

# La angiopatía proliferativa cerebral: un desafío diagnóstico y terapéutico

A.J. de la Iglesia Salas<sup>1,2</sup>, A. Rojas  
Jiménez<sup>1</sup>, P. Martínez Cueto<sup>1</sup>, C.M.  
Rodríguez Paz<sup>1</sup>, O.M. Vila Nieto<sup>1</sup>, J.M.  
Vieito Fuentes<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Complejo Hospitalario Universitario de  
Vigo, Vigo.

<sup>2</sup> Email:

[Alvaro.Jose.De.la.Iglesia.Salas@sergas.es](mailto:Alvaro.Jose.De.la.Iglesia.Salas@sergas.es)

# 1. Objetivo docente:

Repasar la clínica, fisiopatología y los hallazgos de imagen de la angiopatía proliferativa cerebral (APC) como una entidad clínica distinta a las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAVs) clásicas y a otras patologías como el moyamoya.

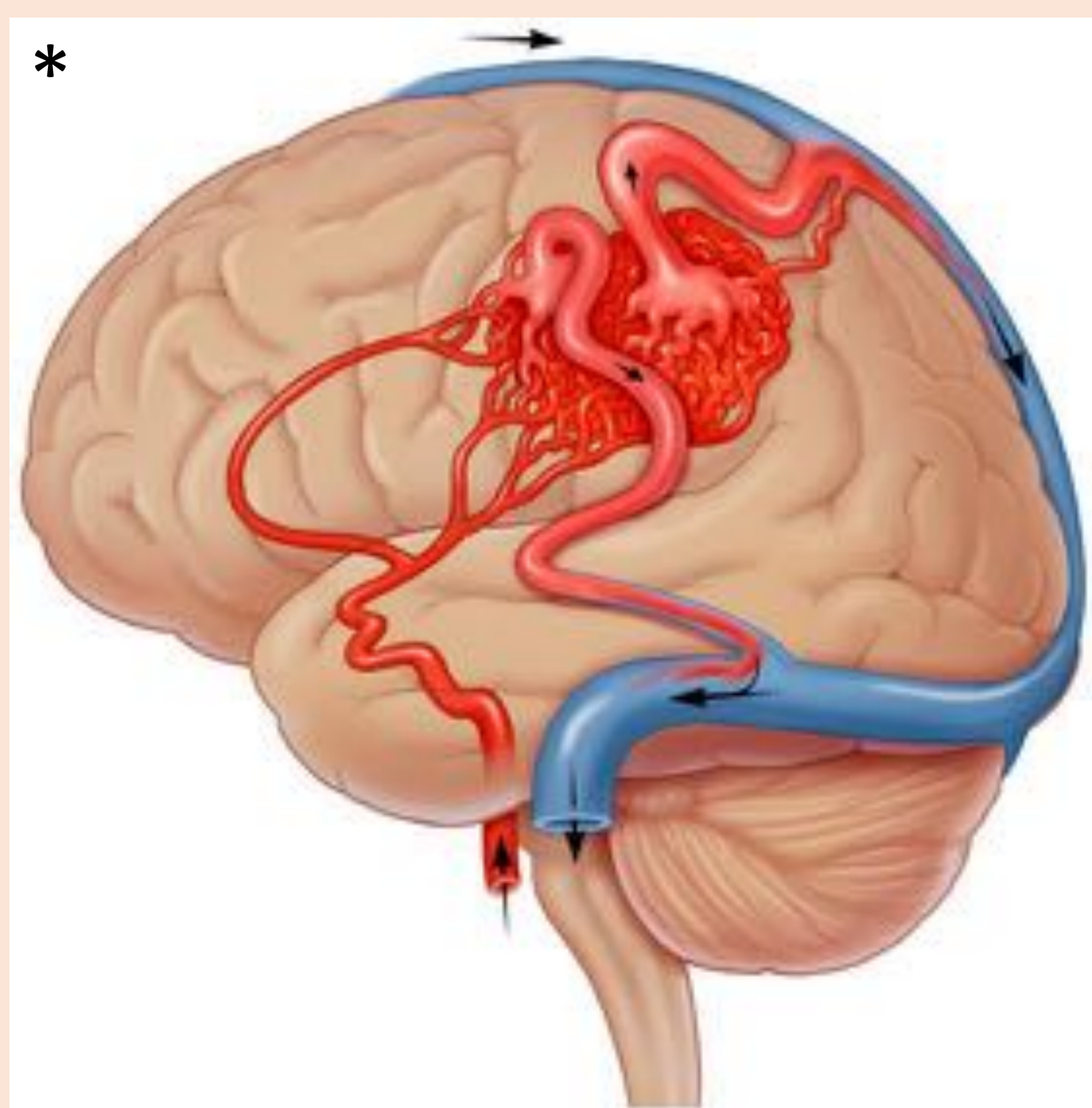
Presentamos casos de nuestro centro para explicar los hallazgos radiológicos y la orientación terapéutica llevada a cabo.

