

Malformaciones vasculares cerebrales guía rápida para su diagnóstico

Joaquín J. Barjau Vallet¹, Lina María Pinzón Triana,¹ Pedro del Valle Rodríguez Flores,¹ Juan Manuel Serón Luna,¹ Arturo Sebastián Gross González,¹ Sandra Marcela Figueroa Cárdenas,¹ Iago María Navarro Navarro,¹ Blanca Arias García,² Ana María Vargas Díaz¹

¹Hospital General, Segovia; ²Hospital Clínico Universitario, Valladolid

OBJETIVOS

- Conocer la clasificación de las principales anomalías vasculares.
- Evaluar las características por imagen de las lesiones que tienen valor pronóstico.
- Evaluar posibles complicaciones secundarias a las características de la lesión.

REVISIÓN DEL TEMA

- Las anomalías vasculares cerebrales son conexiones vasculares anómalas probablemente de naturaleza congénita.
- Representan un amplio espectro de entidades con aspectos clínicos, tratamientos y características por imagen diferentes.
- Podemos distinguir dos grandes categorías de anomalías vasculares, las malformaciones y los tumores. Las malformaciones simples se clasifican así mismo según su flujo sea alto o bajo, siendo las de alto flujo (malformación y fístula arteriovenosas) las más sintomáticas y difíciles de tratar.
- Las características imagenológicas de estas lesiones no sólo nos permiten clasificarlas de forma correcta sino también conocer cuáles son sus rasgos con implicación pronóstica y quirúrgica, como son la presencia de sangrado, los aneurismas internos, las estenosis venosas entre otros.
- Además, otras características de estas lesiones pueden tener implicaciones clínicas indirectas como son el efecto masa, la congestión venosa, la hidrocefalia o el robo arterial.
- En esta revisión pictórica se presentan varios casos de anomalías vasculares dando importancia a los hallazgos asociados con riesgo de complicación hemorrágica y no hemorrágica.

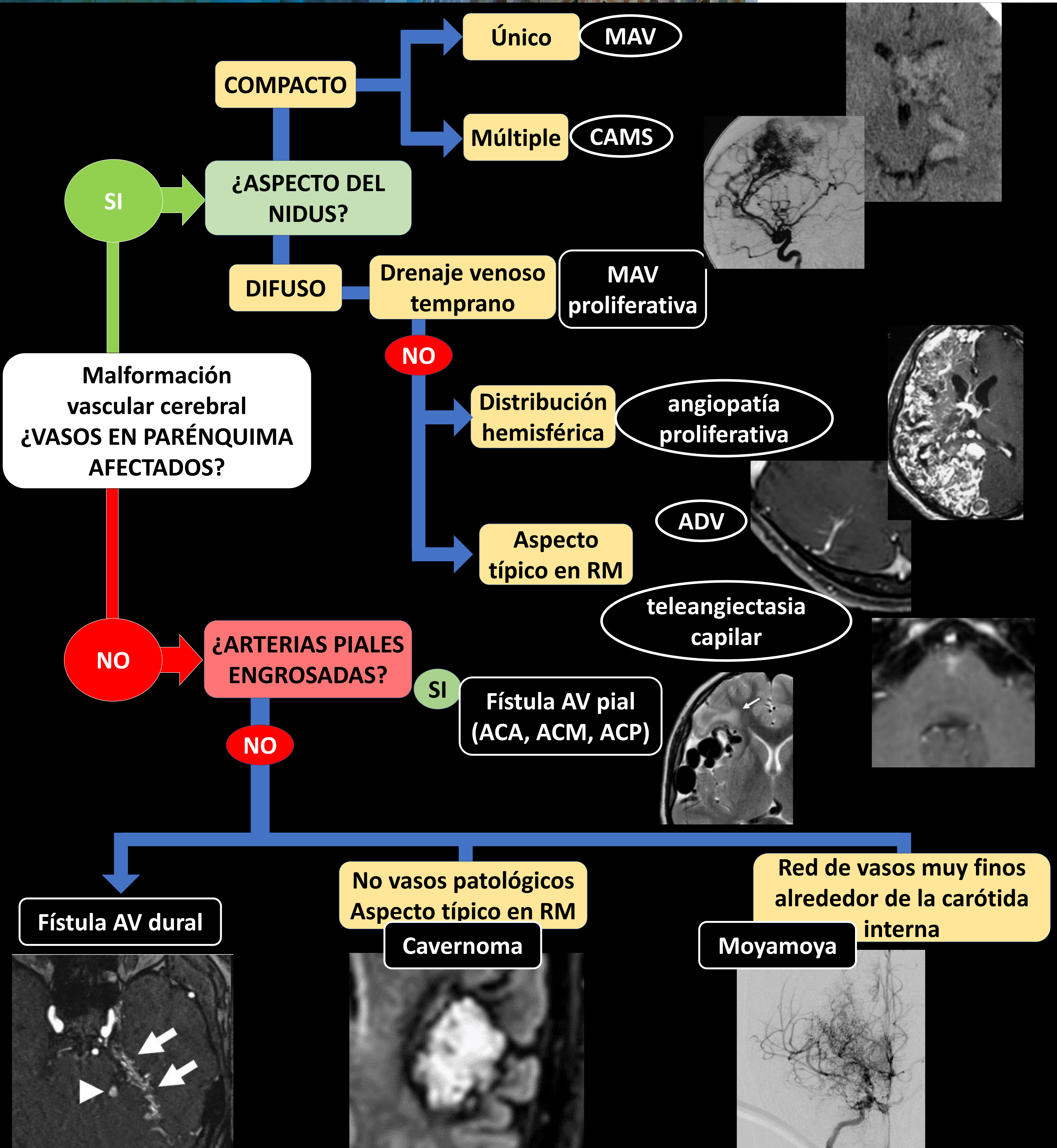


Figura 1. Algoritmo diagnóstico. MAV = malformación arteriovenosa; CAMS = síndrome metamérico arteriovenoso cerebrofacial; ADV anomalía del desarrollo venoso.

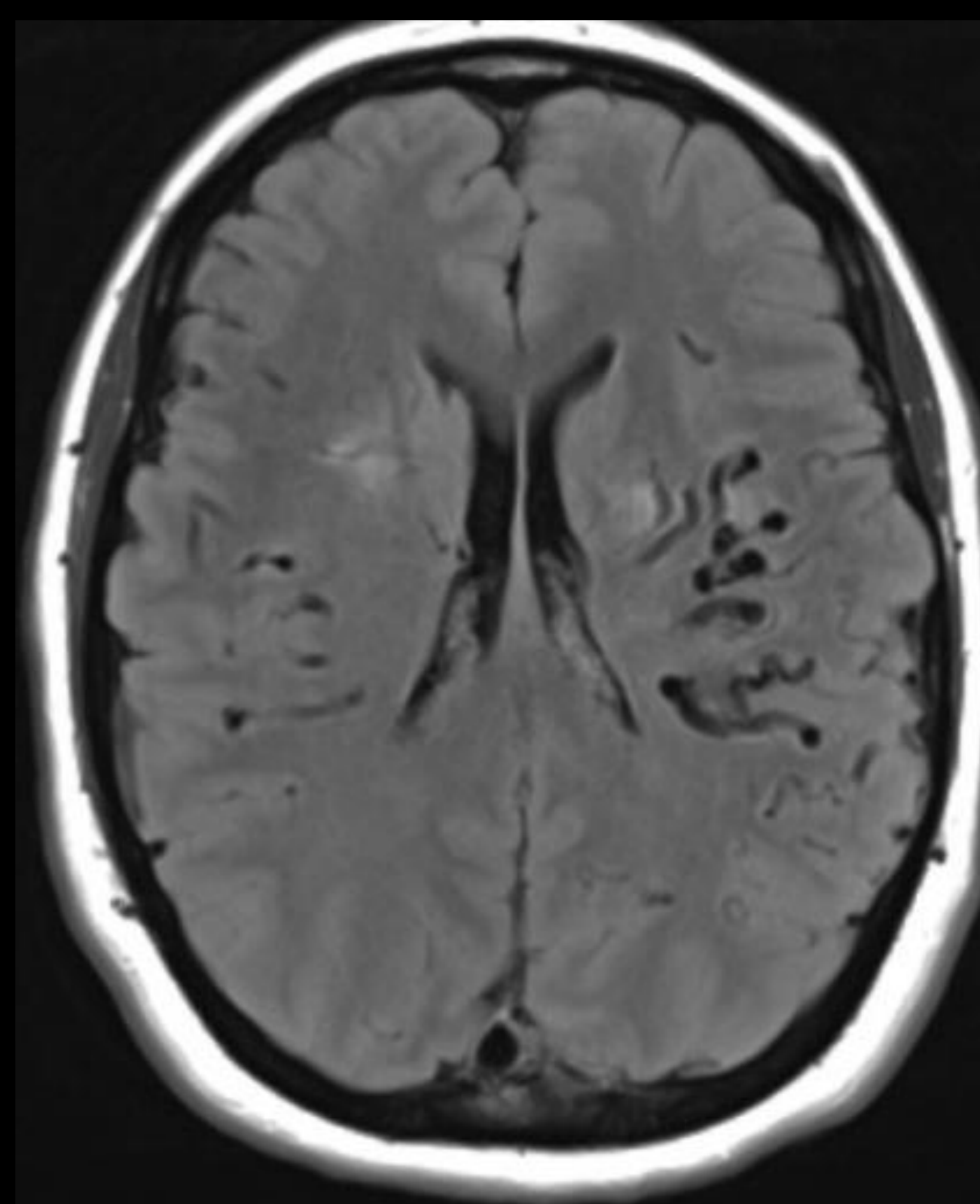
Clasificación:

Con shunt AV y flujo alto:

MAV



Fístula AV

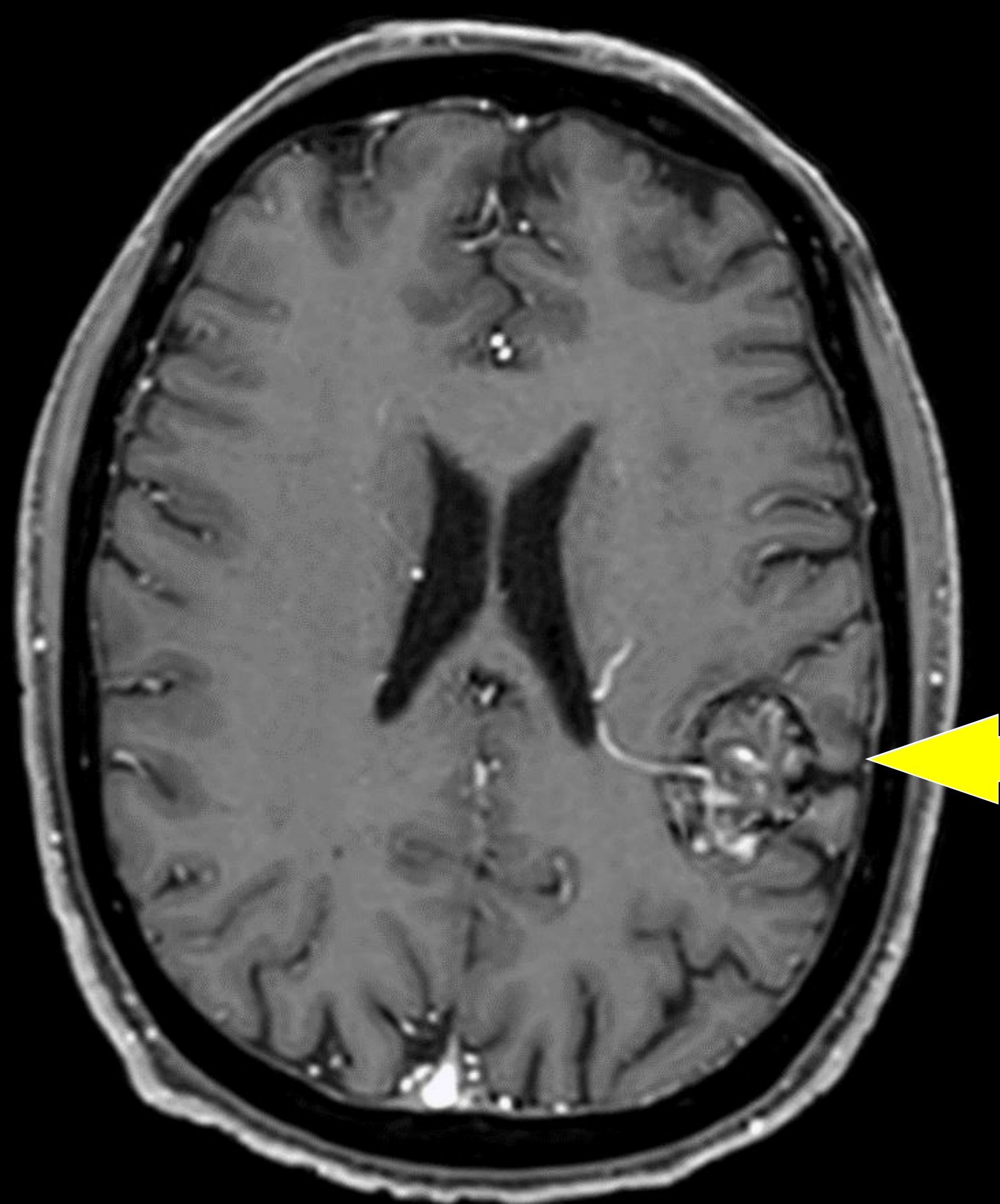


Sin shunt AV y flujo lento:

Angioma venoso



Angioma cavernoso



Angioma capilar

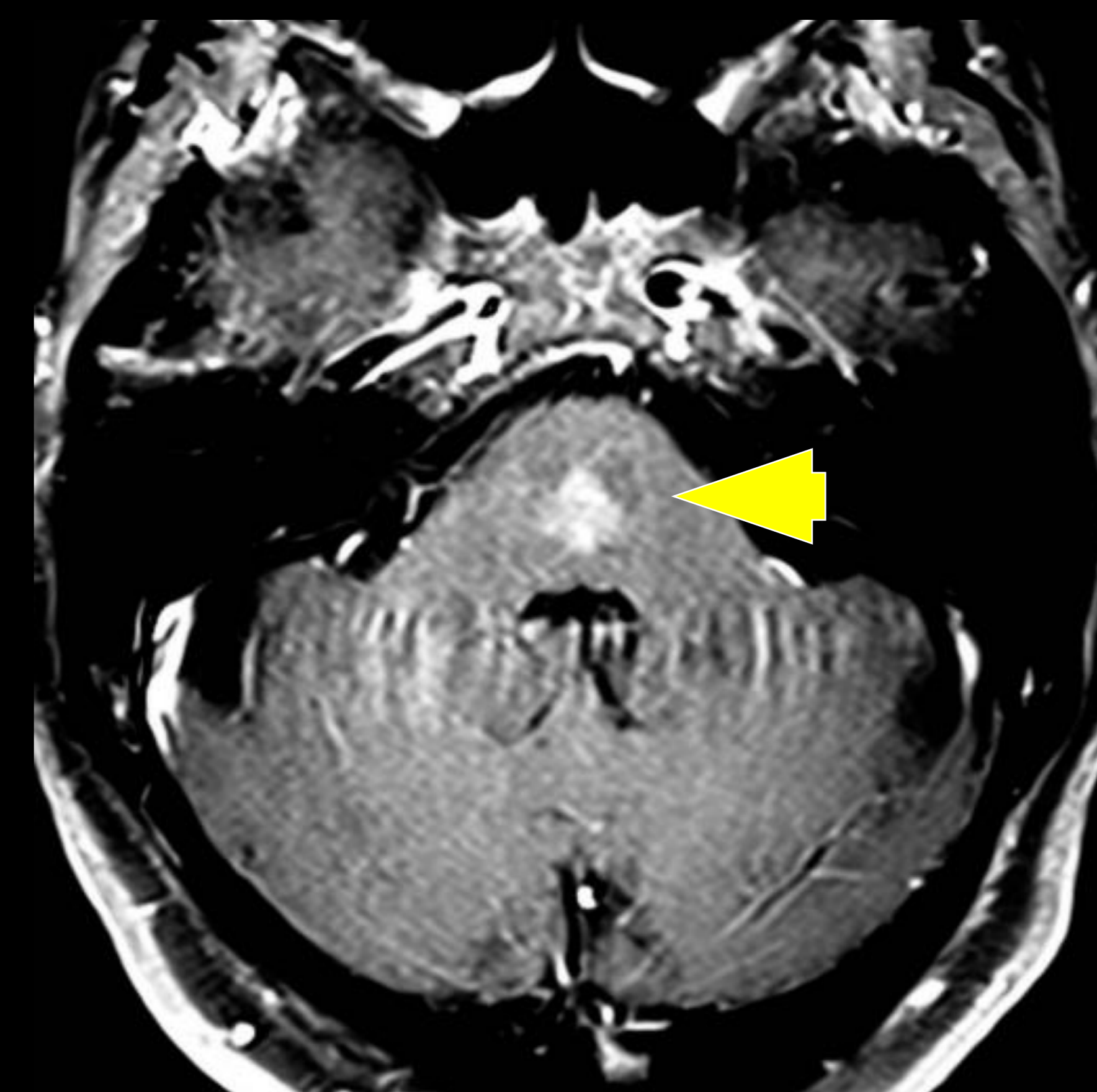


Figura 2. Clasificación de las malformaciones vasculares cerebrales. Arriba shunt arterio-venoso y alto flujo. Abajo no existe shunt arterio-venoso y el flujo es lento.

