

PATOLOGÍA CEREBELOSA: MÁS QUE TUMORES Y CAUSAS DEGENERATIVAS. UN ABORDAJE GENERAL.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Alejandro Pérez Martín**, Amado Rodríguez Benítez, Cristina García Villar, Macarena Sanchez-Carpintero De La Vega, Cristina Liberato Cano

Objetivos Docentes

- Repasar las diferentes patologías que pueden afectar al cerebelo
- Identificar los principales hallazgos de imagen que nos permitan establecer un diagnóstico diferencial entre ellas.

Revisión del tema

El cerebelo es un órgano muy complejo a nivel estructural y funcional. Aunque ocupa la mayor parte del volumen de la fosa posterior, constituye únicamente el 10% de la masa del sistema nervioso central. Puede estar afectado por múltiples patologías entre las que se incluyen malformaciones, alteraciones vasculares, tumores, traumatismos, infecciones o enfermedades degenerativas.

En este trabajo haremos un repaso y un diagnóstico diferencial entre las entidades más frecuentes.

1) Anatomía:

El cerebelo representa un importante papel en la coordinación del movimiento y en la regulación del tono muscular, postural y del equilibrio. El cerebelo ocupa la mayor parte del volumen de la fosa posterior, encontrándose en el espacio delimitado por debajo de la tienda del cerebelo y de los lóbulos occipitales, anterior al hueso occipital y posterior al tronco encéfalo, del que lo separa el cuarto ventrículo.

Se encuentra conectado al tronco del encéfalo mediante tres pares de pedúnculos cerebelosos:

- Los pedúnculos cerebelosos superiores lo unen al mesencéfalo.
- Los pedúnculos cerebelosos medios lo unen a la protuberancia.
- Los pedúnculos cerebelosos inferiores lo unen al bulbo raquídeo.

Desde el punto de vista macroscópico, el cerebelo presenta una superficie formada por numerosos surcos

poco profundos que le otorga un aspecto laminado o en folias. Podemos diferenciar las siguientes regiones en la anatomía cerebelosa:

1. Hemisferios cerebelosos:

Los dos hemisferios representan la mayor parte del volumen cerebeloso, ocupando el aspecto posterior y lateral. Están separados entre sí por la escotadura media posterior que alberga la hoz del cerebelo.

2. Flóculo

El flóculo, también llamado lóbulo del neumogastrio, es una pequeña porción de la cara anterior de los hemisferios cerebelosos, situada por debajo de los pedúnculos medios, que se extiende lateralmente con respecto a la línea media, sobresaliendo al resto del hemisferio. Se encuentra próximo al receso lateral y junto con la porción más inferior del vermis, forman el lóbulo flóculo-nodular, el lóbulo más pequeño del cerebelo. Es importante reconocer esta estructura, ya que en ocasiones se interpreta como pseudolesión de forma errónea. (Fig. 1)

3. Amígdalas cerebelosas.

Las amígdalas cerebelosas son las porciones más anteriores de la región inferior de los hemisferios y se sitúan próximas a la línea media.

4. Vermis cerebeloso:

El vermis es la porción estrecha y central del cerebelo, situada en línea media entre ambos hemisferios, del que se encuentra separado por la cisura vermicular. Se encuentra mejor delimitado en su aspecto inferior, donde ocupa la cisura media del cerebelo.

Se encuentra dividido en varias porciones, de las que cabe destacar la línula, que es la región más anterior del vermis superior, y el nódulo, que corresponde con la región más anterior del vermis inferior.

El cerebelo, como el cerebro, presenta una corteza de sustancia gris y, más profundamente, sustancia blanca. Existen cuatro pares de núcleos profundos en el espesor de los hemisferios, entre los que encontramos:

1. Núcleo fastigial
1. Núcleo globoso
1. Núcleo emboliforme que, junto con el anterior forman una sola estructura funcional, el núcleo interpuesto.
1. Núcleo dentado u oliva cerebelosa.

El cerebelo se encuentra dividido en lóbulos por medio de surcos o cisuras:

- El surco primario se sitúa en la parte superior del cerebelo y delimita los lóbulos anterior y posterior.
- El surco posterolateral se sitúa en la cara antero-inferior del cerebelo y separa los lóbulos posterior y flóculo-nodular.

-El surco horizontal o cisura de VicqDazyr separa el lóbulo posterior en superior e inferior.

La vascularización arterial del cerebelo depende de los siguientes vasos:

- Arterias cerebelosas inferiores posteriores (PICA): proceden de las arterias vertebrales; irrigan el vermis inferior y la superficie posteroinferior y lateral de los hemisferios cerebelosos. Sus ramas perforantes aportan flujo a la sustancia blanca profunda de la región cerebelosa inferior.

- Arterias cerebelosas inferiores anteriores (AICA): proceden de la arteria basilar; irrigan la porción anterolateral de la cara inferior del hemisferio, así como la parte inferolateral del puente, pedúnculo cerebeloso medio y región flocular.

La región lateral del cerebelo es un territorio limítrofe de aporte arterial entre PICA y AICA.

- Arterias cerebelosas superiores: proceden de la arteria basilar, que irrigan la cara superior de los hemisferios cerebelosos, el vermis superior ipsilateral y la mayor parte de la sustancia blanca profunda, incluyendo el núcleo dentado.

Por su parte el drenaje venoso se realiza a través de las siguientes venas:

- La vena cerebelosa precentral y vermiana superior drenan en la gran vena cerebral.
- Las venas cerebelosas de las regiones superior y posterior drenan en los senos recto y transversos.
- La región inferior drena en los senos petroso inferior, sigmoideo y occipital.

2) Anomalías del desarrollo

En fosa posterior encontramos una amplia gama de anomalías del desarrollo, que pueden producir cambios en la morfología y tamaño del cerebelo, como ocurren en la hipoplasia y la displasia. También se incluye todo el espectro de las alteraciones quísticas de fosa posterior como el Dandy-Walker, quiste de la bolsa de Blake, mega cisterna magna y quiste aracnoideo de la fosa posterior. Por otra parte, las anomalías del desarrollo de la charnela cráneo-cervical, como las malformaciones de Chiari, también pueden condicionar alteraciones morfológicas y de posición de las estructuras de la fosa posterior. Por último también podemos encontrar una gran variedad de malformaciones vasculares.

Por su frecuencia, nos centraremos en las malformaciones quísticas de fosa posterior, en las distintas manifestaciones de la malformación de Arnold-Chiari y en las malformaciones vasculares.

2.1) Malformación de Dandy-Walker: (Fig. 2)

Representa la malformación de fosa posterior más frecuente, bien de forma aislada o como parte de síndromes malformativos.

Clínicamente cursa con signos y síntomas de aumento de presión intracraneal, siendo la macrocefalia e hidrocefalia las manifestaciones clínicas más comunes.

Los signos radiológicos característicos de esta entidad, son:

- Hipoplasia/ agenesia del vermis cerebeloso, que se encuentra elevado y rotado.
- Marcada dilatación del cuarto ventrículo, que ocupa gran parte del volumen de la fosa posterior.
- Los hemisferios cerebelosos presentan tamaño y morfología dentro de la normalidad, aunque se encuentran desplazados anterolateralmente por el efecto masa que produce la dilatación del cuarto ventrículo.

- El tentorio y los senos transversos se encuentran elevados.

Asimismo podemos encontrar otras malformaciones asociadas como: disgenesia del cuerpo calloso, encefalocele occipital o polimicrogiria.

En el diagnóstico diferencial debemos incluir otras malformaciones quísticas de la fosa posterior como el quiste de la bolsa de Blake, la megacisterna magna o el quiste aracnoideo de fosa posterior.

2.2) Quiste de la bolsa de Blake

Se produce por la falta de fenestración de la bolsa de Blake, lo que se traduce en una falta de comunicación entre el cuarto ventrículo y el espacio aracnoideo, dando lugar a hidrocefalia tetraventricular. Generalmente ocurre de manera aislada, no asociándose a otras malformaciones.

Clínicamente se caracteriza por macrocefalia e hidrocefalia en el periodo neonatal.

Los hallazgos radiológicos incluyen:

- Dilatación diverticular del cuarto ventrículo que se identifica como quiste en localización posterior o inferoposterior al cerebelo.
- El cerebelo presenta morfología y tamaño dentro de la normalidad, si bien puede haber desplazamiento anterior del vermis por el efecto masa producido por el quiste.

La ausencia de anomalías morfológicas en el cerebelo o el tamaño relativamente normal de la fosa posterior lo diferencian de la malformación de Dandy -Walker.

El aumento de tamaño del cuarto ventrículo así como la presencia de hidrocefalia, lo diferencian de la megacisterna magna.

2.3) Megacisterna Magna (Fig. 3)

Se trata de una variante de la normalidad en la que la cisterna magna tiene un tamaño mayor de lo habitual, con un aumento del espacio subaracnoideo de la fosa posterior, que comunica libremente con el cuarto ventrículo y con el espacio subaracnoideo cervical. El cerebelo presenta tamaño y morfología dentro de la normalidad.

El principal signo radiológico es el aumento del espacio subaracnoideo de la fosa posterior.

A diferencia de otras anomalías quísticas de fosa posterior, no presenta alteraciones del cuarto ventrículo ni hidrocefalia asociada (diagnóstico diferencial con quiste de la bolsa de Blake), ni alteraciones en el tamaño y morfología cerebelosa (diagnóstico diferencial con Dandy Walker).

2.4) Quiste aracnoideo de fosa posterior (Fig. 4 y Fig. 5)

Están rellenos de LCR producidos por la duplicación de la membrana aracnoidea, sin comunicación con el espacio subaracnoideo ni con el cuarto ventrículo. Pueden estar localizados en cualquier lugar de la fosa posterior, siendo frecuente su localización craneal o inferior con respecto al vermis, y anterolateral con respecto a los hemisferios cerebelosos.

Desde el punto de vista clínico pueden ser asintomáticos o cursar con macrocefalia, hidrocefalia o retraso del desarrollo, en función de si producen obstrucción al flujo del LCR.

Los signos radiológicos característicos de esta lesión son:

- Colección extraaxial de contornos bien definidos localizado en fosa posterior
- Similar atenuación al LCR
- Pueden producir efecto masa sobre el cerebelo, o remodelación sobre el hueso occipital.

2.5) Malformación de Arnold-Chiari

La malformación de Arnold-Chiari incluye un amplio grupo de anomalías congénitas en donde la característica esencial es el desarrollo incompleto de la fosa posterior, siendo las estructuras que contiene de características morfológicas dentro de la normalidad.

2.5.1 - Malformación de Chiari Tipo I (Fig. 6)

Se caracteriza por un descenso de las amígdalas cerebelosas, y ocasionalmente del vermis, a través del foramen magno hasta alcanzar un nivel inferior a C1-C2, asociado o no a hidrosiringomielia.

El sistema ventricular presenta tamaño y morfología dentro de la normalidad.

Desde el punto de vista clínico se presenta en la segunda o tercera década de la vida con cefalea, alteraciones visuales, neuropatías y anomalías cerebelosas.

2.5.2 - Malformación de Chiari Tipo II (Fig. 7)

Se caracteriza por la herniación de las amígdalas cerebelosas, vermis, cuarto ventrículo y troncoencéfalo a través del foramen magno. Se encuentra frecuentemente asociado a mielomeningocele o a médula anclada.

Desde el punto de vista radiológico, se observa:

- Disminución de tamaño de la fosa posterior con herniación de amígdalas cerebelosas y troncoencéfalo a través de un foramen magno aumentado de tamaño.
- El cerebelo presenta aspecto tortuoso y disposición alrededor del tronco encéfalo.
- La obstrucción al flujo del LCR resultante produce hidrocefalia y dilatación del tercer ventrículo. El cuarto ventrículo se encuentra descendido y dilatado.
- La lámina cuadrigénima presenta morfología picuda.
- Mielomeningocele o hidrosiringomielia asociado.
- Malformaciones cerebrales: hipogenesia/ agenesia del cuerpo caloso, patrón giral anormal, aumento de tamaño de la cisura interhemisférica.

2.5.3 - Malformación de Chiari Tipo III

Se caracteriza por defectos óseos del hueso occipital y de los arcos vertebrales posteriores a través de los cuales se hernia el contenido de la fosa posterior en un encefalocele occipital o cervical alto. El cerebelo suele estar herniado a través del encefalocele.

2.5.4 - Malformación de Chiari Tipo IV

Se caracteriza por hipoplasia del tronco encéfalo y del cerebelo, sin desplazamiento evidente del contenido de la fosa posterior.

2.6) Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares que afectan a la fosa posterior podemos clasificarlas en 4 tipos, siendo por orden de frecuencia: anomalías del desarrollo venoso, malformaciones arteriovenosas, telangiectasias capilares y angiomas cavernosos. Estas entidades pueden aparecer de manera aislada o combinadas unas con otras.

Desde el punto de vista clínico las más relevantes son los angiomas cavernosos y las malformaciones arteriovenosas, que frecuentemente producen síntomas por su tendencia al sangrado, mientras que las anomalías del desarrollo y las telangiectasias suelen ser asintomáticas y frecuentes hallazgos incidentales.

2.6.1- Anomalías venosas del desarrollo

Las anomalías venosas del desarrollo representan las malformaciones intracraneales más frecuentes. Consisten en dilataciones de múltiples vasos que confluyen en un vaso parenquimatoso dilatado, con una configuración radial de venas medulares separadas por parénquima cerebral normal. Muchas veces se asocian a cavernoma.

La localización más frecuente en fosa posterior es el cerebelo (22%), siendo menos habitual que se localicen en la protuberancia.

La manifestación clínica más común es la cefalea, siendo menos frecuente que se presente como ictus, hemorragia o fenómenos motores o sensitivos.

Por norma general su tratamiento es conservador, optando por la cirugía en casos de complicación como hemorragia.

Los signos radiológicos son:

- El TC puede ser normal, siendo únicamente visible la vena colectora dilatada a la que confluyen las venas medulares constituyentes de la malformación. Tras la administración de contraste se observan múltiples focos redondeados realzados que convergen hacia la vena colectora.
- En RM se observan mejor las venas medulares convergentes a una vena colectora central, dando el característico aspecto de "cabeza de medusa" en las secuencias con contraste paramagnético.
- La arteriografía es la mejor técnica el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: malformación vascular mixta, neoplasias vasculares, trombosis crónica del seno dural, síndrome de Sturge-Weber, variz venosa y enfermedad desmielinizante.

2.6.2 - Malformaciones arteriovenosas

Las malformaciones arteriovenosas son malformaciones vasculares piales con comunicación directa entre una arteria y una vena, sin interposición de un lecho capilar.

Son lesiones de localización supratentorial en la mayoría de los casos, pero en el 15% aparecen en fosa posterior. Suelen presentarse entre los 20 y 40 años de edad.

Desde el punto de vista clínico pueden permanecer asintomáticas, pero lo habitual es que cursen con síntomas tales como cefalea, hemorragias, convulsiones o déficit neurológicos focales.

Son lesiones que requieren tratamiento dado el riesgo que tienen de rotura.

Los signos radiológicos característicos son:

- En TC pueden pasar inadvertidos si son de pequeño tamaño, siendo su apariencia característica la de vasos serpinginosos iso-hiperdensos, adoptando el aspecto de un nidus vascular, que realzan de manera significativa tras la administración de contraste i.v.. Cuando sangran puede presentarse como hemorragia intraparenquimatosa, intraventricular o subaracnoidea.

- En RM es característico la visualización de un nidus vascular con vacíos de flujo serpenteantes tanto en secuencias T1 como T2. Tras la administración de gadolinio, se objetiva un realce muy marcado del nido y las venas de drenaje. La secuencia T2* muestra el artefacto de florecimiento por depósito de hemosiderina.

- La arteriografía es la mejor técnica para su diagnóstico.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: angioma cavernoso trombosado, fistulas arterio-venosas durales, neoplasias con comunicación arterio-venosa.

2.6.3 - Telangiectasias capilares

Las telangiectasias capilares son malformaciones vasculares constituidas por áreas de pequeño tamaño de capilares dilatados de paredes finas, sin fibras musculares en su pared, con parénquima normal en su interior.

Su localización más frecuente es en la protuberancia, siendo habitual su asociación con el angioma cavernoso.

Desde el punto de vista clínico son lesiones asintomáticas, si bien pueden cursar con síntomas tales como cefalea, náuseas y excepcionalmente hemorragia.

Son lesiones de buen pronóstico siendo por lo general, su tratamiento conservador.

Los signos radiológicos característicos son:

- En TC no se observan hallazgos significativos, siendo muchas veces considerados como estudios normales. No obstante, pueden verse pequeños focos de calcificación, sobre todo cuando se asocian a malformaciones cavernosas.

- La RM es la técnica más sensible para su diagnóstico. Se identifican como pequeñas áreas de aspecto iso-intenso o ligeramente hiperintensas en secuencias T1 y T2, con realce leve y homogéneo con el contraste paramagnético, siendo característico su pérdida de señal en secuencias T2* debido al artefacto de susceptibilidad producido por la desoxihemoglobina de la sangre ectásica.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: tumores de pequeño tamaño, infartos subagudos de pequeña extensión, infección, placas de desmielinización y angiomas cavernosos.

2.6.4 - Angiomas cavernosos/ cavernomas (Fig. 8, Fig. 9 y Fig. 10)

Las malformaciones cavernosas o cavernomas, están formadas por espacios vasculares sinusoides sin parénquima cerebral entre ellos.

Suelen aparecer entre la segunda y la quinta década de la vida. Su aparición se han relacionado con factores predisponentes como: antecedentes de radioterapia craneal. infecciones víricas. influencias

hormonales, causas genéticas... siendo muy característico la asociación con las anomalías venosas del desarrollo.

Su localización es fundamentalmente supratentorial, pero hasta en el 20% de los casos se localizan en fosa posterior.

Las manifestaciones clínicas dependen de su localización, siendo hasta en el 40% de los casos asintomáticos. Suelen cursar con crisis comiciales, cefalea o hemorragia.

En fosa posterior afectan con mayor frecuencia a la protuberancia y hemisferios cerebelosos, produciendo déficits neurológicos focales.

Sus manifestaciones radiológicas son:

- Tanto en TC como en RM se presentan como lesiones redondeadas u ovoideas, bien definidas y de alta densidad, con calcificaciones ocasionales en su interior, sin efecto masa o edema vasogénico asociado. Tras la administración de contraste i.v. presentan escaso realce, a menos que se asocien a otras malformaciones vasculares.

- En RM ofrecen diferente apariencia, en función del estadio de la hemorragia. La imagen característica es la de una lesión redondeada/ovoide con un núcleo central de señal heterogénea en T1 y T2, rodeado por un halo de baja señal en T2 correspondiente a hemosiderina, adoptando todo ello en su conjunto un aspecto en "palomita de maíz". Debido al contenido en sangre y hemosiderina, las secuencias T2* son las más sensibles para su detección, debido al artefacto de susceptibilidad magnética. El parénquima cerebral adyacente es normal, sin edema vasogénico o efecto masa asociado.

- La arteriografía no suele evidenciar el cavernoma, pero puede demostrar una anomalía del desarrollo venoso asociada.

Por lo general se tratan mediante resección microquirúrgica, si bien pueden desaparecer tras el sangrado espontáneo.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: malformación arterio-venosa, neoplasia hemorrágica, microhemorragias hipertensivas, telangiectasias capilares.

3) Tumores

Los tumores que afectan a la fosa posterior se localizan con mayor frecuencia en el ángulo ponto-cerebeloso, representando aproximadamente el 10% de los tumores intracraneales. Representan una amplia variedad de tumores con un origen intra o extraaxial que aparecen tanto en la infancia como en la vida adulta.

En esta sección vamos a revisar los principales tumores a la fosa posterior, haciendo hincapié en aquellas que afectan al cerebelo, describiendo sus características radiológicas fundamentales en TC y RM, así como establecer los principales diagnósticos diferenciales.

3.1) Tumores Extraaxiales

3.1.1) Schwannoma vestibular (Fig. 11)

Los schwannomas vestibulares, o también llamados neurinomas del acústico, representan aproximadamente el 85% de los tumores del ángulo ponto-cerebeloso, siendo más frecuentes en los adultos.

Son masas sólidas, redondeadas, encapsuladas y de comportamiento benigno que se originan a partir de las células de Schwann de los nervios, siendo su origen más frecuente el VIII par craneal.

Lo más frecuente es que se traten de lesiones solitarias que aparecen en torno a la 4º-5º década de la vida, aunque pueden aparecer a edades más tempranas, como en el caso de los pacientes con neurofibromatosis tipo II.

Se originan en el conducto auditivo interno, extendiéndose hacia el ángulo ponto-cerebeloso conforme van aumentando de tamaño

Desde el punto de vista clínico son lesiones de lento crecimiento y comportamiento benigno que se suelen presentar con pérdida auditiva neurosensorial unilateral, si bien también pueden producir acúfenos, tinnitus o problemas de equilibrio.

En cuanto a su tratamiento depende de la tasas de crecimiento y de la repercusión clínica, siendo preferible su abordaje quirúrgico. Su pronóstico es favorable, aunque la audición afectada no se restablece.

Sus hallazgos en imagen:

- En TC son lesiones sólidas, homogéneamente iso-hipodensas, de pequeño tamaño, con morfología redondeada, si bien pueden presentar forma "en cucurucho" cuando se extienden hacia el APC. Dado su lento crecimiento es característico la remodelación que producen en el conducto auditivo interno, que se encuentra aumentado con respecto al contralateral. Tras la administración de contraste muestran un realce homogéneo, aunque si son de gran tamaño pueden mostrar áreas quísticas en su interior.

