

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

**PAMPLONA 24 MAYO
27 2018**

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

PATOLOGÍA VASCULAR Y QUÍSTICA INTRACRANEAL EN LA POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE (PQRAD)

José Ignacio Rodríguez Martín, Irene Miguelsanz
Martínez, Emilio Cuesta López, Monserrat Bret Zurita,
Marta Oñate Miranda, Ramón Peces Serrano

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

OBJETIVOS

- La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) se asocia con manifestaciones extrarrenales, como quistes aracnoideos intracraneales, aneurismas intracraneales (AICs) y dolicoectasias de arterias cerebrales principales.
- La prevalencia de AICs en la población general es del 2%, mientras que en la PQRAD se estima entre el 8-12%. En estos pacientes la prevalencia aumenta con la edad, alcanzando el 23% en el grupo de 60-69 años. Aunque existe una relación entre las variaciones anatómicas en el círculo de Willis (**Figura 1**) y el desarrollo de AICs en la población general, hasta ahora no se ha establecido en la PQRAD.
- El objetivo del estudio fue determinar la prevalencia de alteraciones del sistema nervioso central en una población con PQRAD identificando los grupos con riesgo aumentado de desarrollo de AICs. Se investigó también la relación entre las variaciones del círculo de Willis y la presencia de AICs.

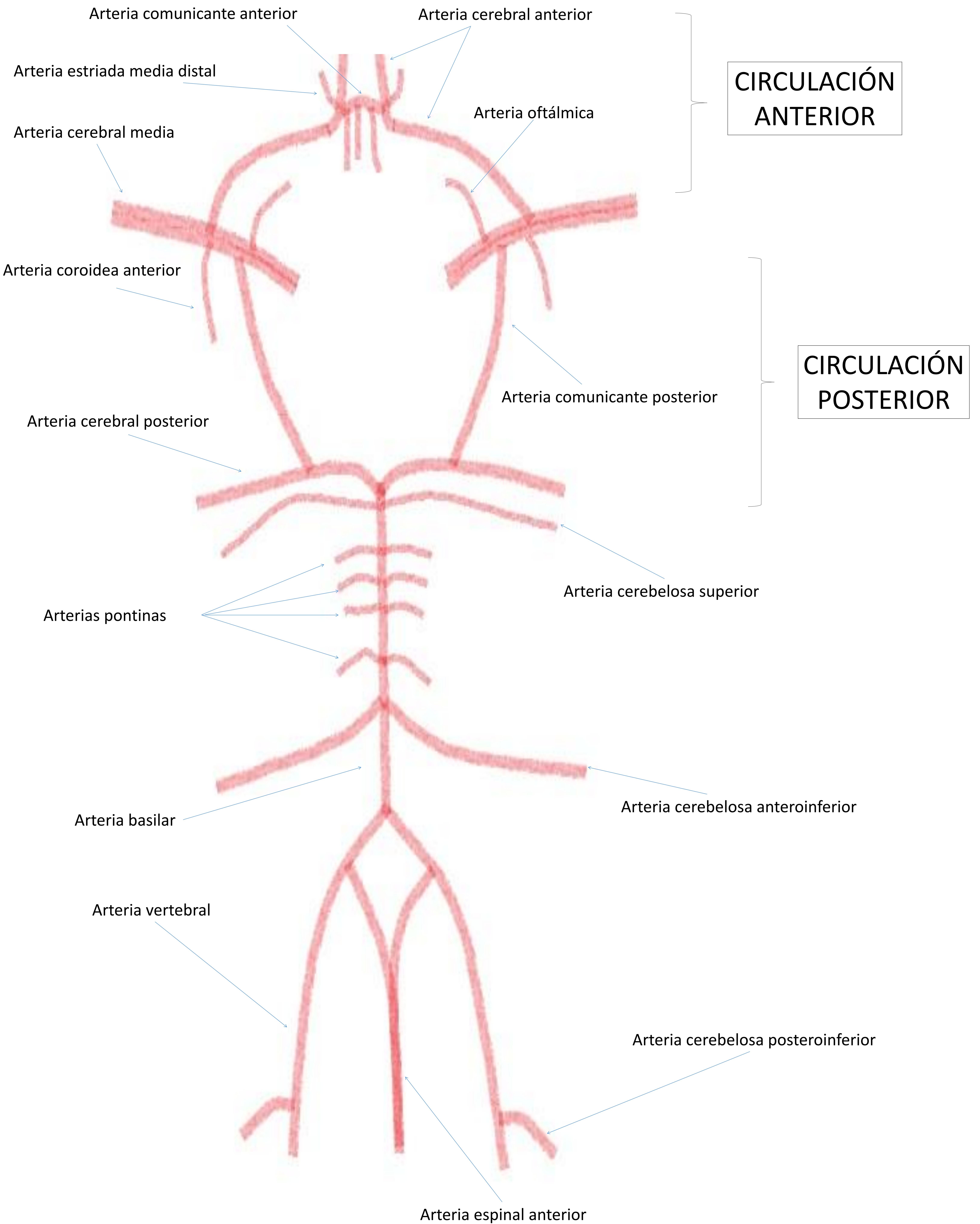


Figura 1. Imagen mostrando el círculo de Willis y sus ramas

MATERIAL Y MÉTODOS

- Un total de 47 pacientes con PQRAD (**Figura 2**) y antecedentes familiares de hemorragia cerebral y/o AICs (20 varones y 27 mujeres; rango de edad 7 a 76 años) fueron estudiados de forma prospectiva mediante angio RM y/o angio TC.