Malformación Arterio-venosa

- La mayoría solitarias.
- Si múltiples sindrómicas. Rendu-Osler-Weber.
- 85% supratentoriales.
- 2-6 cm.
- Asintomáticas, hemorragia, crisis, cefalea.
- Compactas; no parénquima interpuesto, calcificaciones distróficas, restos hemorrágicos, trombos laminares.
- Difuso; Parénquima alrededor sano. Restos hemorrágicos, gliosis o cambios isquémicos.

	MAV pial o clásica	Angiopatía proliferativa
Prevalencia		2-4 % de todas las MAVs cerebrales
Sexo		Predilección femenina 2:1
Localización		Afectación lobar o hemisférica
Etiopatogenia	Congénita	Angiogénesis
Parénquima cerebral entre vasos	Ausencia de parénquima cerebral sano entre vasos	Presencia de parénquima cerebral sano entre vasos
Vasos arteriales aferentes en estudio arteriográfico	Aumentados de tamaño	Tamaño normal o ligeramente aumentados de tamaño
Drenaje venoso precoz en estudio arteriográfico	Presente	Ausente

COMPLICACIONES

Sangrado

Localización

Periventricular
Ganglios de la base
Tálamo

Arterial

Aneurismas pediculados
Aneurismas intranidal (dificulta la detección por RM)

Venoso

Drenaje venoso central
Obstrucción del flujo venoso
Varices

Nido pequeño

Crisis epilépticas

Localización cortical

Estenosis de las venas de drenaje

Componente fistuloso

Largo trayecto de una vena de drenaje pial

Relaciona morfología con riesgo de sangrado y morbimortalidad asociada al riesgo quirúrgico. 5 grados, a mayor grado, más riesgo de tratamiento quirúrgico

Clasificación de Spetzler-Martin

	Características	Puntos asignados
Tamaño de la MAV	Pequeña (< 3 cm)	1
	Mediana (3-6 cm)	2
	Grande (> 6 cm)	3
Localización	No elocuente	0
	Elocuente	1
Patrón de drenaje venoso	Superficial únicamente	0
	Profundo	1

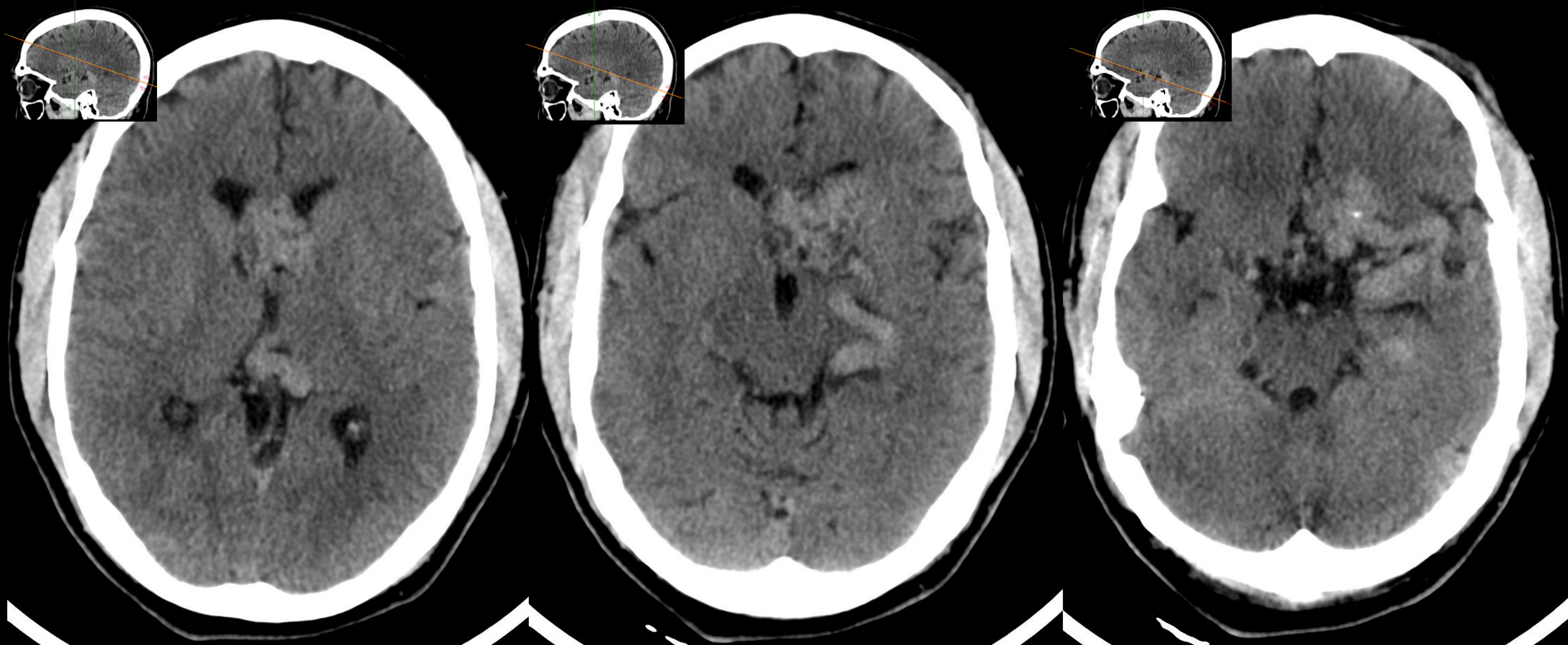


Figura 3. Imágenes de TC axial de varón de 33 años valorado por atención primaria por síncope glasgow4/15 luego recuperación completa. Se realiza TC sin civ.

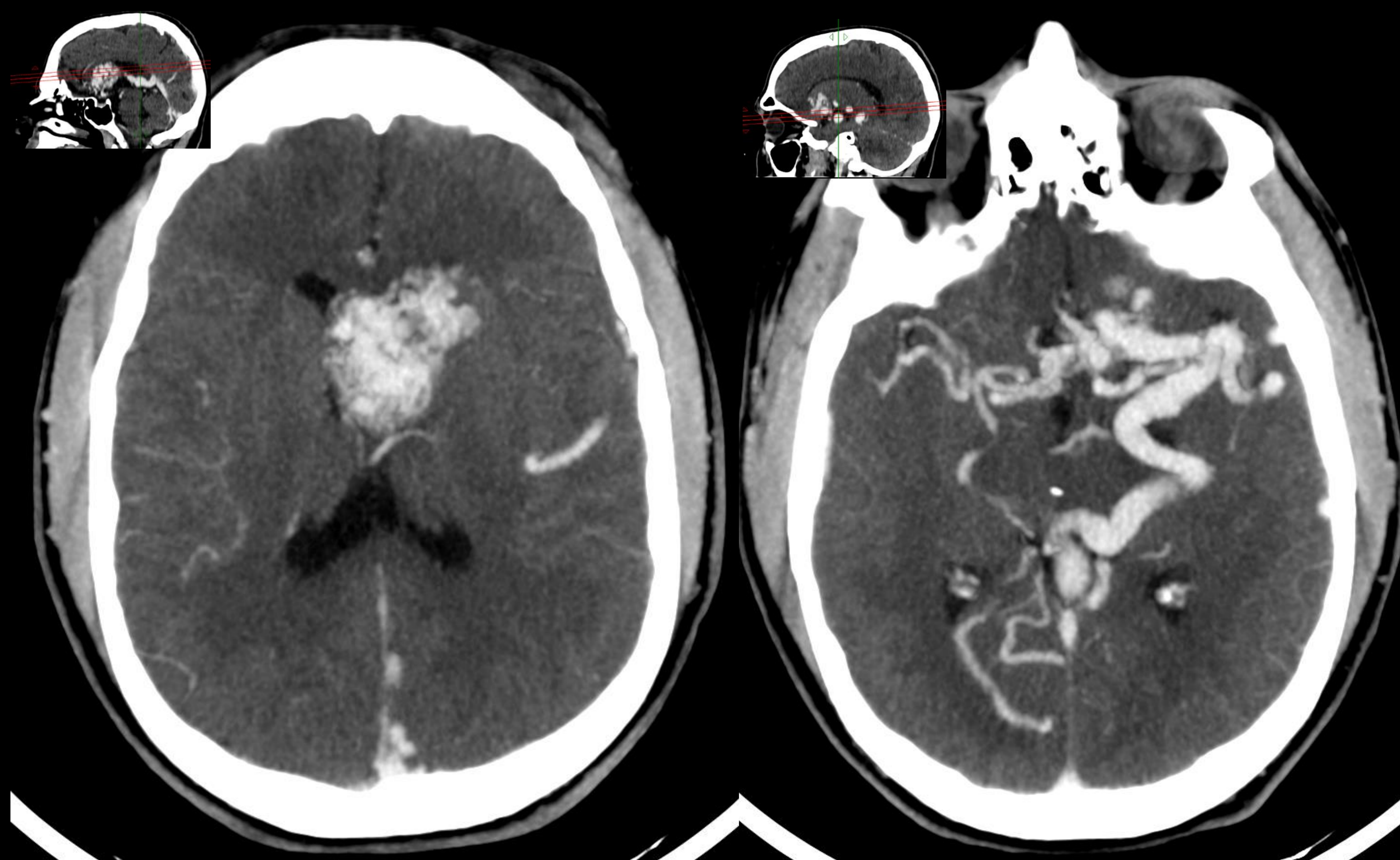


Figura 4. Mismo paciente imágenes de angioTC. Se visualiza el nidus (izquierda) y venas de drenaje engrosadas (derecha) que confluyen en la vena de Galeno.

