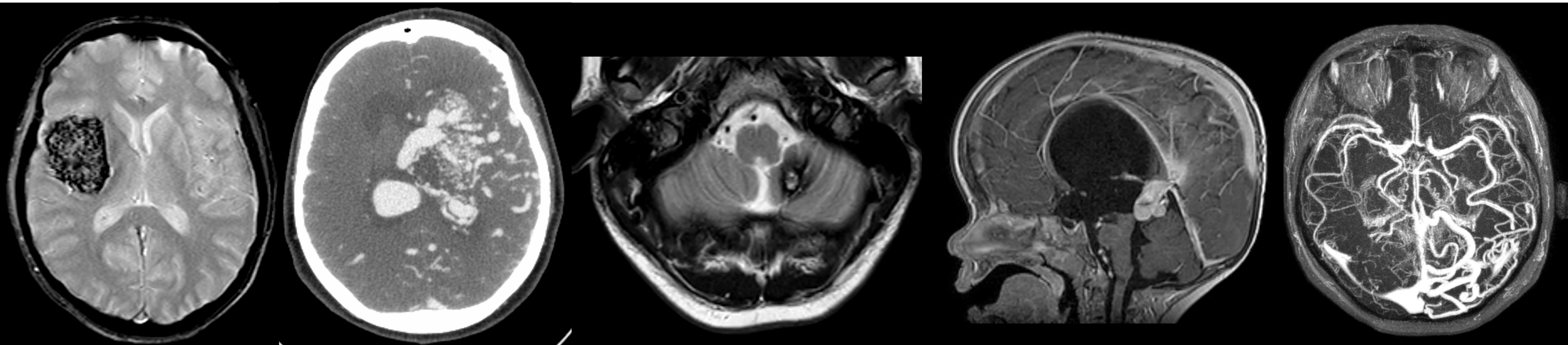


# DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES MÁS COMUNES



Albina Polianskaia<sup>1</sup>, Francisco Jaldo-Reyes<sup>1</sup>, Nerses Nersesyan<sup>1</sup>, Ana Cecilia Sanchez Gozalez<sup>1</sup>, Gemma Laguillo Sala<sup>1</sup>, Eva Pilar Gomez Roselló<sup>1</sup>, Marta Mazuque Mancilla<sup>1</sup>, Eva Giménez Comet<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta



## OBJETIVOS DOCENTES

1. Revisar los principales hallazgos radiológicos de las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) más frecuentes
2. Describir el papel de las técnicas de imagen en el proceso diagnóstico de estas entidades, estableciendo los hallazgos de mayor relevancia y con implicación pronóstica y terapéutica
3. Proponer un algoritmo diagnóstico de las diferentes malformaciones cerebrales mediante un abordaje estructurado y simplificado aplicable a la práctica clínica



## REVISIÓN DEL TEMA

Las MVC constituyen un grupo diverso de comunicaciones vasculares dismórficas que pueden ocurrir esporádicamente o como parte de síndromes genéticos, pudiendo clasificarse principalmente en dos grandes grupos según la presencia o ausencia de shunts arteriovenosos (AV).

### Malformaciones vasculares cerebrales

#### Shunt AV

- Malformación arteriovenosa
- Fístula AV dural
- Malformación aneurismática de la vena de Galeno

#### No shunt AV

- Angioma cavernoso
- Anomalía del desarrollo venoso
- Telangiectasia capilar



## REVISIÓN DEL TEMA

### MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son anomalías congénitas que consisten en un conglomerado de vasos displásicos (**"nidus"**) alimentados por arterias y drenados por venas, formando una derivación de alto flujo entre el sistema arterial y venoso.

- Generalmente en adultos jóvenes entre 20-40 años.
- Naturaleza congénita y generalmente es única.
- Localización: supratentorial (85%) >> fosa posterior (15 %).

#### Clínica

38-71% de los pacientes presentan con **hemorragia intracraneal (HIC)**

Otros: convulsiones focales o generalizadas, cefaleas, déficits neurológicos focales o asintomáticos

El riesgo anual de **hemorragia** es de aproximadamente 3%.

Hemorragia intracraneal en adulto joven  
sin causa traumática ni HSA



Sospechar MAV



## REVISIÓN DEL TEMA

### GRADO DE SPETZLER-MARTIN EN MAV

Estima el riesgo de neurocirugía abierta mediante la evaluación del tamaño de la MAV, el patrón de drenaje venoso y su la ubicación (afectación o no de áreas elocuentes):

**Grado 1** - Pequeña, superficial, localizada en una región no elocuente y de bajo riesgo para la cirugía

**Grado 4 o 5** - Grande, profunda y adyacente a región elocuente, de alto riesgo quirúrgico.

Tabla 1. Escala de Spetzler-Martin para evaluación de MAV cerebrales

Grados	Características	Puntos
Tamaño	Pequeña (< 3 cm)	1
	Mediana ( 3-6 cm)	2
	Grande (> 6 cm)	3
Elocuencia	No elocuente	0
	Elocuente	1
Drenaje venoso	Superficial	0
	Profundo	1

"Elocuente" = corteza sensoriomotora, corteza visual, hipotálamo, tálamo, cápsula interna, tronco encefálico, pedúnculos cerebelosos, núcleos profundos



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin contraste

- Vasos irregulares iso-/hiperdensos.
- $\pm$  Ca<sup>++</sup> en 25-30% que involucran el nidus o las venas de drenaje
- Presencia de **nidus**.
- Encefalomalacia/gliosis del parénquima cerebral circundante.
- En caso de HIC, hemorragia intraparenquimatosa y intraventricular >> HSA.

#### TC C+ (con contraste)

Arterias de alimentación, **nidus** y/o venas de drenaje.

### Hallazgos en RM

**T1, T2 - Nidus** con vasos hipo/hiperintensos y morfología en "panal de abeja".

- Ausencia de parénquima cerebral normal en región del nidus.

**T2\* GRE** - Caída de señal ("blooming") en caso de hemorragia.

**FLAIR** - heterogénea  $\pm$  señal alta circundante (gliosis).

**T1 C+** - Realce de nidus, venas de drenaje.

**ARM (Angiografía por resonancia magnética)** - Útil para la descripción general del flujo.

"Blooming" es un artefacto de susceptibilidad magnética que corresponde a una amplificación del área real de depósito de sustancias paramagnéticas como el calcio, la hemoglobina, deoxihemoglobina y hemosiderina, entre otras.



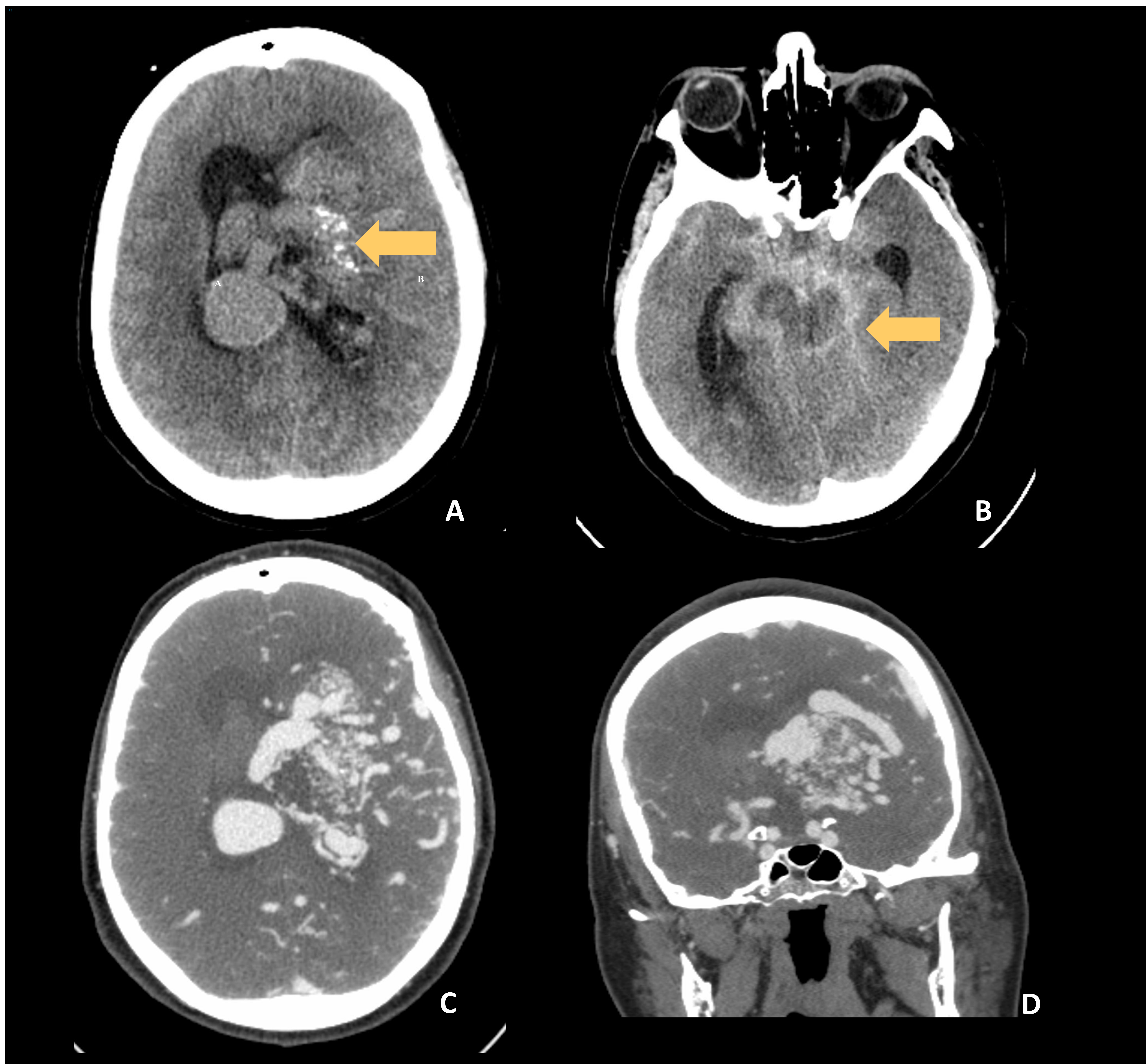


Figura 1. TC sin contraste (A, B) con extenso hematoma intraparenquimatoso con apertura al sistema interventricular. Área de calcificación capsuloganglionar izquierda (flecha). En la imagen B se observan múltiples focos de HSA. TC C+ en cortes axial (C) y coronal (D) con intenso realce de los vasos serpiginosos (nidus) en región frontotemporoparietal izquierda en relación con MAV.