- En RM se presentan como masas iso-hipointensas respecto al parénquima cerebral en secuencias T1, con aspecto heterogéneo hiperintenso en T2 que "produce un defecto de llenado" en la señal del LCR del APC. Tras la administración de contraste paramagnético, presentan realce homogéneo e intenso, aunque pueden ser heterogéneos si son de mayor tamaño.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con otras lesiones del APC: meningioma, aneurismas, metástasis, quistes aracnoideos, quistes epidermoides y otros schwannomas.

3.1.2) Meningioma (Fig. 12)

Los meningiomas son masas benignas no encapsuladas que se originan a expensas de las células meningoendoteliales de la duramadre de fosa posterior. Representan el segundo tumor más frecuente del ángulo ponto-cerebeloso.

Por lo general son lesiones únicas, que aparecen en torno a la 4º-6º década de la vida, con ligero predominio en el sexo femenino. En pacientes con neurofibromatosis tipo 2 es habitual que sean lesiones múltiples y aparezcan a edades más tempranas.

Desde el punto de vista clínico suelen ser asintomáticos, siendo un hallazgo incidental en la mayoría de los casos. No obstante, cuando tienen gran tamaño, pueden producir síntomas derivados de la compresión de estructuras adyacentes, tales como cefalea, alteraciones auditivas o síntomas cerebelosos.

Se tratan de lesiones de lento crecimiento con buen pronóstico, siendo su extirpación quirúrgica completa el tratamiento de elección en aquellos casos en que no se aprecia invasión de la base del cráneo.

Los hallazgos en imagen son:

- En TC se presentan como masas ovales o hemisféricas, homogéneamente hiperdensas, con amplia base de implantación dural y engrosamiento periférico dural ("cola dural"). Suelen asociar hiperostosis - esclerosis del hueso adyacente, sin remodelación o erosión del conducto auditivo interno. Tras la administración del contraste i.v. presentan un realce intenso y homogéneo.

- En RM se muestran como lesiones isointensas con respecto al cortex cerebral tanto en secuencias T1 como T2, con áreas internas hipointensas si presentan calcificaciones, e intenso realce homogéneo con el contraste paramagnético, si bien también pueden presentar realce heterogéneo.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con otras lesiones del APC como: schwannoma, metástasis, sarcoidosis, linfoma primario del SNC de localización posterior.

3.2) Tumores intraaxiales

3.2.1) Meduloblastoma (Fig. 13, Fig. 14, Fig. 15 y Fig. 16)

El meduloblastoma es el tumor maligno del SNC más frecuente en edad pediátrica. Se trata de un tumor embrionario altamente celular, invasivo, maligno y de rápido crecimiento, que de forma característica se localiza en el cerebelo.

Suele aparecer en la primera década de la vida, donde es característico su localización en línea media vermiana con crecimiento hacia cuarto ventrículo. Aunque es un tumor pediátrico, con menor frecuencia puede presentarse en niños de mayor edad o en la vida adulta (entre la 3º y 4º década de la vida), situándose en los hemisferios cerebelosos con mayor frecuencia.

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad del paciente, de la localización tumoral y de la extensión de la enfermedad. Por lo general, la localización tumoral característica en el techo del cuarto ventrículo deviene en obstrucción tumoral del sistema ventricular y aumento de la presión intracraneal, de modo que estos pacientes suelen cursar con cefalea, vómitos, papiledema, irritabilidad, diplopía y nistagmo entre otros. Cuando el tumor se localiza en hemisferios cerebelosos, cursa con ataxia de miembros y disadiadococinesia, mientras que si afecta al vermis cerebeloso produce ataxia espástica y marcha inestable. Si la enfermedad se encuentra diseminada por el eje neural, suele asociar signos de compresión medular y convulsiones por afectación metastásica medular o cerebral.

Los hallazgos radiológicos de estos tumores son:

- En TC se presentan como una masa redondeada e hiperdensa, localizada en el interior del cuarto ventrículo, determinando importante efecto masa del parénquima adyacente e hidrocefalia obstructiva. Pueden tener calcificaciones groseras hasta en el 20% de casos. Tras la administración de contraste i.v. presentan realce intenso y homogéneo, con pequeñas zonas focales de degeneración quística o necrosis.

- En RM se observan como masas mal definidas hipointensas en T1 e iso-hiperintensas en T2, presentando aspecto homogéneo, con escaso componente necrótico, hemorrágico o cálcico en su interior. El patrón de realce que presentan tras la administración de gadolinio es variable, siendo lo más frecuente un realce homogéneo, aunque también se describen con realce heterogéneo o escaso.

El tratamiento de estos tumores requiere de cirugía, quimioterapia y radioterapia, en función del rango de edad y su extensión en el momento del diagnóstico. No obstante, son tumores de mal pronóstico debido a su rápido crecimiento con frecuente extensión subaracnoidea precoz. La elevada frecuencia de recidiva local en caso de extirpación incompleta hace necesario el seguimiento de estos pacientes hasta la edad adulta, si bien la mayoría de recurrencias suele ocurrir a los 2 años del diagnóstico.

Las principales entidades con las que debemos realizar el diagnóstico diferencial son: astrocitoma

pilocítico,ependimoma, tumor teratoide rabdoide atípico y papiloma del plexo coroideo.

3.2.2.) Ependimoma (Fig. 17)

El ependimoma es un tumor de lento crecimiento derivado de las células ependimarias. Son tumores poco frecuentes en pero representan el 3º tumor más frecuente de fosa posterior en la edad pediátrica.

Son lesiones que pueden tener una localización supratentorial, infratentorial o medular, siendo frecuente su localización en el suelo del cuarto ventrículo y posterior extensión hacia cisterna magna y cisternas del APC .

Desde el punto de vista clínico cursan con síntomas de hidrocefalia obstructiva, ataxia, hemiparesia, trastornos visuales, irritabilidad, letargo y macrocefalia entre otros.

Son tumores de pronóstico desfavorable, de difícil extirpación quirúrgica debido a su naturaleza infiltrante y a su diseminación a través del neuroeje.

El ependimoma anaplásico es una variante de carácter más agresivo, de rápido crecimiento y peor pronóstico, con una presentación clínica muy precoz y frecuente diseminación al LCR en el momento del diagnóstico.

Sus principales hallazgos por imagen son:

- En TC se identifica como una masa de aspecto heterogéneo, predominantemente hiperdensa, con calcificaciones groseras y contornos mal definidos, que se localiza en el cuarto ventrículo y se extiende hacia ACP/cisterna magna. Su realce tras la administración de contraste i.v. es heterogénea debido que presenta frecuentes cambios quísticos -necróticos y calcificaciones groseras. Debido a su volumen y localización intraventricular, suelen producir hidrocefalia obstructiva.

- En RM se observan como masas heterogéneas mal definidas, con frecuente extensión cisternal, en cuyo interior presentan acúmulo de material mixoide y quistes en su interior, lo que les da un aspecto iso-hipointenso en T1 e iso-hiperintenso en T2 y secuencias FLAIR. Las calcificaciones y sangrado que tienen en su interior se observan como focos de baja intensidad de señal en todas las secuencias. Presentan realce heterogéneo e intenso tras la administración de contraste paramagnético.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: meduloblastoma, astrocitoma pilocítico, tumor teratoide rabdoide, papiloma del plexo coroideo.

3.2.3) Astrocitoma pilocítico (Fig. 18, Fig. 19, Fig. 20 y Fig. 21)

En la edad pediátrica, los astrocitomas pilocíticos representan el tipo de astrocitoma más común, siendo su localización habitual en el cerebelo.

Son tumores bien definidos de crecimiento lento, que se caracterizan por su aspecto predominantemente quístico con un nódulo mural sólido.

El comienzo de los síntomas se produce a edades tempranas de la vida, cursando con clínica derivada de hidrocefalia obstructiva (como cefalea, náuseas y vómitos), alteraciones visuales o ataxia cerebelosa.

La resección completa de la lesión junto con quimioterapia o radioterapia adyuvante es curativo en un alto porcentaje de casos. Son tumores de pronóstico favorable dada su lenta evolución, su lento crecimiento y la escasa tendencia que tienen a producir diseminación por el neuroeje.

Los hallazgos radiológicos de estos tumores son:

- En TC se observan como masas sólido-quísticas localizadas en línea media cerebelosa, con un nódulo mural iso-hipodenso y componente quístico de densidad variable, frecuentemente hipodenso. En ocasiones presentan calcificaciones groseras. Producen escaso o nulo efecto masa / edema si bien por su localización es frecuente que causen hidrocefalia obstructiva. El patrón de realce que presentan tras la administración del contraste es muy variable, siendo habitual el realce intenso y aislado del componente nodular, aunque también se han descrito patrones de realce sólido homogéneo y realce heterogéneo.

- En RM presentan un aspecto similar al descrito en TC, siendo la porción sólida de aspecto iso-hipointenso en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en T2. El componente quístico es iso-hiperintenso con respecto al LCR en todas las secuencias realizadas. Tras la administración del contraste paramagnético se evidencia realce intenso y heterogéneo de la porción sólida, permaneciendo en componente quístico sin realce.

Los principales diagnósticos diferenciales que debemos considerar son: hemangioblastoma, meduloblastoma, ependimoma, astrocitoma pilomixoide y ciertas formas de patología desmielinizante.

3.2.4) Tumor teratoide-rabdoide atípico

El tumor rabdoide teratoide atípico es una neoplasia maligna muy agresiva compuesta por una mezcla de células rabdoideas y tejido tumoral neuroectodérmico primitivo.

Se presenta en los primeros años de la vida, por lo general en niños menores de 3 años, en donde se ha encontrado asociación con cromosopatías como monosomía del Cr.22 o eliminación de banda 22q11. Aunque de forma infrecuente también pueden presentarse en la vida adulta.

La mayoría de estos tumores son infratentoriales, en donde se sitúan fuera de la línea media en estructuras de la fosa posterior, como el cerebelo o el tronco del encéfalo. De forma inusual se pueden localizar supratentorialmente, siendo esta forma de presentación más habitual en los adultos.

Desde el punto de vista clínico, se presentan con signos de hipertensión intracraneal, convulsiones o retrasos del desarrollo entre otros.

Son tumores de comportamiento localmente agresivos, que presentan mal pronóstico a corto plazo. El tratamiento aún no es efectivo y se maneja con extirpación quirúrgica completa seguido de adyuvancia con quimioterapia y radioterapia.

Los hallazgos por imagen de estas lesiones son:

- En TC se presentan como masas voluminosas, de aspecto sólido heterogéneo, con componentes quísticos y hemorrágicos en su interior y calcificaciones aisladas. Se localizan fuera de la línea media, pero frecuentemente se acompañan de hidrocefalia obstructiva, dado el efecto masa que producen. En las series sin contraste presentan hiperatenuación homogénea, mientras que tras la administración del contraste realzan de manera intensa y heterogénea.

- En RM se observan como masas voluminosas de contorno mal definido e intensidad heterogénea. En las secuencias potenciadas en T1 son isointensas con focos internos de mayor atenuación correspondientes a componentes quístico-hemorrágicos. En secuencias T2 también presentan un aspecto heterogéneo, con focos de sangrado hipointensos y componentes quísticos hiperintensos. En secuencias FLAIR el componente quístico es hiperintenso respecto al LCR y el T2* revela hipointensidad de los focos hemorrágicos. Tras la administración de contraste paramagnético presentan refuerzo heterogéneo con frecuente diseminación nodular leptomenígea.

Los diagnósticos diferenciales que debemos considerar con esta entidad son: meduloblastoma,

ependimoma, teratoma, glioblastoma, gliosarcoma y las metástasis.

3.2.5) Hemangioblastoma (Fig. 22 y Fig. 23)

El hemangioblastoma es un tumor altamente vascular, de crecimiento lento, frecuentemente localizado en las estructuras de la fosa posterior.

Existen dos modos de presentación de este tumor: de forma esporádica, o en asociación con la enfermedad de von Hippel-Lindau.

-El hemangioblastoma esporádico es más frecuente, afectando a adultos de mediana edad. Su localización característica suele ser en hemisferios cerebelosos.

-El hemangioblastoma asociado a von Hippel-Lindau es menos frecuente, presentándose en pacientes más jóvenes, con cierta asociación familiar. En estos casos se tratan de lesiones múltiples que afectan sobre todo a médula espinal y en menor medida al cerebelo y tronco del encéfalo. En este grupo de pacientes también es común encontrar hemangioblastomas retinianos.

Las manifestaciones clínicas frecuentemente son de dos tipos: derivadas de la hipertensión intracraneal secundaria a hidrocefalia obstructiva (como cefaleas, vómitos, edema de papila bilateral...) y síntomas cerebelosos (como vértigo, ataxia y trastornos en la marcha)

El tratamiento quirúrgico requiere de una resección completa del tumor o del nódulo mural, ya que aunque son tumores histológicamente benignos, son localmente invasivos y recidivan fácilmente si existen restos. Al tratarse de lesiones muy vascularizadas presentan alto riesgo de sangrado masivo, por lo que la exéresis quirúrgica debe hacerse en bloque. Por lo general son lesiones de buen pronóstico con muy escasa tendencia a la diseminación leptomenígea.

Los hallazgos radiológicos de estos tumores son:

- En TC se observan como masas quísticas intraaxiales bien limitados, con mucha frecuencia quísticos, por lo general con un nódulo mural isodenso de pequeño tamaño en la pared de un quiste hipodenso mucho más grande. El tumor está habitualmente vascularizado lo que se pone de manifiesto con el intenso realce que presenta el nódulo mural tras la administración de contraste i.v.

- En RM se evidencian como masa predominantemente quística con un nódulo mural excéntrico, aunque también pueden presentarse como masas sólidas o con cavitación central. El nódulo tumoral es isoíntenso en secuencias T1 e hiperíntenso en T2, con vacíos de flujo en todas las secuencias lo que refleja su densa vascularización. El componente quístico es iso-hiperíntenso tanto en secuencias T1 como en T2. El patrón de realce tras la administración de contraste paramagnético es variable, siendo frecuente el realce intenso y heterogéneo del nódulo sólido, aunque también se ha descrito realce en anillo.

Los principales diagnósticos diferenciales que debemos considerar son: astrocitoma, metástasis, y malformaciones cavernosas.

3.2.6) Metástasis (Fig. 24)

Las metástasis representan las neoplasias infratentoriales más frecuentes en la población adulta. Los tumores que con más frecuencia metastatizan en la región infratentorial son los tumores de pulmón, mama, melanoma, tiroides y riñón.

Las manifestaciones clínicas dependen de su localización, siendo habitual que se presenten como crisis convulsivas o déficits neurológicos focales.

El tratamiento de estas lesiones depende del control del tumor primario, y del número y localización de las metástasis, siendo preferible la cirugía cuando se tratan de lesiones solitarias y accesibles.

Los hallazgos en imagen:

- En TC se presentan como masas iso-hipodensas intraparenquimatosas, solitarias o múltiples, frecuentemente en localización subcortical, con edema periférico e intenso realce con el contraste intravenoso.

- En RM son lesiones de aspecto iso-hipointensas en T1, (a menos que se traten de metástasis hemorrágicas o con alto contenido en melanina en cuyo caso se presentan como lesiones hiperintensas en T1), hiperintensas en T2, con marcado edema peritumoral y realce uniforme homogéneo o en anillo con el contraste paramagnético.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer con: Absceso, neoplasias primarias (p.e. astrocitomas de alto grado), lesión isquémica, enfermedad desmielinizante.

4) Patología vascular

Las estructuras de la fosa posterior reciben su vascularización arterial del sistema vertebrobasilar, de modo que el cerebelo se perfunde a través de las arterias cerebelosas superiores, posteroinferiores y anteroinferiores, mientras que el tronco del encéfalo lo hace a través de ramas perforantes de la arteria basilar, de las arterias vertebrales y de las propias arterias cerebelosas.

La patología vascular de fosa posterior es una causa habitual de clínica cerebelosa que justifica un número no despreciable de estudios por imagen. En esta sección vamos a repasar las principales patologías vasculares haciendo especial énfasis a las que afectan al cerebelo.

4.1) Variantes anatómicas

Existen multitud de variantes anatómicas en el sistema vertebrobasilar y por extensión en las arterias cerebelosas, destacando entre ellas las hipoplasias y las anomalías de fusión. Por lo general, la existencia de flujo compensador a través de circulación colateral, garantiza el aporte vascular a la fosa posterior, por lo que suelen ser hallazgos incidentales, sin mayor repercusión clínica. No obstante es importante su reconocimiento de cara a procedimientos intervencionistas vasculares.

4.2) Dolicoectasia vertebrobasilar

La dolicoectasia vertebrobasilar consiste en el aspecto elongado, tortuoso y dilatado que presenta la arteria vertebrobasilar y sus ramas, generalmente en el contexto de hipertensión arterial. En muchos casos consiste en un hallazgo casual en pacientes asintomáticos que se realizan un estudio por otra causa, si bien la elongación y tortuosidad vascular puede producir cambios hemodinámicos que predisponen a trombosis, microembolización, compresión de pares craneales y la aparición de infartos pontinos.

4.3) Lesiones isquémicas de la circulación posterior (Fig. 25, Fig. 26 y Fig. 27)

Las lesiones isquémicas en fosa posterior representan aproximadamente el 20-25% de los infartos isquémicos, siendo su origen más frecuente la oclusión aterosclerótica o la estenosis de las arterias correspondientes.

4.3.1) Lesiones isquémicas del cerebelo

Las lesiones isquémicas del cerebelo reflejan su aporte vascular y su distribución. Se manifiestan como áreas de hipodensidad que definen el territorio vascular correspondiente a la arteria cerebelosa comprometida. En ocasiones la superposición existente entre los territorios vasculares hace difícil atribuir un infarto focal cerebeloso a un territorio vascular específico. Esto suele ocurrir en regiones limítrofes de la vascularización cerebelosa entre la sustancia gris y la sustancia blanca profunda; entre el aporte PICA y SCA, o en el ángulo lateral del cerebelo, entre la PICA, AICA y territorio SCA.

La localización más frecuente de infarto cerebeloso es el localizado en el territorio de la PICA, siendo menos frecuente la afectación de la ACS. Las lesiones isquémicas de la AICA son muy raras, y por lo general en asociación con lesiones isquémicas en la PICA.

- Infarto en territorio PICA.

El infarto de distribución en el territorio de la PICA afecta al territorio posteroinferior del hemisferio cerebeloso y en vermis ipsilateral. La extensión del infarto y la cantidad de sustancia blanca afectada depende de la variabilidad de la distribución de la PICA y del flujo colateral a través de la AICA y de la SCA.

- Infartos en territorio ACS.

La isquemia se localiza en la parte superior de los hemisferios cerebelosos, el vermis superior ipsilateral, la sustancia blanca profunda y la mayor parte del núcleo dentado. La afectación de la sustancia blanca profunda es variable debido a la existencia de circulación colateral, por lo que el infarto puede quedar limitado a la región superficial del parénquima cerebeloso.

Los infartos dependientes de las ramas vermianas de la ACS tienen una distribución anteroposterior, mientras que los que dependen de ramas hemisféricas presentan un trayecto oblicuo mediolateral.

- Infarto AICA

Como se ha mencionado antes, son poco frecuentes de manera aislada, siendo habitual que aparezcan en combinación con infartos de la PICA. Los infartos localizados en este territorio se distribuyen por la vertiente inferolateral del puente, pedúnculo cerebeloso medio, flóculo, y una pequeña porción de la cara anterior, medial e inferior del hemisferio cerebeloso.

4.3.2) Lesiones isquémicas del tronco del encéfalo

La afectación del tronco del encéfalo suele ser grave y de pronóstico ominoso. El territorio más frecuentemente afectado es la protuberancia. Suelen ser infartos de localización paramediana y unilaterales, reflejando la distribución de las ramas perforantes de la basilar y de las arterias vertebrales comprometidas.

4.4) Hemorragia intraparenquimatosa cerebelosa (Fig. 28)

La hemorragia intraparenquimatosa de fosa posterior representa aproximadamente un 15% de los sangrados intracraneales, siendo el cerebelo su localización más frecuente. Según su origen pueden ser primarios, frecuentemente de origen hipertensivo o por anticoagulación, o secundarias a lesiones intraaxiales subyacentes.

Los hematomas cerebelosos tienen una morfología lenticular - redondeada bien definida, con un densidad/intensidad interna variable en función del tiempo de evolución del sangrado. Se suelen localizar en los hemisferios cerebelosos, con una discreta área de edema periférico aunque también pueden abrirse al cuarto ventrículo o ejercer marcado efecto masa sobre el cuarto ventrículo y cisternas cuadrigéminas,

dando lugar a hidrocefalia obstructiva.

Por norma general son sangrados de lenta evolución que con mucha frecuencia requieren evacuación quirúrgica.

4.5) Hemorragia subaracnoidea de fosa posterior (Fig. 29 y Fig. 30)

La hemorragia subaracnoidea de fosa posterior representa un 10-15% de los sangrados subaracnoideos, siendo su localización característica en las cisternas perimesencefálicas, cisternas ambiens y cuadrigéminas y en la proximidad de la protuberancia. Suelen ser de origen no aneurismático, no encontrándose en la mayoría de los pacientes un punto claro de sangrado, por lo que se postula una etiología venosa. No obstante, también pueden proceder de roturas de aneurismas de fosa posterior o de la circulación anterior, siendo el más frecuente el aneurisma de la basilar. Desde el punto de vista clínico, se caracterizan por cefalea gradual y evolución clínica favorable siendo su pronóstico mejor si se trata de un sangrado de origen no aneurismático.