## 2. Revisión del tema

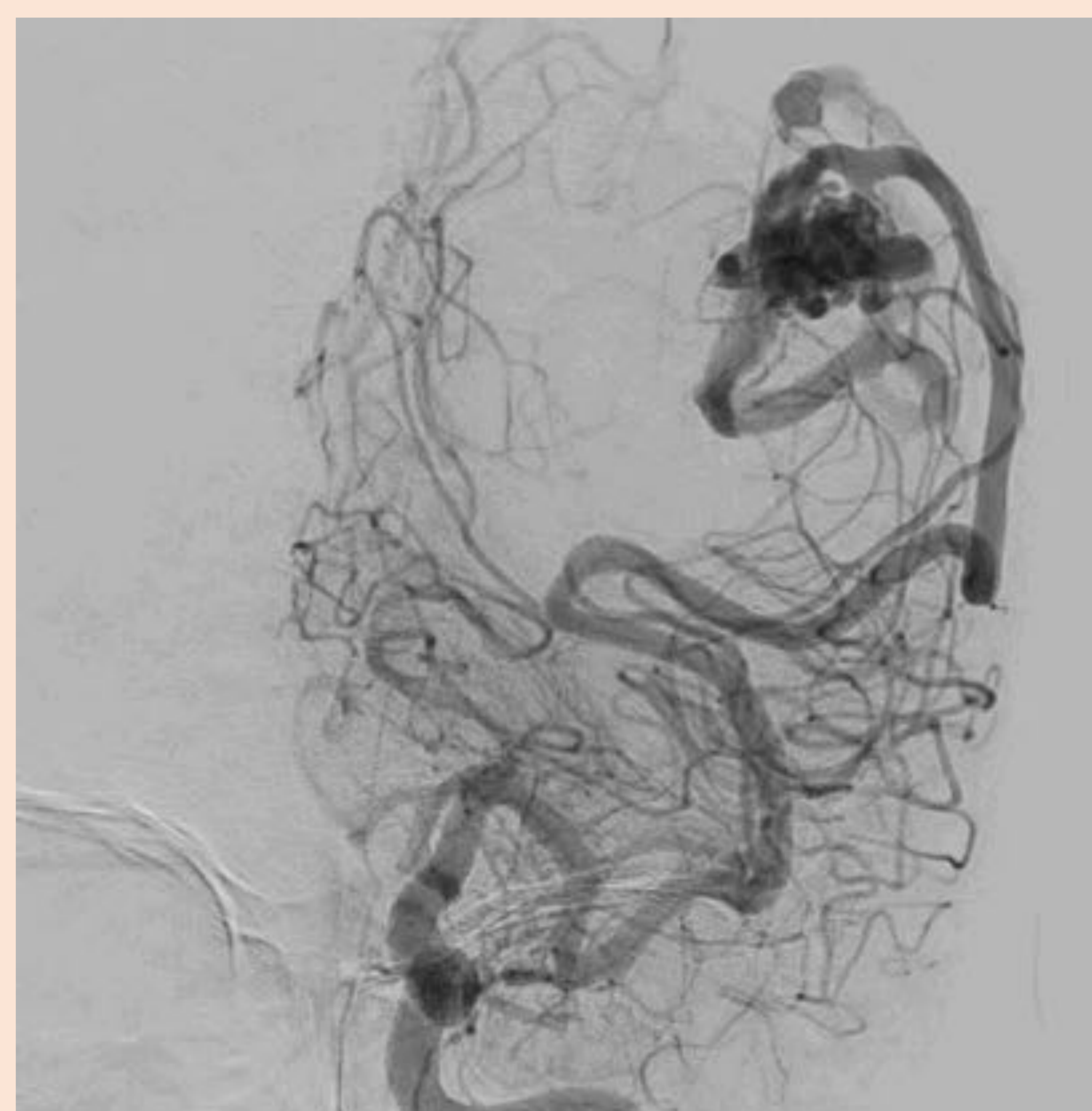
### INTRODUCCIÓN: LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS CEREBRALES CLÁSICAS

Las **malformaciones arteriovenosas (MAVs) cerebrales** son un grupo de anomalías del desarrollo muy diferentes entre sí, cuyo denominador común es la existencia de comunicaciones vasculares anormales en los vasos que nutren el cerebro [1].

De una incidencia entre el 0,005% y el 0,6% de la población, suelen manifestarse a una edad mediana (40 años) con hemorragias, convulsiones y cefaleas como síntomas principales [2,3].



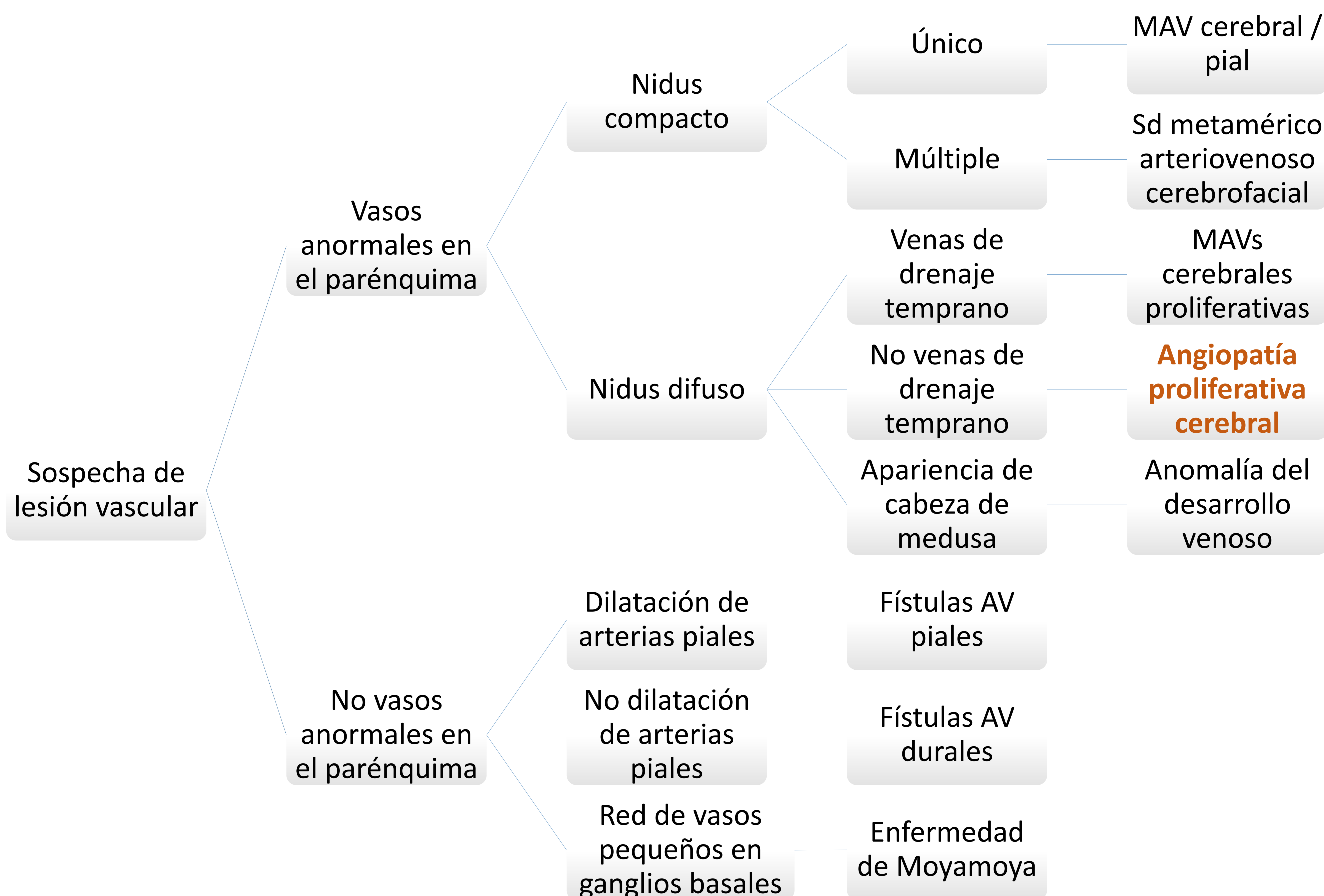
Ejemplos de MAV clásicas (nidus compacto).