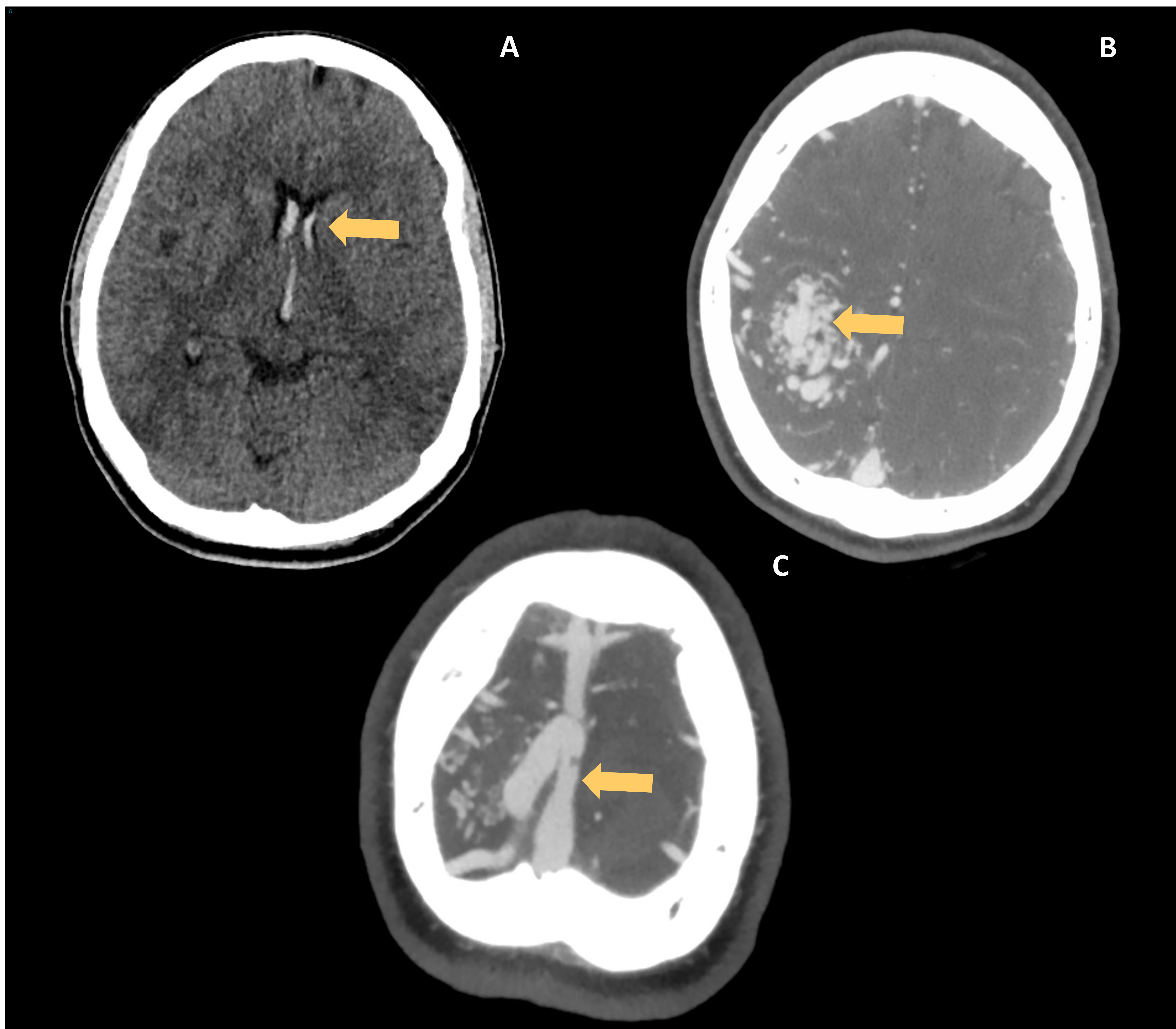


Figura 2. TC de cráneo sin contraste en plano axial (A) con componente hemático en astas frontales de los VL y III ventrículo. En TC C+ (B) se visualiza un área cortico-subcortical parietal D de aumento de atenuación con realce intenso de estructuras vasculares tortuosas compatible con MAV grado V. Drenaje venoso al seno longitudinal superior (C, flecha).



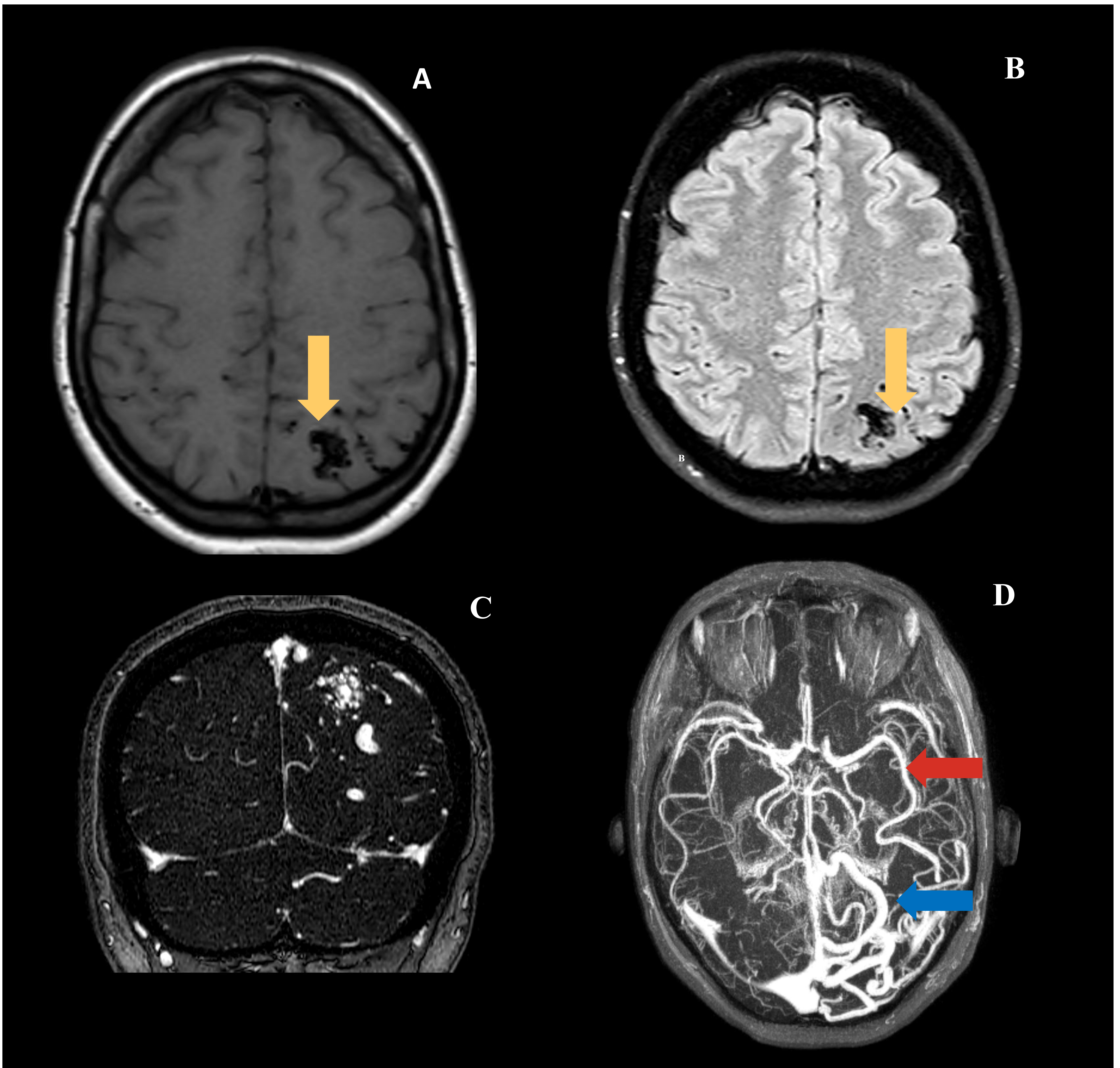


Figura 3. MAV grado III parietal izquierda. Imágenes en plano axial en secuencia T1 (A), T2 (B) y plano coronal en secuencia T1 C+ (C) con múltiples vacíos de señal serpiginosos en relación con nidus. En ARM TOF axial (D) muestra origen arterial dependiente de la rama M2 posterior de la ACM izquierda (flecha superior), siendo el drenaje venoso en las venas cerebrales internas y la vena cerebral magna (flecha inferior).