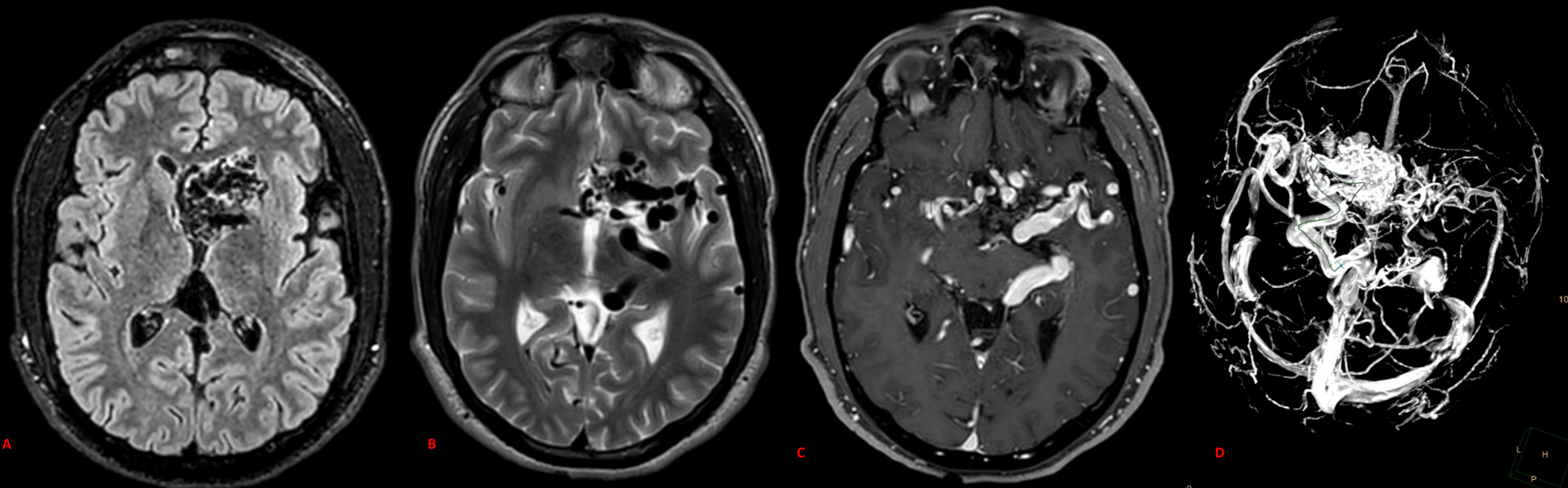


Figura 5. Mismo paciente imágenes de RM. Nidus de localización supraselar con aporte principal de M1 y ACA izquierdas. Se observan dilataciones aneurismáticas intranidales.



Figura 6. Mismo paciente imágenes de arteriografía. Malformación arterio-venosa cerebral de 36 mm en región pericallosa nutrida por arterias del complejo cerebral anterior – comunicante.

Mujer de 37 años que consulta por cefalea y parestesias. En el TC basal se observó gran malformación arterio venosa parieto-occipital derecha (figura 7). Posteriormente se realizó estudio de RM (figura 8).

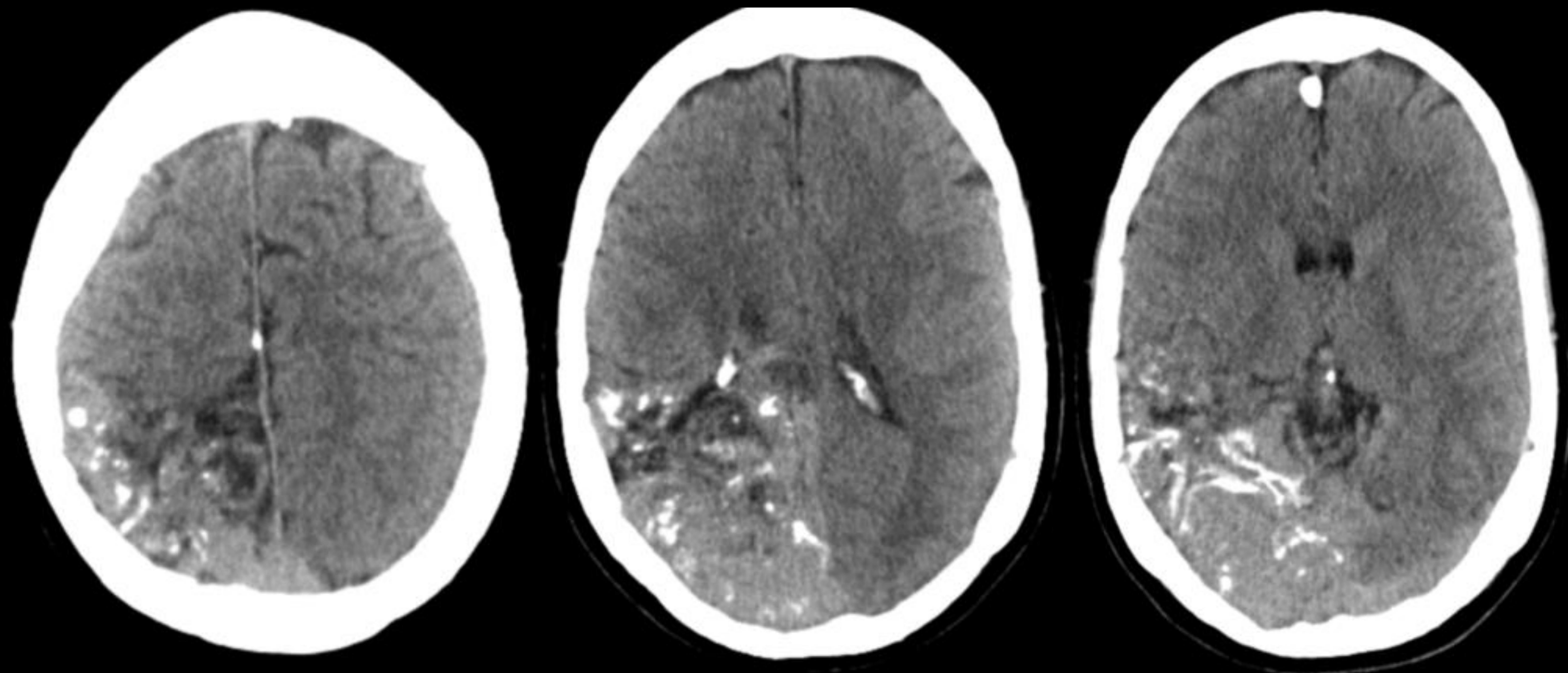


Figura 7. Mismo paciente imágenes de RM. Nidus de localización supraselar con aporte principal de M1 y ACA izquierdas. Se observan dilataciones aneurismáticas intranidales.