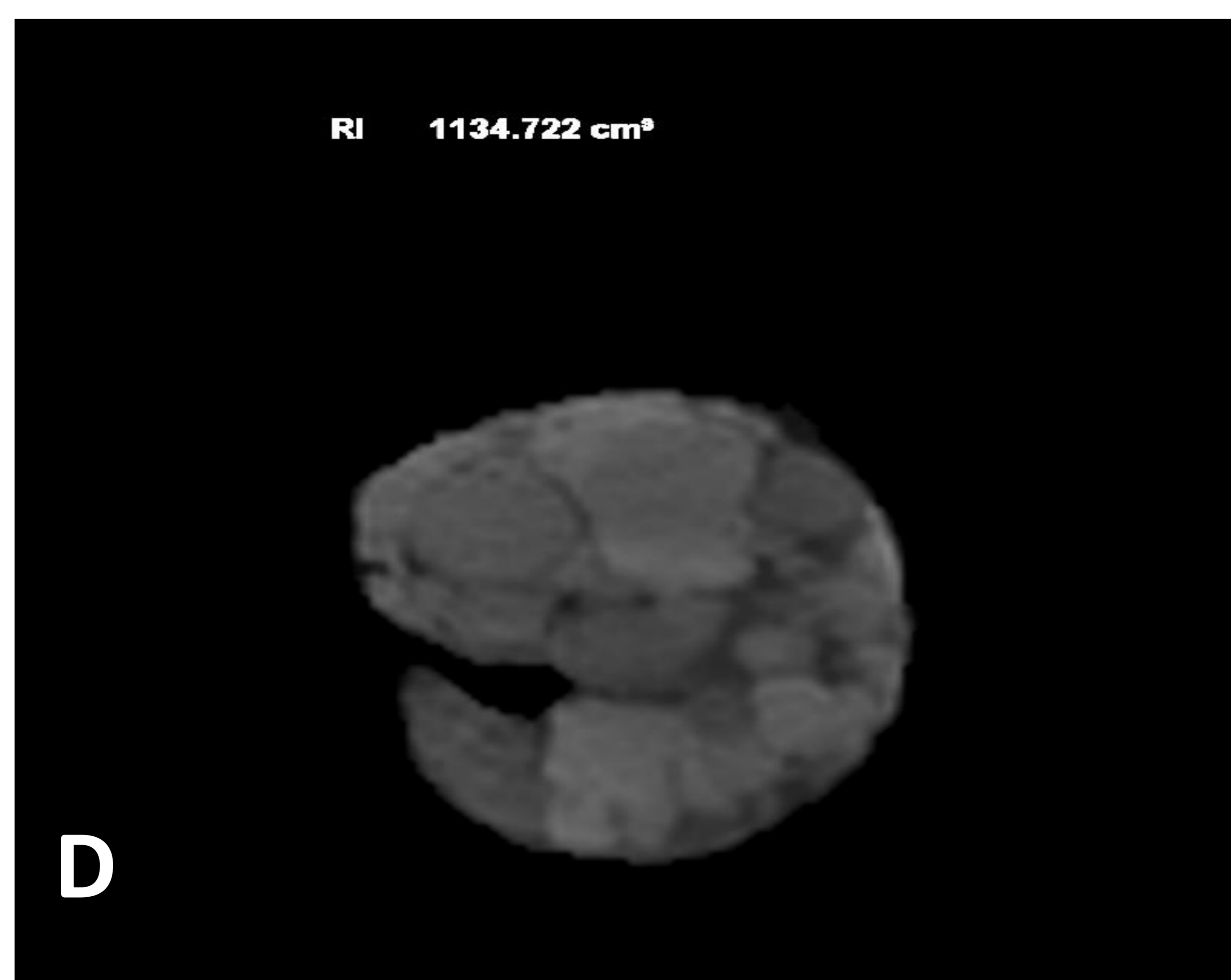