5) Patología infecciosa

En esta sección analizaremos las dos patologías de naturaleza infecciosa, que con más frecuencia podemos encontrar en nuestra práctica clínica.

5.1) Cerebelitis aguda (Fig. 31)

La cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda, supone un urgencia neurológica que se caracteriza por una disfunción del cerebelo de evolución rápida, cuya etiología con mayor frecuencia se relaciona con procesos infecciosos (post-virales) o autoinmune. Es una entidad poco frecuente pero se debe sospechar fundamentalmente en pacientes jóvenes o en edad pediátrica que debuten con ataxia.

La ataxia es su manifestación clínica más frecuente, si bien también pueden presentarse con disartria, cefaleas, diplopía.

En cuanto a su diagnóstico, debido a su escasa incidencia y a que en muchas ocasiones el LCR es negativo, para el clínico es difícil establecer la sospecha diagnóstica; por lo que las pruebas de imagen, en concreto la resonancia magnética, juegan un papel esencial en su diagnóstico.

Dada la clínica aguda de fosa posterior, se comienza realizando un TC para descartar otras causas de síndrome clínico, salvo en casos evidentes de intoxicación o post-varicela conocido. Lo más frecuente es que el TC sea negativo, en cuyo caso se realiza una punción lumbar que con frecuencia, también es negativa, resultando fundamental la RM.

En RM se manifiesta como una tumefacción simétrica de ambos hemisferios cerebelosos, aunque también pueden verse como hemicerebelitis en algunos casos. En RM estos signos se traducen en hiposeñal en T1, e hiperintensidad en secuencias T2 y FLAIR. Pueden presentar con frecuencia restricción a la difusión y un aumento de realce meníngeo con el contraste paramagnético. Se han descrito casos de hidrocefalia obstructiva secundarias al edema cerebeloso.

El tratamiento de esta entidad depende de la causa, y su pronóstico suele ser bueno, asociándose la edad y VEB en aquellos casos con secuelas.

5.2) Absceso cerebeloso

Al igual que en otras localizaciones del SNC, el cerebelo también puede ser asiento de abscesos piógenos. Son infecciones intraparenquimatosas focales producidas por diversos agentes infecciosos, que

llegan al SNC a través de varias vías: hematológica, por inoculación directa, como complicación de una meningitis, o lo más frecuente en fosa posterior, por extensión por contigüidad de un proceso infeccioso adyacente en oído medio o mastoides. Suelen ser lesiones únicas y localizadas, salvo en el caso de los abscesos de origen hematológico que son múltiples y comúnmente localizados en la interfase entre la sustancia blanca y sustancia gris.

La clínica depende de la localización del absceso, de su tamaño y del efecto masa que produzca sobre las estructuras adyacentes. Los abscesos cerebelosos suelen cursar con cefalea y ataxia, como síntomas más frecuentes.

Las pruebas de neuroimagen son fundamentales para su diagnóstico. En TC se presentan como áreas focales de hipodensidad intraparenquimatosa, de aspecto ovalado, redondeado o multilobulada, con un área de edema adyacente. En las series realizadas tras la administración del contraste i.v. es característico el realce en anillo permaneciendo la zona central hipodensa.

En RM se observan como colecciones de contornos bien definidos, de morfología oval y centralizadas en sustancia blanca. En secuencias potenciadas en T1 presentan una zona central hipointensa con un borde periférico iso-hiperintenso. En secuencias T2 la zona central presenta aspecto hiperintenso, menor que el LCR, y el borde periférico marcadamente hipointenso. Tras la administración del contraste paramagnético, presenta realce en anillo, de aspecto fino y liso.

Su tratamiento requiere fundamentalmente de antibioterapia. En algunos casos es necesario además la evacuación quirúrgica, como en lesiones únicas, accesibles, con efecto masa importante o síntomas de hipertensión intracraneal. **Imágenes en esta sección:**

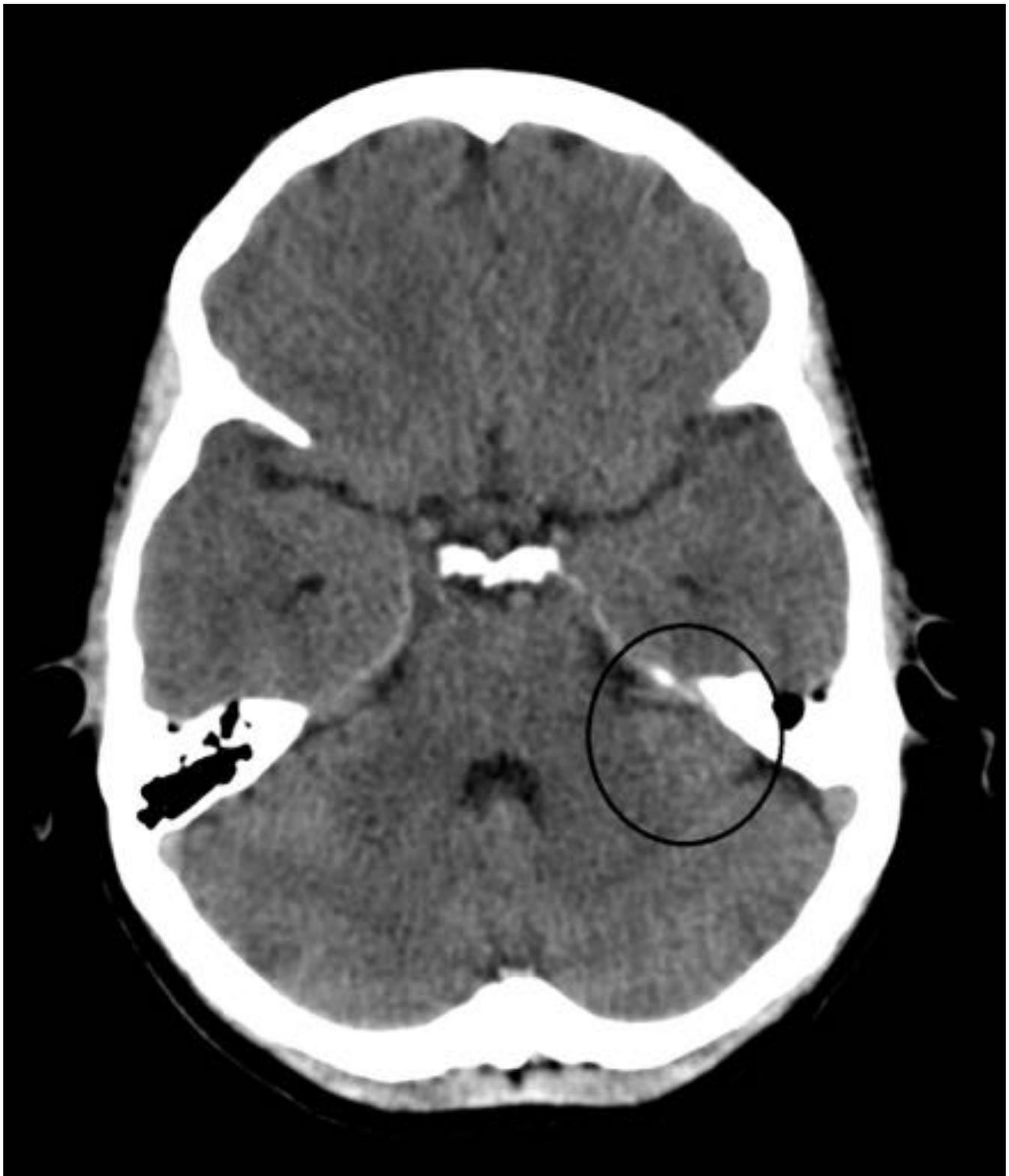


Fig. 1: Flóculo como pseudolesión. El flóculo es una pequeña porción de la cara anterior de los hemisferios cerebelosos, situada por debajo de los pedúnculos medios, que se extiende lateralmente con respecto a la línea media. Es importante reconocer esta estructura, ya que en ocasiones puede interpretarse como pseudolesión de forma errónea.

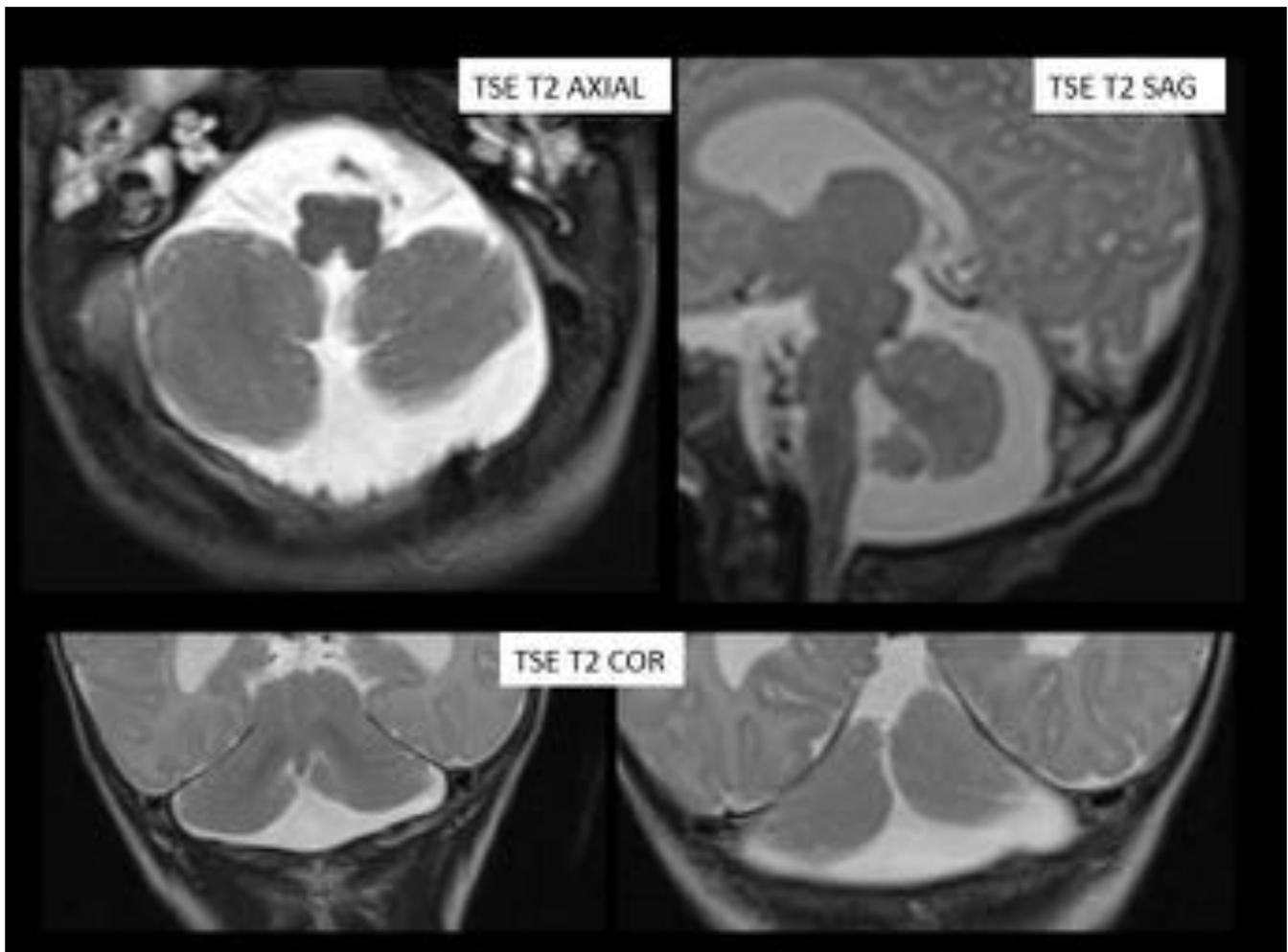


Fig. 2: Malformación de Dandy-Walker. Se observa un aumento importante de tamaño del sistema cisternal basal con hipoplasia de ambos hemisferios y del vermis cerebeloso. El resto del cerebelo se encuentra ascendido. El cuarto ventrículo está elongado en el eje cefalocaudal con pérdida de su morfología habitual. Se asocia a una elevación del tentorio.

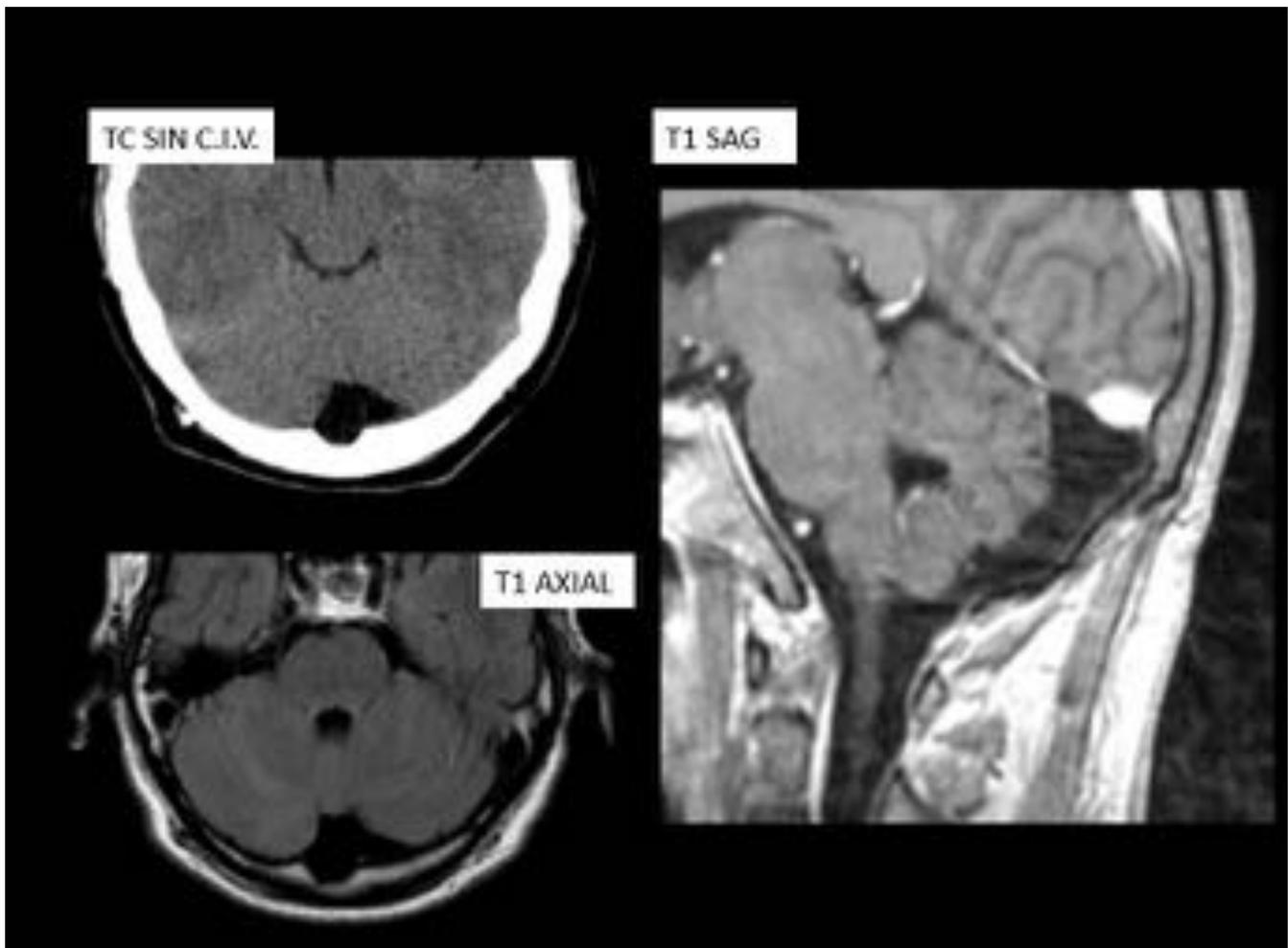


Fig. 3: Megacisterna magna. Hallazgo incidental de TC y RM en paciente en estudio por cefalea que no responde a tratamiento. En fosa posterior se identifica un aumento circunscrito del espacio aracnoideo localizado en línea media posterior, no capsulado, que comunica libremente con el cuarto ventrículo y con el espacio subaracnoideo cervical. No asocia hidrocefalia ni dilatación del cuarto ventrículo así como tampoco se asocia a anomalías morfológicas de fosa posterior.

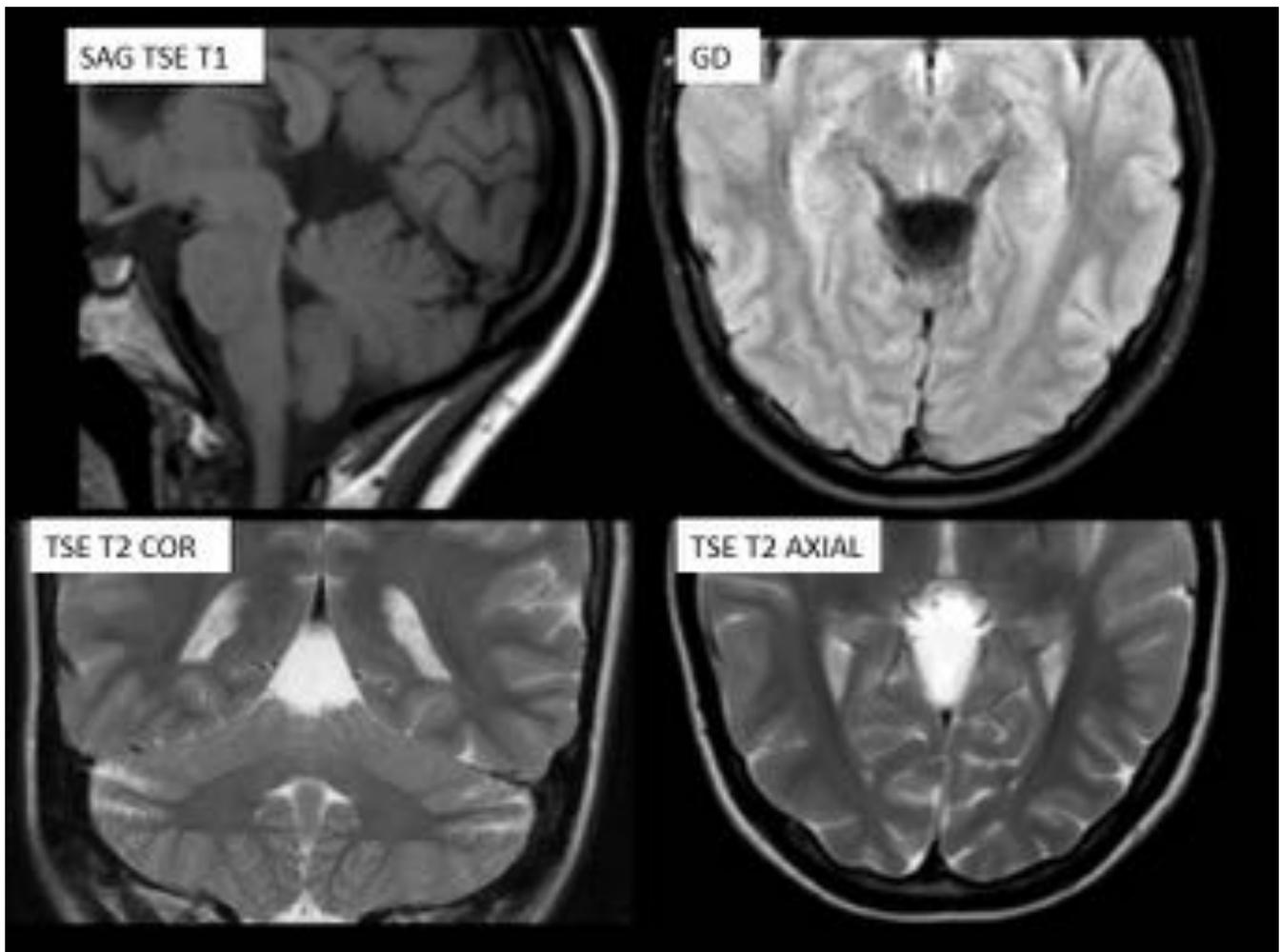


Fig. 4: Quiste aracnoideo supravermiano. En localización surpravermiana, se identifica una lesión quística, de unos 2,3 x 1,6 cm de diámetros aproximados, con paredes bien definidas, de aspecto isointenso al LCR en todas las secuencias realizadas. Impronta sobre la región rostral del vérmix cerebeloso. El resto de estructuras de la fosa posterior (tronco del encéfalo, hemisferios y vérmix cerebelosos) son normales.

