

Cavernomatosis cerebral: lo que el radiólogo debe saber

Jaime Rivera Pinillos, Sara Ribagorda Tejedor,
Candela Anadón Gallardo, Irene Moreno Ochoa

Hospital San Pedro, Logroño.

Objetivo

Recalcar cuáles son las principales características radiológicas de los cavernomas cerebrales y qué permite diferenciarlos de las principales patologías alternativas.

Revisión del tema

- Se trata de lesiones hamartomatosas vasculares, sin cápsula y bien delimitadas compuestas por espacios vasculares sinusoidales, sin parénquima cerebral interpuesto
- Cada vez se diagnostican más desde el uso regular de la RM y como suelen ser asintomáticas no se conoce su frecuencia real
- Son uno de los 4 grandes tipos de malformaciones vasculares del SNC, que engloban: las anomalías del desarrollo venoso, las malformaciones arteriovenosas y la telangiectasia capilar

Revisión del tema

- Su prevalencia es del 0,4%, constituyendo del 5 al 13% de todas las malformaciones vasculares cerebrales
- No presenta predilección por sexos y suelen debutar entre los 20 y los 50 años
- Se pensaba que eran congénitos, pero son lesiones dinámicas que experimentan cambios con el tiempo y que pueden desaparecer tras una hemorragia
- Existen factores asociados con su formación de novo: irradiación craneal, infecciones víricas, influencias hormonales, causas genéticas, siembra a lo largo de un trayecto de biopsia y las anomalías del desarrollo venoso

Revisión del tema

- Hay que buscar su asociación con las anomalías del desarrollo venoso, ya que aparecen en el 30%, para lo que usaremos CIV
- Hay 3 genes involucrados en formas hereditarias de cavernomas cerebrales
- Manifestaciones clínicas (según localización): suelen estar asociadas a la presencia de hemorragia
 - En la región subcortical de lóbulos frontales y temporales (80%):
 - Crisis: por hemorragias en su interior
 - Cefalea
 - Déficits neurológicos focales
 - Hemorragias

Revisión del tema

- Manifestaciones clínicas (según localización):
 - En fosa posterior (protuberancia y hemisferios cerebelosos):
 - Alteración de pares craneales
 - Ataxia
 - Alteración de la sensibilidad
 - Intraventriculares (excepcionales):
 - Hipertensión intracraneal por obstrucción del LCR por sangrados de repetición
- Factores que favorecen la hemorragia:
 - Formas múltiples
 - Sexo femenino
 - Genotipo CCM3
 - Debut clínico por debajo de los 35
 - Localización infratentorial
 - Asociación con anomalías venosas
 - Lesiones de más de 1 cm

Características radiológicas típicas

- TC con y sin CIV:
 - Detecta tan solo el 30-50% de las lesiones (Fig. 2)
 - Lesión redondeada u ovoidea de alta densidad y bien definida. No suele captar CIV (Fig. 1)
 - Puede haber calcificaciones en su interior
 - No suelen presentar efecto masa ni edema