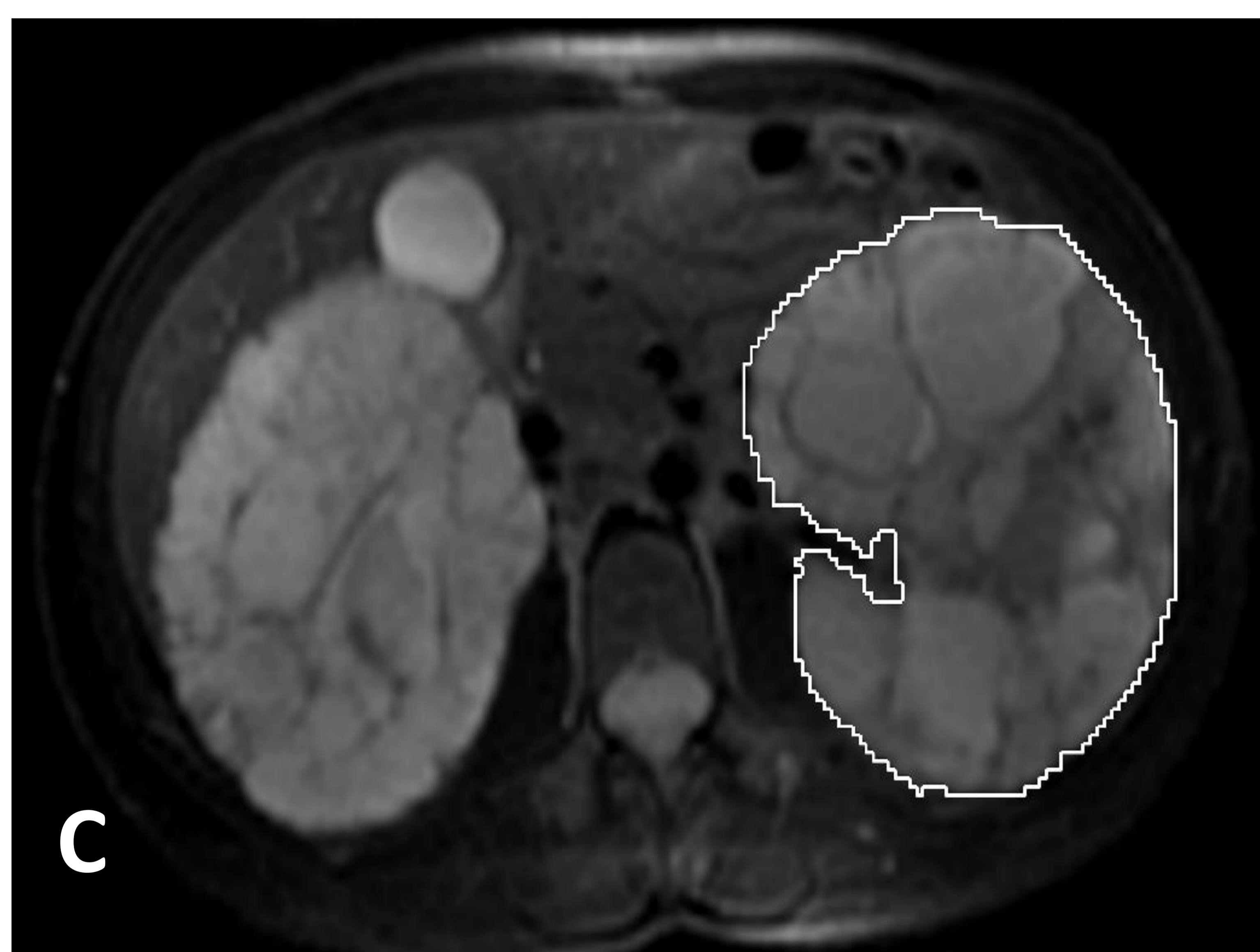
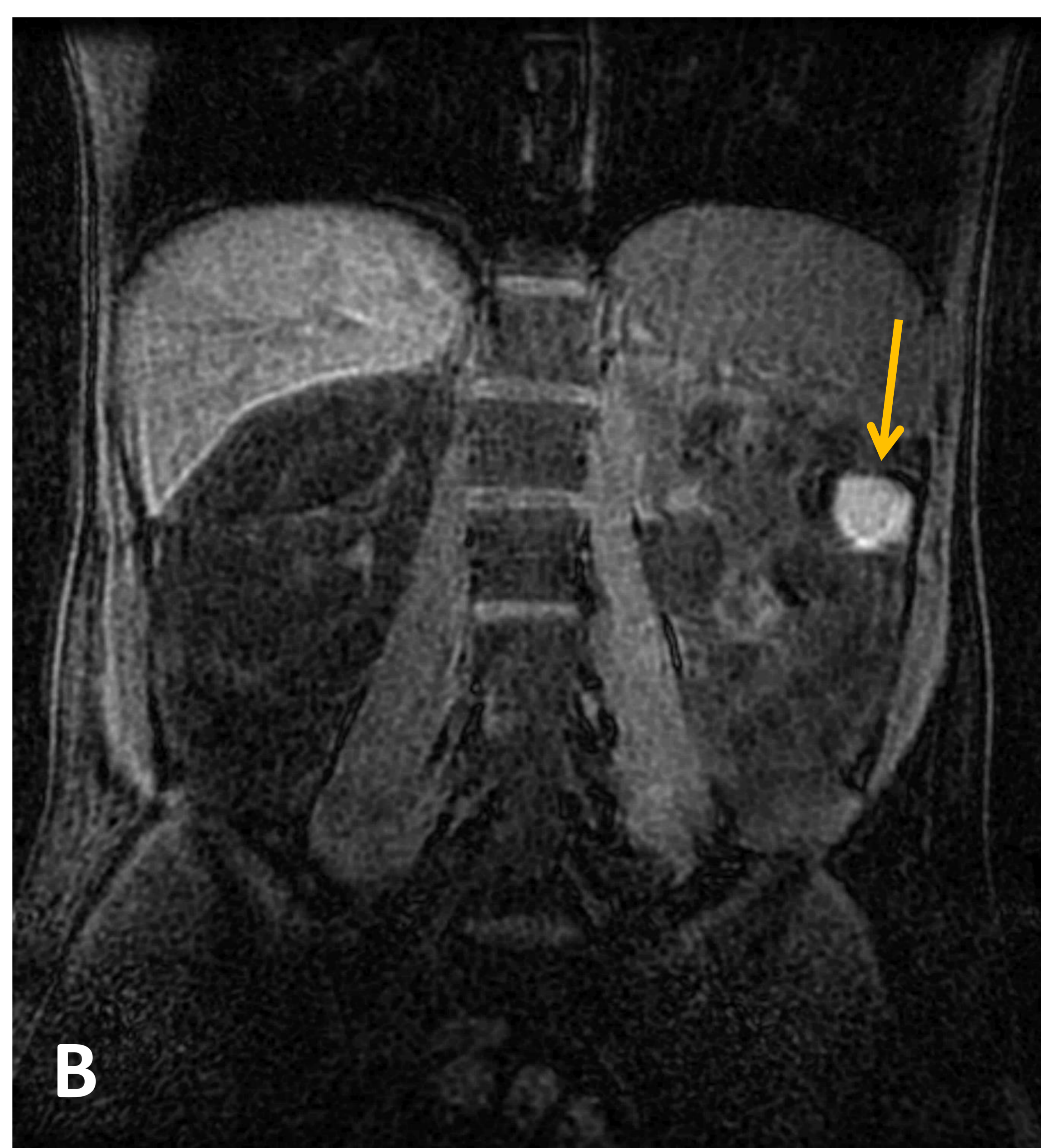