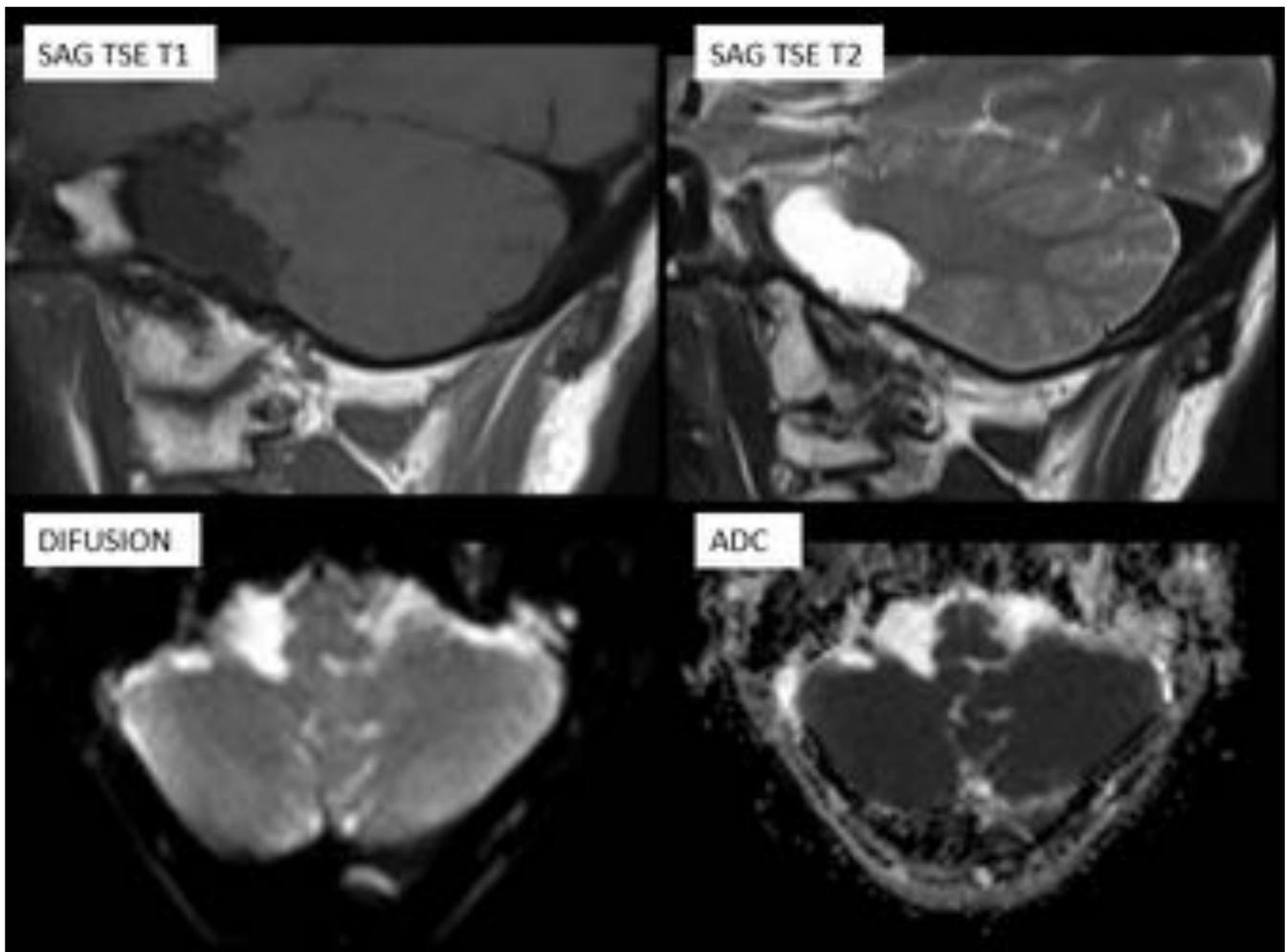


Fig. 5: Quiste aracnoideo del APC. Estudio de paciente con sospecha de quiste epidermoide del APC. En el espacio aracnoideo del ángulo pontocerebeloso derecho, se identifica una formación quística de contornos bien definidos e intensidad de señal similar al LCR en todas las secuencias realizadas compatible con quiste aracnoideo del APC. La ausencia de hiperseñal en difusión y de restricción en el mapa de ADC, permitió diferenciarlo del quiste epidermoide.



Fig. 6: Malformación de Chiari Tipo I. Las estructuras del tronco del encéfalo no presentan alteraciones. Se identifica un descenso de las amígdalas cerebelosas de aproximadamente 1,13 cm por debajo del nivel correspondiente al foramen magno. Asimismo se identifica una cavidad hidrosiringomiélica visible desde el nivel correspondiente a C2 hasta el nivel correspondiente a C4. El cuarto ventrículo es de tamaño y morfología normal.

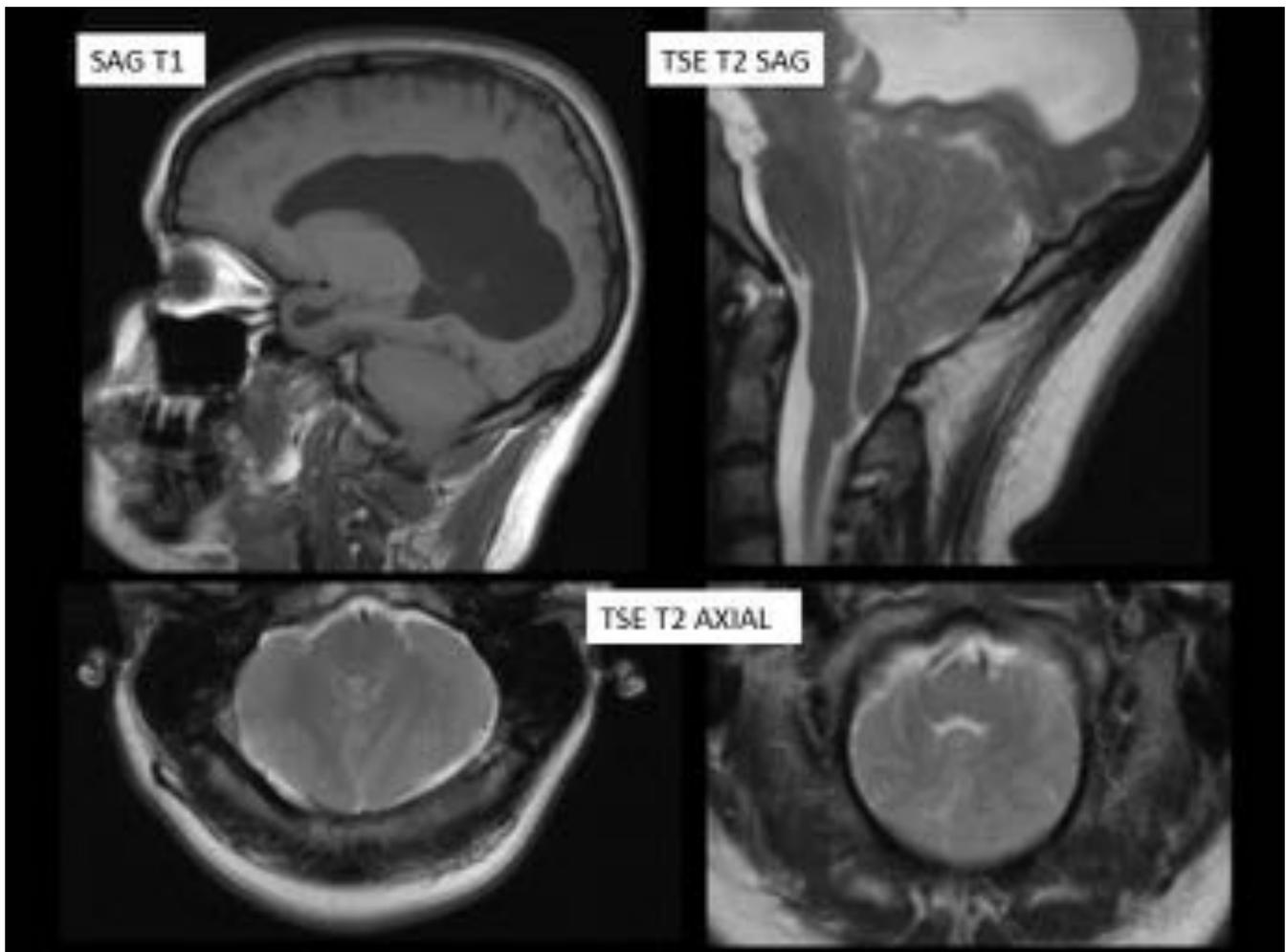


Fig. 7: Malformación de Chiari Tipo II. En secuencia sagital T1 se observa la existencia de dilatación colpocefálica de los ventrículos de laterales, sobre todo del lado izquierdo. La fosa posterior es pequeña con una gran masa intermedia. El cuarto ventrículo se encuentra elongado con herniación inferior cerebelosa por debajo del nivel correspondiente al foramen magno hasta aproximadamente el nivel correspondiente a la plataforma inferior de C2.

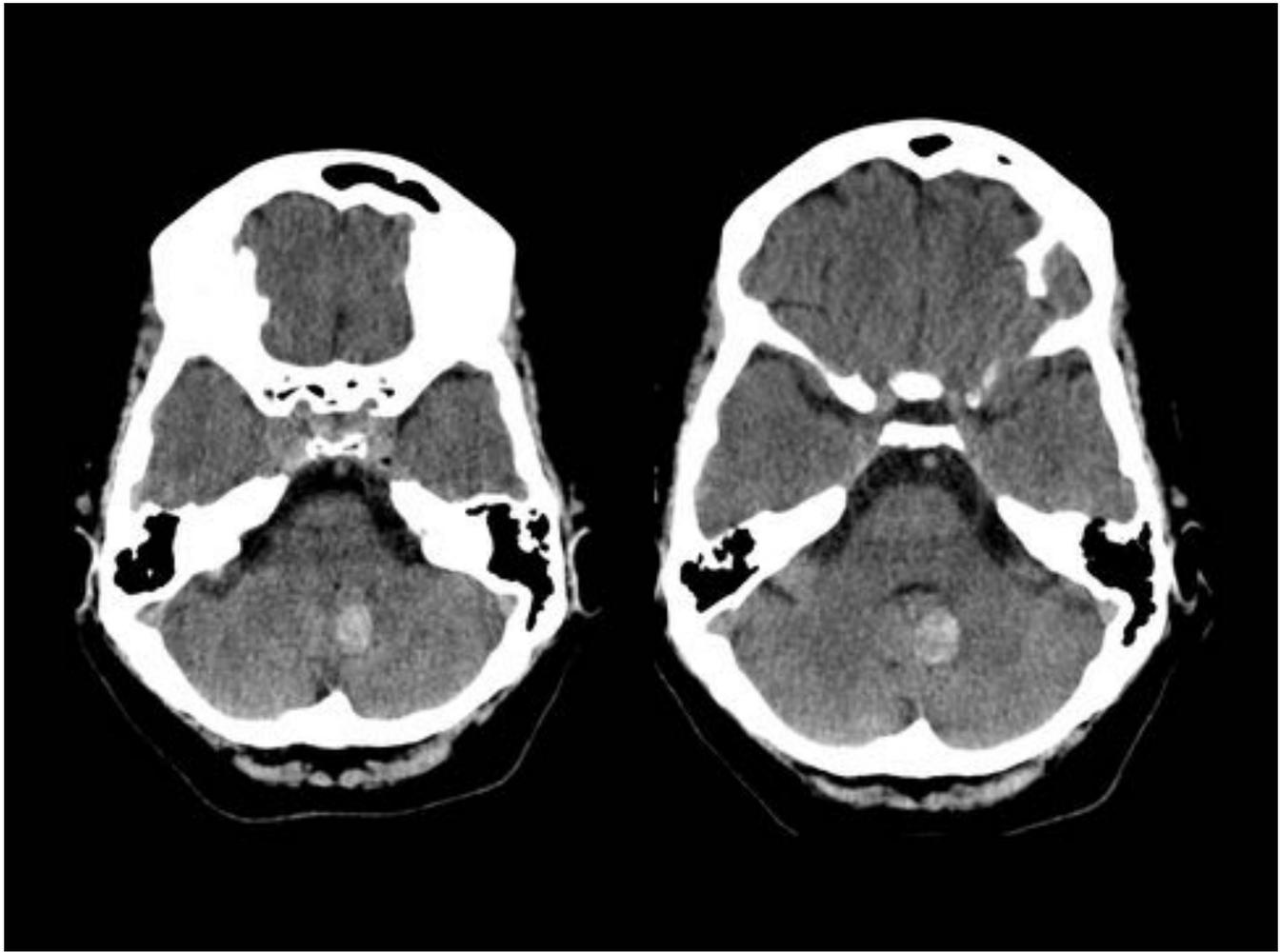


Fig. 8: Cavernoma. Paciente de 58 años diagnosticada de cavernoma en 2010 que acude por presentar inestabilidad. En el estudio de TC se identifica una imagen de alta densidad redondeada y bien definida, de unos 1,5 cm, localizada en la vertiente medial del hemisferio cerebeloso izquierdo que no ejerce efecto masa significativo, compatible con cavernoma de nueva aparición, probablemente con sangrado asociado. Se observa otro pequeño cavernoma, de 1,2 cm, localizado en lóbulo cerebeloso izquierdo.

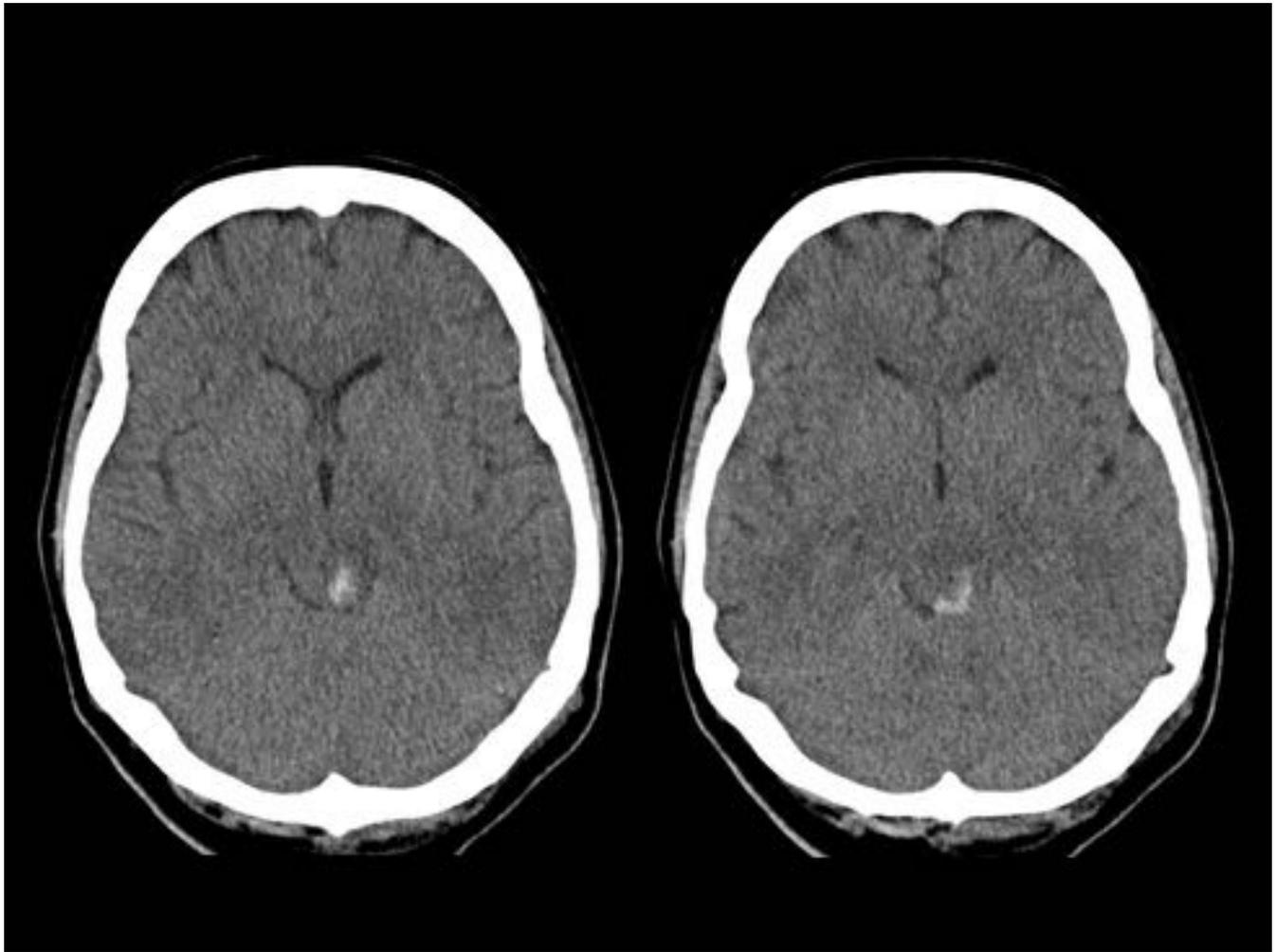


Fig. 9: Cavernoma. Estudio de TC en paciente de 41 años con cavernomatosis, que acude por inestabilidad de la marcha y datos clínicos de hidrocefalia. Se aprecia pequeño hematoma en vertiente izquierda del mesencéfalo, compatible con cavernoma con sangrado reciente.

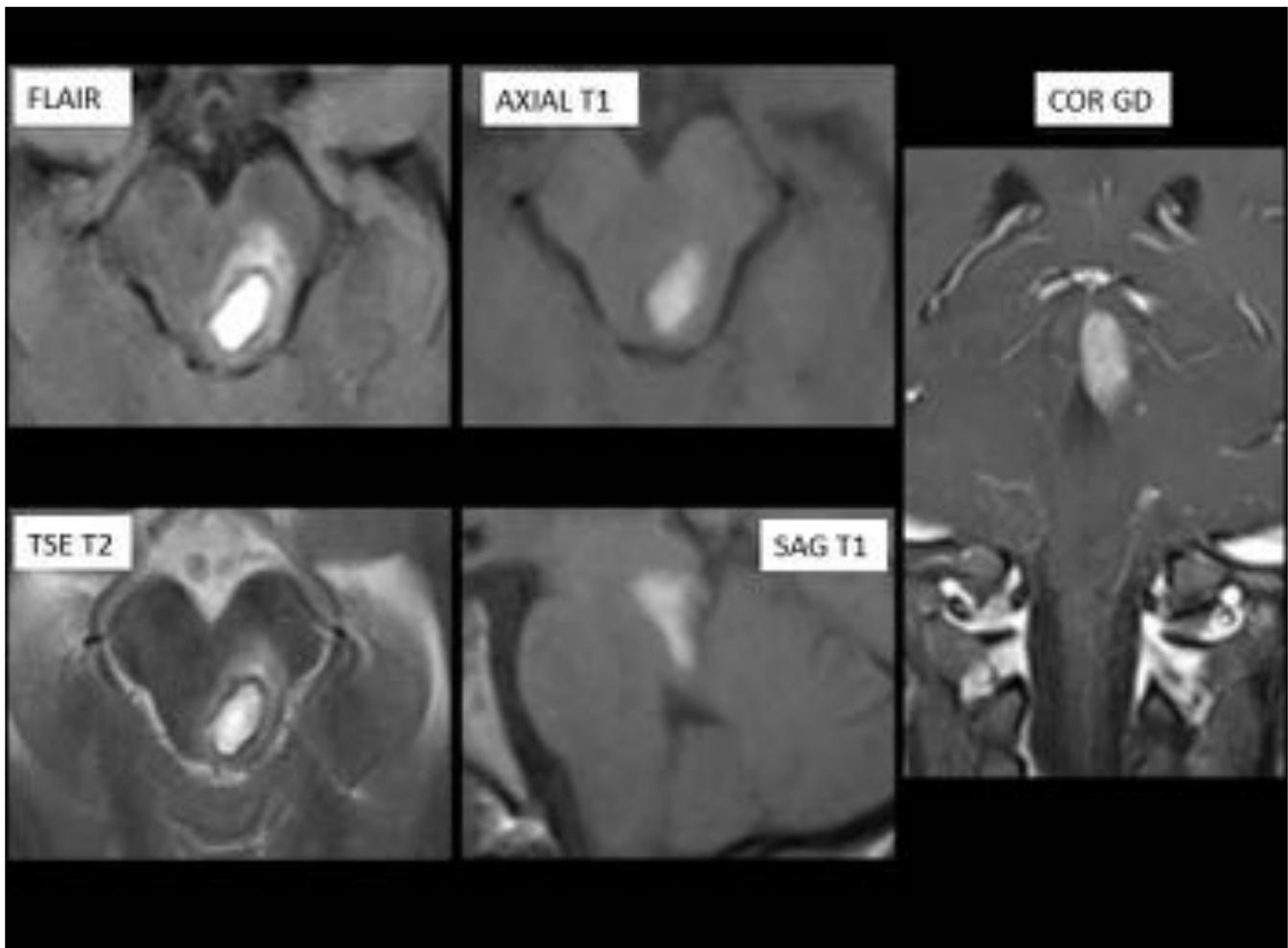


Fig. 10: Cavernoma. RM del paciente anterior. Se identifica una lesión hemorrágica localizada en la región posterior del mesencéfalo, entre la región paracentral izquierda y placa tectal del lado izquierdo. En secuencias T1 es hiperintensa parcialmente homogénea. En secuencia T2 presenta un área central hiperintensa que se rodea de un halo o anillo completo de hiposeñal, con un grado leve de edema vasogénico perilesional. Tras la administración de contraste paramagnético existe un realce leve-moderado.