## REVISIÓN DEL TEMA

### FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL

Las fístulas AV durales (FAVD) representan una anastomosis patológica entre las arterias menígeas y los senos venosos durales o las venas corticales. Normalmente relacionadas con trombosis crónica de seno dural. Se distinguen de las MAV por su irrigación arterial desde vasos que perfunden la duramadre y por la ausencia de nidus parenquimatoso.

Representan del 10 al 15% de todas las MVC.

La mayoría se manifiestan en la **edad adulta tardía (50-60 años)** y de forma idiopática. Rara vez son consecuencia de trauma, infección, tumores o trombosis del seno dural.

Localización más común (35-40%) - **seno transversal + sigmoideo**.

#### Clínica

- Fosa posterior- acúfenos pulsátiles .
- Seno cavernoso - exoftalmos pulsátil, neuropatía de III, IV, VIpc, proptosis, quemosis y disminución de la agudeza visual.
- FAVD infantil - retraso del desarrollo, ↑ perímetro cefálico.

**El riesgo de hemorragia** de las FAVD está significativamente relacionado con la presencia de drenaje venoso cortical, con tasa hemorragia anual de 8,1%.



## REVISIÓN DEL TEMA

La clasificación de Cognard de fístulas AV durales está basada en tipo de drenaje venoso. Mayor puntuación se correlaciona con el drenaje en venas corticales y con mayor riesgo de hemorragia.

Tabla 2. Clasificación de Cognard de fístulas AV durales

Tipo	Drenaje venoso	Dirección de flujo en el seno	DVC
Benigno			
I	Seno dural	Anterógrado	-
II A	Seno dural	Retrógrado	-
Maligno			
II B	Seno dural	Anterógrado	Sí
II A + B	Seno dural	Retrógrado	Sí
III	Vena cortical		Sí
IV	Vena cortical		Sí + ectasia venosa
V	Venas espinales perimedulares		Sí

Tipos IIb -V tienen mayor riesgo de HIC porque **asocian a drenaje venoso cortical**



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin contraste

- Hemorragia y/o edema (por hipertensión venosa).
- Canales vasculares transóseos  $\pm$  foramen espinoso agrandado (contiene la arteria meníngea media que comúnmente irriga las FAV)

.

#### TC C+

- Grupo no compacto de vasos dilatados o tortuosos sin nidus
- Realce anómalo del seno dural debido a un drenaje venoso precoz anómalo .

### Hallazgos en RM

**T1, T2** - Seno dural trombosado isointenso  $\pm$  vacíos de flujo.

**FLAIR** - Seno trombosado isointenso  $\pm$  edema adyacente (si hay isquemia/congestión venosa).

**T2\* GRE** - Seno dural trombosado con "blooming"

**T1 C+** - El seno con trombosis crónica generalmente realza

**ARM, ARM TOF, VMR** (angiografía y venografía por RM)

- Útil para representación macroscópica de angioarquitectura



## REVISIÓN DEL TEMA

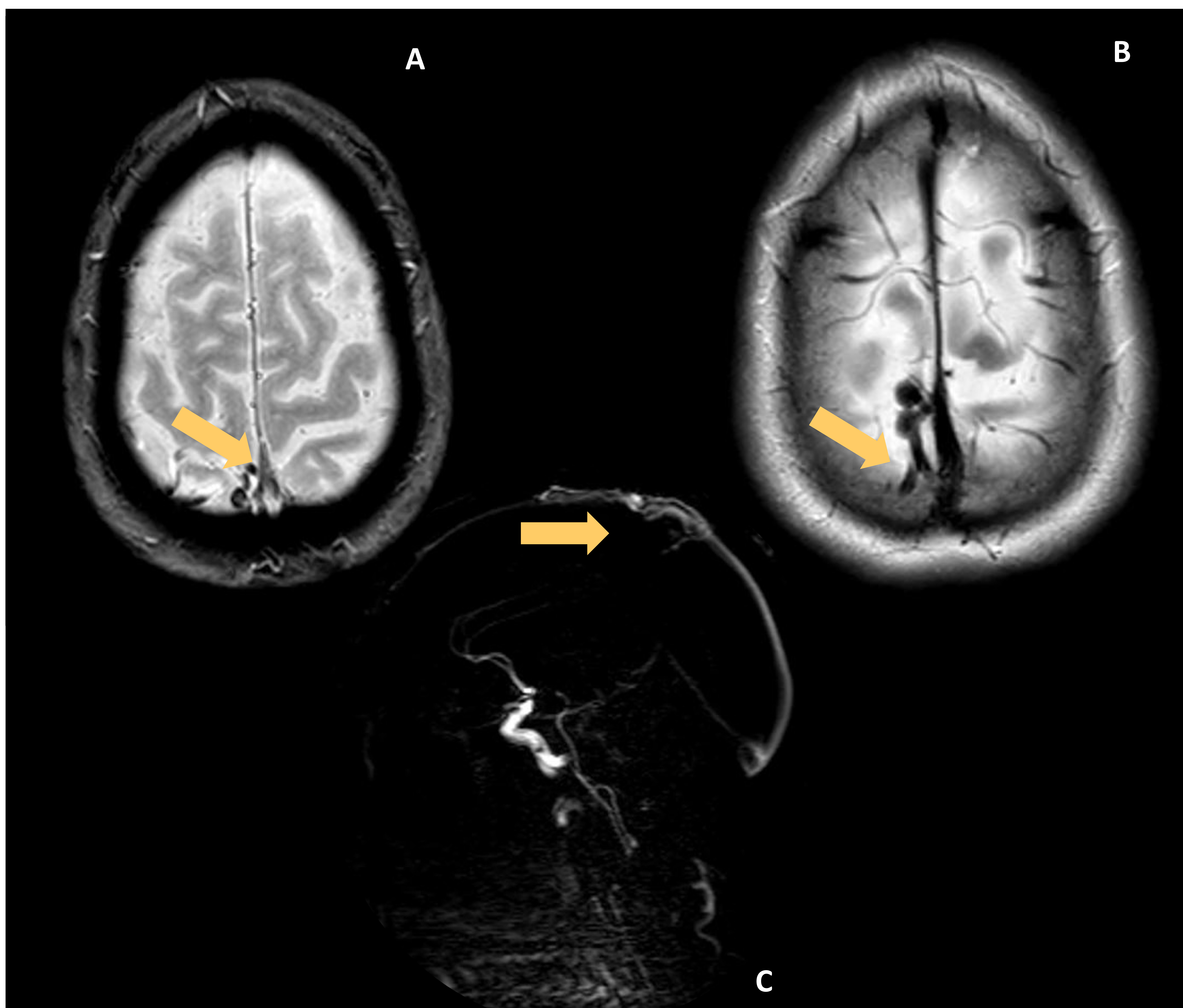


Figura 4. FAVD parietal superior derecha. Imágenes en plano axial en secuencia T2 (A B) con visualización de varios vasos tortuosos con dilataciones aneurismáticas. En el estudio angio-dinámico (C) estos vasos se opacifican en la fase arterial recibiendo una probable aferencia arterial de la arteria meníngea media y drenan en el seno longitudinal superior. No nidus.



## REVISIÓN DEL TEMA

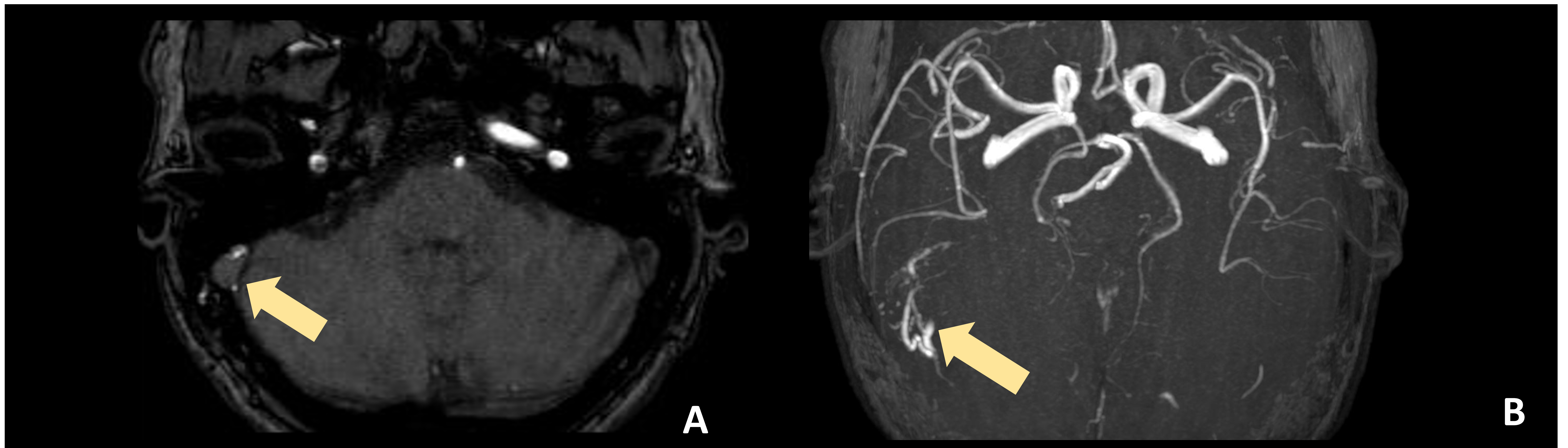


Figura 5. Varón de 49 años con acúfenos pulsátiles en el oído derecho de aparición brusca. En plano axial de secuencia TOF (A) y MIP TOF (B) en el seno sigmoideo derecho se identifica vascularización anómala, con presencia de flujo arterial. La dirección de flujo es anterógrada sin objetivar reflujo venoso cortical. Ausencia de nidus. Hallazgos compatibles con fístula AV dural parietal superior derecha tipo I de la clasificación de Cognard.