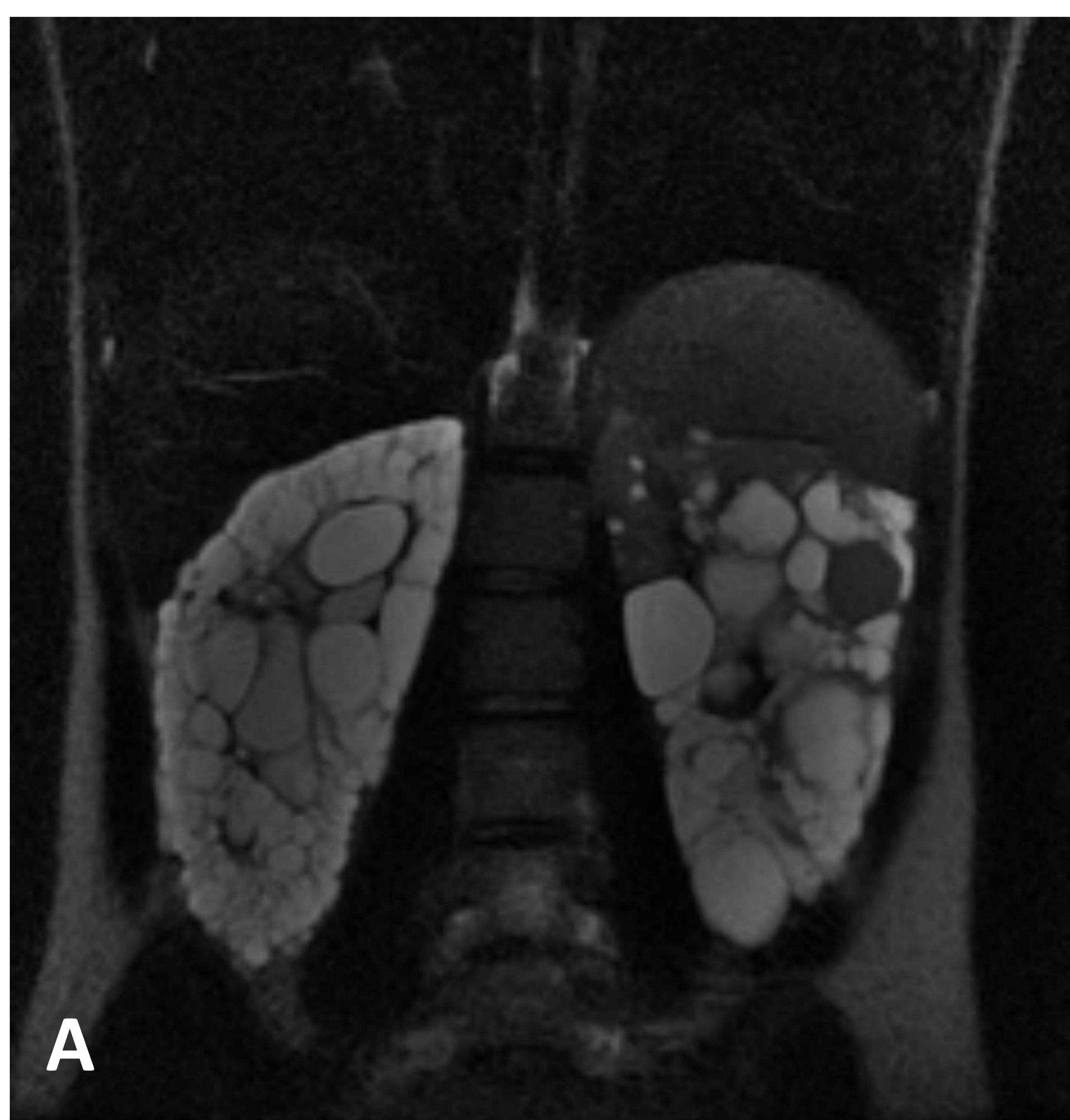