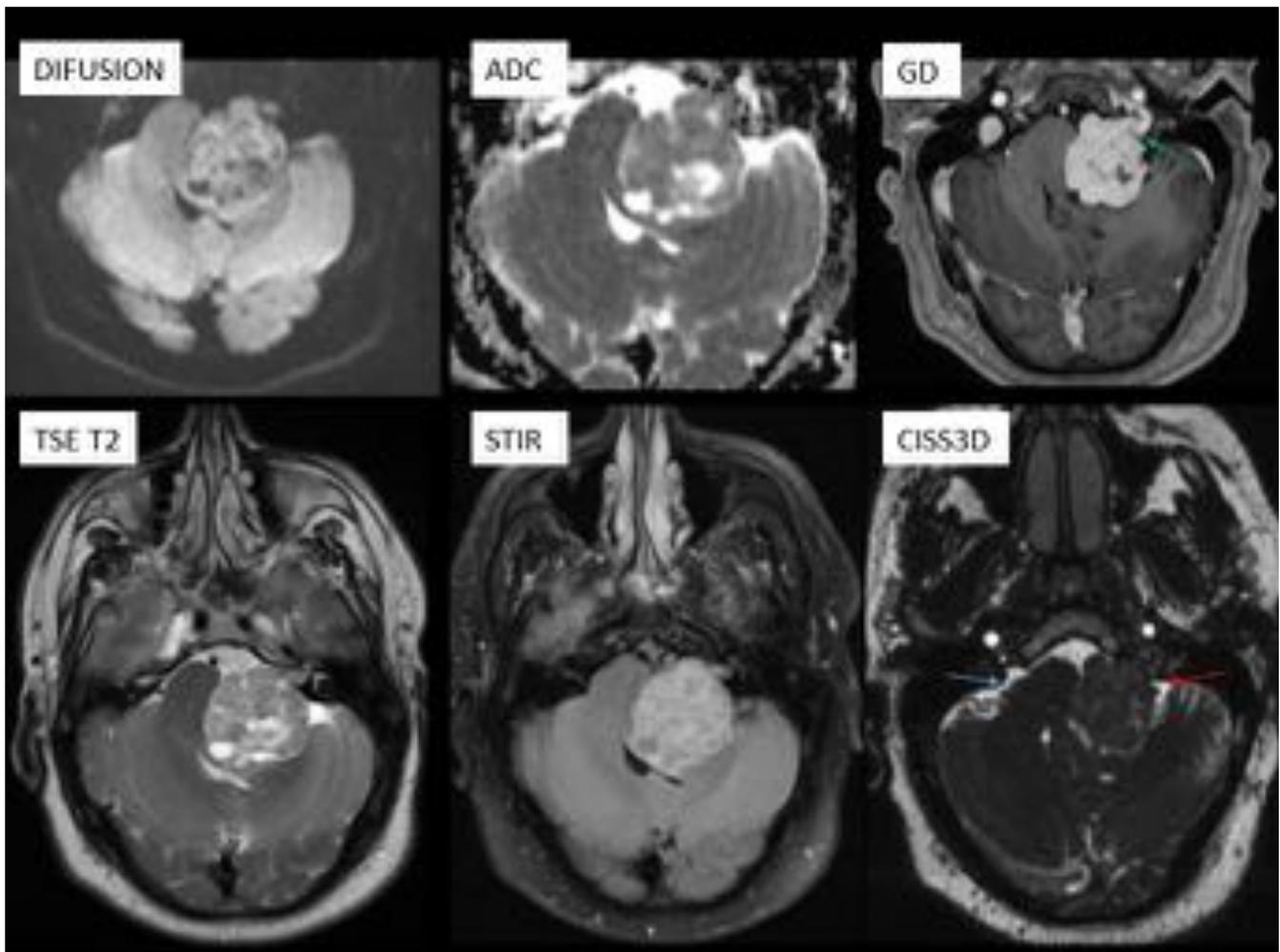


Fig. 11: Schwannoma vestibular. Masa en APC izquierdo, que oblitera parcialmente el espacio subaracnoideo adyacente (flechas roja y azul), y ejerce efecto masa sobre el cuarto ventrículo y tronco del encéfalo. En su vertiente anterior se introduce parcialmente en el CAI (Flecha verde). Su aspecto es heterogéneo al córtex en T2 y FLAIR y presenta intenso realce heterogéneo con el contraste paramagnético.

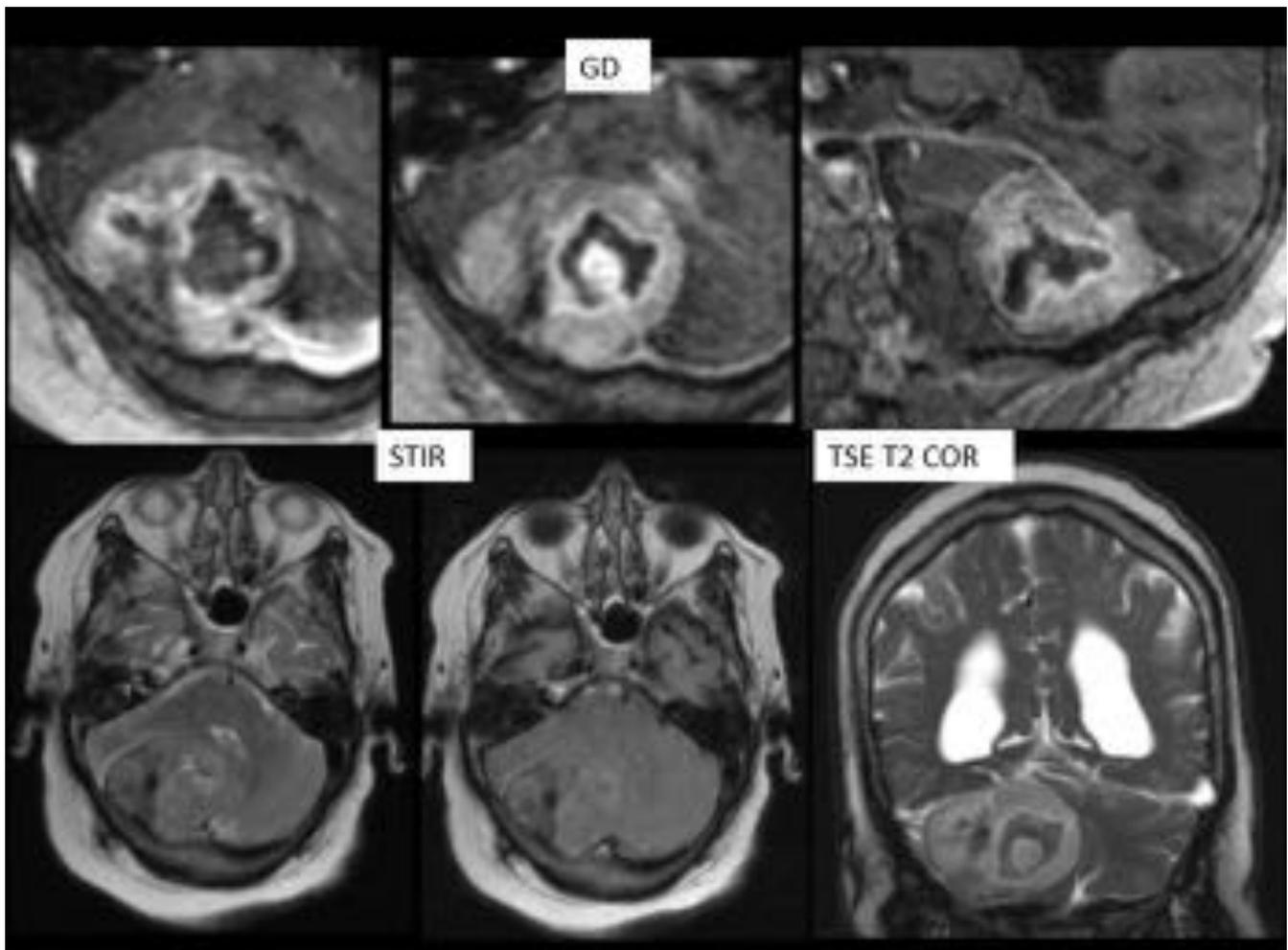


Fig. 12: Meningioma de fosa posterior. Voluminosa masa extraaxial, localizada en la vertiente lateral y posterior de la fosa posterior, con impronta sobre el hemisferio cerebeloso derecho. Su aspecto es isointenso al parénquima en todas las secuencias, con una pequeña área de menor intensidad compatible con cambios necróticos. Tras la administración de contraste, se evidencia realce intenso y heterogéneo, con una amplia base de implantación y cola dural en zona posterior del tentorio.

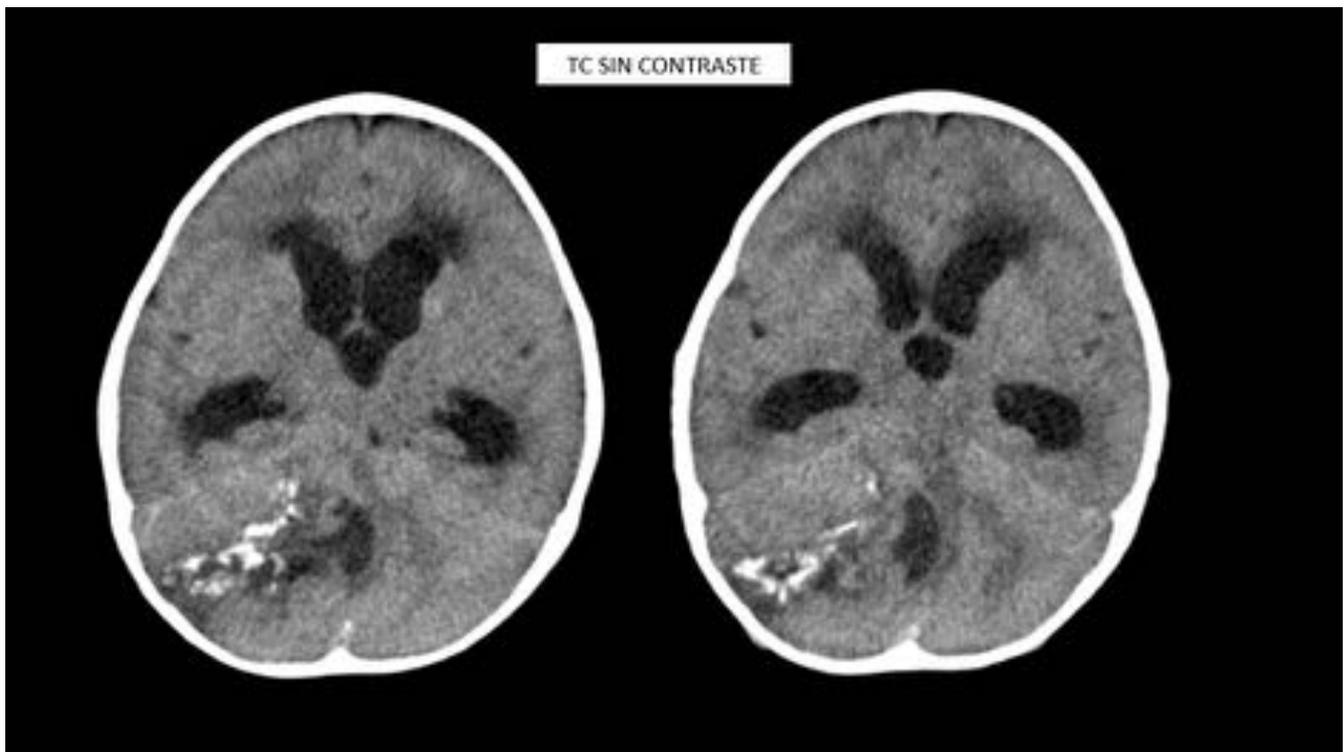


Fig. 13: Meduloblastoma. TC de Cráneo en niño de 20 meses con somnolencia y exploración neurológica patológica. Masa hemisférica cerebelosa derecha de unos 5,6 x 3 cm de diámetros, parcialmente quística, con componente sólido parcialmente calcificado. Ejerce evidente efecto de masa sobre el IV ventrículo, el cual se encuentra colapsado y desplazado contralateralmente, dando lugar a importante hidrocefalia triventricular con signos de actividad y edema transependimario.

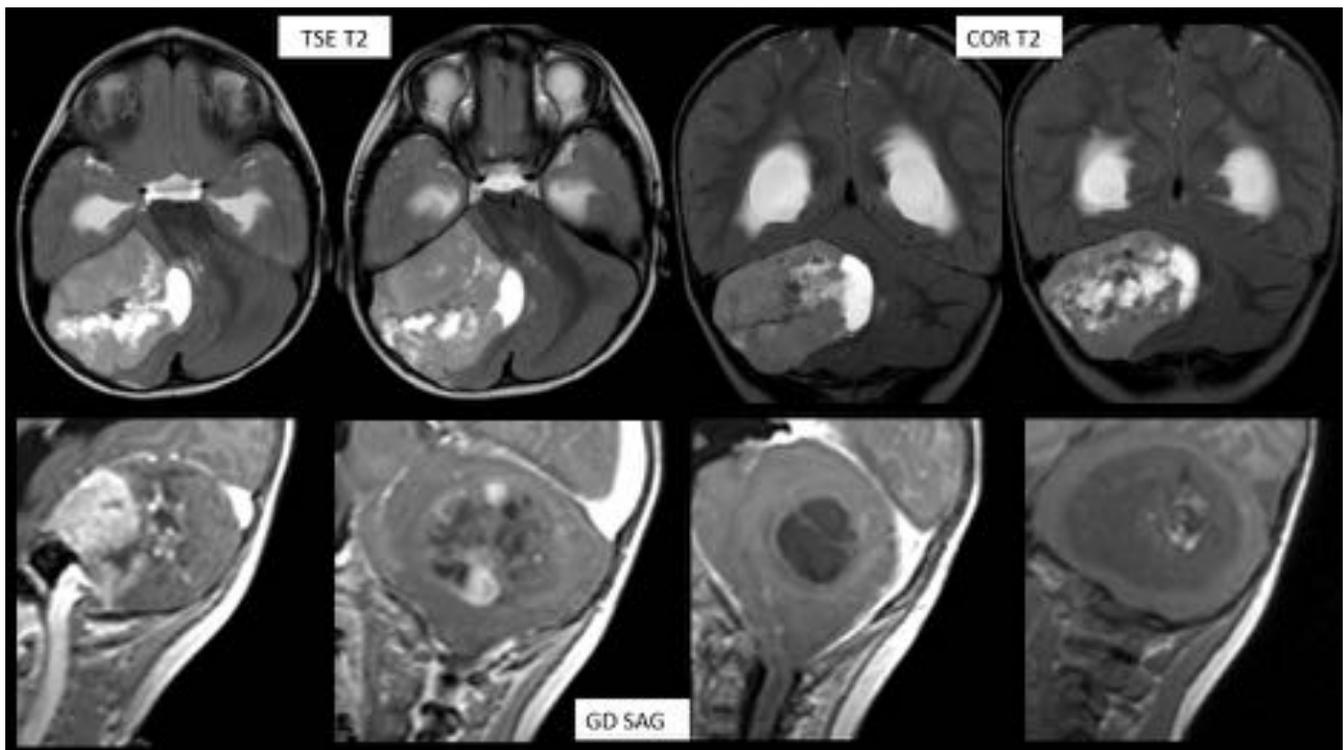


Fig. 14: Meduloblastoma. RM del paciente anterior. Voluminosa tumoración intraaxial, dependiente del hemisferio cerebeloso derecho. En T2 es heterogénea, con áreas quísticas e imágenes centrales de baja señal, que se correlacionan con las calcificaciones distróficas vistas en TC. Presenta realce muy heterogéneo, con una extensa zona de realce sólido subyacente a la tienda del cerebelo. El efecto masa que produce oblitera el cuarto ventrículo, dando lugar a hidrocefalia triventricular activa.

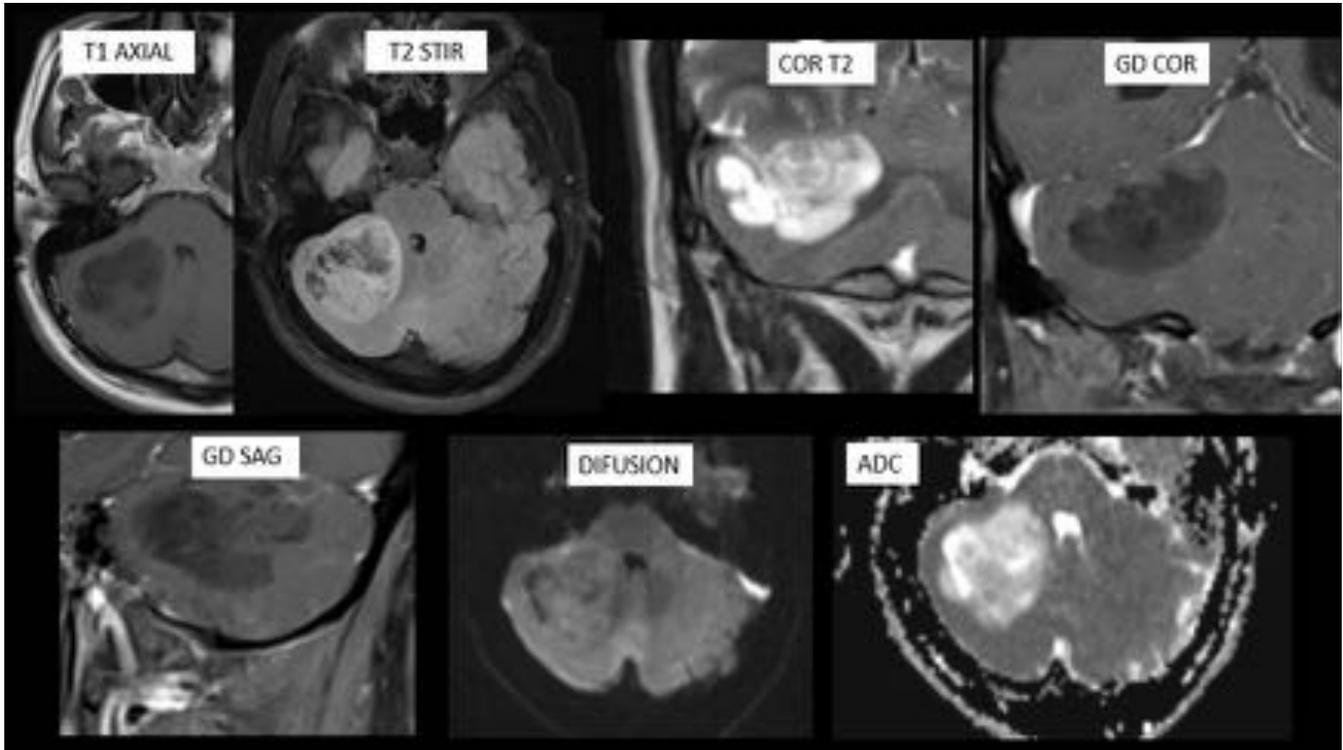


Fig. 15: Meduloblastoma. RM de Cráneo. Masa que compromete al hemisferio cerebeloso derecho. En T1 se comporta como una tumoración hipointensa respecto a la sustancia gris. En T2 y Flair es hiperintensa con áreas de baja intensidad de señal en su región anterior. No muestra restricción marcada de la señal. Provoca efecto masa sobre el cuarto ventrículo que está parcialmente colapsado y desplazado hacia la izquierda. Tras la administración de contraste no presenta realce significativo.