Fig. 1. TC sin CIV que muestra lesiones hiperdensas sin edema ni efecto masa

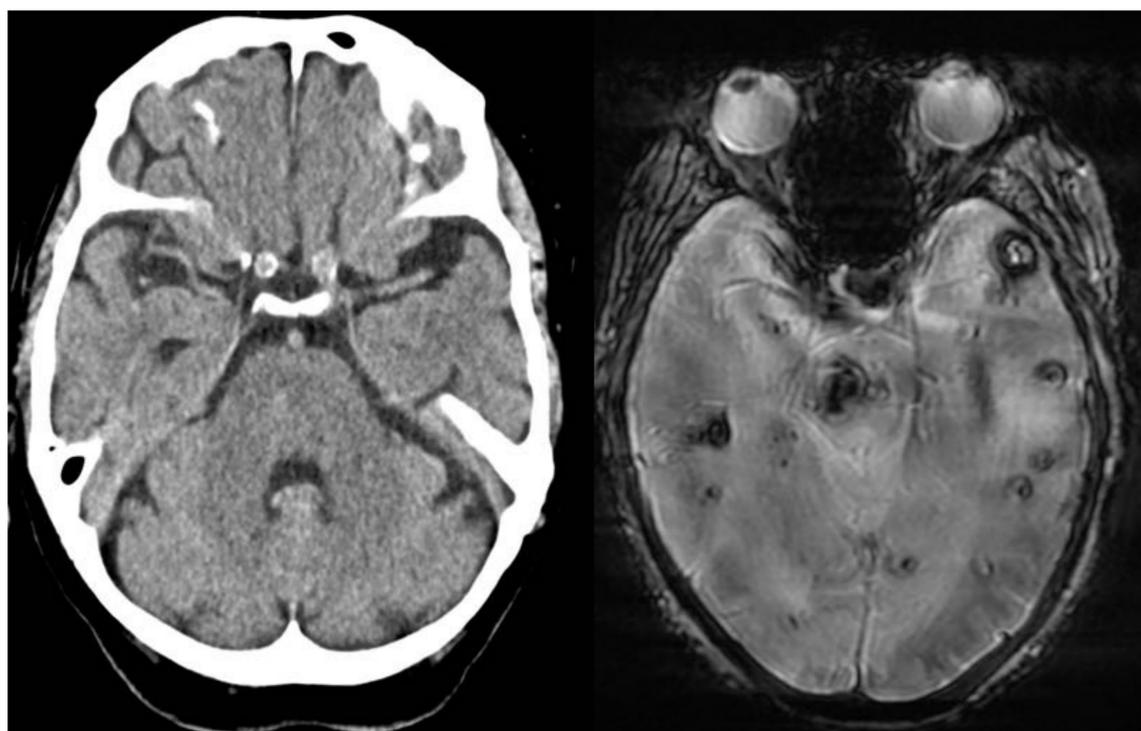


Fig. 2. TC sin CIV sin alteraciones con RM del mismo paciente que muestra múltiples lesiones

Características radiológicas típicas

- RM: apariencia variable según el estadio de la hemorragia
 - Imagen típica en palomita de maíz: núcleo heterogéneo en T1 y T2 (por trombosis, hemorragia, fibrosis y calcificación), rodeado por un anillo de hemosiderina hipointenso en T2 (Figs. 3 y 4)
 - Las secuencias más sensibles son las que generan artefacto de susceptibilidad magnética, destacando eco de gradiente T2*