Figura 2.

A) Secuencia de RM coronal de TR largo , donde se objetivan múltiples imágenes redondeadas hiperintensas en ambos riñones, compatibles con quistes simples.

B) Algunas de ellas muestran hiperseñal en secuencia 3D FAME, siendo compatibles con quistes complicados (flecha amarilla).

C) y D) Se realiza medición volumétrica del riñón izquierdo mediante software AW VolumeShare 7[®] en secuencia axial T2 Fat Sat con grosor de 8 cada 0, con el resultado representado en la imagen.

RESULTADOS

- En 13 pacientes (27%) se encontraron quistes aracnoideos (**Tabla 1**) y en 8 (17%) se detectaron AICs (**Tabla 2**). 3 pacientes tenían dos AICs.
- La localización más frecuente de los AICs fue la cerebral media (**Figura 3**) y la carótida interna.
- Dos casos con AICs se trataron con embolización y un caso de ruptura del AIC se resolvió con cirugía.

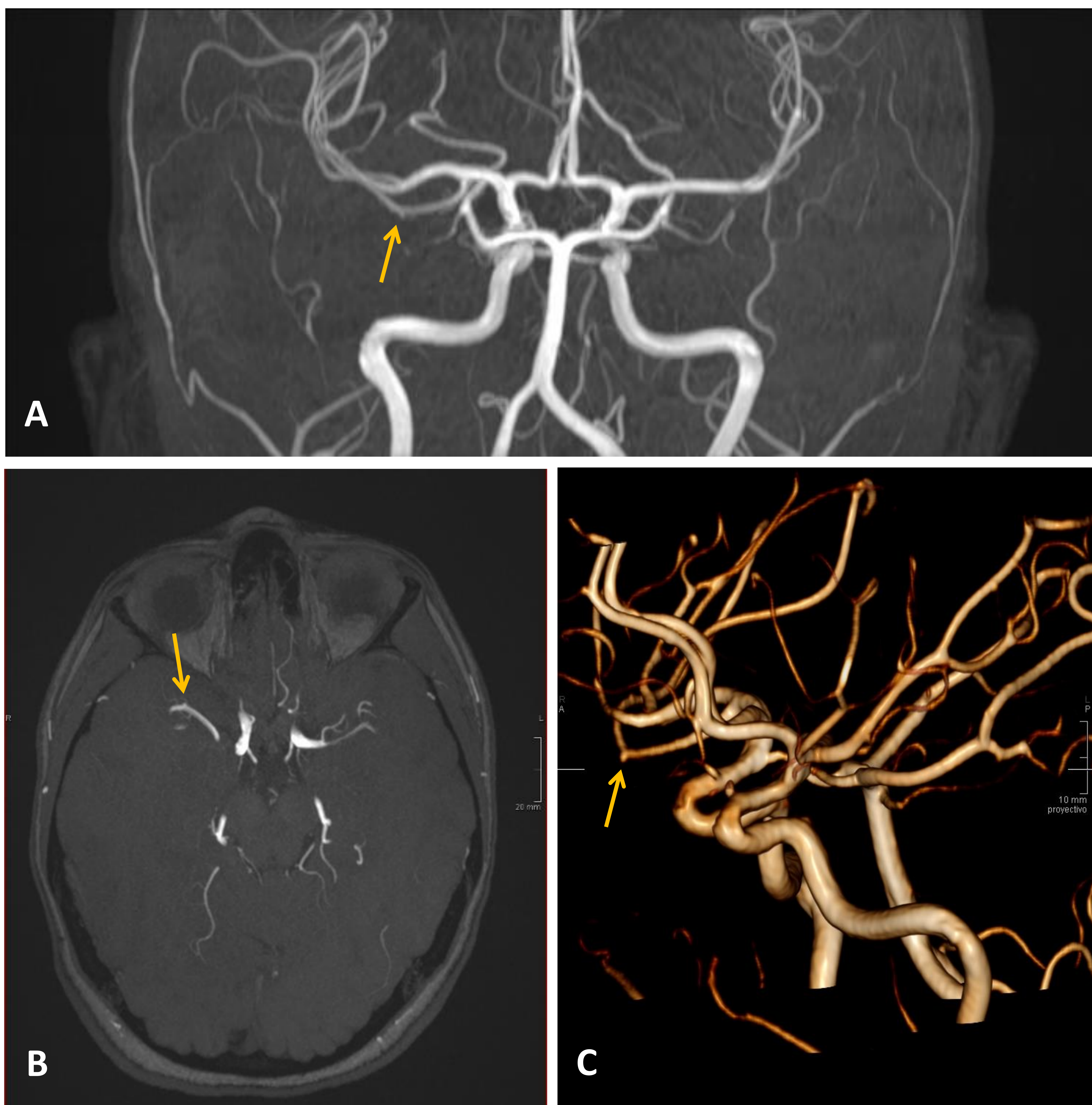


Figura 3.

Secuencias TOF 3D MIP coronal (A), reconstrucción MIP axial (B) y reconstrucción Volume Rendering (C). Se observa una protrusión sacular milimétrica compatible con pezón vascular / microaneurisma en la rama temporal anterior de la arteria cerebral media derecha.

Caso Nº	Edad al diagnóstico (años)	Sexo	Localización del quiste	Aneurismas	Anomalías círculo de Willis
1	40	V	Retrocerebeloso		
2	52	V	Frontal derecho		
3	46	V	Retrocerebeloso		
4	25	M	Retrocerebeloso		Hipoplasia vertebral derecha
5	25	V	Retrocerebeloso	1)Carótida interna derecha 2)Cerebral anterior derecha	Hipoplasia comunicante posterior derecha
34	25	M	Pineal		
35	36	V	Periatrinal izquierdo		Dolicoectasia basilar
38	36	M	Temporal izquierdo		Angioma venoso frontal derecho
39	36	M	Retrocerebeloso		1)Ectasia vertebral derecha 2)Hipoplasia vertebral izquierda 3)Dolicoectasia basilar
40	28	M	Retrocerebeloso		
41	66	M	Retrocerebeloso		
42	41	M	Retrocerebeloso		
47	22	V	Temporal izquierdo		

Tabla 1. Características clínicas de 13 pacientes con PQRAD y quistes aracnoideos

Caso Nº	Edad al diagnóstico (años)	Sexo	Localización de AICs	Evolución	Tratamiento	Anomalías círculo Willis
5	33	V	1) Carótida interna derecha 2) Cerebral anterior derecha	5 años		Hipoplasia comunicante posterior derecha
6	26	M	Carótida interna derecha	Rotura	Intervención	
9	39	M	1)Cerebral media derecha 2)Lenticuloestriada		1) Embolización	