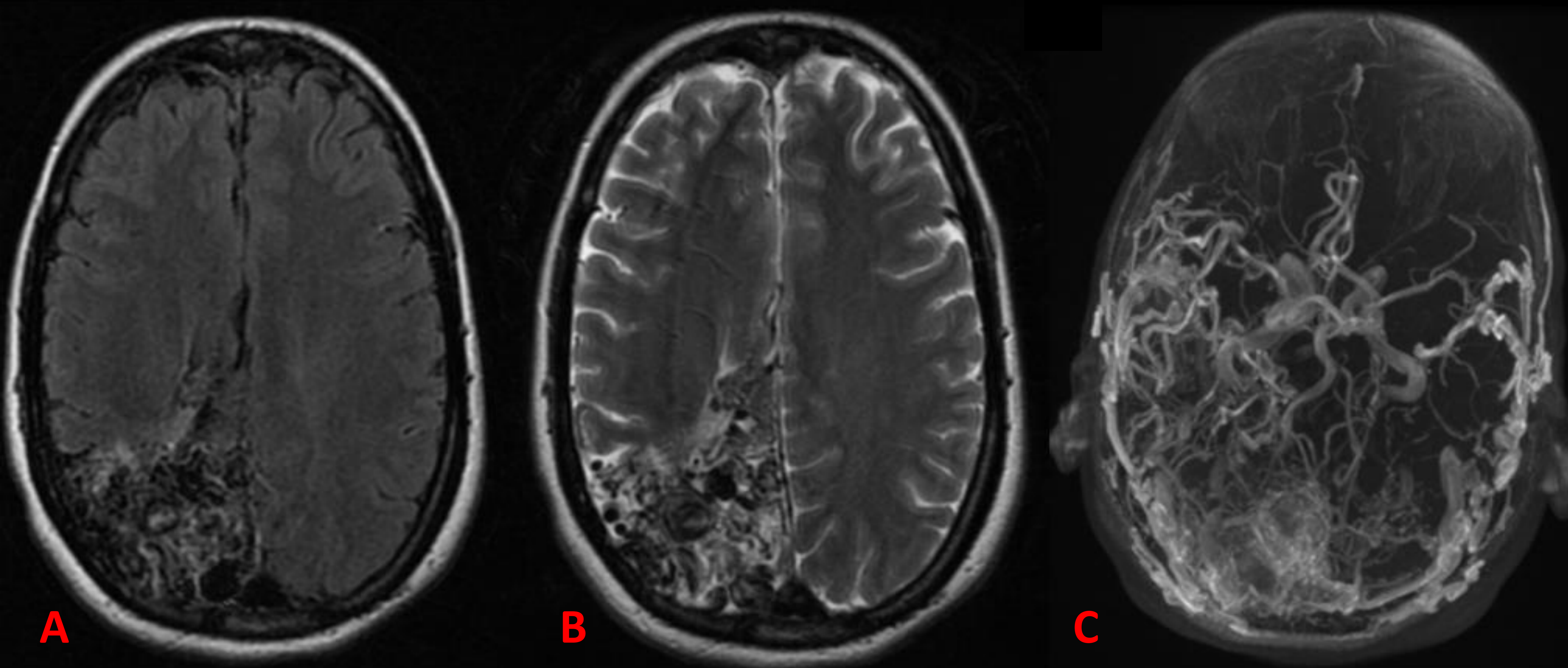


Figura 8. Mismo paciente. Imágenes de RM FLAIR (A), T2 (B) y TOF-3D (C). Drenaje a territorio superficial y profundo con voluminosas venas de drenaje. Dilataciones venosas aneurismáticas en el seno de la malformación. Spetzler-Martin grado V. Gliosis del parénquima en el que asienta.

Anomalía del desarrollo venoso

- También llamada angioma venoso. No shunt AV.
- 60% de las malformaciones cerebrales vasculares.
- Asintomático raramente cefalea crisis o hemorragia.
- No tratamiento.
- Asocian cavernoma, sinus pericranii.
- Múltiples si asocian a otros síndromes.
- No visible en angiografía.
- Invisibles en TC.
- En RM visibles en secuencias de gradiente o con CIV. Lesiones lineales hipointensas en las secuencias de gradiente y que realzan tras la administración de CIV. Pueden observarse venas tributarias o cabeza de medusa.

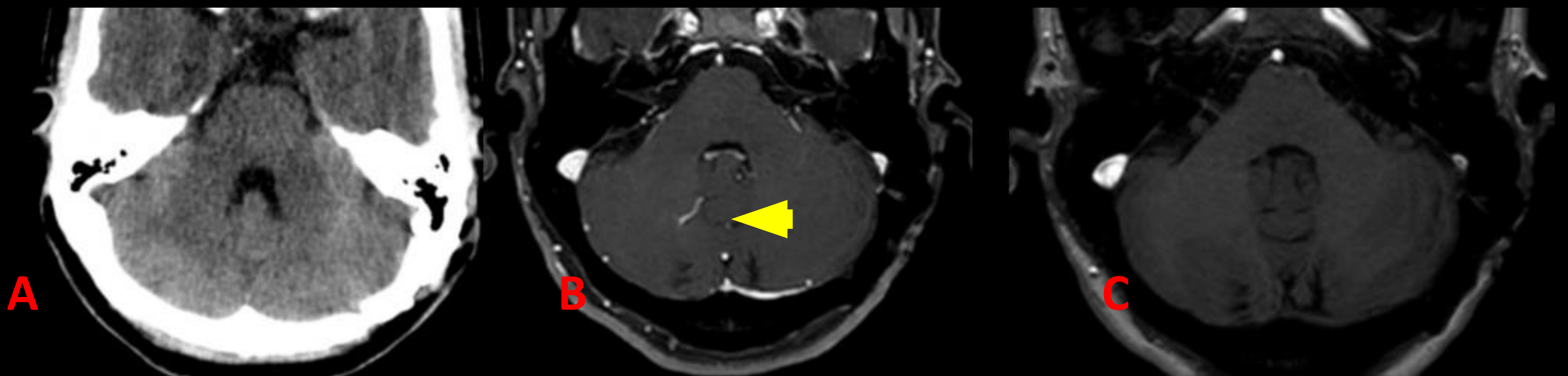


Figura 9. Imágenes de TC axial (A), y RM PROSET (B), FLAIR (C). Mujer de 35 años con anomalía del desarrollo venoso en hemisferio cerebrelso derecho (flecha en B).

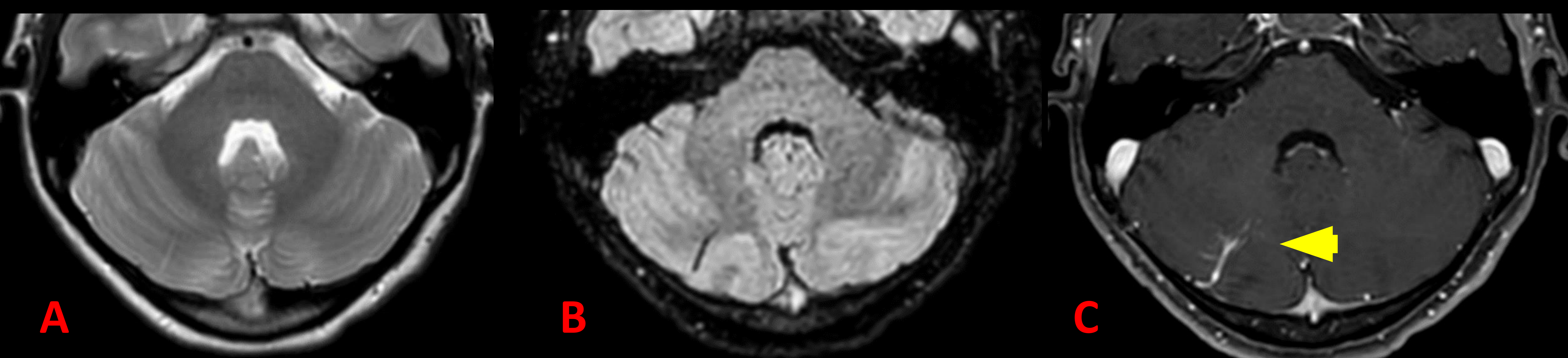


Figura 10. Imágenes de RM, T2 (A), FLAIR (B), PROSET (C). Varón de 11 años con nomalía del desarrollo venoso en hemisferio cerebrelso derecho (flecha en C).

Cavernoma

- Hamartoma vascular benigno compuesto por vasos inmaduros con hemorragias intralesional.
- No tejido intercalado. Pasan desapercibidas en la angiografía.
- 40 – 60 años M = H.
- 2/3 solitarios y esporádicos 1/3 múltiples y hereditarios.
- Asintomáticos, hemorragias, cefaleas, crisis y déficit neurológico.
- No se trata.
- Clasificación de Zabramski.