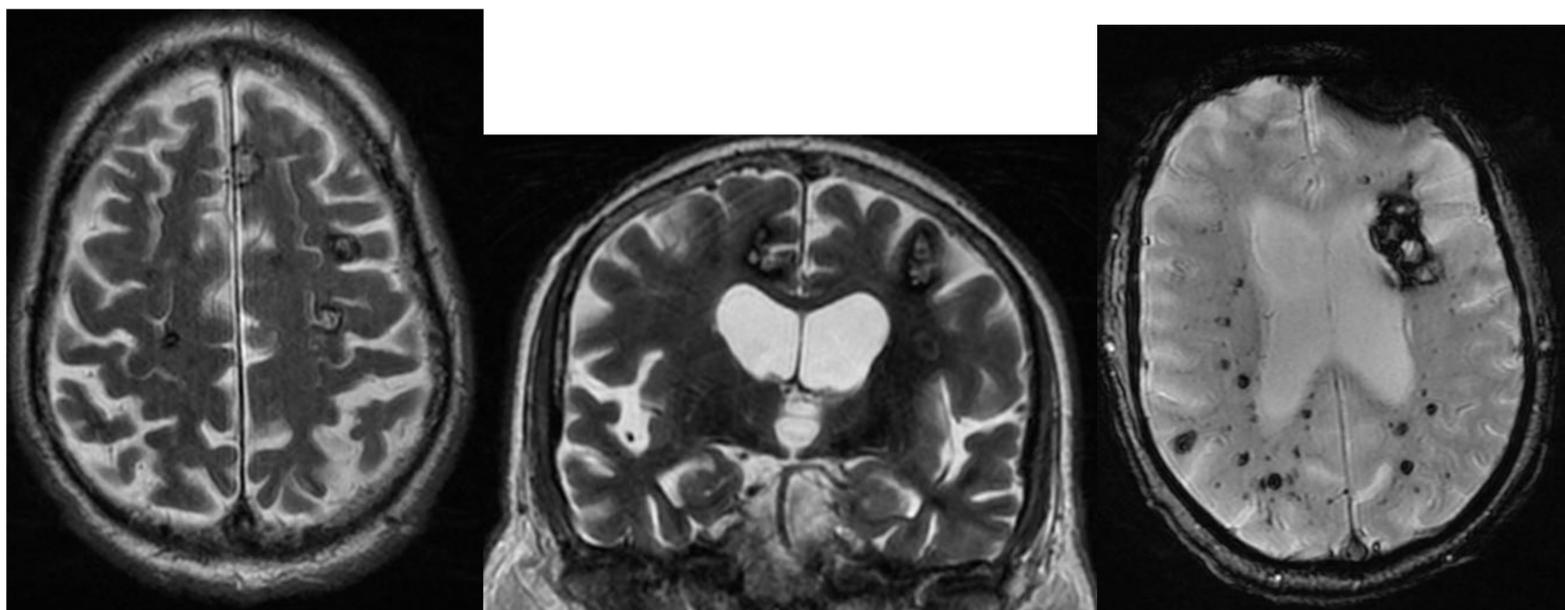


Fig. 3. Secuencias axial y coronal T2 y eco de gradiente. Obsérvese el anillo hipointenso en T2 y el efecto blooming en T2*.

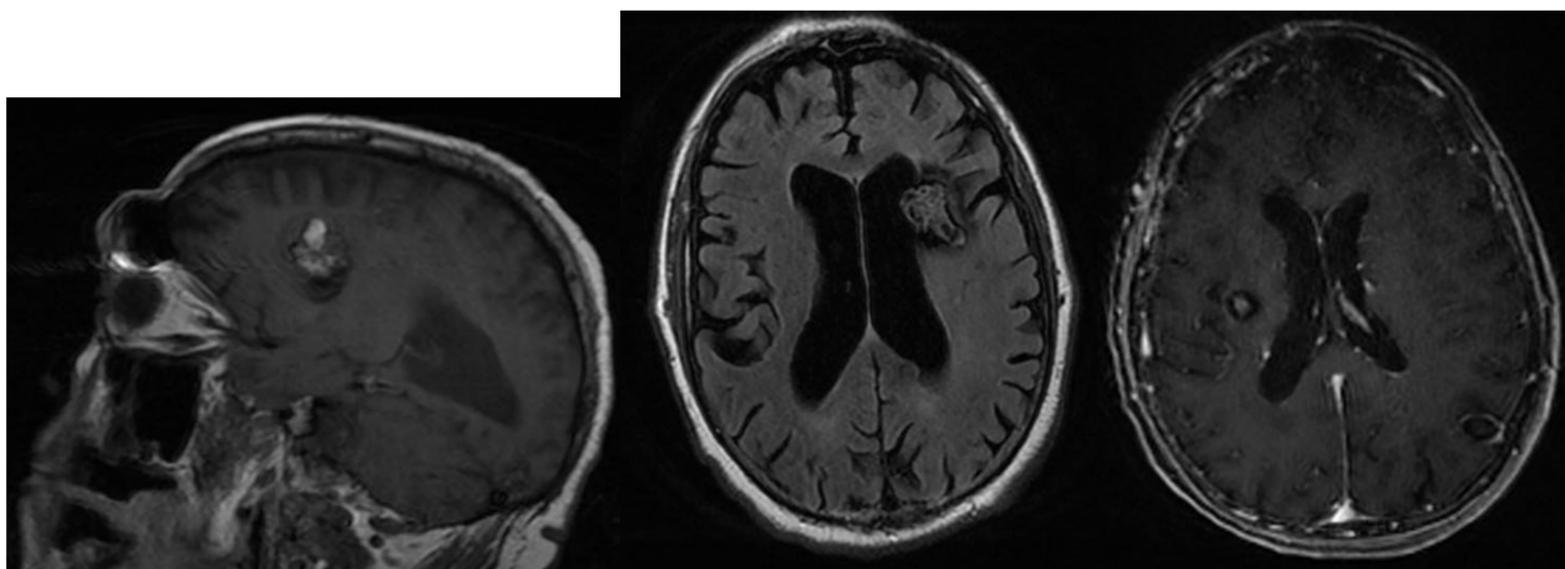


Fig. 4. Secuencias coronal y axial T1 y axial T1 con Gd que muestran lesiones heterogéneas con escaso o nulo realce.