En cuanto a su histopatología, se deben considerar tres elementos [2,4]:

- **Arterias nutricias:** dilatadas, maduras, pueden tener la pared engrosada.
- **Nidus:** sustituyendo la red capilar normal, una maraña de vasos patológicos permite el paso de sangre entre los otros dos elementos.
- **Venas de drenaje:** frecuentemente dilatadas y de pared engrosada («arterialización»).

\* Tomado de Kumar YK, Mehta SB, Ramachandra M. Computer simulation of Cerebral Arteriovenous Malformation—Validation analysis of hemodynamics parameters. PeerJ. 26 de enero de 2017;5:e2724.



Adaptado y traducido de Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know. RadioGraphics. Marzo de 2010;30(2):483-501.

Existen varias clasificaciones de las MAVs cerebrales acorde a su histopatología, embriología, genética y también **funcionales**, atendiendo a la anatomía angiográfica y características de imagen, como la del ejemplo. Estas últimas son las más extendidas entre los radiólogos [4].

Tradicionalmente ha existido cierta controversia en torno a dónde encuadrar los **nidus proliferativos o difusos**, llegándose a contemplar dos tipos de MAVs diferenciadas: las MAVs cerebrales de tipo proliferativo y la angiopatía proliferativa cerebral [1]. Poco a poco se ha ido dejando la primera denominación de lado para acogerlas a todas bajo la designación de **angiopatía proliferativa cerebral**, al tratarse probablemente de un continuum de manifestaciones de la misma entidad.

## LA ANGIOPATÍA PROLIFERATIVA CEREBRAL (MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE NIDUS PROLIFERATIVO)

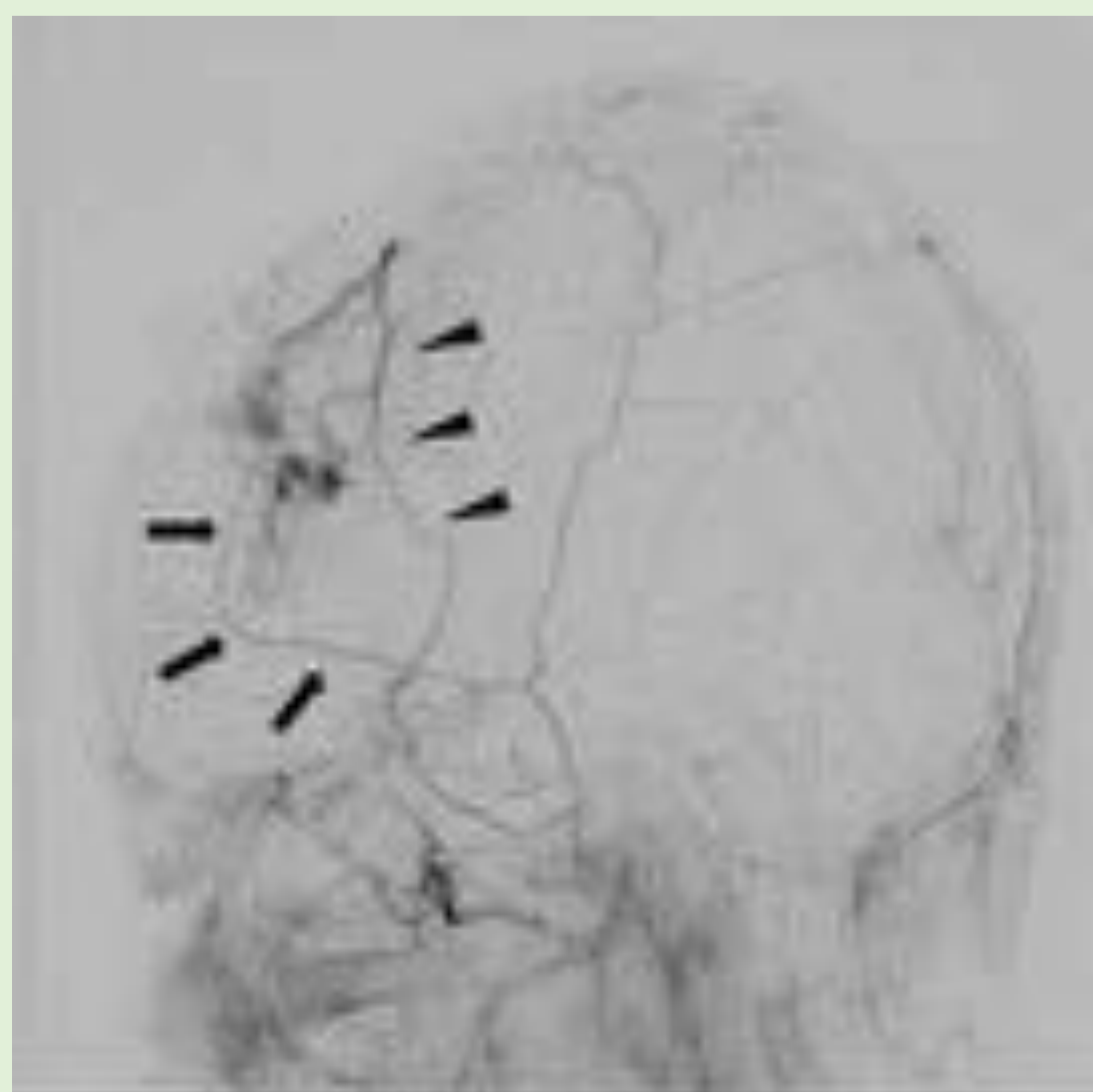
La **angiopatía proliferativa cerebral (APC)** posee varias características que la diferencian de las clásicas y justifican su estudio como entidad singular.

### Epidemiología y sintomatología [1,5]:

- Representa el 3,4% de las MAVs cerebrales.
- Mayor incidencia en el **sexo femenino** y en pacientes que rondan la **veintena** de edad.
- Síntomas: convulsiones (45%), cefalea (41%), hemorragia (12%), déficits neurológicos focales o accidentes isquémicos transitorios (AITs) (16%).

### Fisiopatología:

Se ha propuesto que la APC sea una **respuesta angiogénica** a una **relativa isquemia cerebral cortical**. Esta teoría está basada en la evidencia existente de que se forman nuevos vasos sanguíneos en esta patología (proliferativa), dada la contribución de **ramas meníngeas o transdurales**. La demostración de **hipoperfusión** tanto perinidal como en el córtex no afectado por la malformación y la presencia de **estenosis de vasos proximales** (39% de los pacientes) son otros datos que la apoyan [1,2,5,6].