23	37	V	Cerebral media derecha	4 años		Hipoplasia vertebral derecha
24	54	M	Cerebral media izquierda	6 años		1)Hipoplasia cerebral posterior derecha 2)Hipoplasia comunicante posterior derecha
31	38	V	1)Comunicante anterior 2)Basilar	5 años		1)Trifurcación cerebral anterior derecha 2)Fenestración 3)Hipoplasia comunicantes posteriores
32	34	M	Cerebral media derecha	5 años		Bucle cerebelosa anteroinferior izquierda
33	41	M	Carótida interna izquierda		Embolización	

Tabla 2. Características clínicas y evolución de 8 pacientes con PQRAD y AICs

Tabla 3. Anomalías del círculo de Willis y asociación con AICs**17/47 (36%)****5/8 (63%)****P=0,004**

- Además, en 17 pacientes (36%) se observaron variaciones en el círculo de Willis, asociándose en 5 de ellos la presencia de AICs (**Tabla 3**). En estos pacientes los quistes aracnoideos fueron un hallazgo incidental que cursó de forma asintomática y no se modificaron en el tiempo, la localización más frecuente fue retrocerebelosa y sólo en un caso se asoció un AIC.
- De los 8 casos con AICs, en 5 (63%) se asociaron anomalías en el círculo de Willis (**Tabla 4** y **Figuras 4** y **5**).

Caso Nº	Edad al diagnóstico (años)	Sexo	Anomalías círculo de Willis
4	34	M	Hipoplasia vertebral derecha
5	33	V	Hipoplasia comunicante posterior derecha
10	42	M	1) Elongación basilar 2) Hipoplasia cerebral posterior derecha
11	49	M	1) Hipoplasia cerebral posterior derecha 2) Hipoplasia vertebral derecha 3) Comunicante posterior derecha fetal
12	37	V	1) Hipoplasia cerebral posterior derecha 2) Bucle cerebral posterior izquierda 3) Hipoplasia cerebelosa posteroinferior derecha
13	44	V	Ausencia comunicantes posteriores
18	31	M	Hipoplasia vertebral izquierda
22	40	V	Hipoplasia comunicante posterior derecha
23	37	V	Hipoplasia vertebral derecha
24	54	M	1) Hipoplasia cerebral posterior derecha 2) Hipoplasia comunicante posterior derecha
26	20	M	Dominancia vertebral izquierda
27	39	M	Hipoplasia comunicantes posteriores
31	38	V	1) Trifurcación cerebral anterior derecha 2) Fenestración 3) Hipoplasia comunicantes posterior iores
32	34	M	Bucle cerebelosa anteroinferior izquierda
35	36	V	Dolicoectasia basilar
36	44	V	Angioma venoso frontal derecho
39	36	M	1) Ectasia vertebral derecha 2) Hipoplasia vertebral izquierda 3) Dolicoectasia basilar