Características radiológicas típicas

- Las nuevas secuencias potenciadas en susceptibilidad magnética (SWI) son más sensibles para detectar lesiones de pequeño tamaño que las secuencias convencionales (Fig. 5)

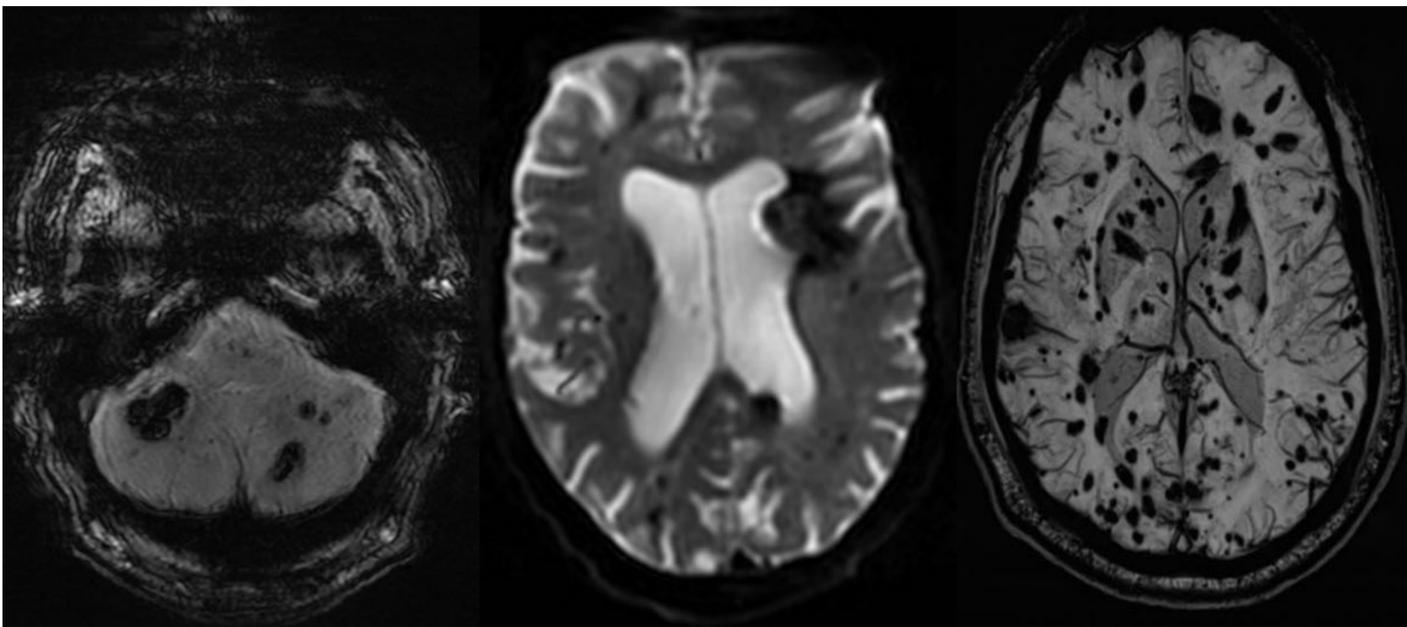


Fig. 5. Secuencias eco de gradiente y secuencia SWI. Ambas son secuencias de susceptibilidad magnética siendo la SWI la más sensible.