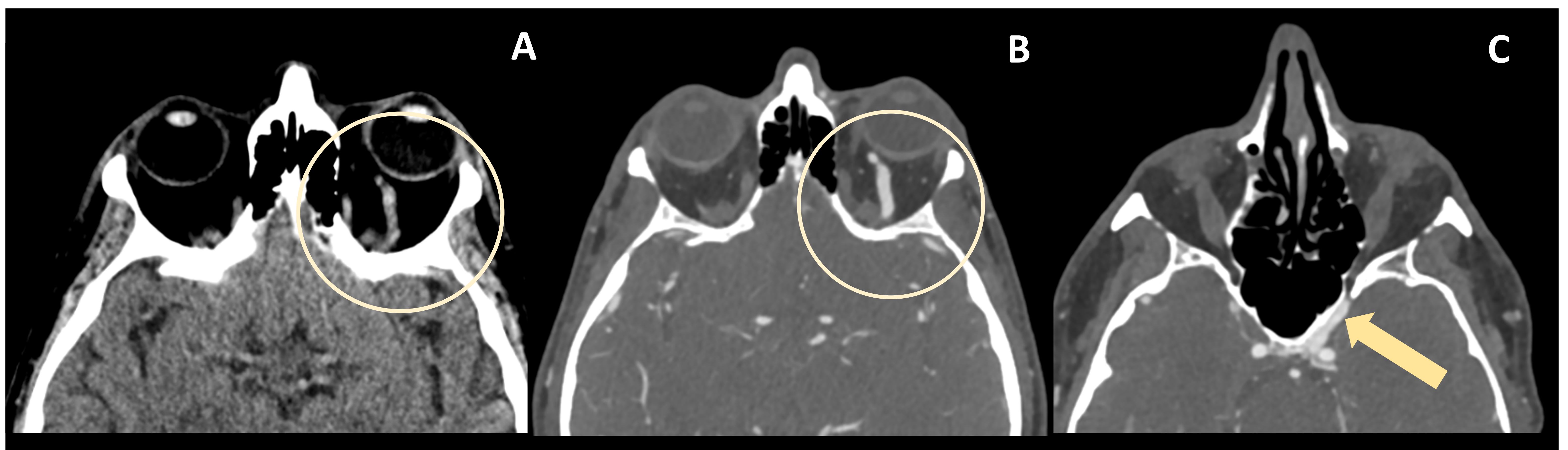


Figura 6. El estudio angiográfico en fase arterial (B, C) muestra opacificación precoz del seno cavernoso izquierdo, similar al observado en la carótida interna, así como opacificación de la vena oftálmica superior ipsilateral, que se observa dilatada y tortuosa (A, B). Los hallazgos son sugestivos de fístula carótido-cavernosa.



## REVISIÓN DEL TEMA

# MALFORMACIÓN ANEURISMÁTICA DE LA VENA DE GALENO

Es una anomalía vascular que corresponde a una fístula arteriovenosa entre las arterias coroideas profundas y vena proencefálica mediana embrionaria de Markowski

Representan el <1% de las malformaciones vasculares cerebrales, pero hasta el 30% de las malformaciones vasculares pediátricas.

La causa extracardíaca más común de insuficiencia cardíaca de alto gasto en recién nacidos

La presentación neonatal es la más común.

Sin tratamiento los pacientes mueren por insuficiencia cardíaca intratable y fallo multisistémico.



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin contraste

Vena proencefálica mediana ligeramente hiperdensa respecto al cerebro.

Hidrocefalia.

Hipodensidad de la sustancia blanca subcortical y Ca++ por isquemia venosa crónica.

#### TC C+

Realce vascular de las arterias de alimentación y de la vena proencefálica mediana.

Delimita las arterias de alimentación, drenaje venoso.

### Hallazgos en RM

**T1, T2** - Ausencia de flujo dentro de la vena de Galeno o su heterogeneidad debido a flujo rápido o turbulento.

**DWI, mapa ADC** - Restricción a la difusión en caso de isquemia/infarto agudo.

**ARM** - Delimita las arterias de alimentación.

**ARM C+** - Muestra la anatomía arterial y venosa juntas.

**VRM (Venografía por RM)** - Delimita la vena de Galeno y la anatomía venosa.



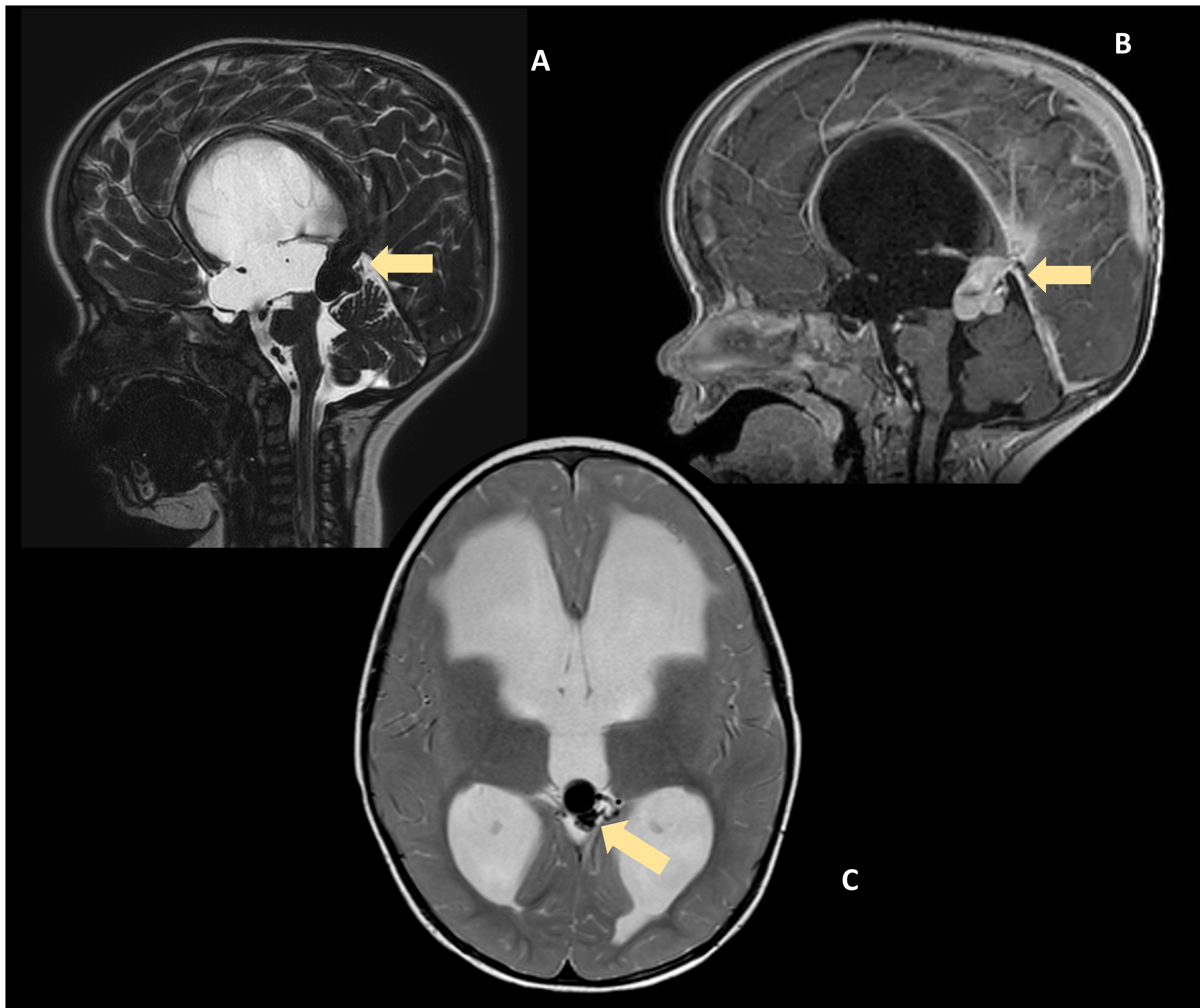


Figura 7. Niña de 2 años con malformación aneurismática de la vena de Galeno. En imágenes en plano sagital y axial se identifica una lesión polilobulada centrada en la región pineal, hipointensa con vacío de señal en T2 (A, C) y que muestra una repleción completa en la administración de contraste EV (B). Pequeño grupo de vasos tortuosos y dilatados en la cisterna perimesencefálica izquierda que drenan en la vena basal de Rosenthal y comunican con la lesión descrita. Condiciona una severa hidrocefalia supratentorial.



