar con neurólogo y cardiólogo para decisión conjunta.

Hábitos saludables

- Control de tensión arterial según recomendaciones estándar.
- Evitar consumo excesivo de alcohol.
- Evitar tabaquismo.
- Mantener peso saludable.

• Embarazo y hormonas •

Los estudios recientes aportan información tranquilizadora^{[1][3]}:

- **Riesgo de sangrado:** Similar al de mujeres no embarazadas con Cavernoma.
- **Embarazo seguro:** La mayoría de mujeres puede tener embarazo sin complicaciones.
- **Vía de parto:** Generalmente vaginal; cesárea solo si indicación neurológica específica.

- **Suplementación:** Ácidofólico recomendado (especialmente en formas familiares).
- **Si aparecen síntomas:** Dolor de cabeza intenso, pérdida de fuerza o crisis RM sin contraste.
- **Hormonas femeninas exógenas:** El uso de estrógeno y progesterona por vía oral (anticonceptivos, terapia hormonal sustitutiva) puede aumentar el riesgo de hemorragia en algunas pacientes. Se recomienda precaución y valorar opciones no hormonales. La investigación está en curso para identificar a las pacientes de mayor riesgo.

Cavernomas pediátricos.

- Presentación similar a adultos (epilepsia, hemorragia).
- Mayor riesgo de resangrado en algunos estudios.
- Indicaciones quirúrgicas según síntomas y localización.
- Seguimiento específico pediátrico.
- Mayor probabilidad de forma familiar.

• Impacto en calidad de vida •

El diagnóstico de Cavernoma puede generar preocupación y ansiedad^{[1][2]}:

- **Apoyo psicológico:** Puede ser muy beneficioso.
- **Grupos de pacientes:** Compartir experiencias reduce incertidumbre.
- **Información adecuada:** Comprender la condición ayuda a manejar la ansiedad.
- **Vida normal:** La mayoría de pacientes puede llevar vida normal con precauciones razonables.

Señales de alarma | Cuándo acudir a URGENCIAS.

Síntomas súbitos	Déficit neurológico
Dolor de cabeza súbito e intenso («el peor de tu vida»)	Pérdida brusca de fuerza en cara, brazo o pierna
Primera crisis epiléptica	Alteración repentina del habla o dificultad para comprender
Crisis prolongada (más de 5 min.) o varias seguidas	Pérdida súbita de visión o visión doble
	Pérdida de sensibilidad en cualquier parte del cuerpo

Tabla 2: Señales de alarma que requieren atención médica urgente.

• Conclusión •

Los Cavernomas cerebrales y espinales son malformaciones vasculares relativamente frecuentes que requieren un enfoque personalizado. La mayoría de pacientes no necesita cirugía y puede llevar una vida normal con seguimiento médico adecuado.

Las decisiones terapéuticas deben tomarse de forma conjunta entre el paciente y el equipo especializado (neurología y neurocirugía), valorando cuidadosamente los riesgos y beneficios de cada opción.

IMPORTANTE:

Esta información es orientativa y no sustituye la valoración individual de un especialista. Ante cualquier duda o síntoma nuevo, consulte siempre con su neurólogo o neurocirujano.

Referencias:

- [1] Alliance to Cure Cavernous Malformation Clinical Advisory Board. (2025). *Guidelines for the Diagnosis and Clinical Management of Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord: Consensus Recommendations Based on a Systematic Literature Review*. Neurosurgery, 98(1), 3-22.
- [2] National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (2024). *Cerebral Cavernous Malformations Information Page*. www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/cerebral-cavernous-malformations
- [3] Horne, M.A., et al. (2016). *Clinical course of untreated cerebral cavernous malformations: a meta-analysis of individual patient data*. The Lancet Neurology, 15(2), 166-173.

• PUNTOS CLAVE PARA RECORDAR •

- #1 - El manejo es individualizado según síntomas, localización y riesgo personal.
- #2 - La resonancia magnética es la prueba diagnóstica fundamental.
- #3 - La observación es una opción válida y frecuente en muchos casos.
- #4 - La decisión quirúrgica se basa en evidencia científica y análisis riesgo-beneficio individual.
- #5 - El riesgo de hemorragia es muy variable según historia previa.
- #6 - La mayoría de pacientes puede llevar vida normal con seguimiento adecuado.
- #7 - El embarazo suele ser seguro con planificación adecuada.
- #8 - En formas familiares, considerar estudio genético y seguimiento más estrecho.

• RECURSOS PARA PACIENTES Y FAMILIAS •

Asociaciones internacionales:

- Asociación Española de Cavernomas (AECCM): www.cavernomas.org
- Alliance to Cure Cavernous Malformation: www.alliancetocure.org
- Cavernoma Alliance UK (Reino Unido): www.cavernoma.org.uk

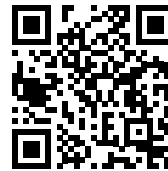
Apoyo y recursos:

INFORMACIÓN ACTUALIZADA SOBRE INVESTIGACIONES.



*Alliance to Cure
- Cavernous
Malformation*

GRUPOS DE APOYO PARA PACIENTES Y FAMILIAS.



*Asociación Española
de Cavernomas -
Hazte Sociola*

MATERIALES EDUCATIVOS.



*Educador en Red.
Enfermedades Raras
en la Escuela*

CONEXIÓN CON ESPECIALISTAS Y CENTROS DE REFERENCIA.



*Unidad de
Neurocirugía Vascular
y Neuroradiología
Intervencionista*



*Dr. Ley (Hospital
Ramón y Cajal) -
Presidente SENEC*



*Asociación Española de
Cavernomas - Equipo
de Profesionales*