Características radiológicas típicas

• Arteriografía:

- Indicada cuando existen dudas sobre el mecanismo causal de una hemorragia cerebral, cuando el diagnóstico de cavernoma no puede llevarse a cabo con TC o RM de forma precisa o con el objetivo de descartar una malformación arteriovenosa como causa de la hemorragia
- El cavernoma, junto con la malformación arteriovenosa trombosada y la telangiectasia capilar, conforma el grupo de malformaciones vasculares ocultas para la arteriografía (Fig. 6)

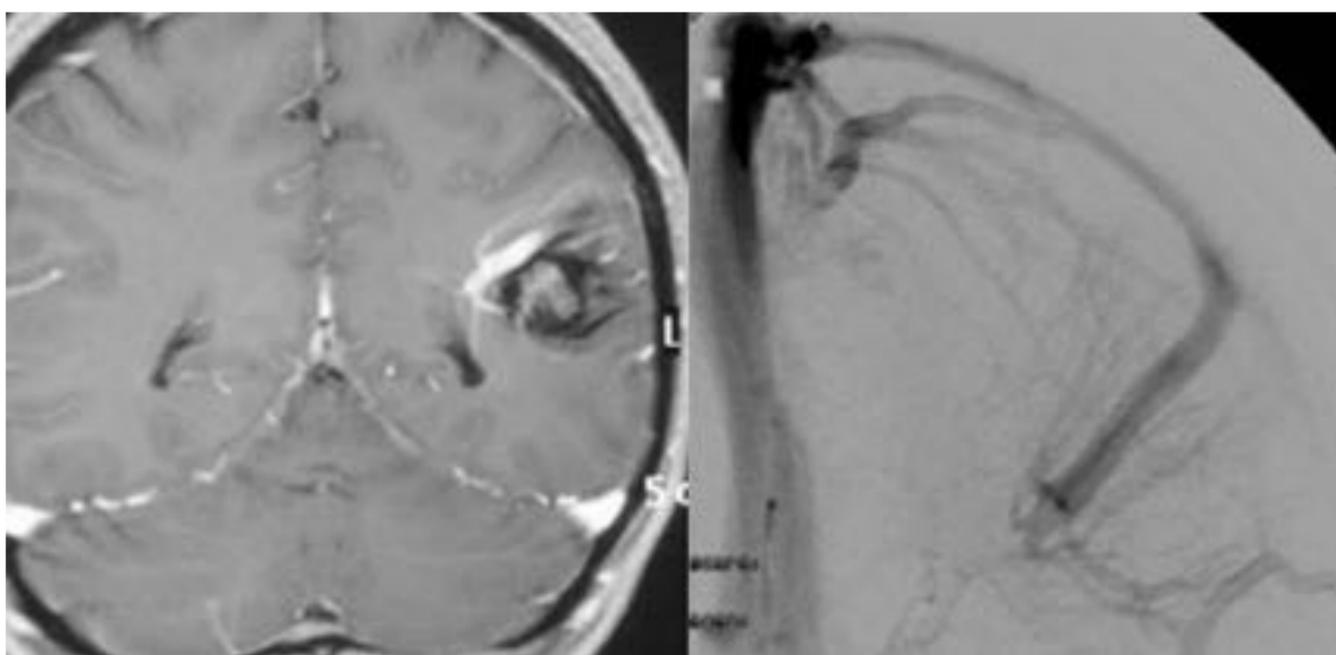


Fig. 6. Secuencia T2 con lesión con halo hipointenso compatible con cavernoma. Arteriografía del mismo paciente, sin alteraciones.

Características radiológicas atípicas

- En caso de hemorragia reciente puede presentar características atípicas (Fig 7):
 - Edema vasogénico
 - Efecto masa
 - Pérdida del anillo periférico de hemosiderina
 - Nivel líquido-líquido en su interior
 - Hemorragia perilesional