Tabla 4. Características clínicas de 17 pacientes con PQRAD y anomalías del círculo de Willis

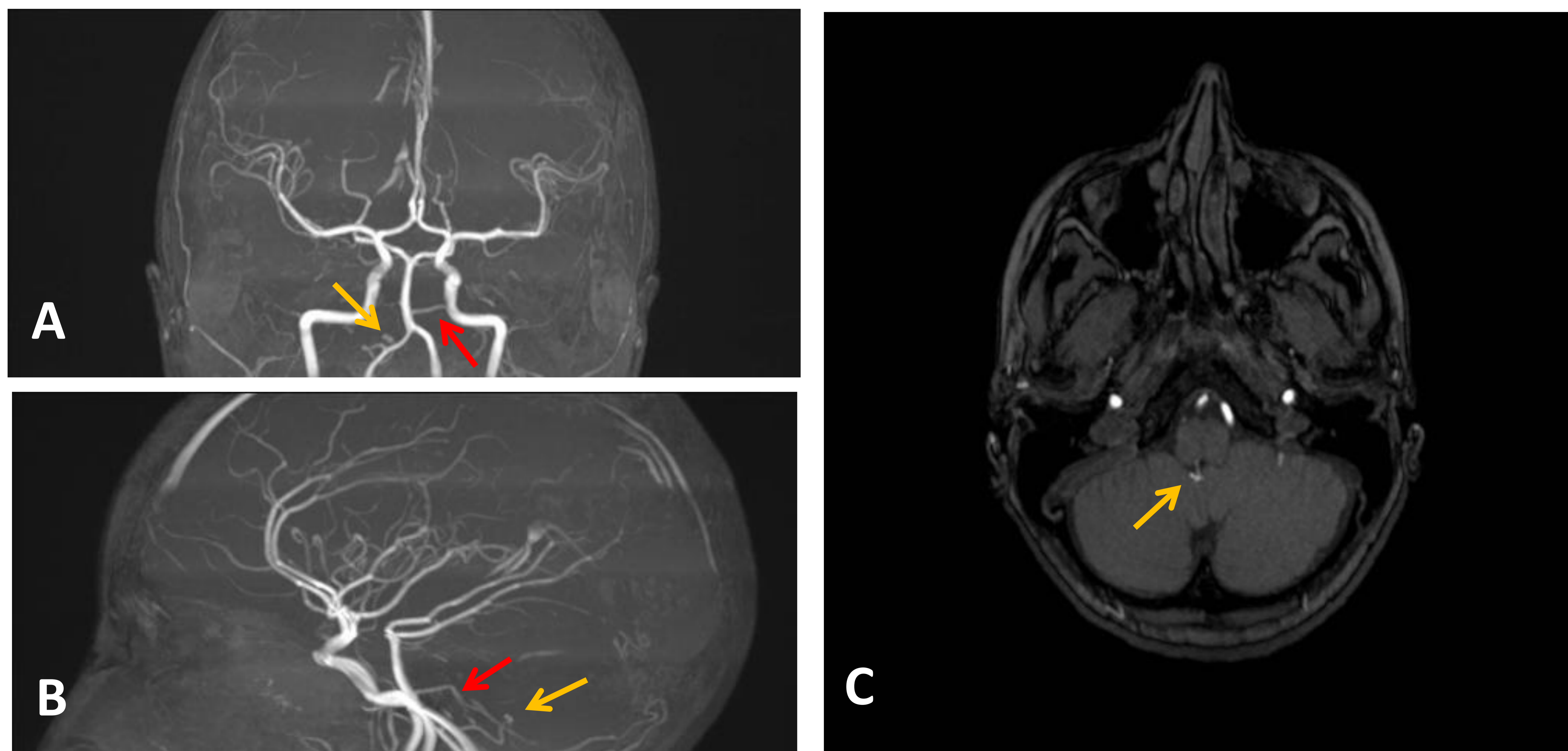


Figura 4.

Secuencias TOF 3D MIP coronal y sagital (A y B) y reconstrucción MIP axial (C).

No se delimita la PICA izquierda. Existe un vaso accesorio que surge de la basilar a nivel pretroncal que se dirige hacia la porción posteroinferior del cerebelo izquierdo y que no parece irrigar al vermis (flecha roja). En el segmento distal de la PICA derecha se identifica un microaneurisma de 3mm bilobulado (flecha amarilla).