## REVISIÓN DEL TEMA

### ANGIOMA CAVERNOSO

Sinónimos: malformación cavernosa, hemangioma cavernoso o cavernoma

Se caracteriza histológicamente por grupo lobulado de canales sinusoidales dilatados revestidos con células endoteliales. Son antigénicamente inmaduras (carecen de capas musculares y elásticas), presentan hemorragias intralesionales repetidas y no contienen parénquima cerebral normal.

Presentación a los 30-40 años. Hasta 1/4 de los AC se descubren en la infancia y la niñez.

#### Clínica

Cefalea o convulsiones / se detectan de manera incidental  
Representan del 10 al 15 % de todas las MVC.

Riesgo de hemorragia anual del 2,5%.

Factor de riesgo más importante para una hemorragia subsiguiente en caso de angioma cavernoso es la hemorragia previa



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin contraste

- Negativo en 30-50%.
- Lesión hiperdensa redonda/ovoide bien delimitada <3cm
- 40-60%Ca++.
- Sin efecto masa (a menos que haya una hemorragia reciente) ni cambios en cerebro circundante.

**TC C+** - Poco/ningún realce a menos que se mezcle con otra lesión (p. ej., ADV).

AngioTC - Suele ser negativo.

### Hallazgos en RM

**T1, T2** - "palomitas de maíz" de lóculos mixtos hiper- e hipointensos que contienen sangre.

**T2** - Borde de hemosiderina hipointenso periférico.

**FLAIR** - Puede mostrar edema circundante en lesiones agudas.

**T2\*GRE** - Efecto de susceptibilidad prominente ("blooming" hipointenso).

Múltiples AC: focos punteados hipointensos ("puntos negros")

**DWI** - Efectos de susceptibilidad;

**T1 C+** - Realce mínimo o nulo (puede mostrar ADV asociada).

**ARM** - Normal (a menos que presente una malformación mixta).

#### Tabla 3. Clasificación de Zabramski para angiomas cavernosos

Tipo 1	Hemorragia subaguda (hiperintenso en T1, hiper o hipo en T2)
Tipo 2	Intensidad de señal mixta en T1, T2 con hemorragia y trombosis en distintas fases de degradación (clásica forma en "palomitas de maíz")
Tipo 3	Hemorragia crónica (hipo a isointensa en T1 y T2)
Tipo 4	Microhemorragias puntoformes en secuencia de T2*



## REVISIÓN DEL TEMA

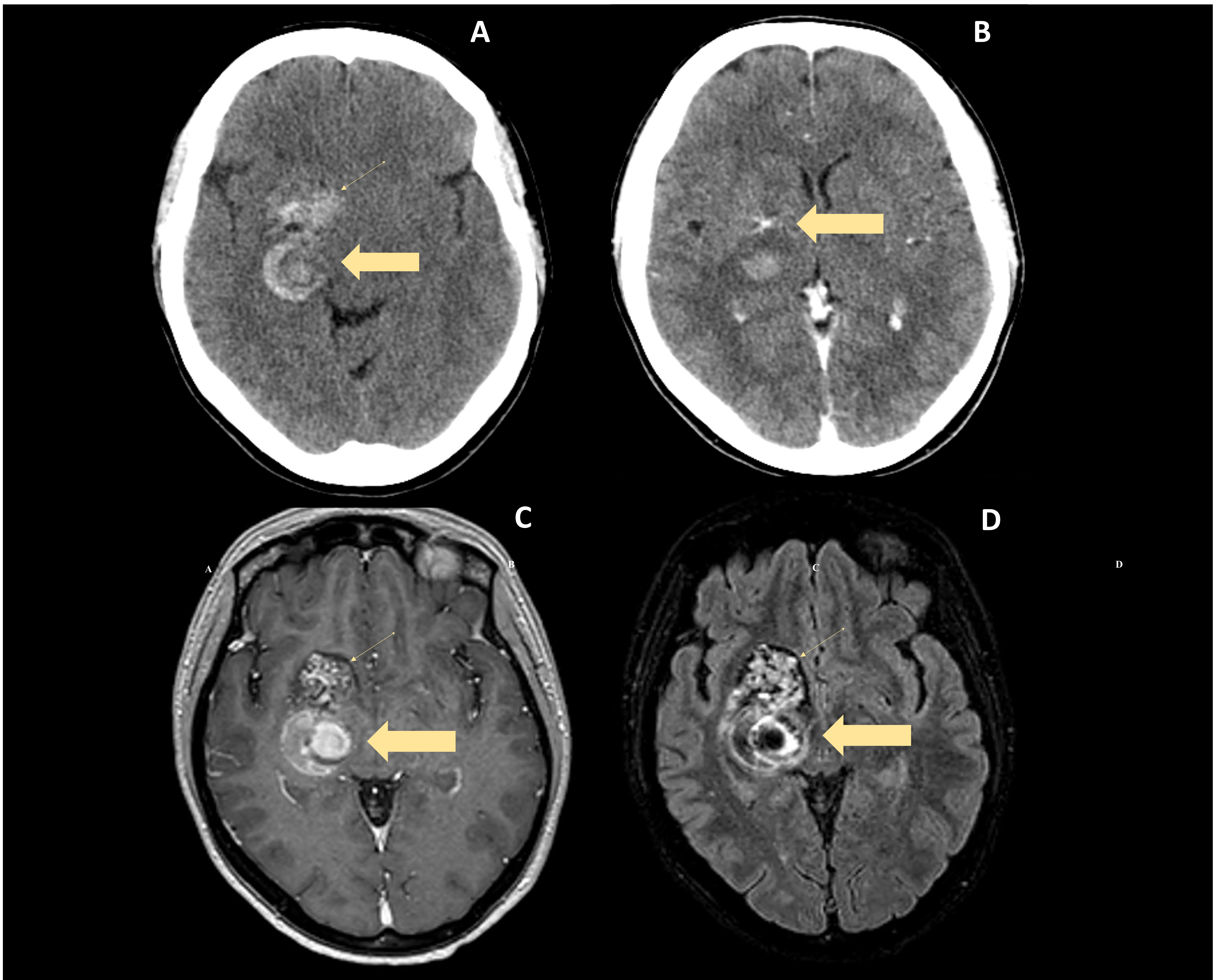


Figura 8. En imágenes en plano axial en TC sin contraste (A) se identifican dos lesiones capsuloganglionares espontáneamente hiperdensas. En TC C+ (B) se visualiza estructura vascular "en cabeza de medusa" adyacente compatible con ADV. En imágenes T1 C+(C) y T2 (D) se observan dos lesiones heterogéneas, una en región sublenticular con apariencia de "palomitas de maíz", rodeada por anillo hipointenso de hemosiderina (flecha fina), y otra talámica con cambios hemorrágicos (flecha gruesa), ambas sugestivas de angiomas cavernosos. La lesión sublenticular asocia componente de edema y hemorragia que sugieren sangrado agudo.