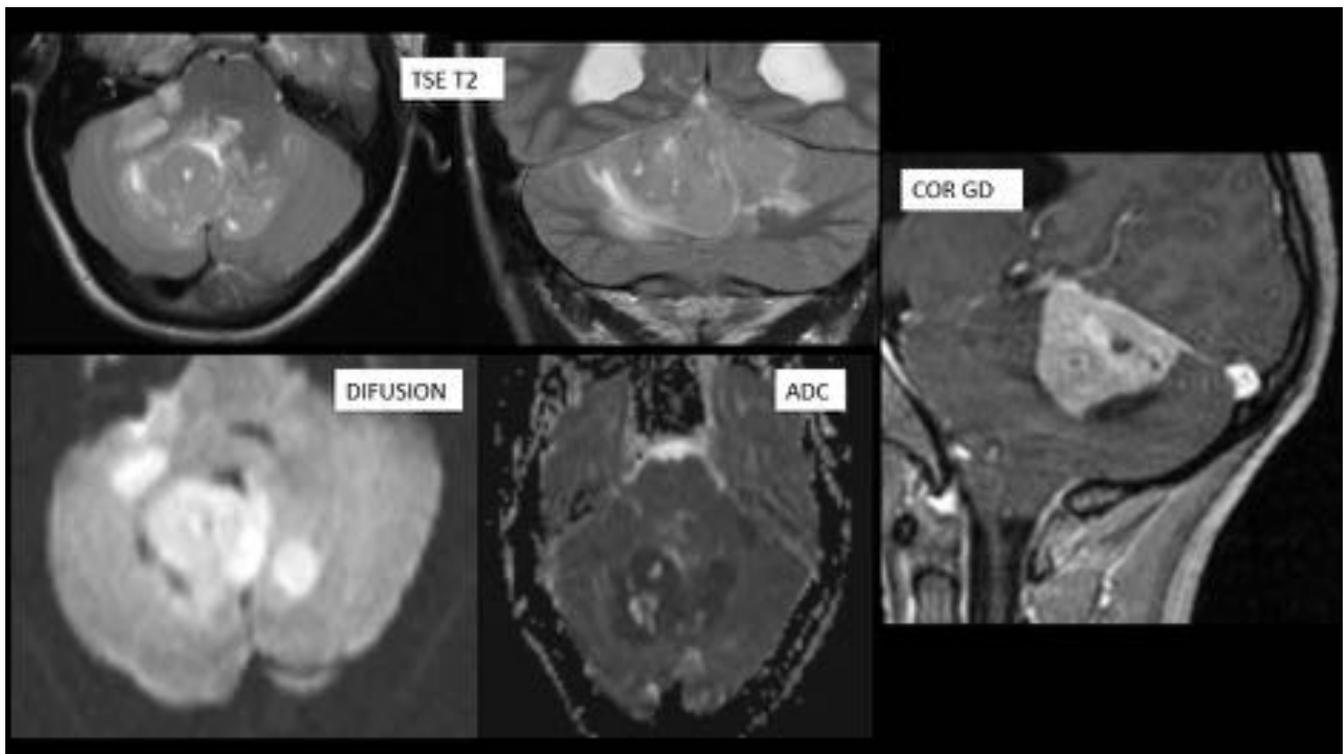


Fig. 16: Medulloblastoma. RM de Cráneo. Lesión infiltrativa difusa que afecta a la mitad superior del hemisferio cerebeloso derecho con infiltración de pedúnculos cerebelosos superior y medio y a la porción superior del hemisferio cerebeloso izquierdo. En T1 es heterogénea, mientras que en T2 y Flair es isointensa al córtex con pequeñas áreas centrales de hiperseñal. En difusión es muy hiperintensa, con clara restricción e intensa captación de contraste. Provoca hidrocefalia obstructiva activa

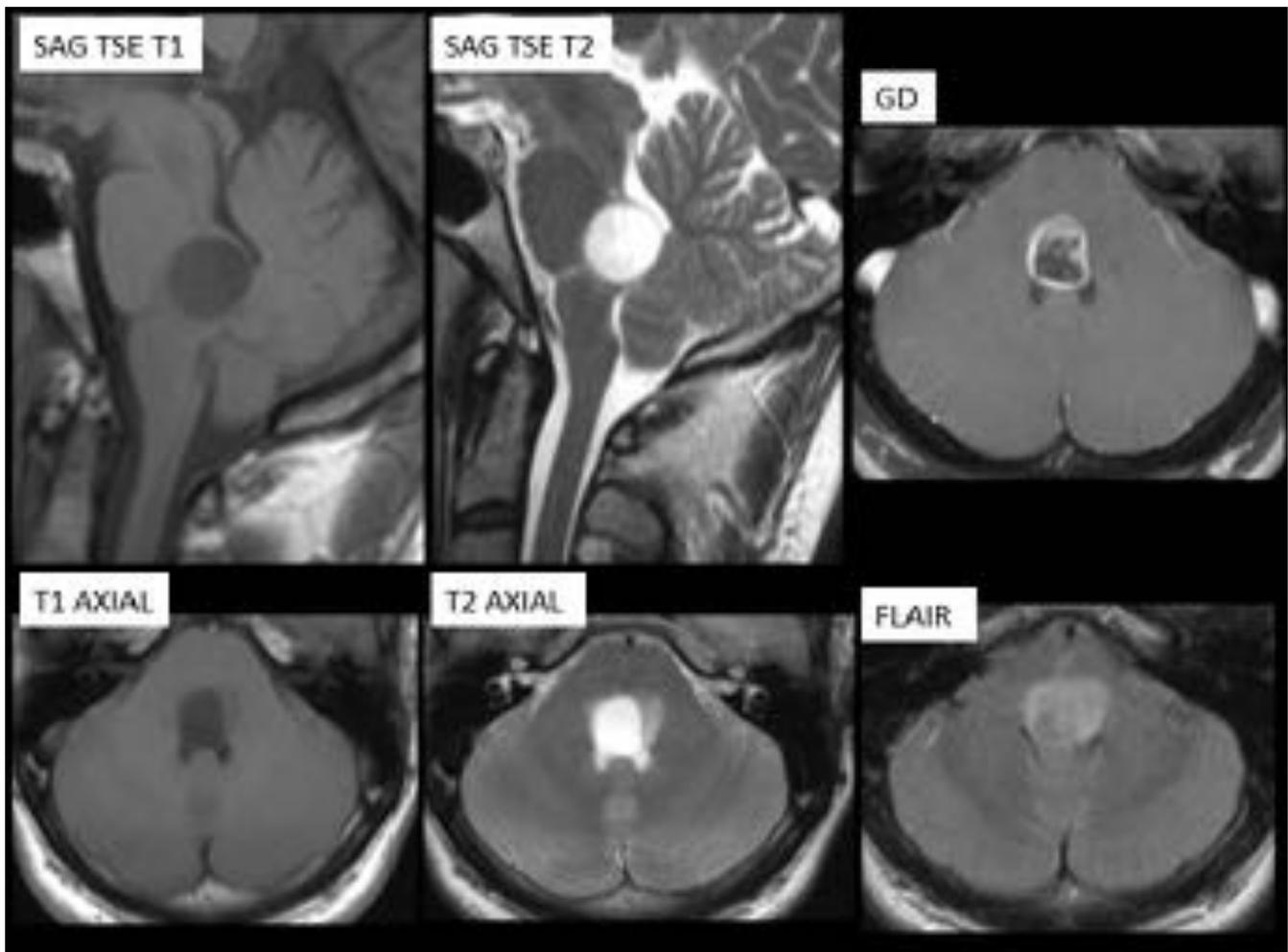


Fig. 17: Ependimoma anaplásico. Lesión intraaxial en región posterior de la protuberancia con crecimiento exofítico hacia el suelo del IV ventrículo sobre el que asoma. En T1 es de señal mixta de predominio isointenso al LCR. En sec. de TR largo se identifica una zona de mayor intensidad de señal, o polo sólido, y una zona tenuemente hiperintensa o polo quístico. Presenta una captación en anillo grueso, con pequeñas zonas realzadas en la parte anterior del tumor que se correlacionan con el polo sólido

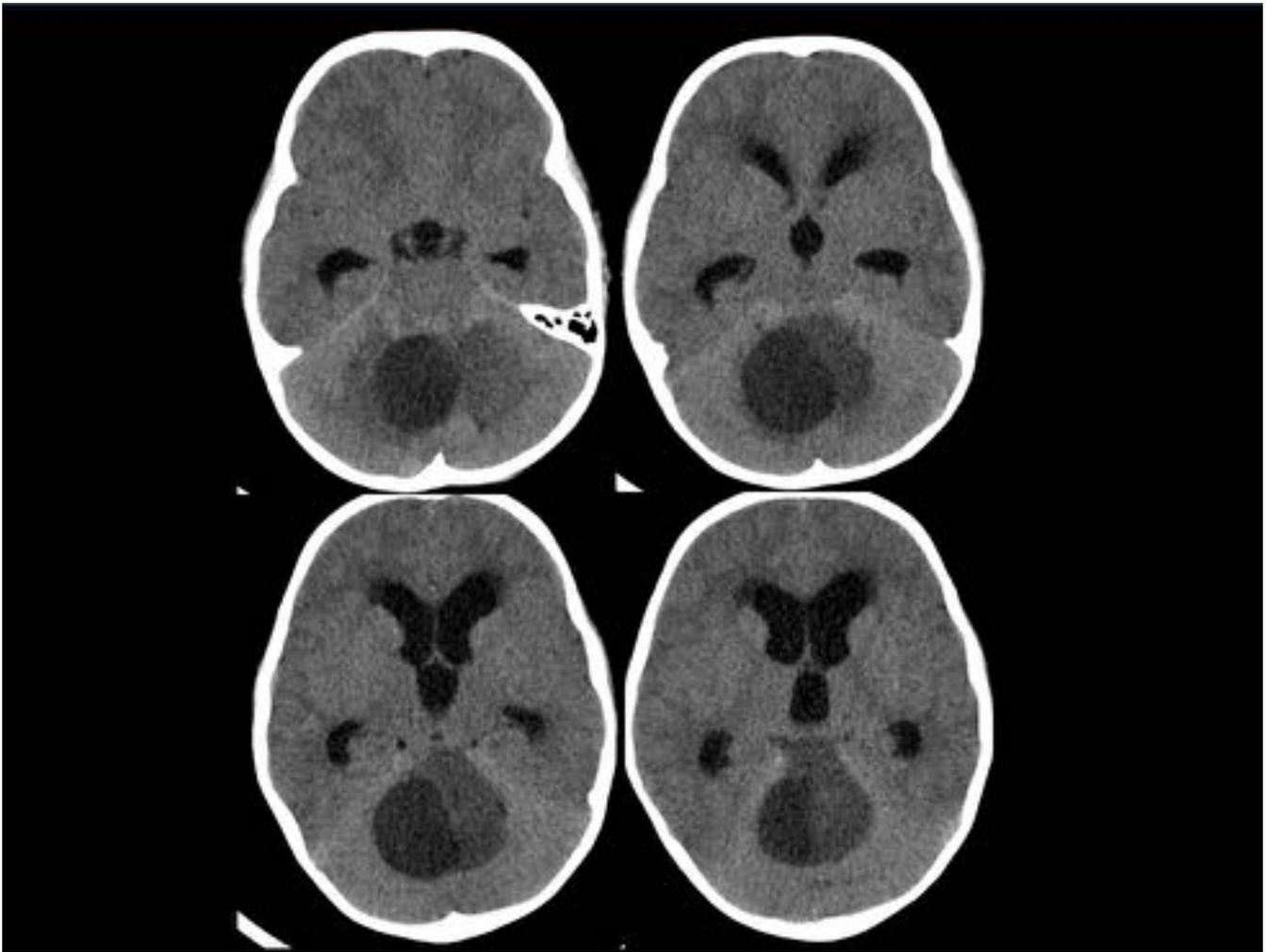


Fig. 18: Astrocitoma pilocítico. Niño de 4 años con cefalea holocraneal intensa, vómitos, y ptosis palpebral izquierda. LOE en la región central de la fosa posterior, hipodensa respecto al parénquima cerebeloso. Presenta en la vertiente derecha un amplio componente quístico, sin imágenes de calcificación ni hemorragia. Asocia escaso edema perilesional y condiciona una hidrocefalia supratentorial con discretos signos de exudado transependimario en ambas astas frontales de los ventrículos laterales

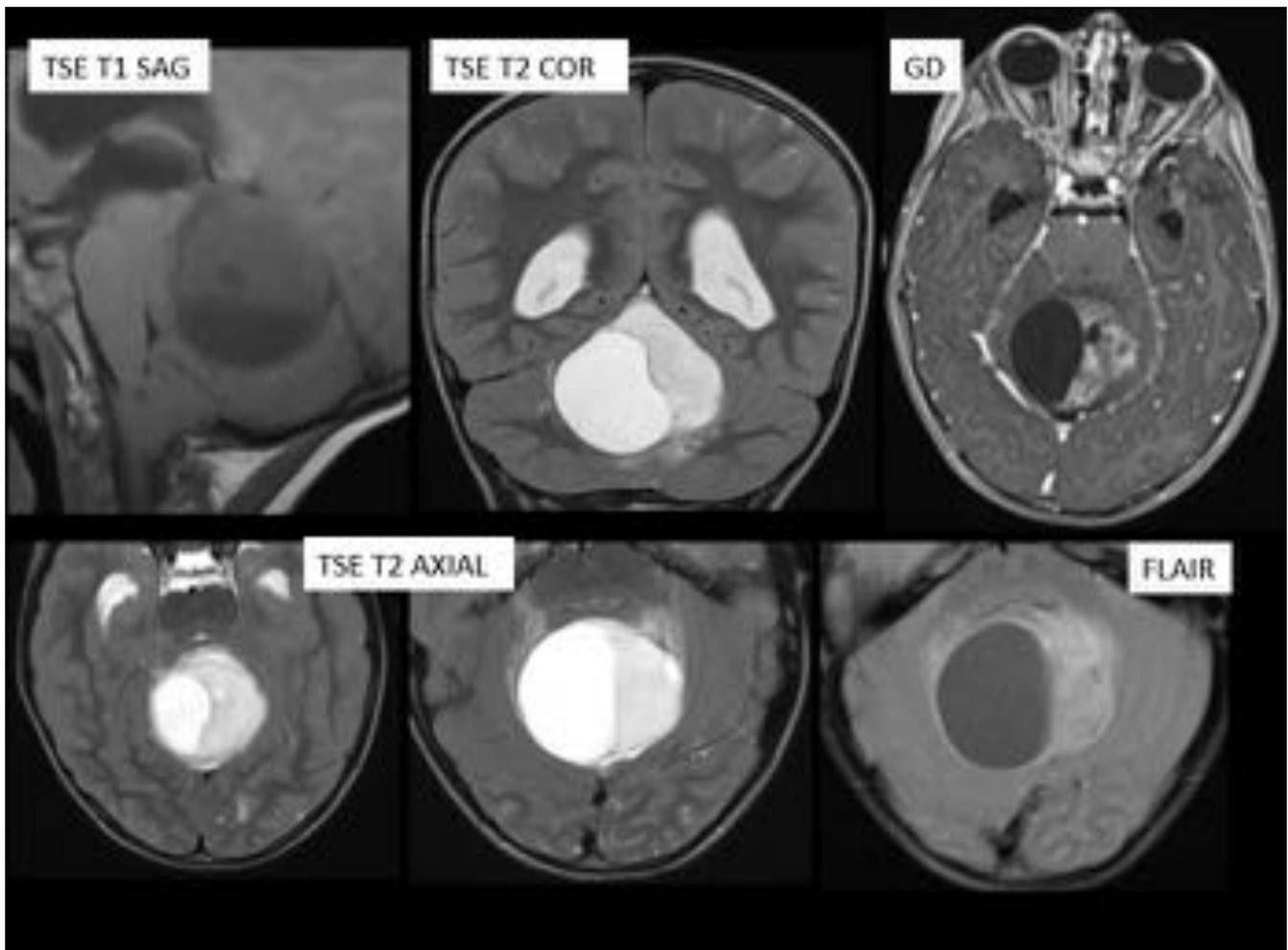


Fig. 19: Astrocitoma pilocítico. Imágenes de RM del paciente anterior. Tumoración extraaxial sólido-quística localizada en el vermis cerebeloso, fundamentalmente en vermis superior. Oblitera la cisterna cerebelosa superior y la cisterna ambiens, así como comprime al cuarto ventrículo y a las estructuras troncoencefálicas. Herniación amigdalina secundaria, e hidrocefalia obstructiva con signos de actividad (exudación transependimaria de LCR), por obstrucción del techo del cuarto ventrículo

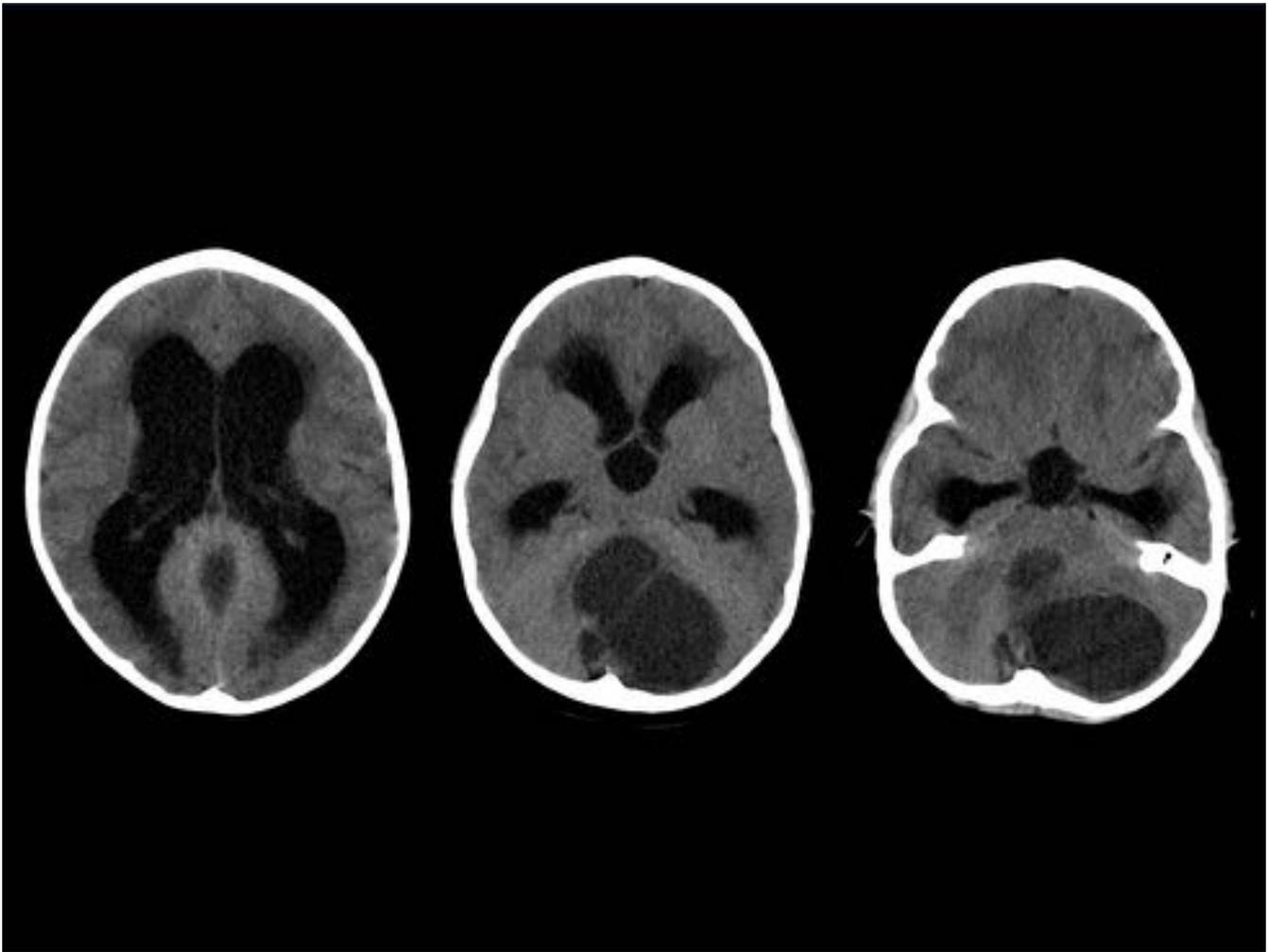


Fig. 20: Astrocitoma pilocítico. Niño de 5 años con cefalea intensa, romberg positivo e inestabilidad de la marcha. En la fosa posterior, dependiente del hemisferio cerebeloso izquierdo, se observa una masa de aspecto sólido-quístico, de unos 6,7 x 4,6 cm, con un septo fino en su interior. Dicha lesión ejerce efecto masa produciendo desplazamiento contralateral hacia el lado derecho del cuarto ventrículo e hidrocefalia tetraventricular con signos de transudación endimaria.

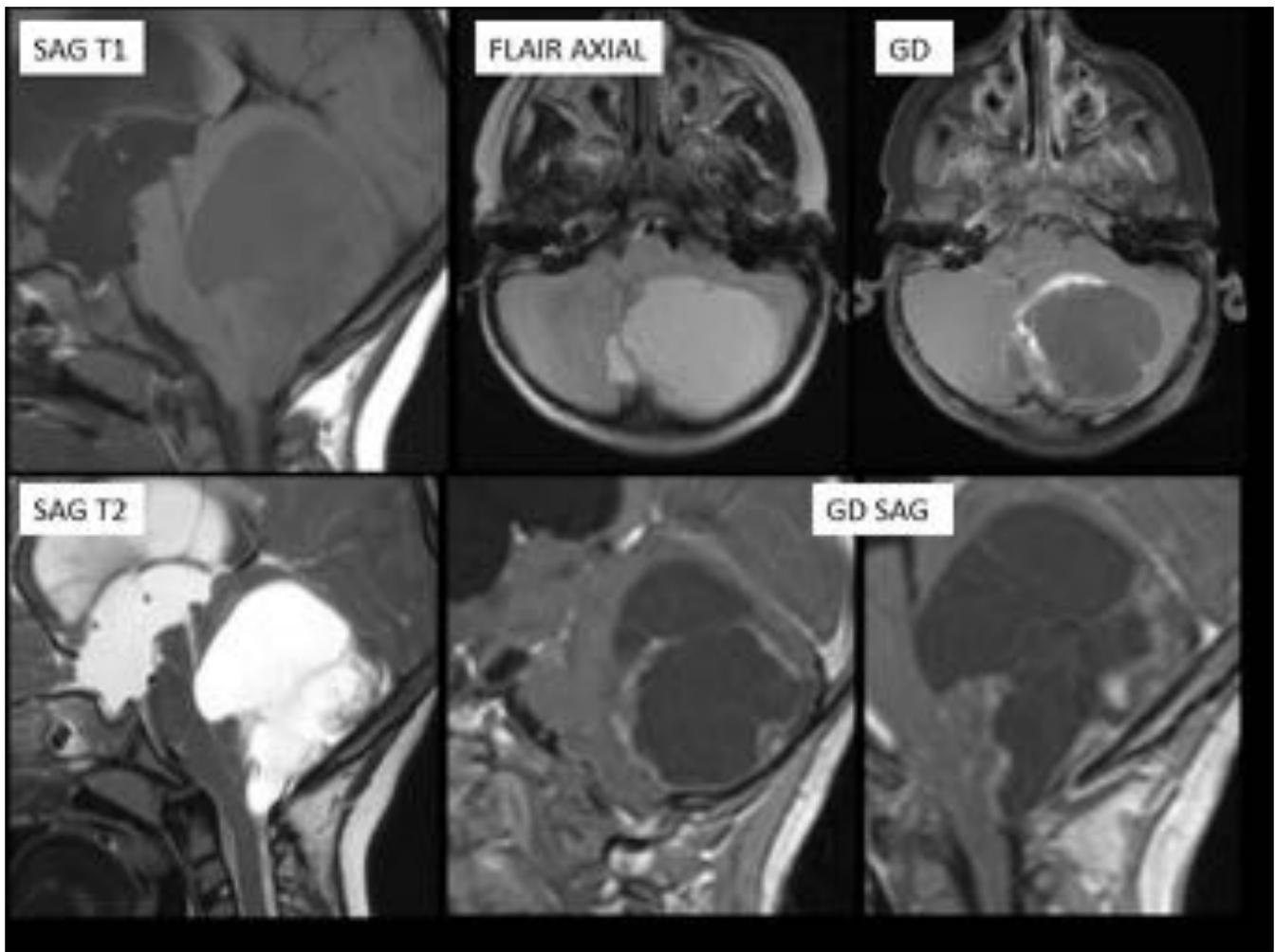


Fig. 21: Astrocitoma pilocítico. RM del caso anterior. Masa intraaxial localizada en hem. cerebeloso izdo y vermis, formada por estructuras quísticas de gran tamaño, levemente hiperintensas respecto al LCR en T1 y claramente hiperintensas en T2 y Flair. Oblitera el IV ventrículo provocando hidrocefalia activa. Presenta fino realce de la pared de las estructuras quísticas, con realce periférico más grueso en la porción sólida del tumor, en la región más posteroinferior del hem. cerebeloso izdo