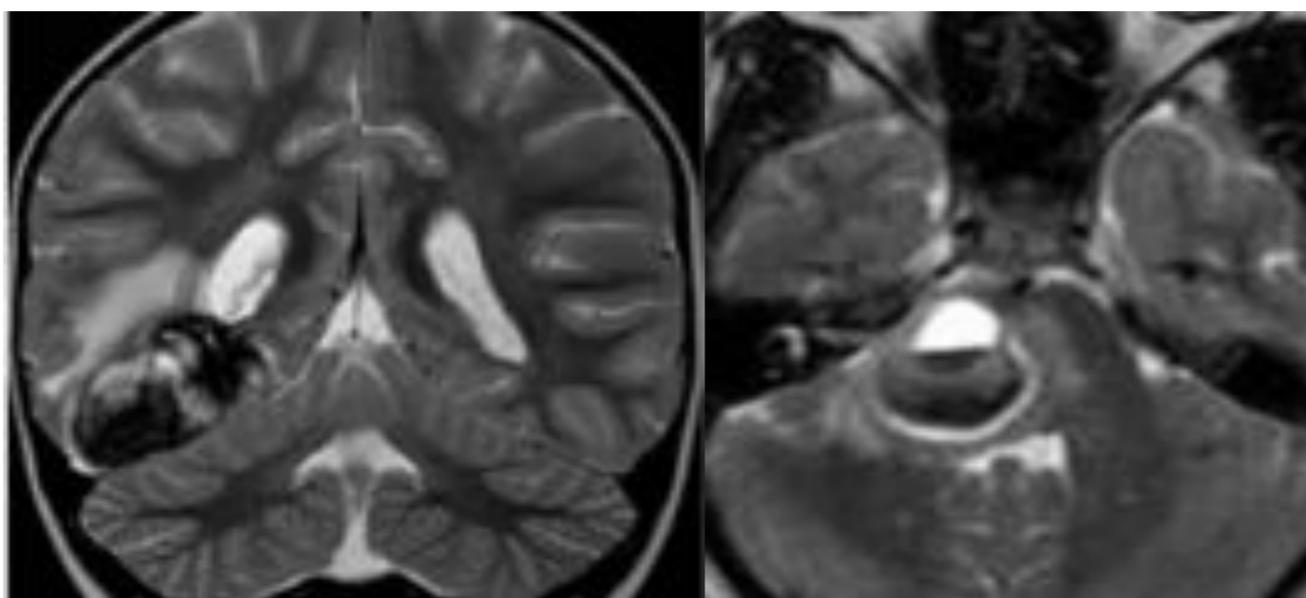


Fig. 7. Secuencias T2 coronal y axial con sangrado reciente. En la primera se observa edema vasogénico. En la primera hay pérdida del anillo de hemosiderina con un nivel en su interior.

Características radiológicas atípicas

- Ante una lesión hemorrágica con edema asociado, Yung et al., demostraron la utilidad de identificar un halo periférico hiperintenso en T1, altamente sugestivo de cavernoma (Fig. 8)
- Este halo fue observado en el 62% de las hemorragias secundarias a cavernomas, en el 6% de las hemorragias secundarias a metástasis y no fue identificado en hemorragias por tumores primarios ni en hemorragias primarias