## REVISIÓN DEL TEMA

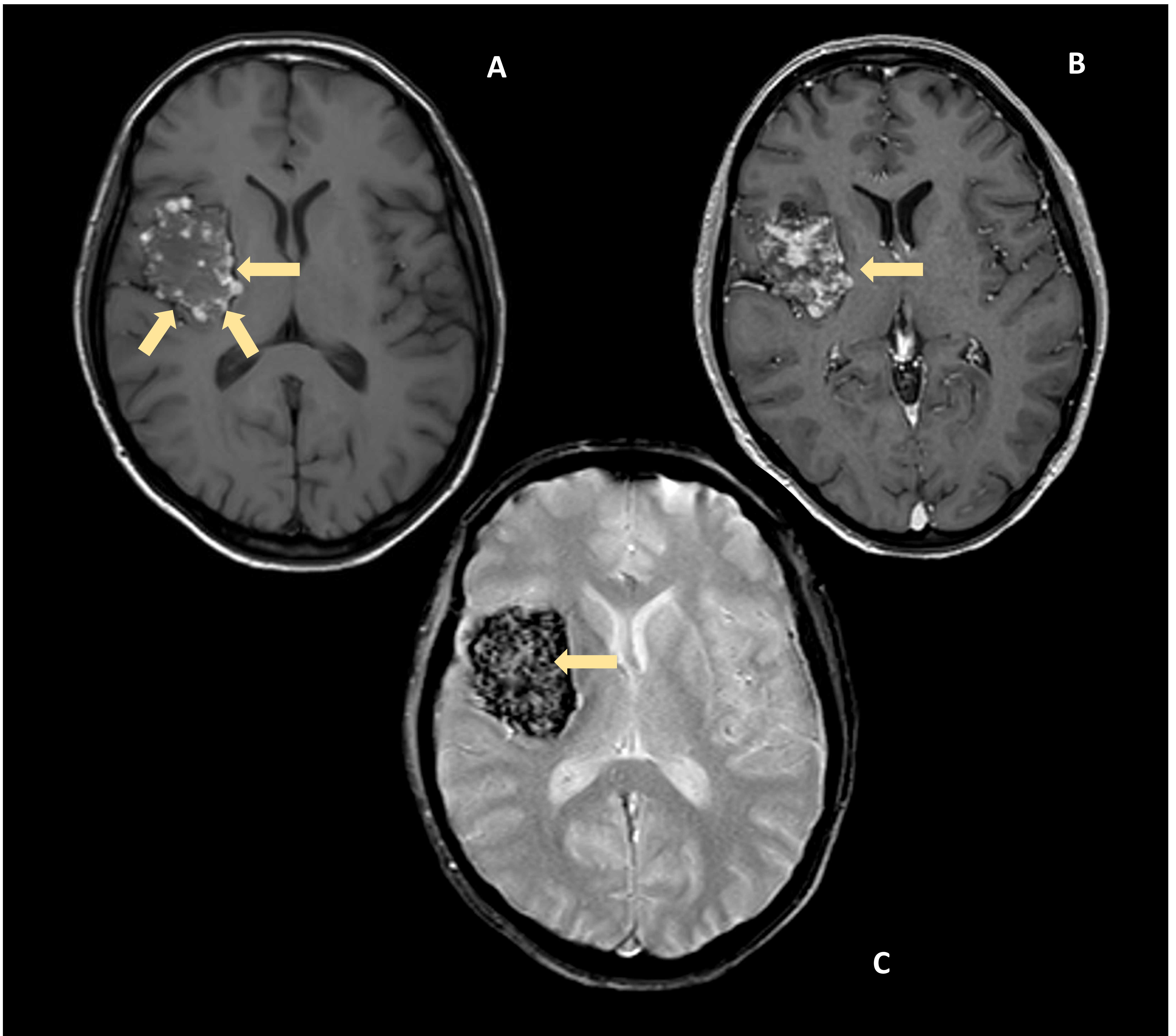


Figura 9. Imágenes en plano axial en secuencias T1 (A) y T1 C+ (B) y T2 (C) con lesión polilobulada fronto-temporo-insular D de aspecto heterogéneo ("palomitas de maíz") con lóculos hiper- e hipointensos que contienen sangre. Ausencia del efecto masa significativo ni edema perilesional. Está rodeada por una fina línea hipointensa en ambas secuencias en relación a depósito de hemosiderina. Corresponde a angioma cavernoso tipo II según clasificación de Zabramski.



## REVISIÓN DEL TEMA

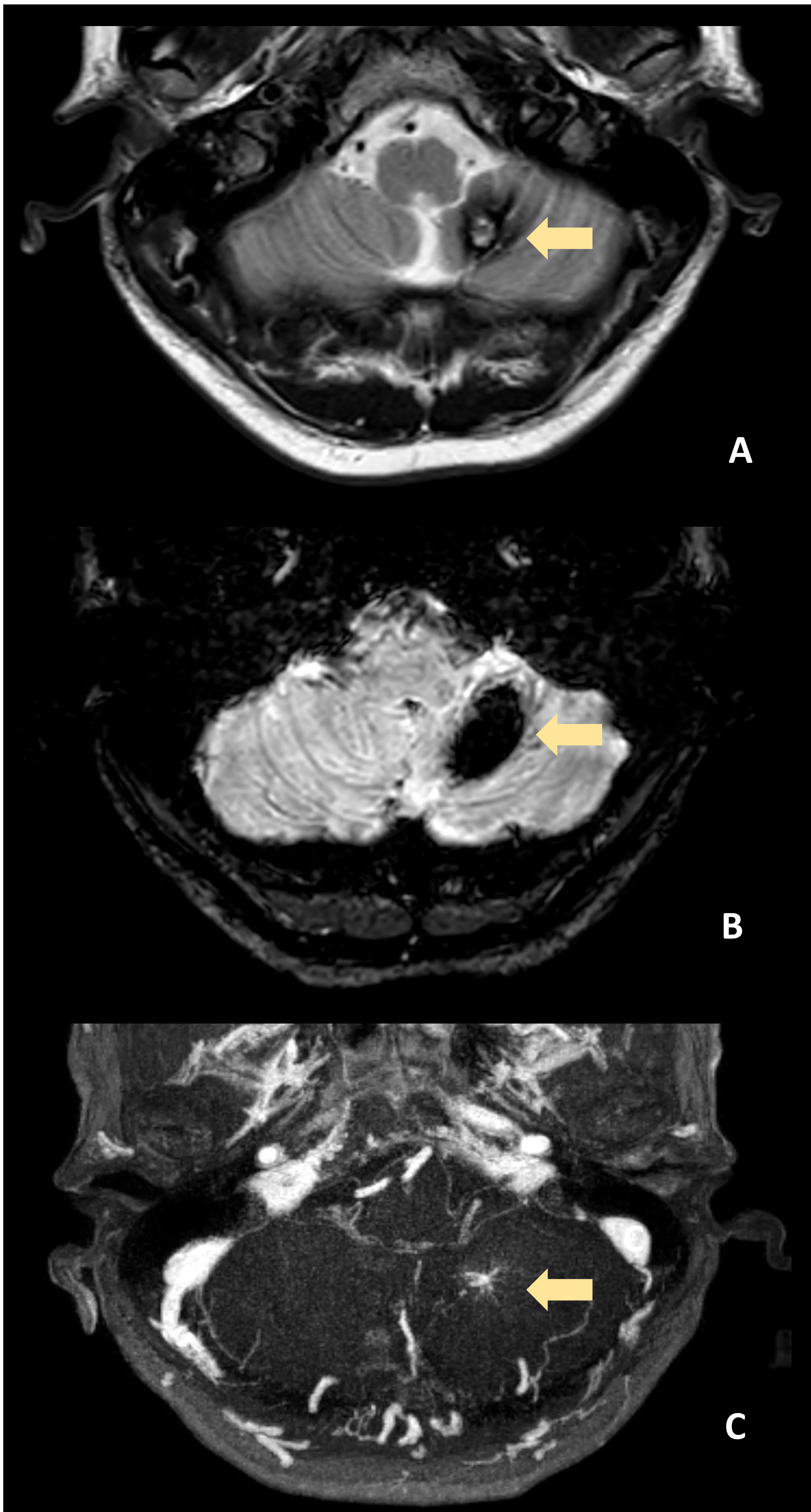


Figura 10. Imágenes de RM en plano axial que muestra una lesión cerebelosa inferior izquierda con caída de señal en secuencia T2 (A), signo de las "palomitas de maíz" y marcado efecto "blooming" en T2\* (B), hallazgos en relación con angioma cavernoso tipo II.

En T1 C+(C) se puede ver estructura vascular en relación con ADV asociada.



## REVISIÓN DEL TEMA

### ANOMALÍA DEL DESARROLLO VENOSO

Anomalía del desarrollo venoso (ADV), también conocida como angioma venoso, es una MVC congénita con **elementos venosos maduros** y **tejido cerebral normal interpuesto**. Consiste en una red fina de vénulas a nivel de la sustancia blanca que confluyen a una gran vena central, la cual drena hacia un seno dural o a una vena endocranial profunda.

Es la **MVC más común** en autopsia (60% del total). Tiene prevalencia de 2.5-9% en exploraciones de RM con contraste.

Se encuentra en cualquier edad sin predilección del sexo.

#### Clínica

Suele ser asintomático. Poco común - dolor de cabeza, convulsión (si se asocia con displasia cortical), hemorragia con déficit neurológico focal (si asociada a angioma cavernoso).

Localización más frecuente - **vecindad de astas frontales de los VL**.

**Se asocian a otras MVC s en un 15-30%, predominando la relación con los cavernomas.**

**Riesgo de hemorragia anual** es muy bajo - 0,15 %.



Sospecha de hemorragia por ADV →  
descartar un cavernoma asociado



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin contraste

- En estudio basal suelen pasar desapercibidas.
- La vena "colectora" agrandada puede aparecer hiperdensa; posible "pitfall" con trombosis/HSA.
- Ca++ si hay malformación cavernosa mixta.

#### TC C+

- Numerosos focos de realce lineales o puntiformes que convergen en una vena de drenaje tubular agrandada.

### Hallazgos en RM

**T1, T2** - Puede ser normal si ADV es pequeño. Vacíos de flujo  $\pm$  productos sanguíneos.

**T1 C+** - Fuerte realce de múltiples venas emisarias tubulares que convergen en la vena colectora (imagen de "cabeza de medusa").

**ARM, VRM** - Fase arterial generalmente normal

- VRM delinea la "cabeza de medusa" y el patrón de drenaje.