- Type I: Subacute hemorrhage
 - Hyperintense on T1
 - Hyper-/hypointense on T2
- Type II: Differently aged hemorrhages
 - Mixed signal with hyper/hypointensity on both T1 and T2
 - Classic = “popcorn ball”
 - Look for blood-filled locules with fluid-fluid levels
- Type III: Chronic hemorrhage
- Type IV: Punctate microhemorrhages
 - “Blooming black dots” on T2* (GRE, SWI)

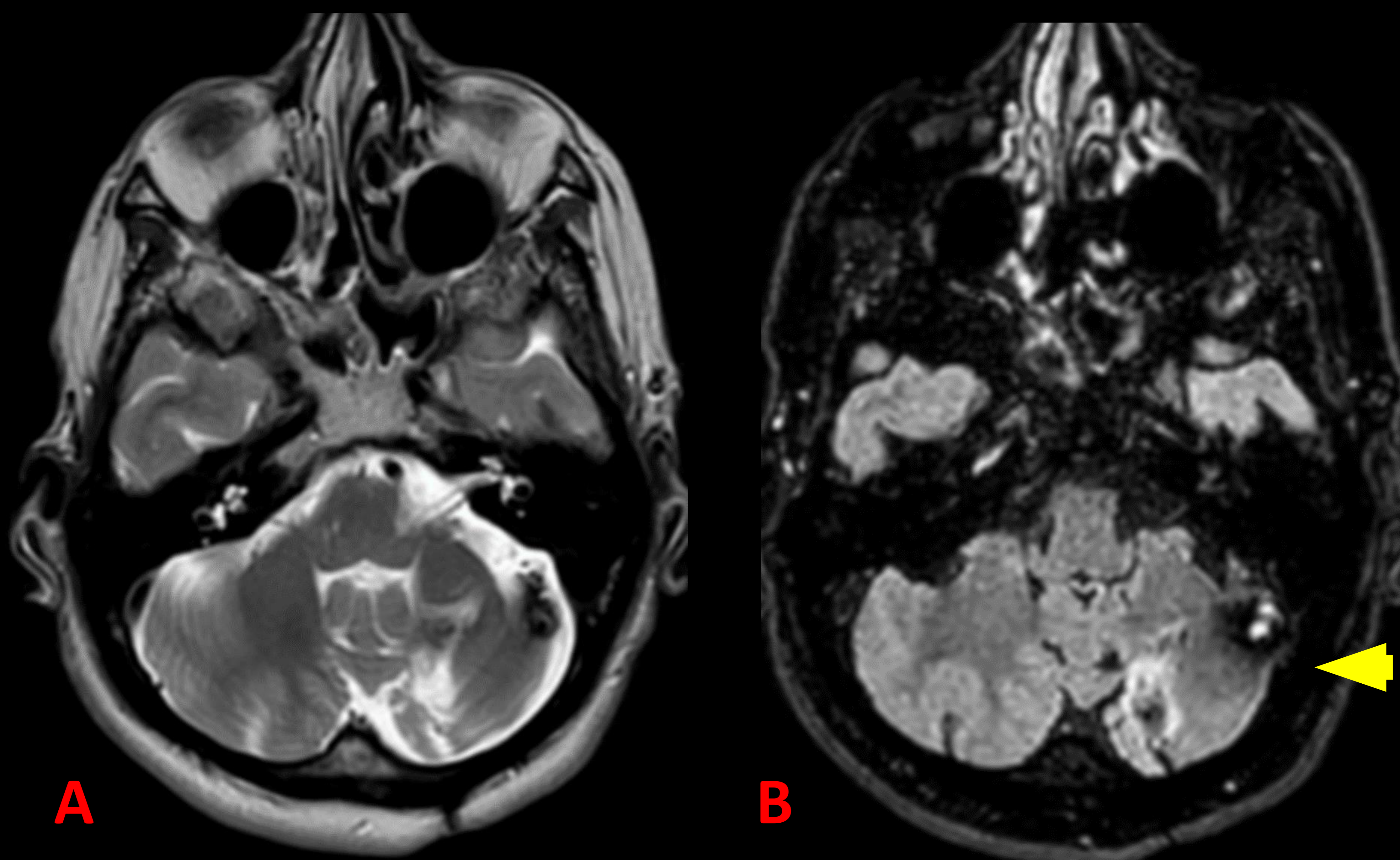


Figura 11. Imágenes de RM potenciadas en T2 (A) y T1 (B). Varón de 57 años con lesión en la vertiente posterior del cuarto ventrículo de 12 mm. Morfología en palomita de maíz, compatible con cavernoma (tipo II Zabramski). Asocia estructura lineal hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 en relación con anomalía del desarrollo venoso asociada.

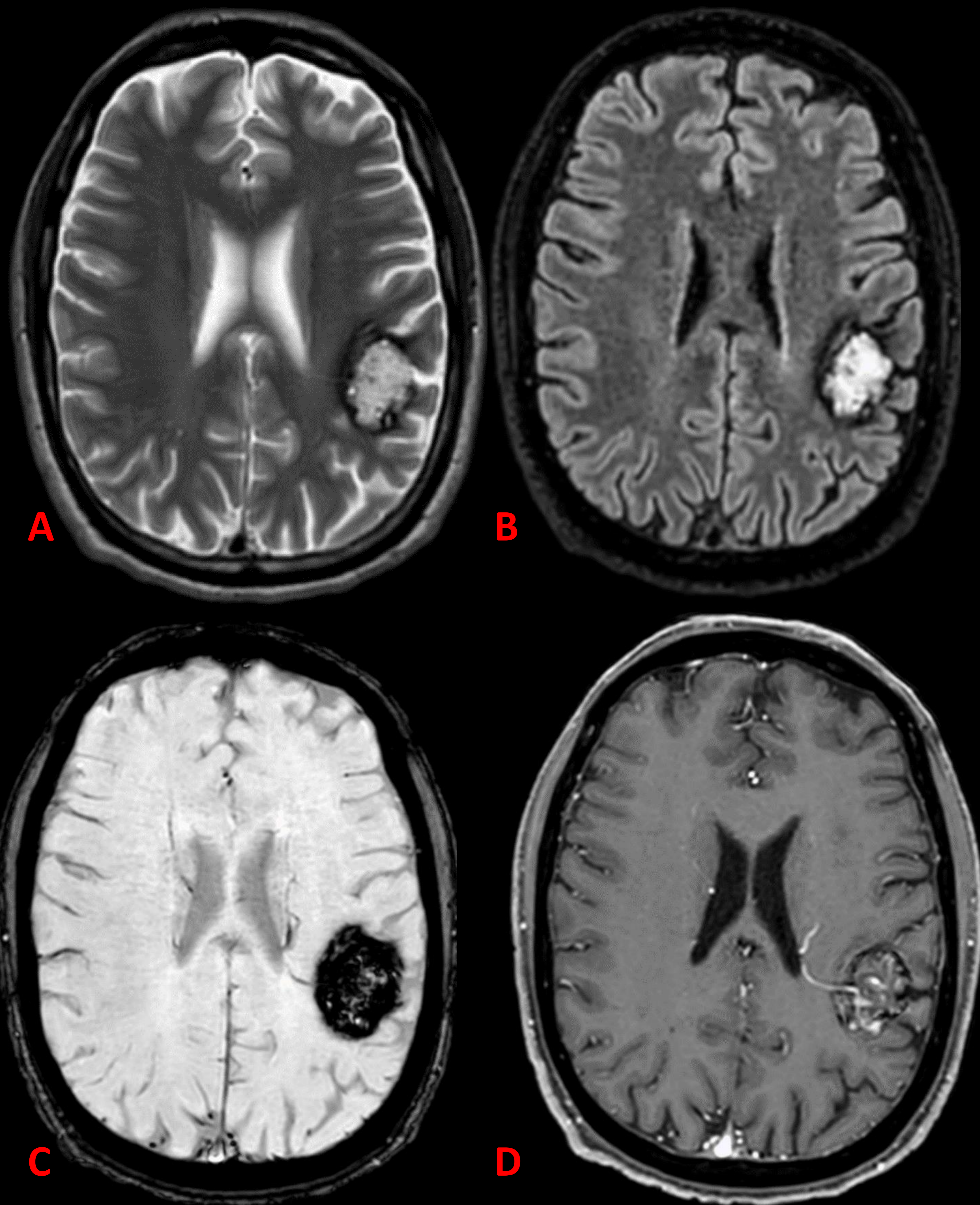


Figura 12. Imágenes de RM en T2 (A), FLAIR (B), SWI (C) y PROSET (D). Varón de 45 años con cavernoma en convexidad izquierda, en región posterior al opérculo frontal, con marcado reborde de hemosiderina (probable tipo II de Zabramski). Asocia vaso venoso de drenaje desde ventrículo lateral izquierdo (sugiere anomalía del desarrollo venoso asociada).

Teleangiectasia capilar

- Red de vasos engrosados de pared fina rodeados y separados por parénquima sano.
- Congénitas, asociadas a teleangiectasia hemorrágica hereditaria.
- Inducidas por radiación – crisis epilépticas.
- Más frecuentes en tronco y médula.
- Pico 30 – 40 años.
- Asintomáticas.