Angiografía por sustracción digital selectiva de la arteria carótida externa demostrando aporte transdural a través de la arteria meníngea media (cabezas de flecha) y arteria temporal superficial (flechas) en paciente con APC.

Tomado de Tse J, Lee T, Lai B, Luk S, Leung K, Wong W. Cerebral Proliferative Angiopathy: A Rare Type of Cerebral Vascular Malformation. Hong Kong J Radiol. 10 de octubre de 2018;192-5.

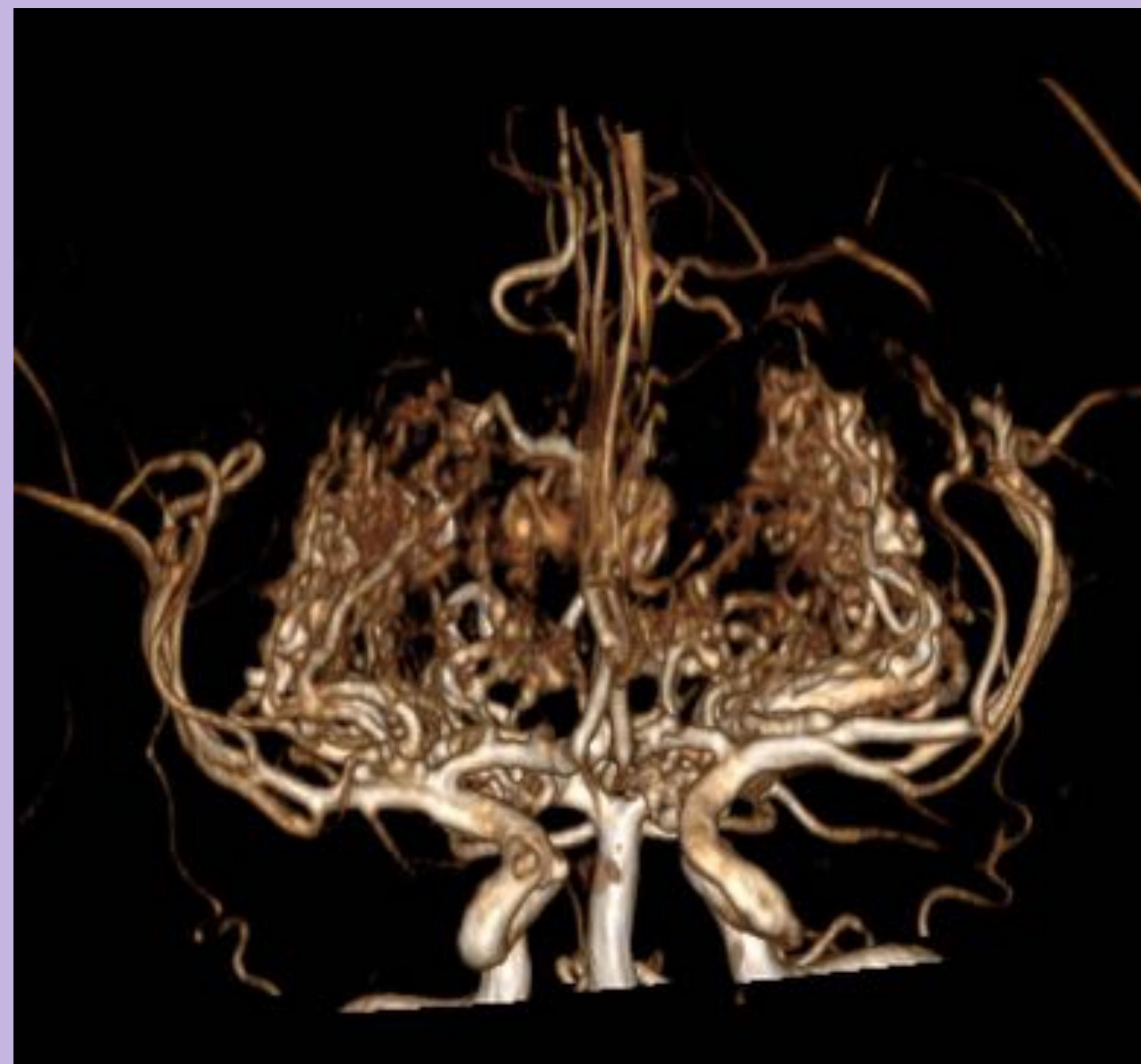
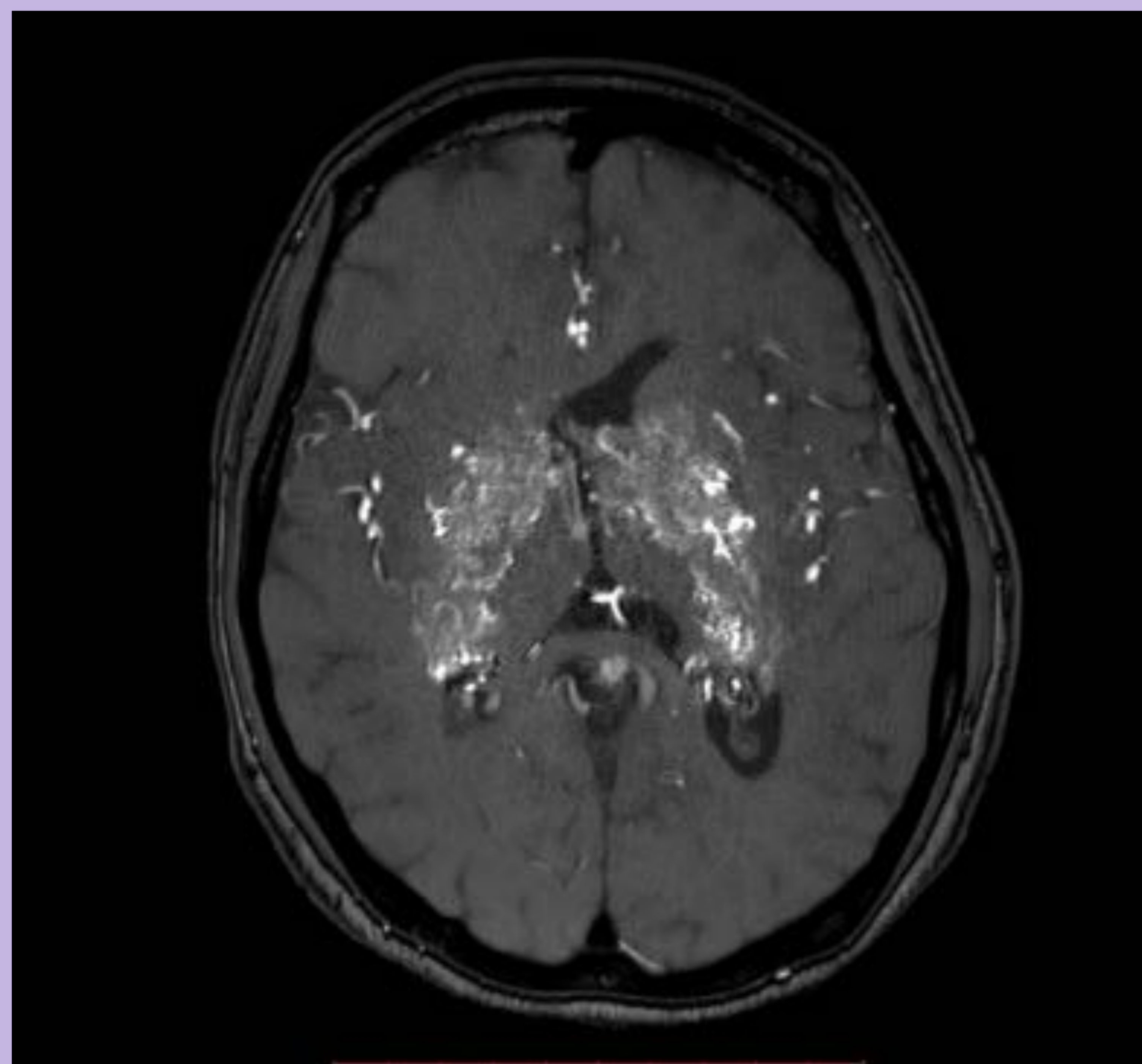
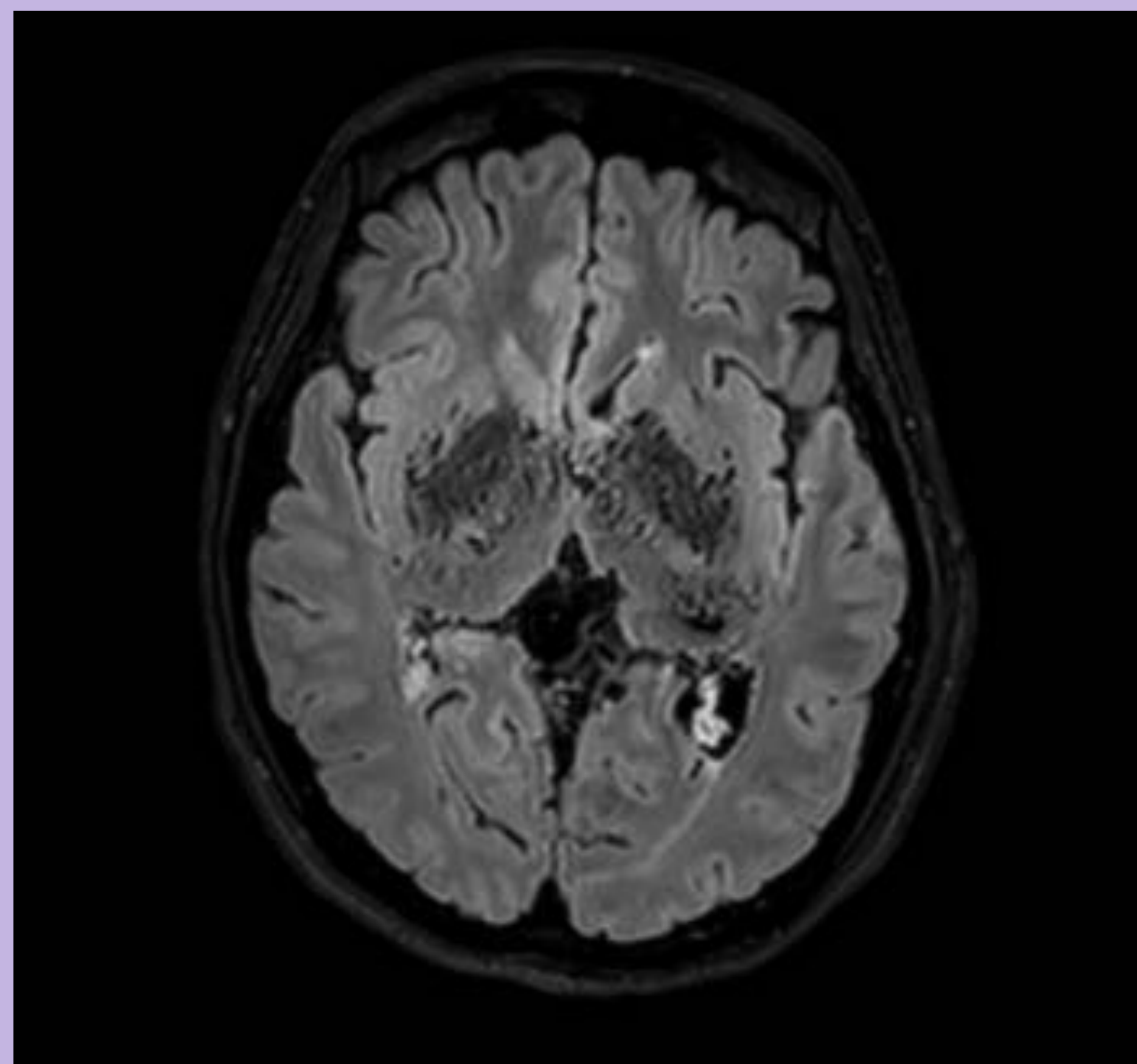
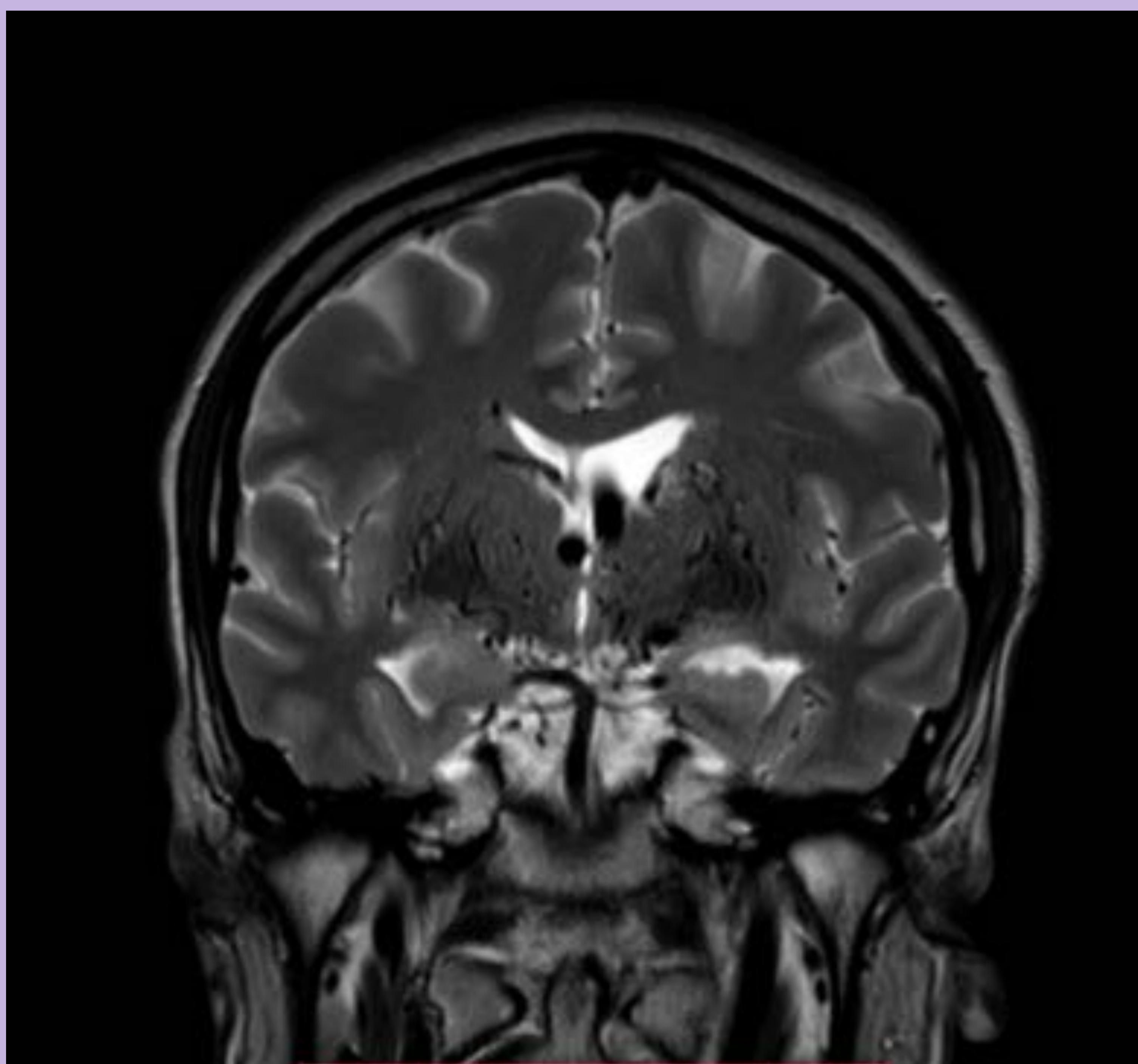
## CARACTERÍSTICAS DE IMAGEN DE LA APC QUE LA DIFERENCIAN DE LAS MAVS CLÁSICAS [1,2,5-8]:

- ✓ Distribución multilobar o hemisférica del nidus.
- ✓ **Tejido neuronal normal funcional entremezclado con los nidus** (no hay gliosis).
- ✓ Aportación de **vasos transdurales** a la malformación y a tejido cerebral normal.
- ✓ Estenosis proximal de vasos nutricios (39%) (ACI, M1, A1).
- ✗ **No se identifican arterias nutricias dominantes** aumentadas de tamaño, todas contribuyen por igual.
- ✗ **No se identifican venas de drenaje de relleno temprano** y su tamaño es normal o menor al que se esperaría por el tamaño de la APC.
- ✗ No existen aneurismas secundarios a la malformación.

### Otros datos útiles:

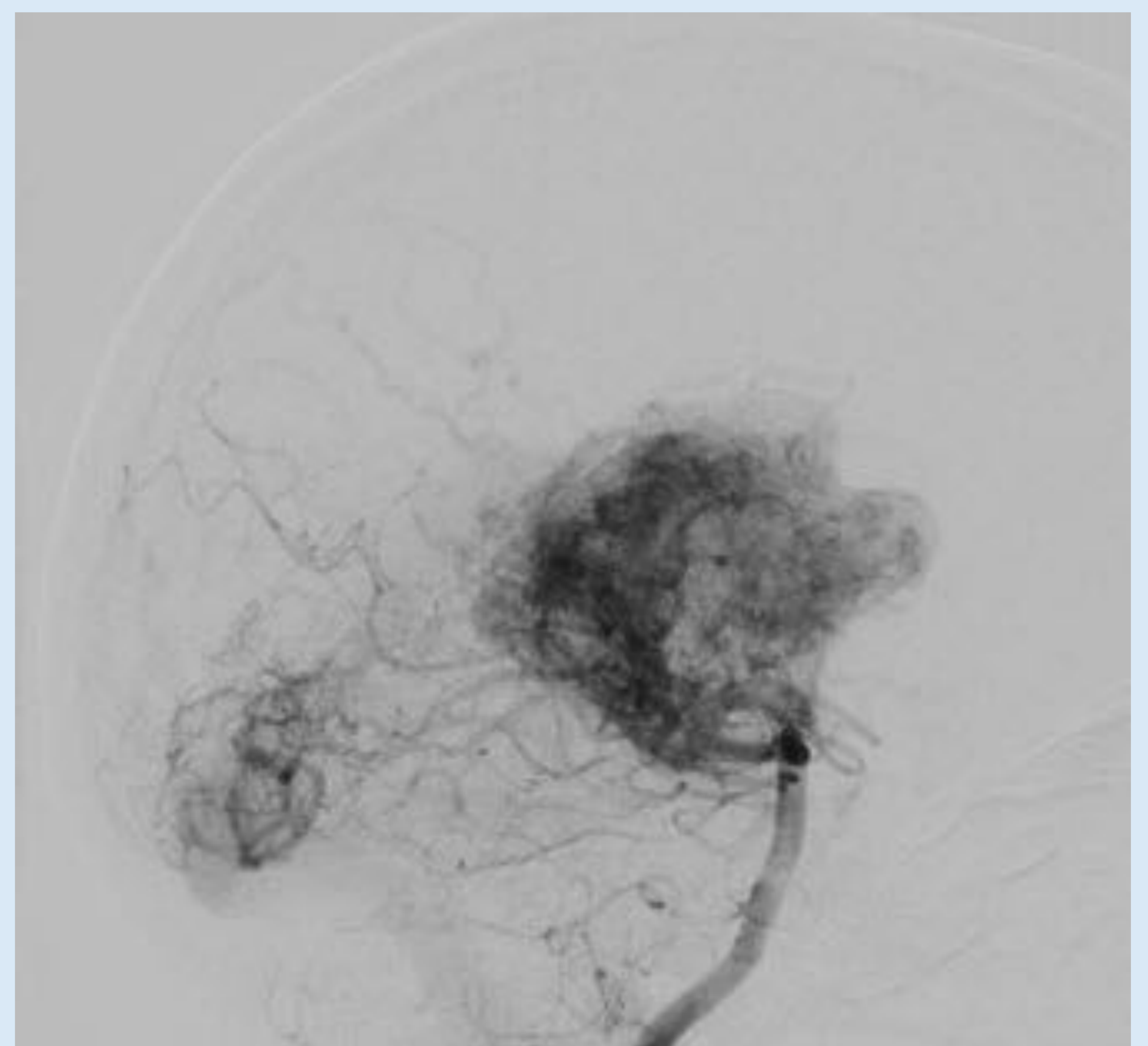