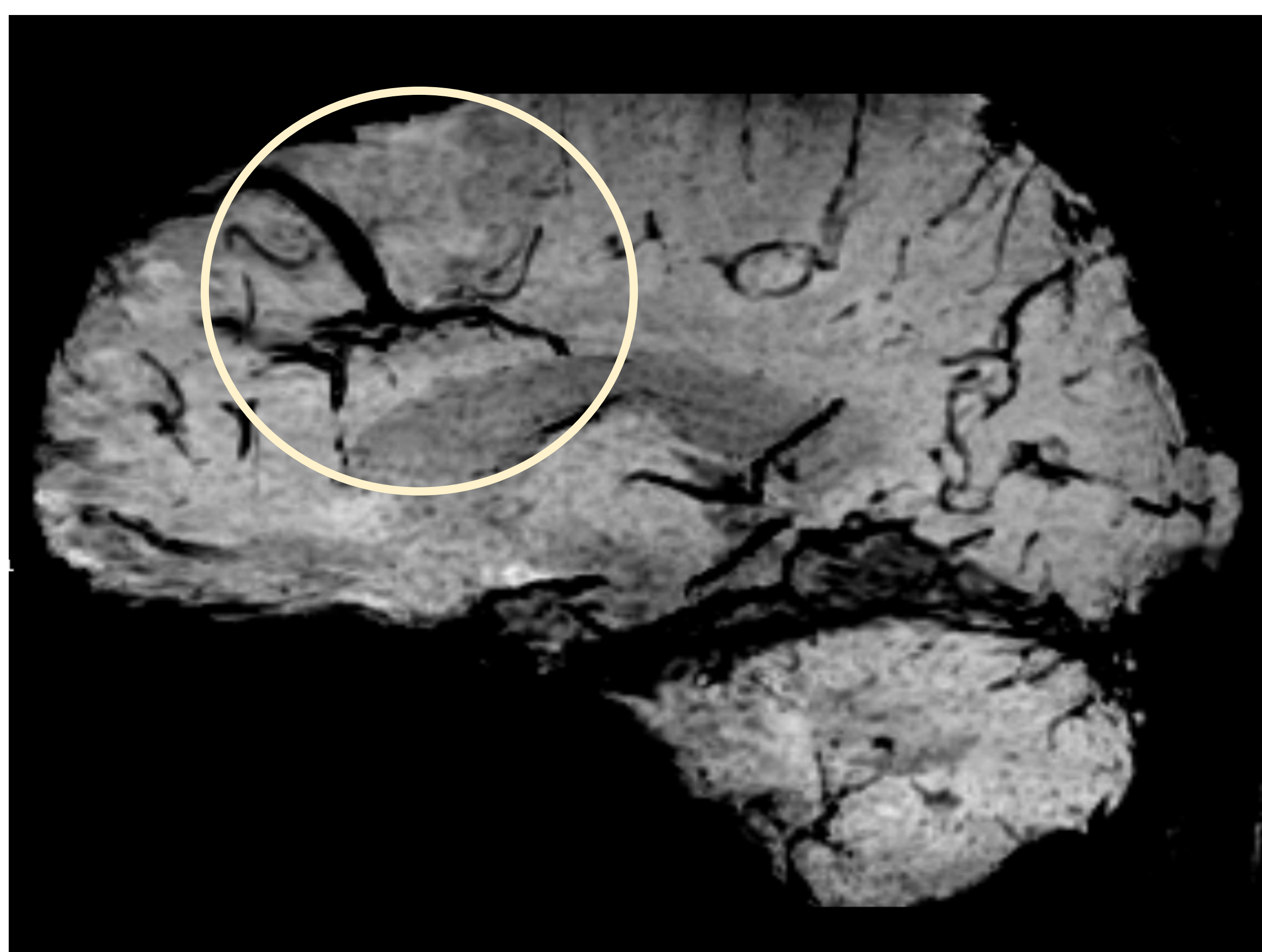


Figura 11. Imagen de RM en plano sagital en secuencia VEN-BOLD que muestra una estructura vascular "en cabeza de medusa" en sustancia blanca frontal parasagital con drenaje a seno longitudinal superior y múltiples ramificaciones en su extremo, compatible con ADV.



## REVISIÓN DEL TEMA

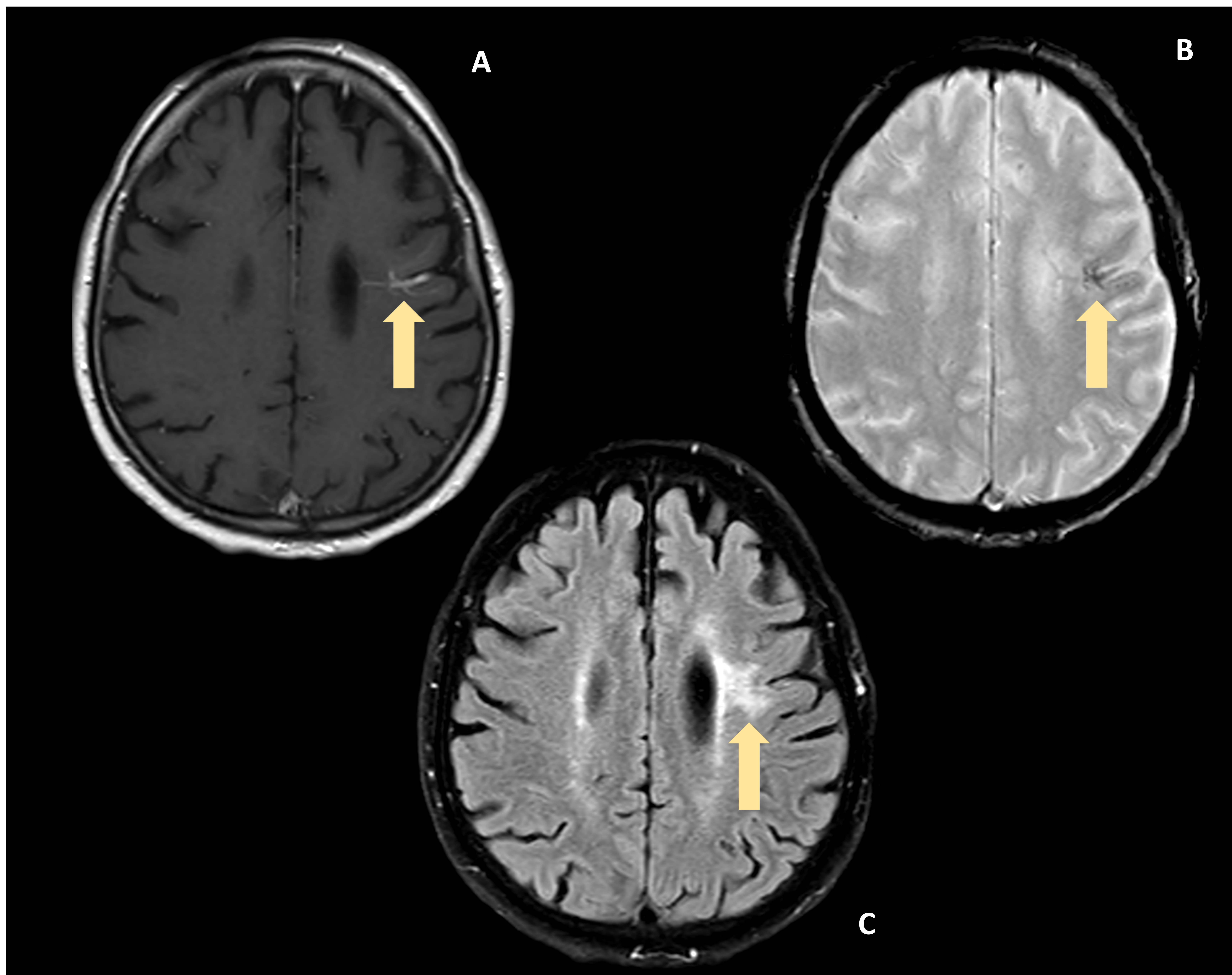


Figura 12. En imágenes en plano axial en T1 C+ (A) y T2 (B) se visualiza estructura vascular "en cabeza de medusa" en sustancia blanca frontal izquierda compatible con ADV. En secuencia FLAIR se puede ver señal alta circundante en relación con gliosis perilesional.



## REVISIÓN DEL TEMA

### TELANGIECTASIA CAPILAR

Sinónimo - malformación capilar

Grupo de capilares agrandados y dilatados de paredes delgadas separados por parénquima cerebral normal. Representan del 15 al 20 % de todas las MVC. Por lo general, se encuentra incidentalmente en la autopsia o en las imágenes.

Pico de presentación a los 30-40 años.

Localización más común es **protuberancia y cerebelo**.

#### Clínica

Clínicamente habitualmente es benigno, inactivo, a menos que se mezcla histológicamente con otras malformaciones vasculares.

**Sin hemorragia** a menos que haya otra malformación vascular (p. ej., AC) presente.

Sospecha de hemorragia  
por teleangiectasia capilar  
→ descartar otra MVC



## REVISIÓN DEL TEMA

### Hallazgos en TC

#### TC sin y con contraste

- Suele ser normal.
- Ocasionalmente puede mostrar Ca++ si hay una histología mixta (más común se asocia a angioma cavernoso).

### Hallazgos en RM

**T1** - Suele ser normal

**T2** - 50% normal, 50 % muestra un foco punteado débil de hiperintensidad.

**T1 C+** - Débil realce punteado o moteado (“en cepillo”).

- Puede tener una vena de drenaje central agrandada con realce lineal prominente.