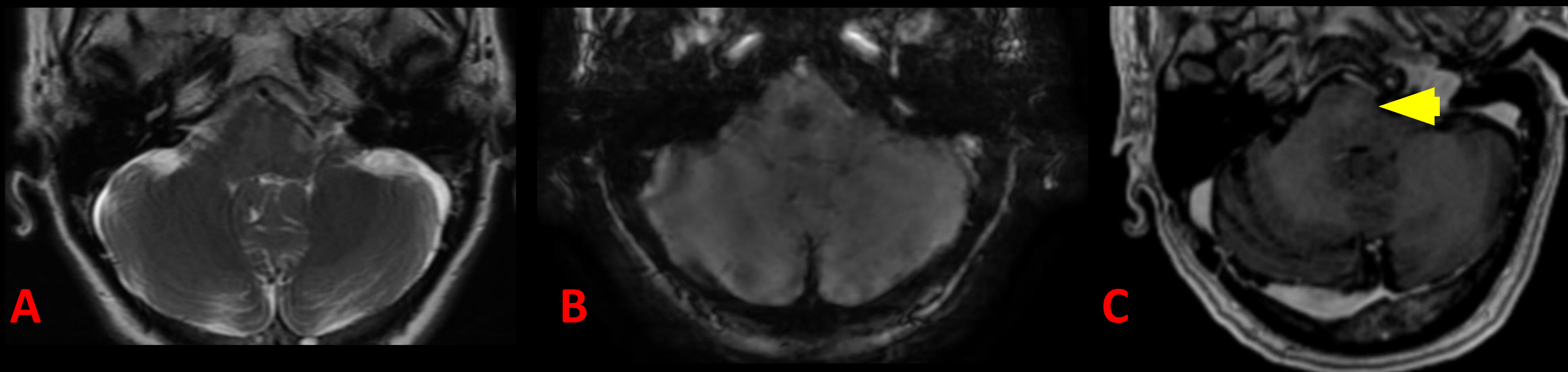


Figura 13. Imágenes de RM en T2 (A), SWI (B) y PROSET (C). Mujer de 65 años con lesión espiculada en puente isointensa en T2 e hipointensa en secuencia de gradiente. Tras la administración de contraste se observa realce en cepillo. Hallazgos sugestivos de teleangiectasia capilar.

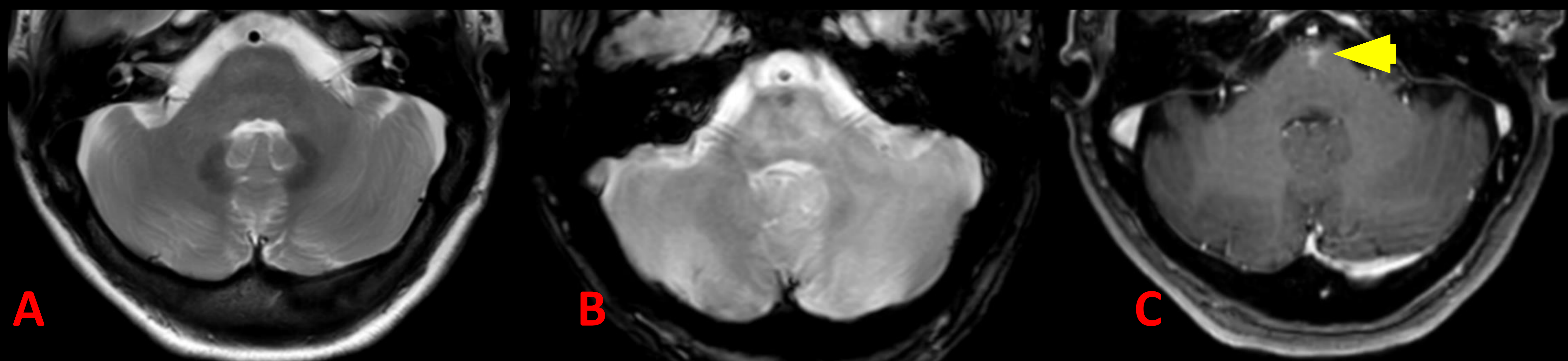


Figura 14. Imágenes de RM en T2 (A), FFE (B) y PROSET (C). Mujer de 65 años con lesión en puente isointensa en T2 e hipointensa en secuencia de gradiente. Tras la administración de contraste se observa realce en cepillo. Hallazgos sugestivos de teleangiectasia capilar.

Malformación aneurismática de la vena de Galeno

- Menores de 3 años. H:M 3:1.
- -1% malformaciones vasculares.
- Fallo cardíaco. Hidrocefalea, Hemorragia, crisis.
- Sin tratamiento muerte por fallo cardíaco.

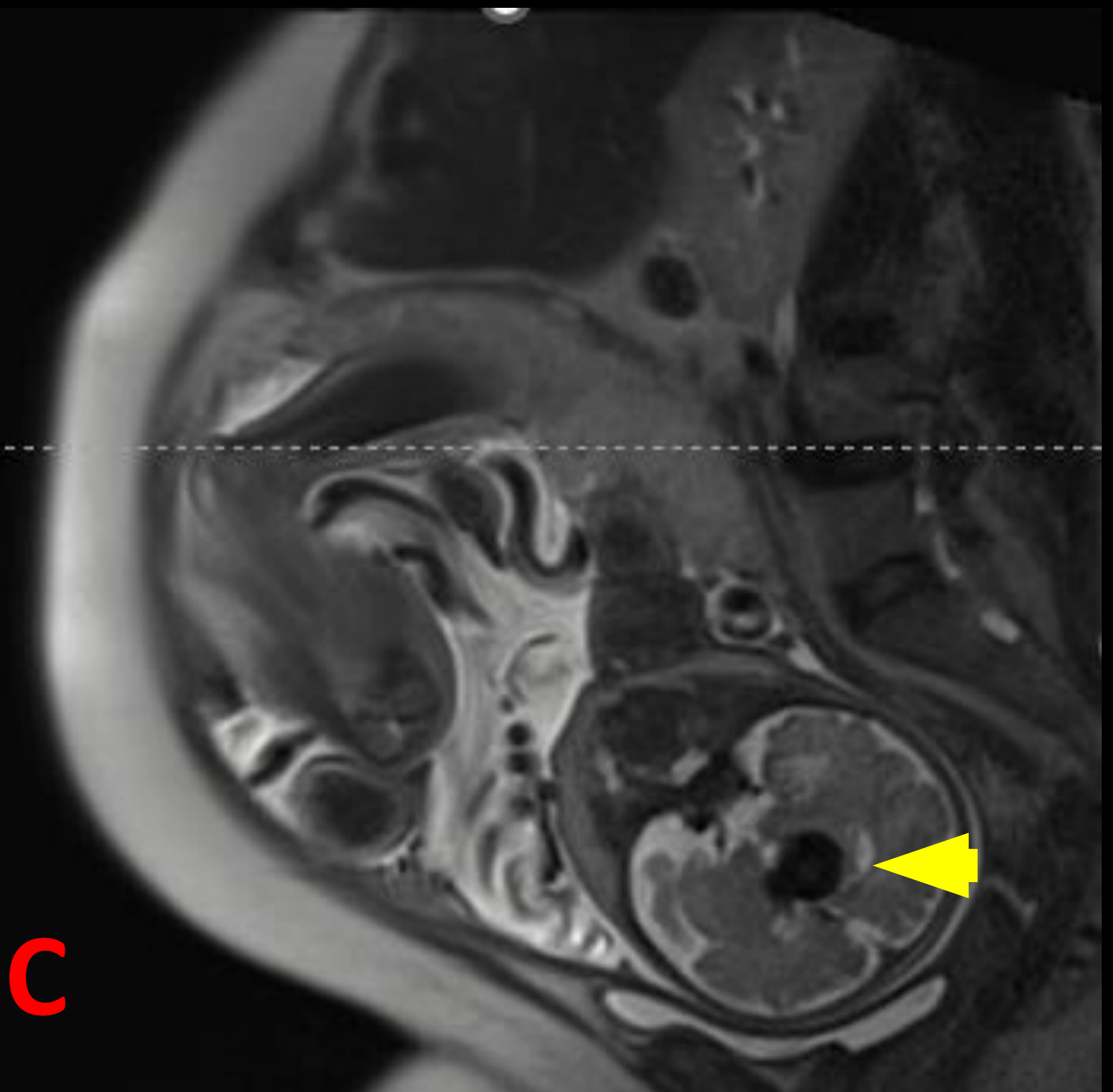
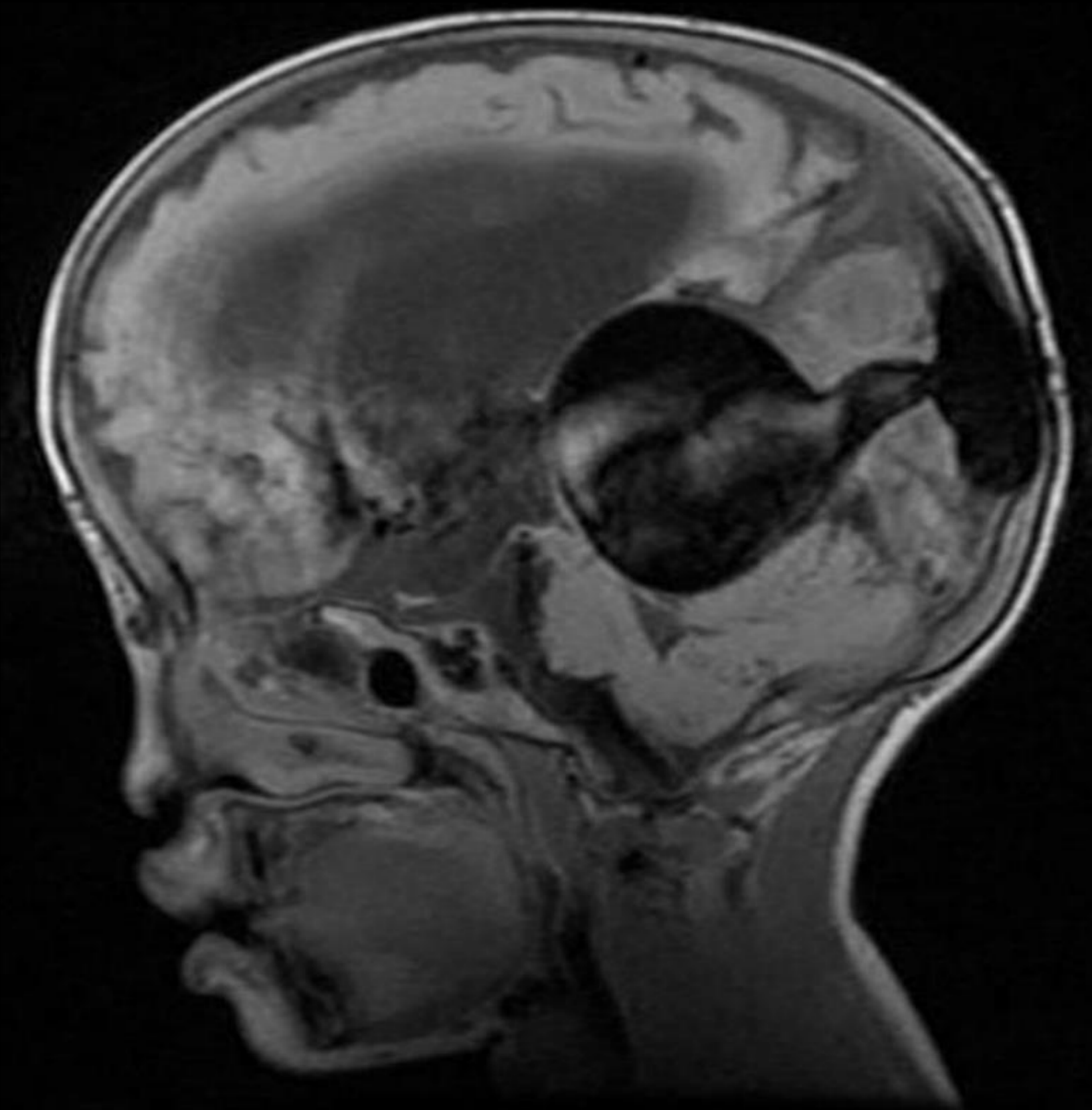