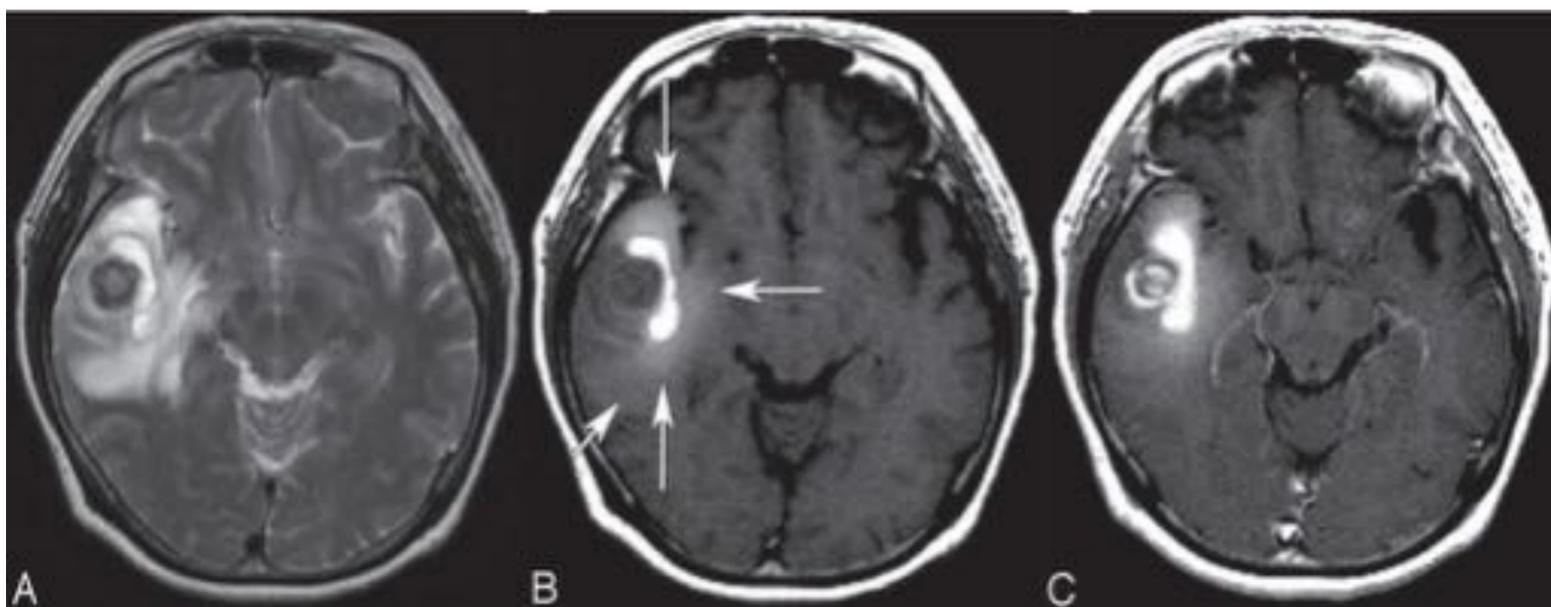


Fig. 8. Imagen obtenida de Yun TJ, Na DG, Kwon BJ, Rho HG, Park SH, Suh YL, et al. A T1 hyperintense perilesional signal aids in the differentiation of a cavernous angioma from other hemorrhagic masses. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;29:494---500.

Características radiológicas atípicas

- La mayoría de los cavernomas miden menos de 3 cm, siendo muchos milimétricos. Sin embargo, puede haber lesiones de gran tamaño (cavernomas gigantes)
- Los cavernomas han sido descritos en multitud de localizaciones, pero algunas son menos frecuentes:
 - Médula espinal, con mayor frecuencia cervical
 - Lesiones subaracnoideas
 - Intraventriculares
 - Subdurales
 - Extradurales

Revisión del tema

- Diagnóstico diferencial: ante múltiples depósitos de hemosiderina en eco de gradiente T2* debemos incluir en nuestro diagnóstico diferencial:
 - Cavernomatosis múltiple
 - Angiopatía hipertensiva
 - Angiopatía amiloide
 - Metástasis hemorrágicas
 - Vasculitis del sistema nervioso central
 - Daño axonal difuso hemorrágico
 - Telangiectasia inducida por radiación

Conclusiones

- Los cavernomas son malformaciones vasculares frecuentes en la práctica diaria. Presentan unas características radiológicas típicas, sobre todo en RM, relacionadas con metabolitos de la sangre
- El radiólogo debe conocer dichas características así como las localizaciones típicas del resto del diagnóstico diferencial para realizar un diagnóstico adecuado

Referencias

- Cortes Vela JJ, Concepción Aramendía L, Ballenilla Marco F, et al. Malformaciones cavernosas intracraneales: espectro de manifestaciones neurorradiológicas. Radiología. 2012;54(5):401-409
- Yun TJ, Na DG, Kwon BJ, Rho HG, Park SH, Suh YL, et al. A T1 hyperintense perilesional signal aids in the differentiation of a cavernous angioma from other hemorrhagic masses. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;29:494---500
- Revert Ventura AJ, Martí-Bonmatí L, Poyatos Ruipérez C, Pallardó Calatayud Y, Arana E, Mollá Olmos E. Association of cavernous and venous angiomas. Rev Neurol. 2007;22:839-45
- Abla A, Wait SD, Uschold T, Lekovic GP, Spetzler RF. Developmental venous anomaly, cavernous malformation and capillary telangiectasia: spectrum of a single disease. Acta Neurochir. 2008;150:487-9
- Iza-Vallejo B, Mateo-Sierra O, Mosqueira-Centurión B, RuizJuretschke F, Carrillo R. Cavernomas cerebrales. Revisión y actualización etiológica, clínica y terapéutica. Rev Neurol. 2005;41:725-32