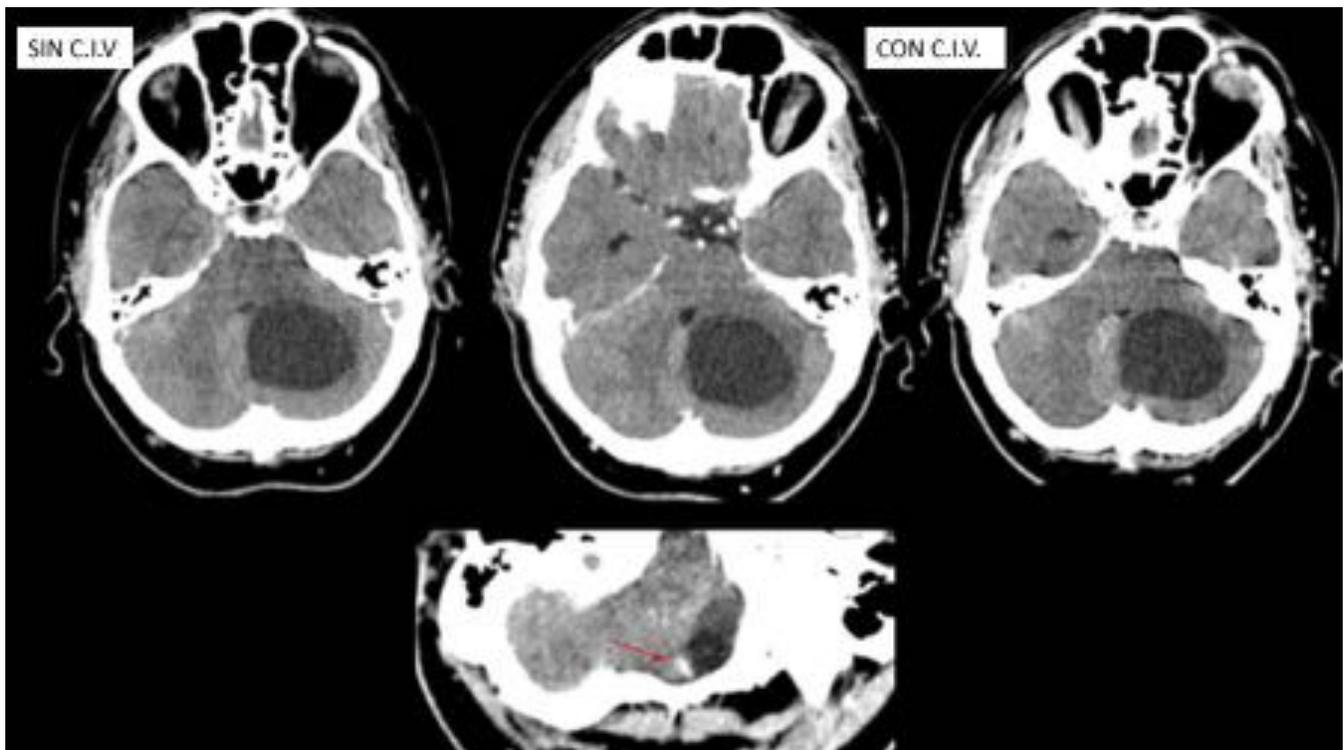


Fig. 22: Hemangioblastoma. Paciente de 44 años en estudio por cefalea e inestabilidad de la marcha. Masa quística intraaxial, situada en el hemisferio cerebeloso izquierdo. Presenta escaso edema circundante y provoca cierto efecto de masa sobre la protuberancia y el bulbo raquídeo. No se observa realce significativo tras la administración de contraste, si bien, en su porción más caudal y posterior, se observa un pequeño nódulo hipercaptante en su pared, de unos 6 mm (flecha roja).

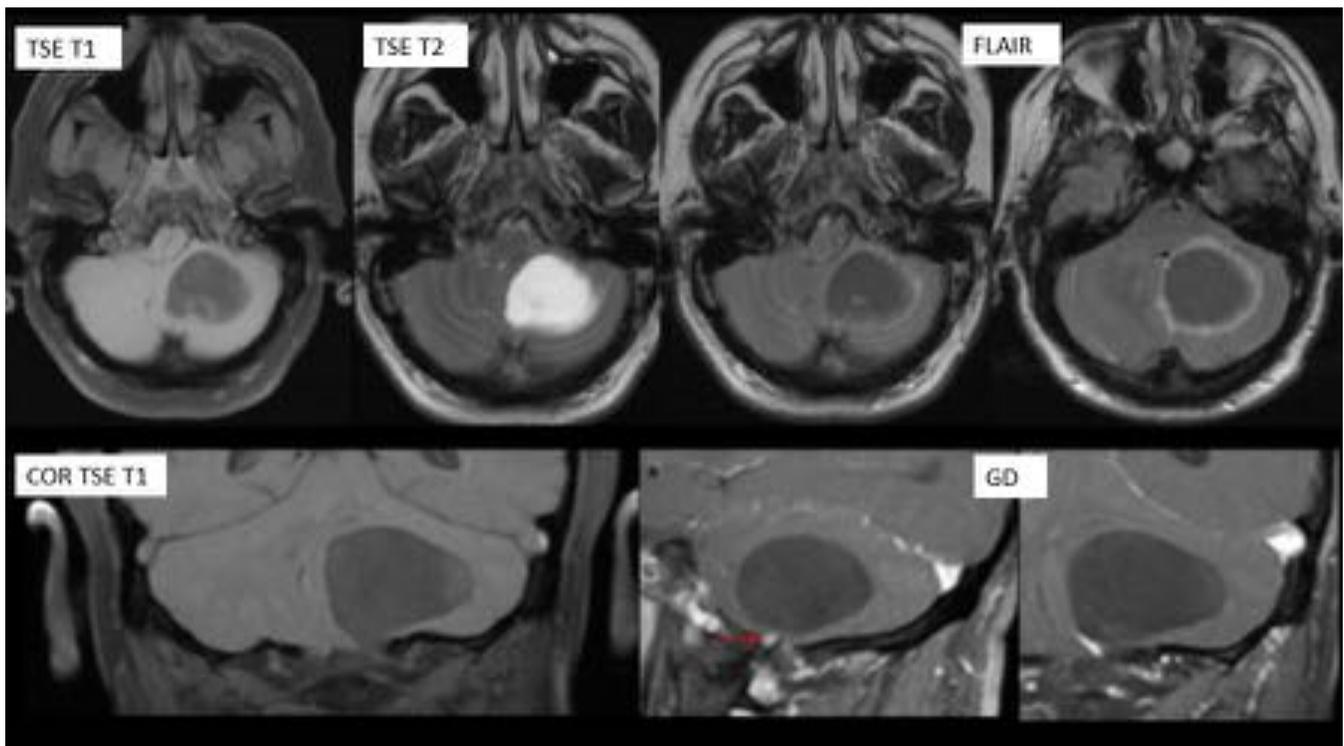


Fig. 23: Hemangioblastoma. RM del paciente anterior. Tumoración infratentorial intraaxial de gran tamaño situada en hemisferio cerebeloso izquierdo y vermix. En T1 es levemente hiperintensa respecto al LCR, mientras que en T2 y Flair es hiperintenso. Asocia leve de edema vasogénico perilesional, con efecto masa sobre el cuarto ventrículo y acueducto de Silvio, sin hidrocefalia activa. Presenta un pequeño nódulo hipercaptante en la región posteromedial y basal de la lesión quística (flecha roja).

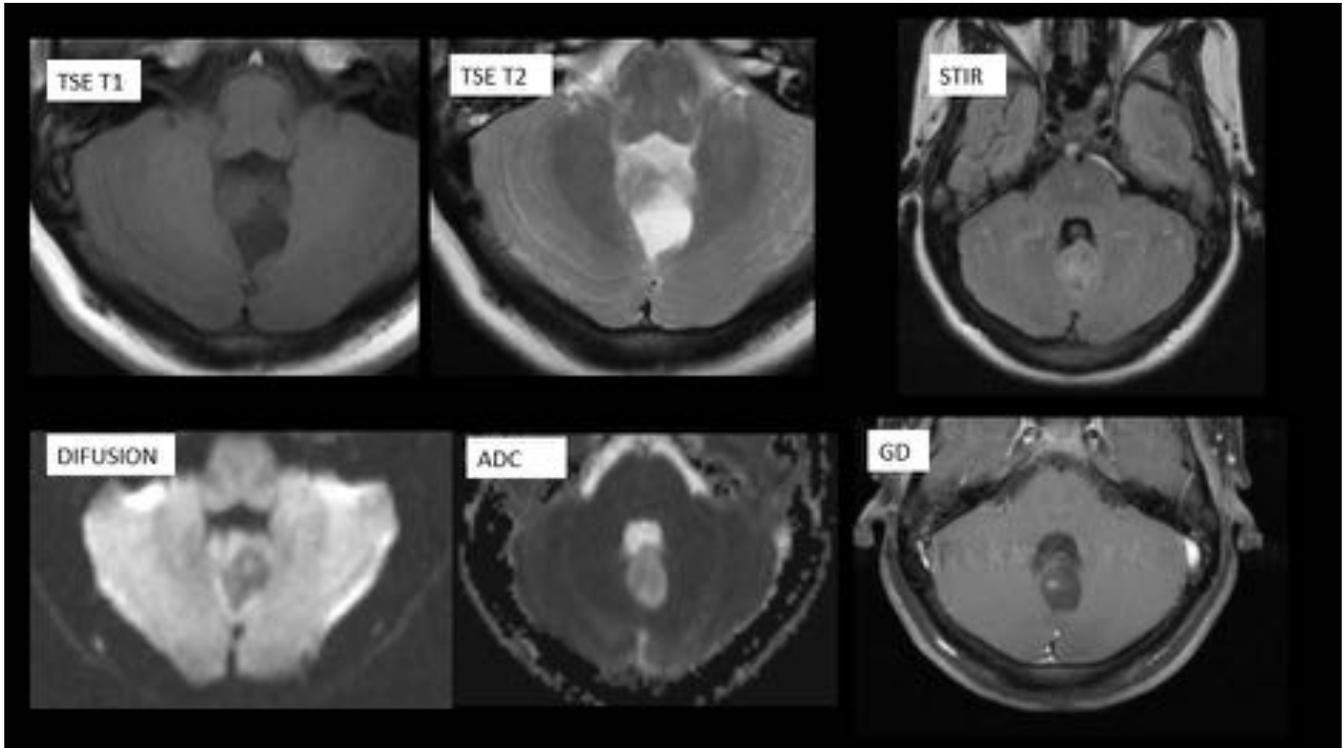


Fig. 24: LOE vermiana. Paciente con antecedente de astrocitoma parietal intervenido. LOE vermiana de contornos parcialmente definidos, hipointensa en T1 e isointensa al LCR en T2. En sec. Flair presenta discreta hiperintensidad de señal. Tras la administración de contraste, se aprecia una imagen pseudonodular en el interior de la lesión, de unos 4mm. No se aprecia alteración de la intensidad de señal del parénquima cerebeloso circundante ni efecto masa significativos sobre el cuarto ventrículo.

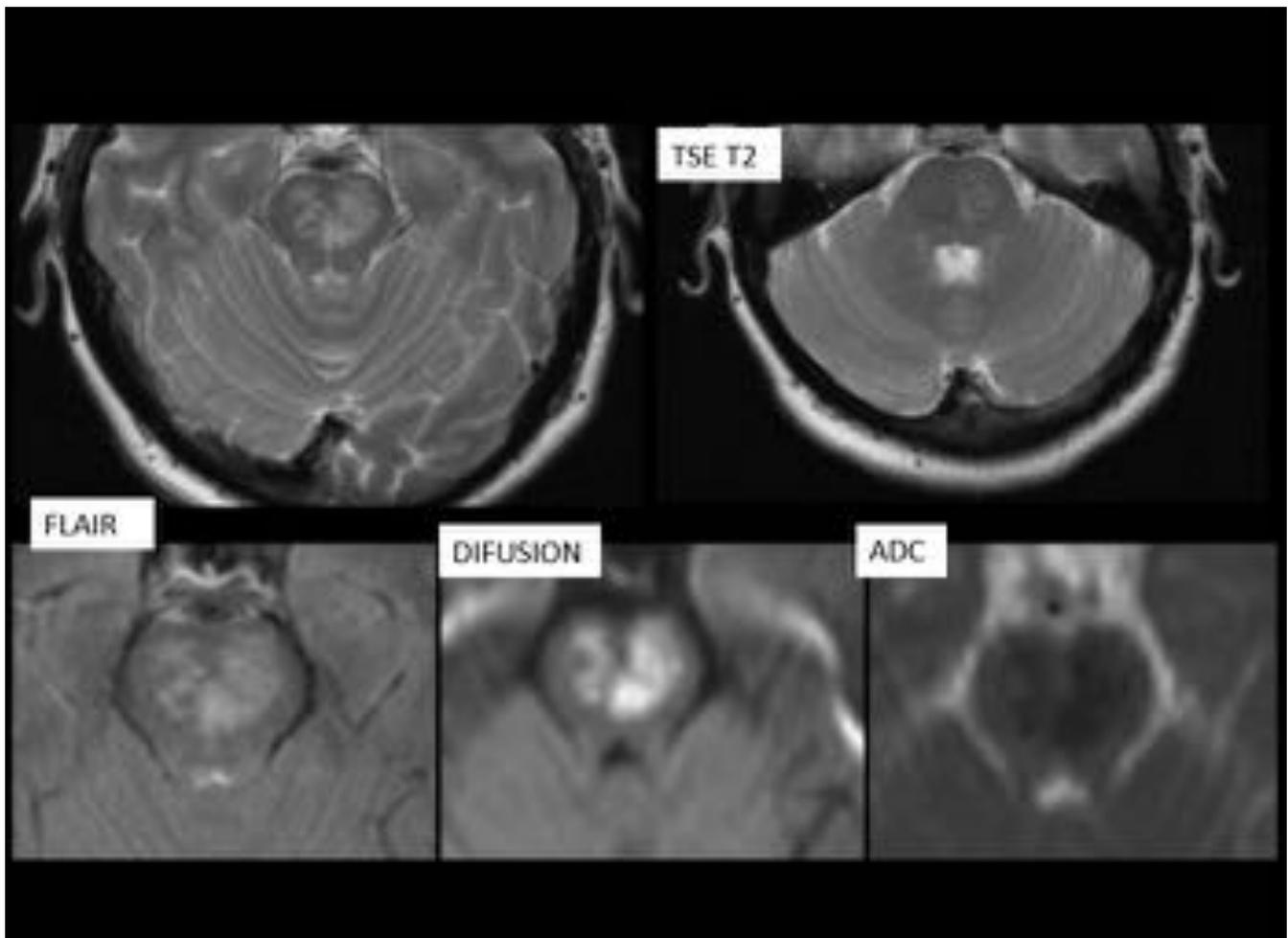


Fig. 25: Infarto agudo vertebrobasilar. Paciente de 45 años con clínica compatible con ACV carotídeo izquierdo. Área difusa de hiperintensidad centro pontina en sec. de TR largo (T2 y Flair) en el nivel correspondiente al istmo pontino que se comporta como imagen de hiperintensidad de señal en la imagen ponderada en difusión y presenta restricción, que se traduce en hiposeñal en el mapa del coeficiente de difusión aparente. El resto de estructuras de fosa posterior son de características normales

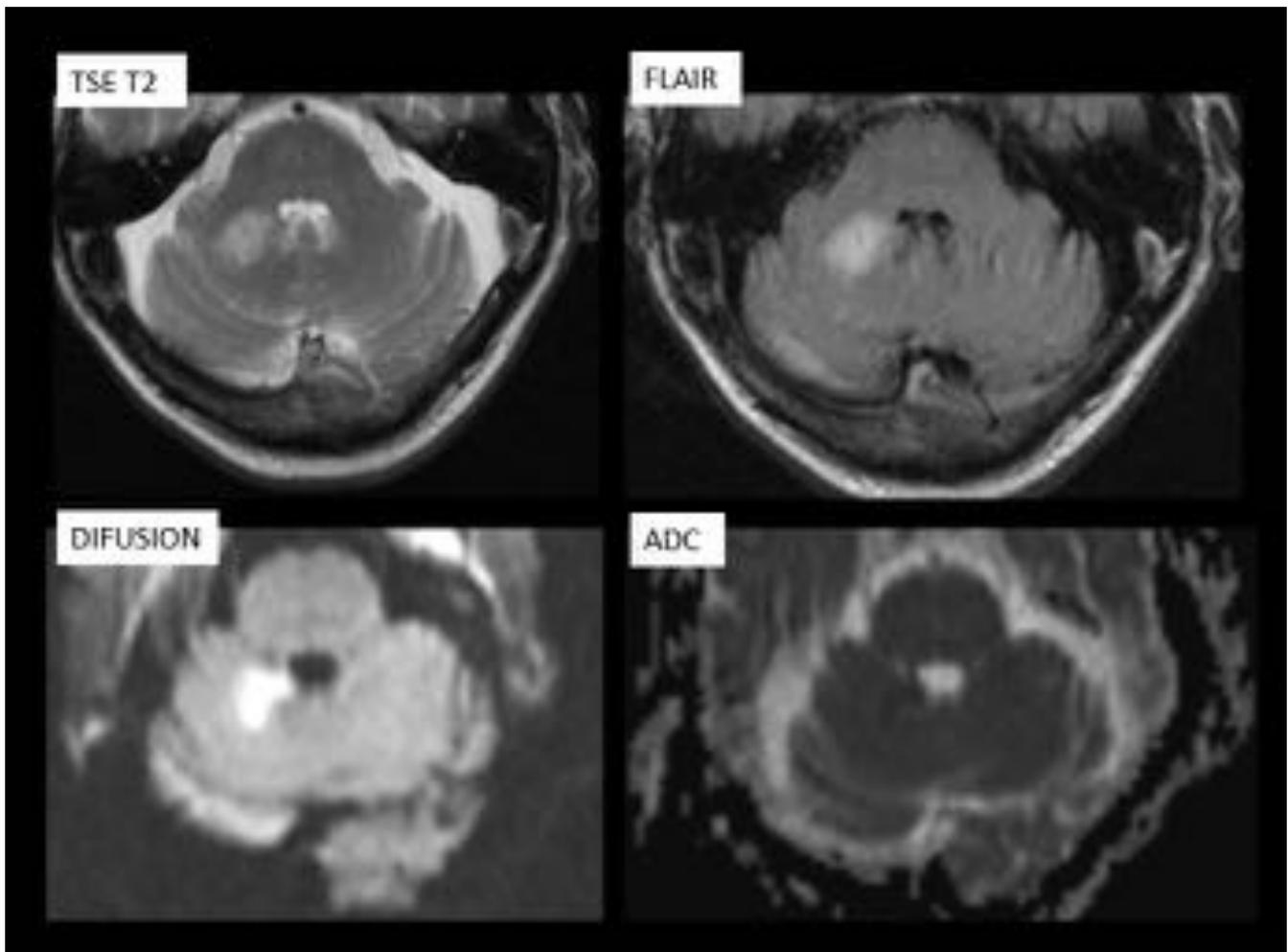


Fig. 26: Lesiones isquémicas vertebrobasilares. Paciente de 80 años con cuadro brusco de inestabilidad, disartria y ataxia. Se observa una lesión hiperintensa en secuencias de TR largo (T2 y FLAIR) a lo largo de la región medial del pedúnculo cerebeloso medio derecho. Dicha lesión es hiperintensa en la imagen ponderada en difusión y presenta restricción en el mapa del coeficiente de difusión aparente.