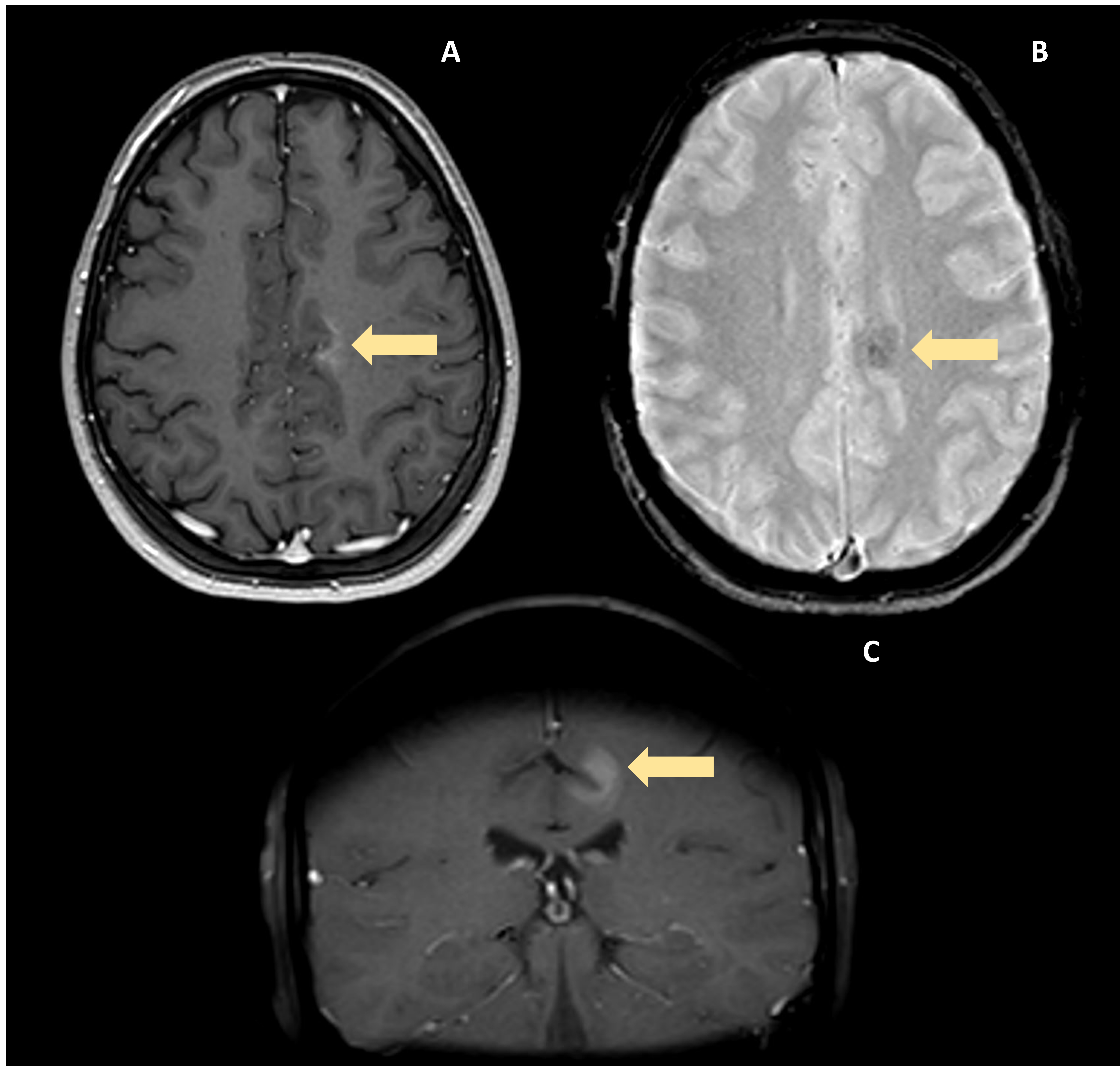


Figura 13. Imágenes en planos axiales potenciados en T1 C+(A) y T2 en secuencia FFE (B) y coronal potenciada en T1 en secuencia SPIR (C), donde como hallazgo accidental se identifica lesión parasagital posterior frontal izquierda con captación en sábana sugestiva de teleangiectasia capilar.



## REVISIÓN DEL TEMA

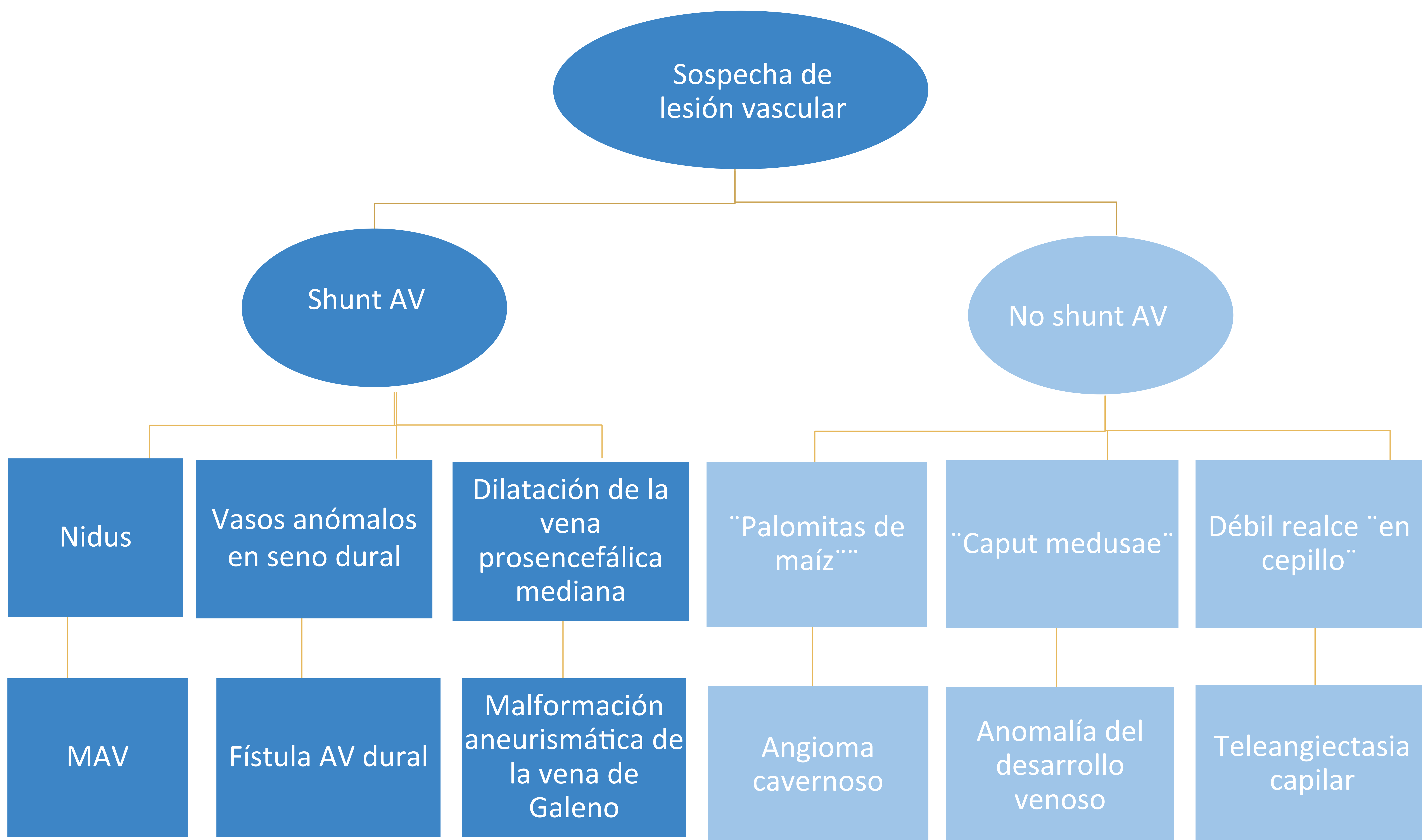


Tabla 3. Diagnóstico diferencial de las principales malformaciones vasculares cerebrales según patrón detectado



## CONCLUSIÓN

La correcta caracterización anatómica, morfológica y funcional de las distintas MVC mediante las diversas técnicas de imagen resulta de gran relevancia para predecir el pronóstico y determinar el mejor abordaje terapéutico en cada paciente.

Por este motivo resulta necesario un abordaje sistemático y estructurado para ayudar a su diagnóstico y caracterización.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Barkhof, F. et al. (2019) Clinical Neuroradiology: The ESNR textbook. Cham: Springer International Publishing.
2. Anne G. Osborn MD FACR, Gary L. Hedlund DO, et als. Osborn's Brain. 2a Ed. Salt Lake City: Elsevier; 2017.
3. Zafar A, Fiani B, Hadi H, Arshad M, Cathel A, Naeem M, Parsons MS, Farooqui M, Bucklin AA, Leone MJ, Baig A, Quadri SA. Cerebral vascular malformations and their imaging modalities. *Neurol Sci.* 2020 Sep;41(9):2407-2421. doi: 10.1007/s10072-020-04415-4.
4. Geibprasert, Sasikhan; Pongpech, Sirintara; Jiarakongmun, Pakorn; Shroff, Manohar M.; Armstrong, Derek C.; Krings, Timo (2010). Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know1. *RadioGraphics*, 30(2), 483–501. doi:10.1148/rg.302095728
5. Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. *Radiología Esencial*, 2a Ed. 2018.
6. Letourneau-Guillon L, Cruz JP, Krings T. CT and MR imaging of non-cavernous cranial dural arteriovenous fistulas: Findings associated with cortical venous reflux. *Eur J Radiol.* 2015 Aug;84(8):1555-1563. doi: 10.1016/j.ejrad.2015.04.019..
7. Sabayan B, Lineback C, Viswanathan A, Leslie-Mazwi TM, Shaibani A. Central nervous system vascular malformations: A clinical review. *Ann Clin Transl Neurol.* 2021 Feb;8(2):504-522. doi: 10.1002/acn3.51277.
8. Anchalee Churojana, M.D. et al. Cranial dural arteriovenous fistulas: Can noninvasive imaging predict angiographic findings?, *Siriraj Medical Journal.* 70(4):289-297. doi:10.14456/smj.2018.47