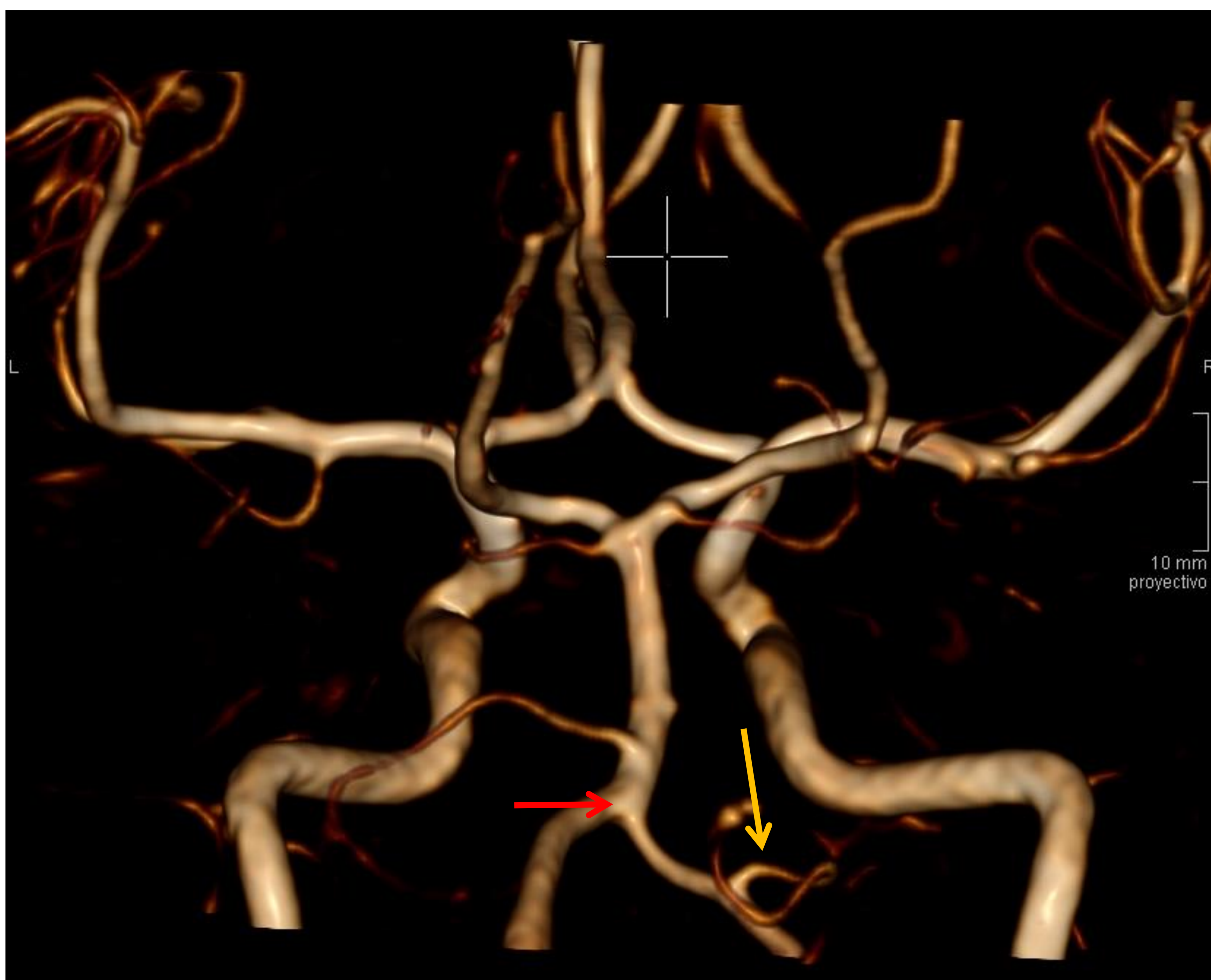


Figura 5.

Reconstrucción Volume Rendering de los hallazgos descritos en la figura número 3.

Se visualizan con mayor claridad con mejor definición anatómica el vaso accesorio que surge de la basilar a nivel pretroncal (flecha roja) y el microaneurisma de 3mm bilobulado (flecha amarilla) de la PICA derecha.

CONCLUSIONES

- La prevalencia de AICs (17%) en este grupo de pacientes con PQRAD fue muy alta, justificando su investigación sistemática.
- La prevalencia de quistes aracnoideos (27%) fue también muy alta, aunque su significación clínica en cuanto a posibles complicaciones se desconoce.
- Son necesarios más estudios para determinar si las anomalías del círculo de Willis (63%), al modificar la hemodinámica cerebral, pueden predisponer al desarrollo de AICs y a accidentes cerebrales prematuros en la PQRAD.

BIBLIOGRAFÍA

Polycystic kidney disease and intracranial aneurysms: Some answers, but many questions remain. Torner JC, Brown RD. Neurology. 2017 Oct 31;89(18):1846-1847.

Vascular complications in autosomal dominant polycystic kidney disease. Perrone RD, Malek AM, Watnick T. Nat Rev Nephrol. 2015 Oct;11(10):589-98.

Extrarenal manifestations of ADPKD. Perrone RD. Kidney Int. 1997 Jun;51(6):2022-36.