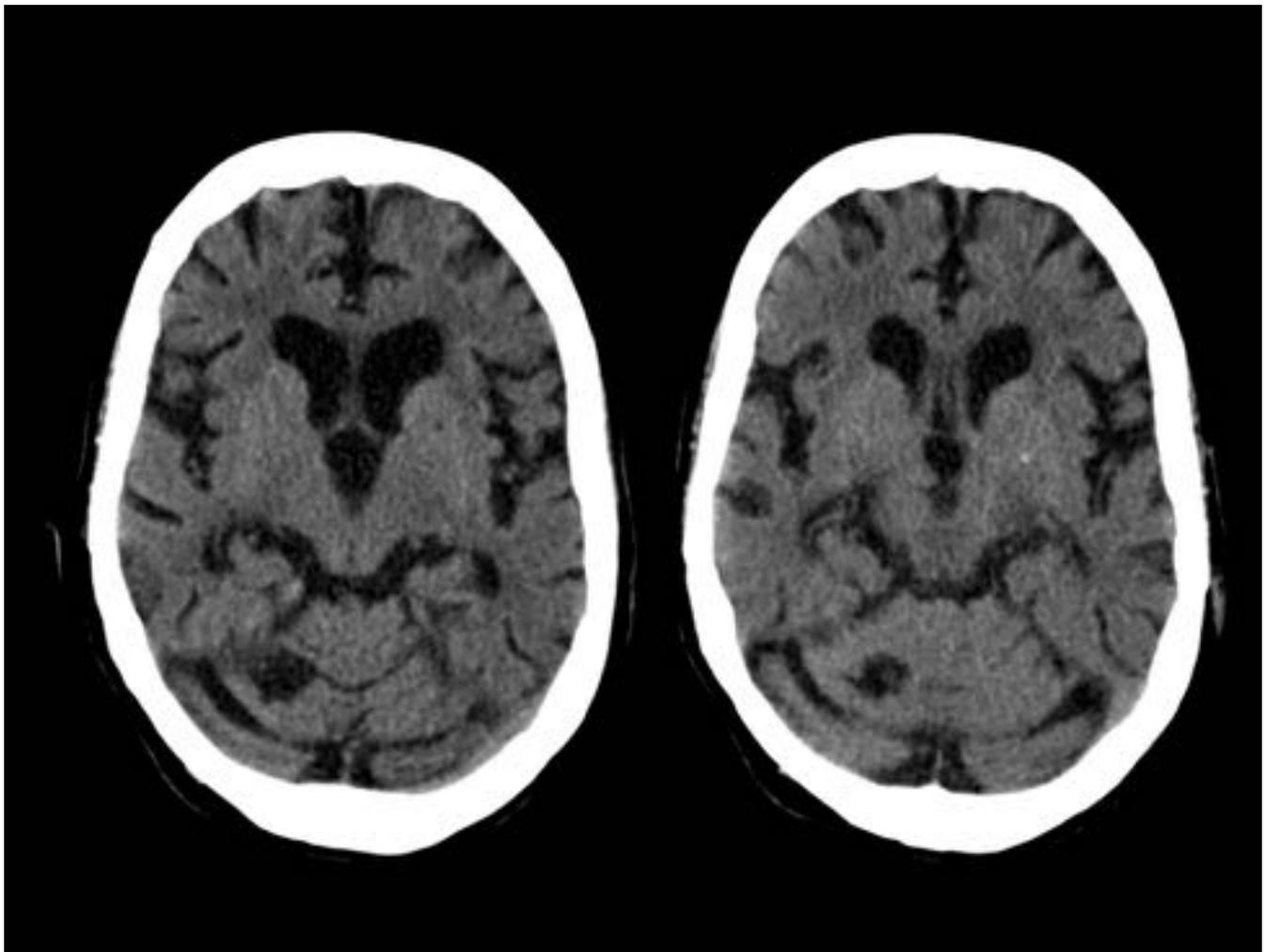


Fig. 27: Lesión isquémica crónica en hemisferio cerebeloso derecho. En vertiente paramedial del hemisferio cerebeloso derecho se identifica un imagen redondeada de atenuación similar al LCR, de pequeño tamaño, compatible con pequeña cavidad malácica secundaria a lesión isquémica.

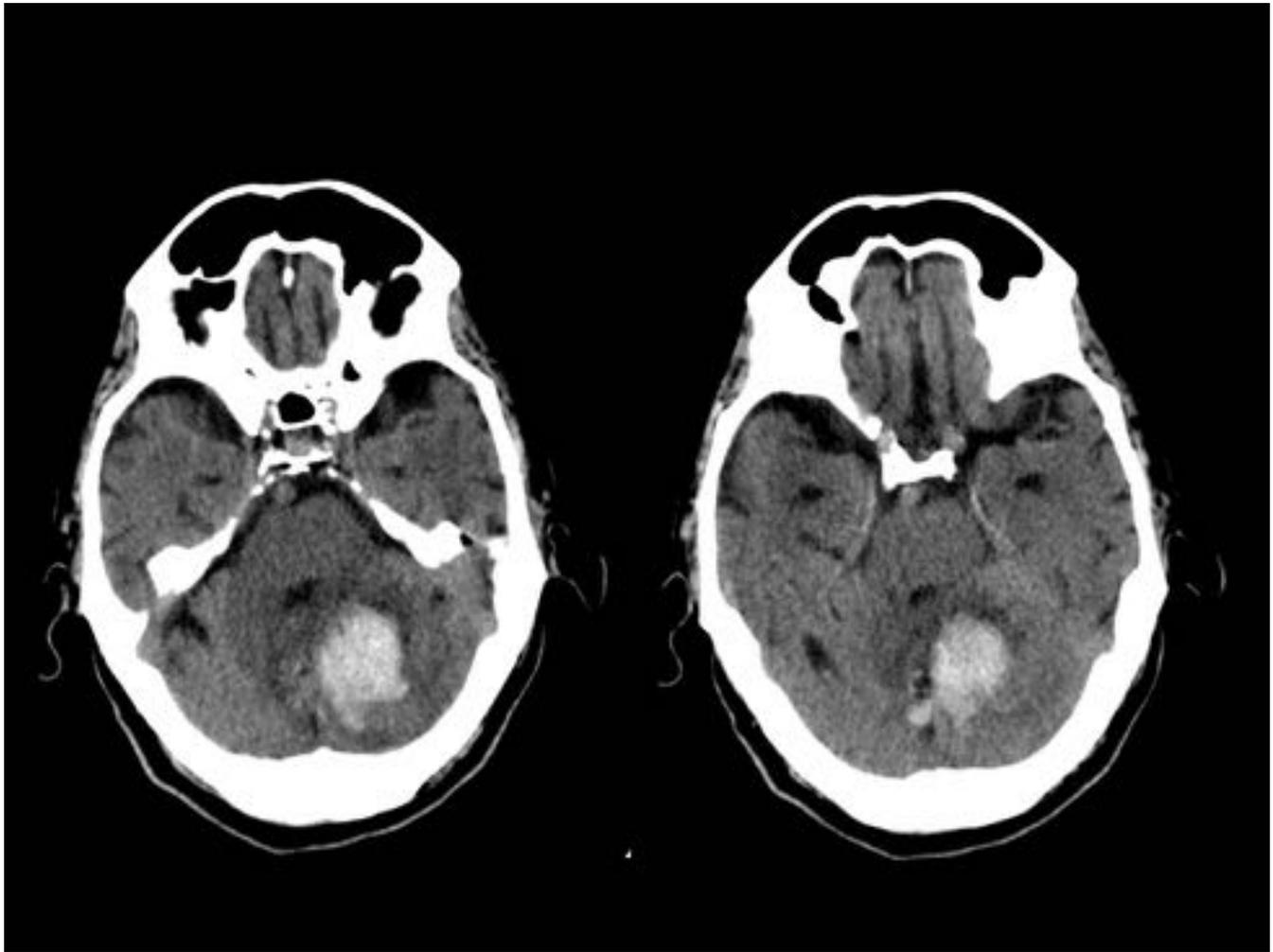


Fig. 28: Hematoma cerebeloso. Estudio de TC en paciente hipertenso con cefalea y ataxia de rápida instauración, en el contexto de crisis hipertensiva. En el hemisferio cerebeloso izquierdo, se identifica una lesión nodular de aspecto hiperdenso, con discreto halo de edema periférico y efecto masa sobre el cuarto ventrículo, compatible con hematoma intraparenquimatoso.

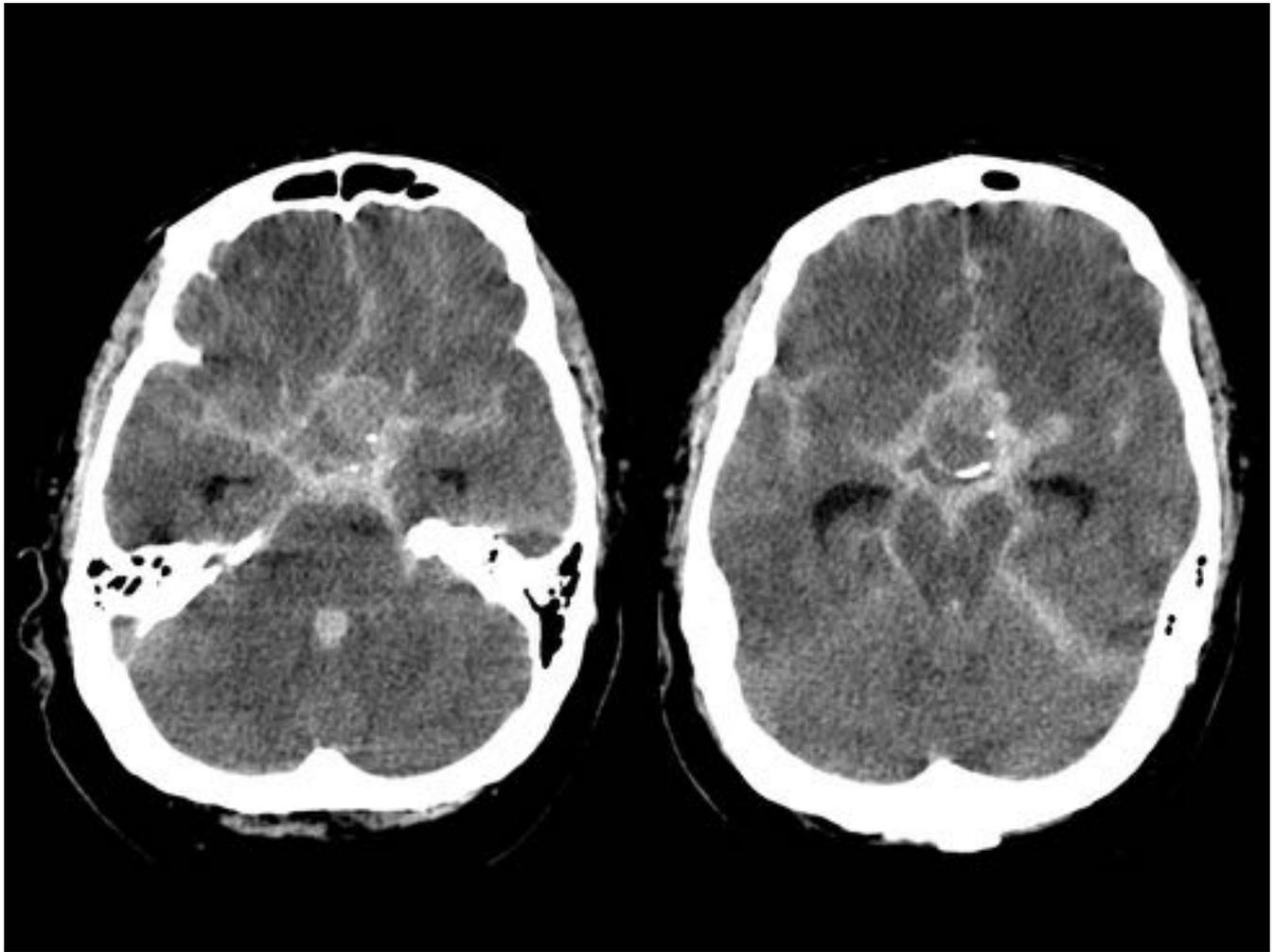


Fig. 29: HSA en fosa posterior. TC sin contraste en paciente con hemorragia subaracnoidea en cisternas perimesencefálicas, ambiens, en tentorio y en los surcos de la convexidad de forma difusa. Asimismo se identifica una imagen redondeada parcialmente calcificada sugestiva de aneurisma en arteria comunicante anterior.

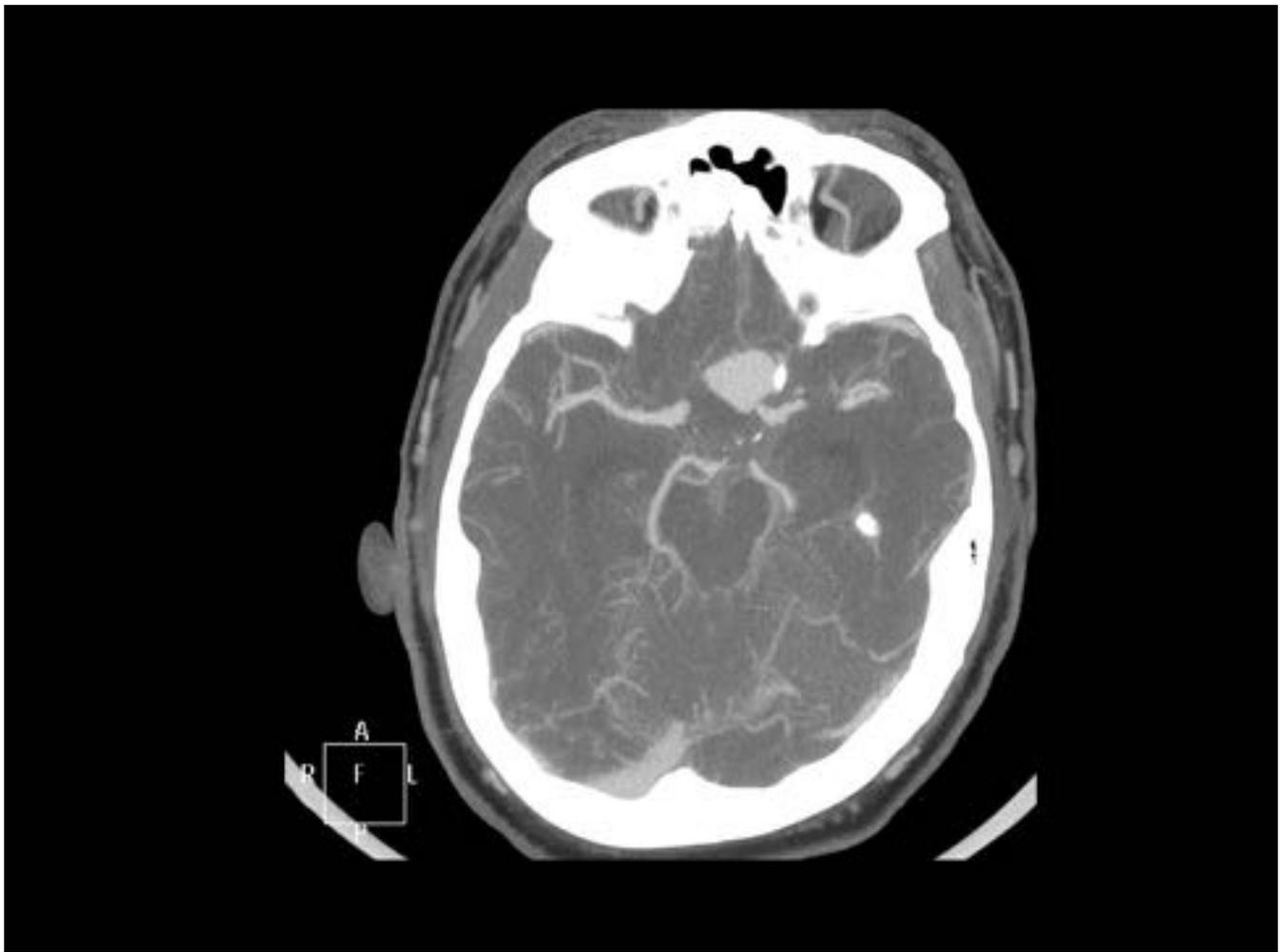


Fig. 30: HSA en fosa posterior. Angio-TC de cráneo del paciente anterior en el que se confirma la existencia de un voluminoso aneurisma sacular dependiente de arteria comunicante anterior .

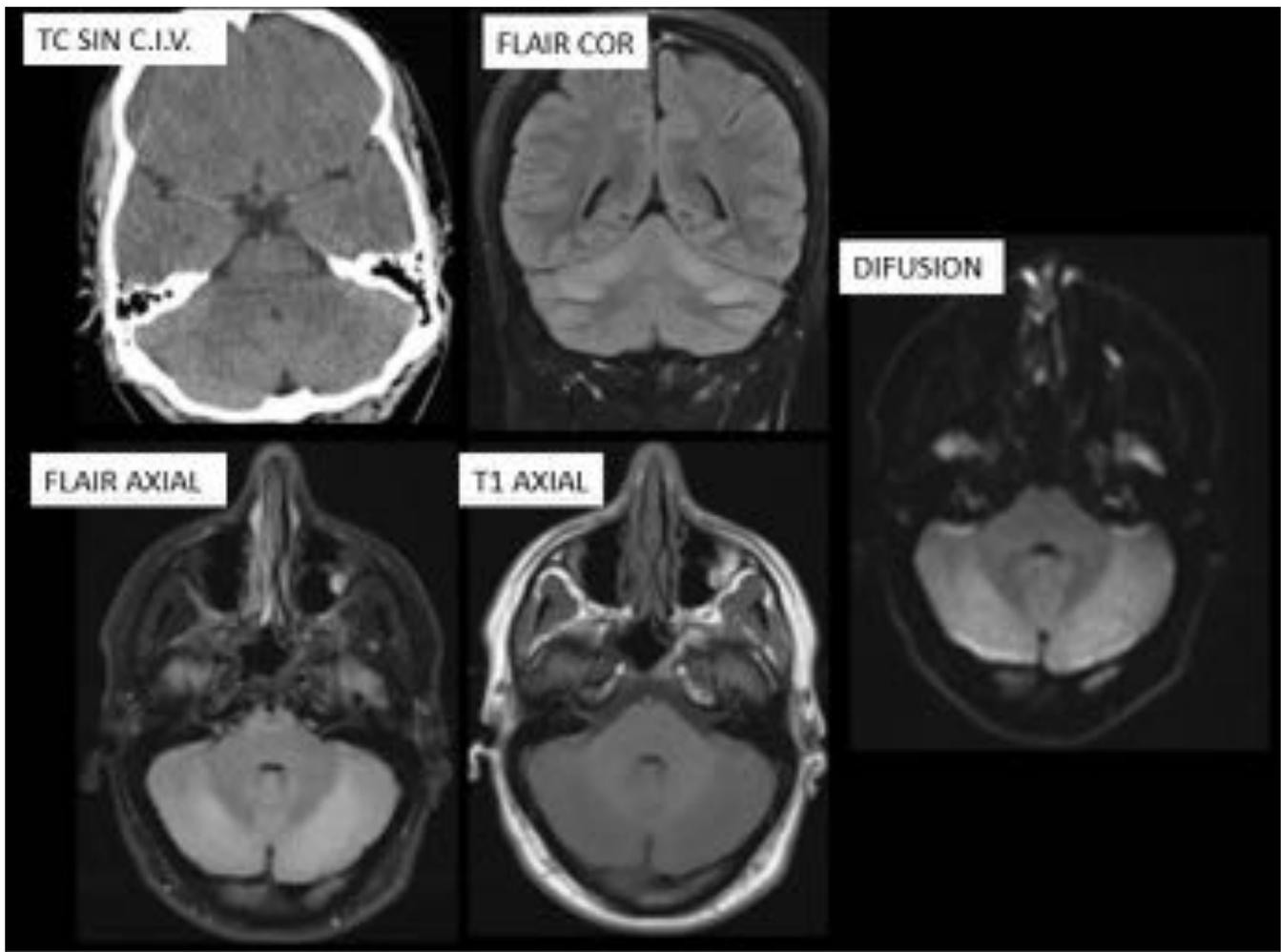


Fig. 31: Cerebelitis. Paciente con clínica de ataxia y vómitos de rápida instauración. En el TC realizado no se observaron alteraciones significativas. En el estudio de RM se identifica desdiferenciación e hiposeñal de la sustancia blanca -sustancia gris de la región postero-superior de ambos hemisferios cerebelosos (secuencia T1), que se traduce en hiperintensidad simétrica y homogénea en secuencia FLAIR y difusión.

Conclusiones

Ante la aparición de un síndrome cerebeloso, el radiólogo ha de plantear un completo y complejo proceso diagnóstico para el cual debe poder discernir entre las múltiples etiologías posibles del cuadro, por lo que su conocimiento y diferenciación es fundamental a la hora de poder diagnosticarlo y así poder derivarse un abordaje óptimo y en conjunto, establecer el pronóstico.

Bibliografía / Referencias

- Rouviere H., Delmas A. Sistema central cerebroespinal en Anatomía humana, descriptiva, topografía y

funcional. 9ª ed. Barcelona: Masson; 1987. p. 602-665.

- Bosemani Thangamadhan, Orman Gunes, Boltshauser Eugen et al. Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa. *Radiographics* 2015; 35:200-220.

- Anne G.Osborn and Michael T. Preece. Intracranial Cysts: Radiologic - Pathologic Correlation and Imaging Approach. *Radiology*: Volume 239: Number 3-June 2006

-Epelman Monica et al. Differential Diagnosis of Intracranial Cystic Lesions at Head: Correlation with CT and MR Imaging. *Radiographics* 2006; 26: 173-196.

- Kollias, Spyros et al. Cystic Malformations of the Posterior Fossa: Differential Diagnosis Clarified through embryologic Analysis. *Radiographics* 1993; 13: 1211-1231

- *Osborn Anne, Salzman Karen and Barkovich James*. Diagnostic imaging. Brain. 2011.

- Bonneville Fabrice et al. Unusual Lesions of the Cerebellopontine Angle: A Segmental Approach. *Radiographics* 2001; 21: 419 -438.

- Docampo, J et al. Astrocitoma pilocítico. Formas de presentación. *Rev Argent Radiol*. 2014; 78 (2): 68-81.

- Martínez Leon M.I, Vidal Denis, M and Weil Lara, B. Resonancia magnética en el ependimoma anaplásico infratentorial pediátrico. *Radiología*. 2012; 54 (1): 59-64.

- Cormier Peter J, Long Eugene R. and Russell Eric J. MR Imaging of Posterior Fossa Infarctions: Vascular Territories and Clinical Correlates. *Radiographics* 1992; 12:1079-1096.

- Oran I et al. Developmental venous anomaly (DVA) with arterial component: a rare cause of intracranial haemorrhage. *Neuroradiology*. 2009. 51 (1): 25-32

- Arnaout Omar M. et al. Posterior fossa arteriovenous malformations. *Neurosurg. Focus* 2009: 26 (5): E12