Figura 15. Imágenes TC sin CIV (A), RM FLAIR (B) y RM fetal (C). Se observa en (A) lesión hiperdensa en relación con dilatación de vena de Galeno y drenaje a seno sagital superior. (B) vacío de señal en RM neonatal y fetal en C.

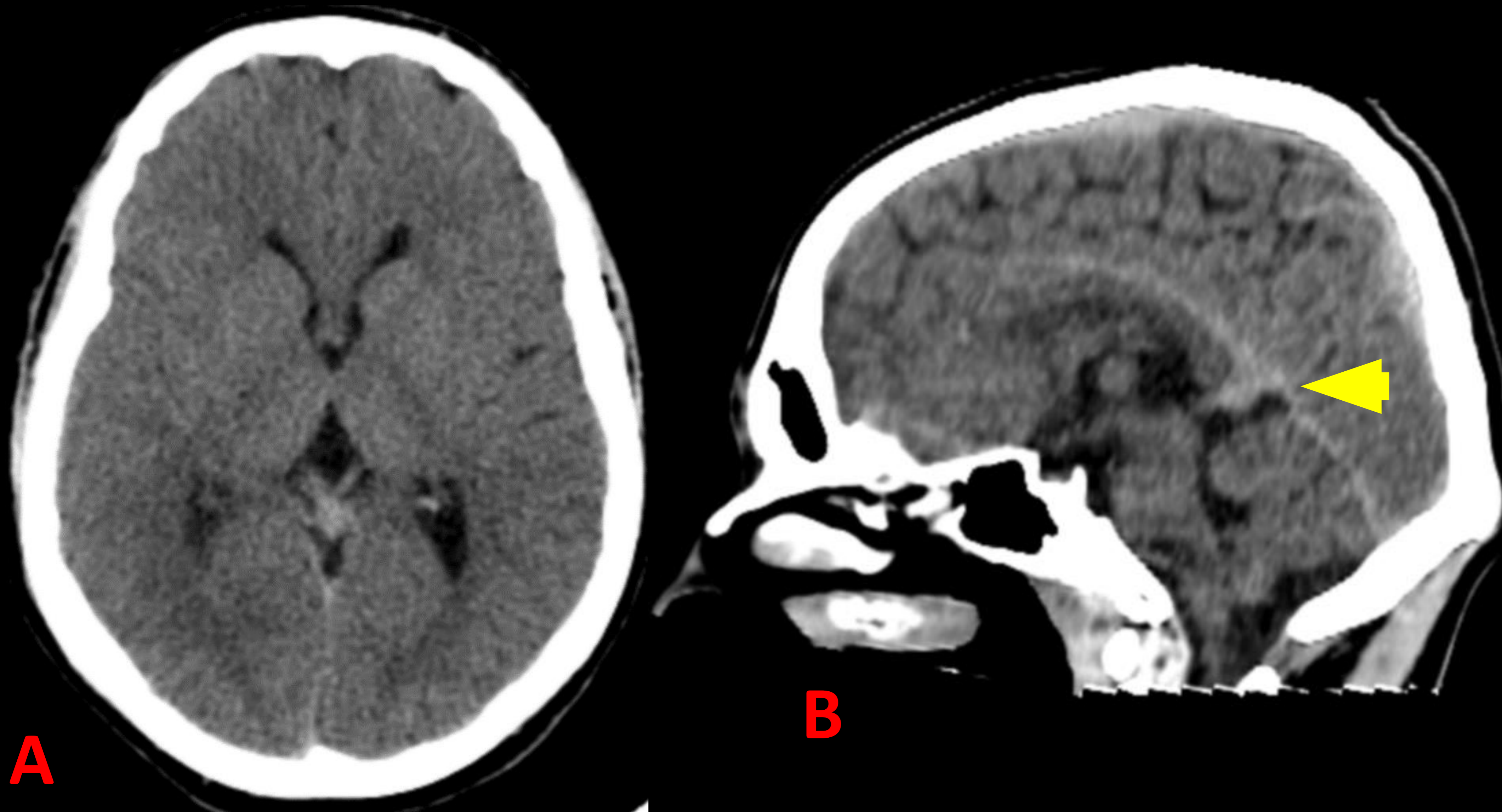


Figura 16. Imágenes de TC axial (A) y coronal (B). Niño 18 años Parálisis cerebral infantil con tetraparesia espástica y trastorno de conducta progresivo. Se observa ectasia de la vena de galeno (flecha amarilla en B)

CONCLUSIONES

- Se han descrito las características por imagen de las principales malformaciones vasculares, enfatizando en aquellos rasgos con impacto en el manejo terapéutico y aquellos con implicaciones clínicas secundarias.
- Se ha elaborado un algoritmo diagnóstico como guía rápida para el diagnóstico diferencial de las malformaciones cerebrales arteriovenosas.

REFERENCIAS

1. Vollherbst DF, Bendszus M, Möhlenbruch MA. Vascular malformations of the brain and its coverings. J Neuroendovascular Ther [Internet]. 2020 [cited 2024 Mar 14];14(8):285–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.5797/jnet.ra.2020-0020>
2. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: What clinicians need to know. Radiographics [Internet]. 2010;30(2):483–501. Available from: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.302095728>
3. Hussein A, Malguria N. Imaging of vascular malformations. Radiol Clin North Am [Internet]. 2020 [cited 2024 Mar 14];58(4):815–30. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32471546/>