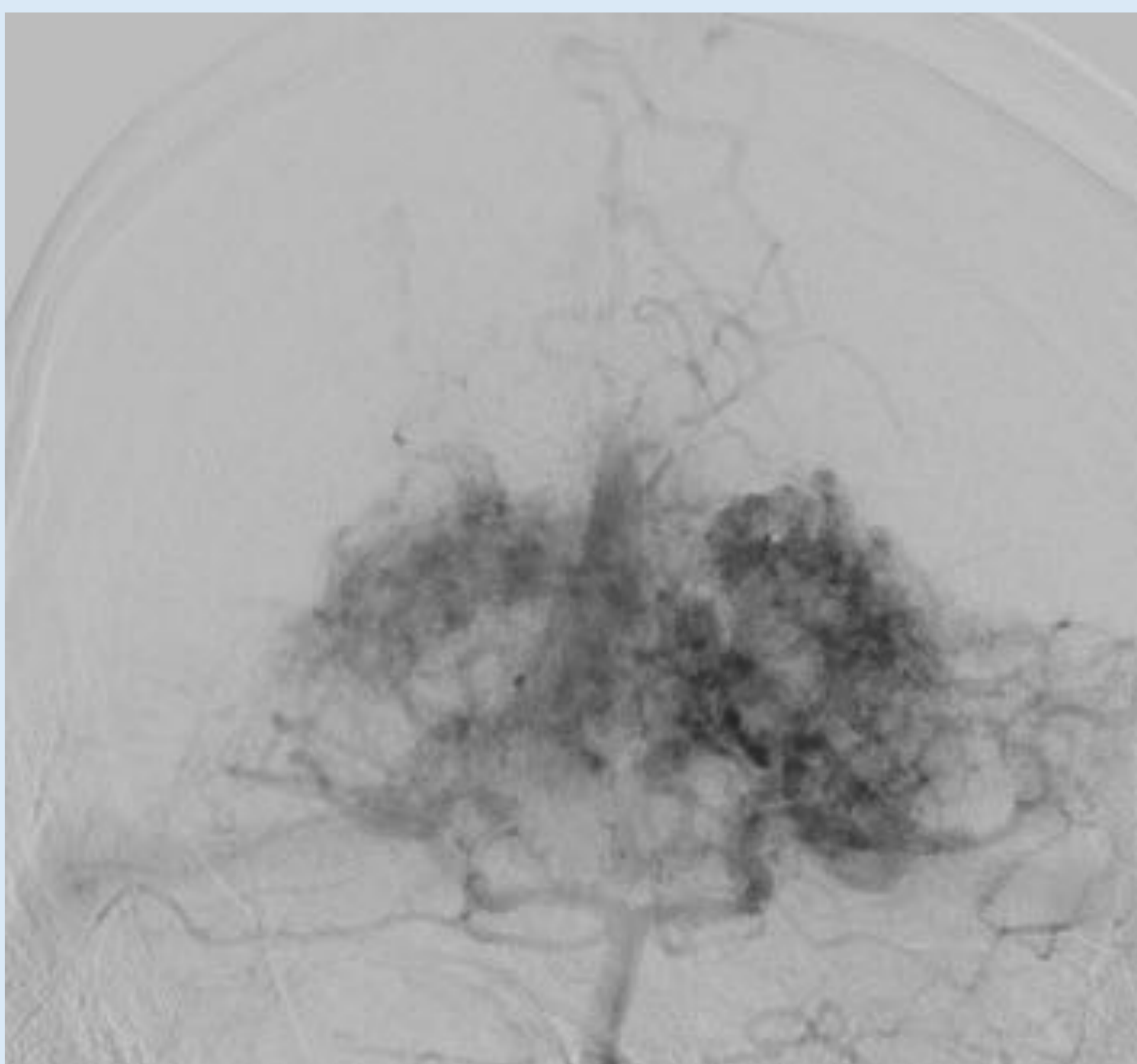
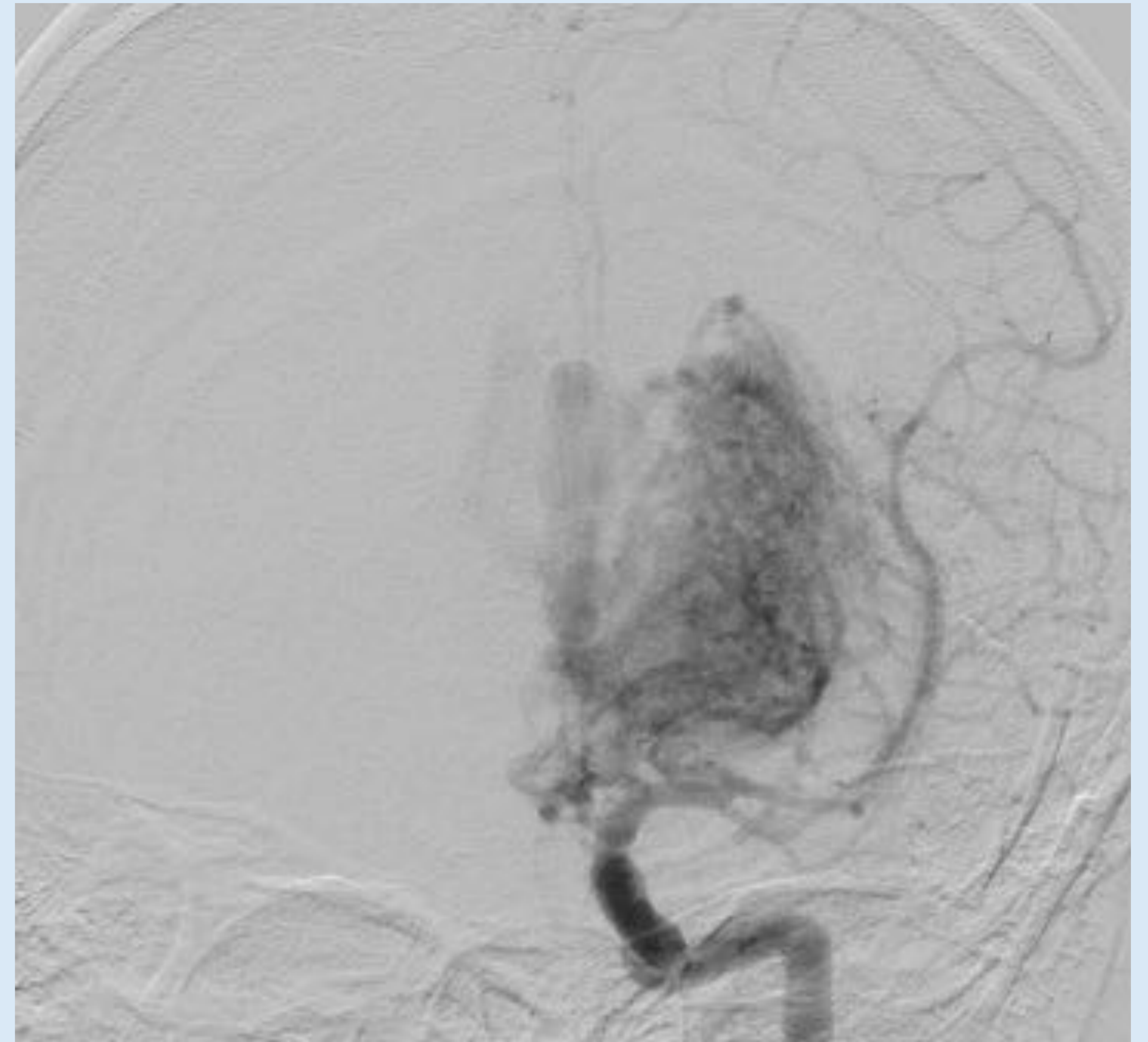
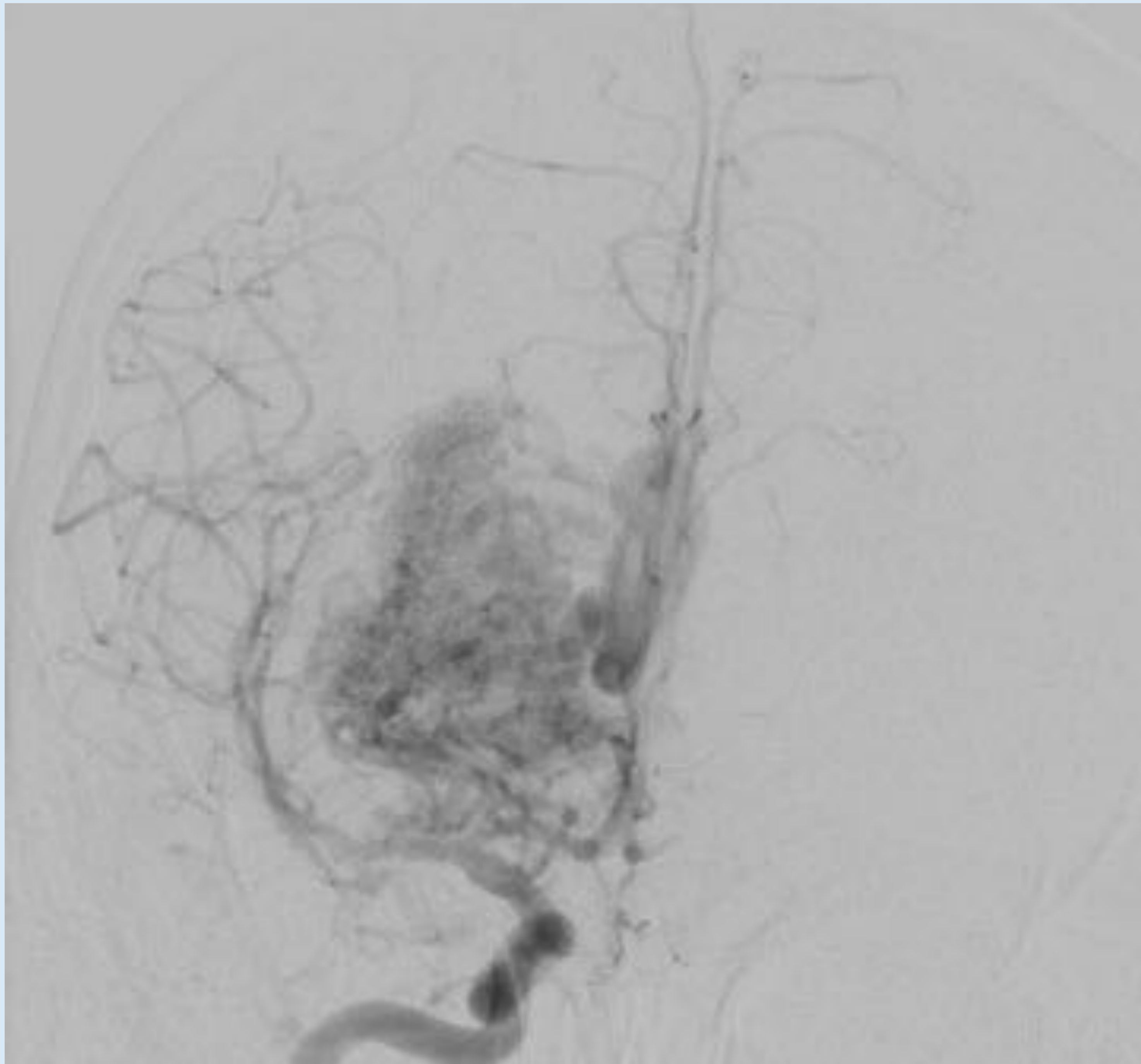
- **Nidus mal definido**, no circunscrito, con angiectasias capilares.
- En la angiografía el contraste se remansa en la malformación durante las fases arterial tardía y venosa temprana.
- En la mayoría de los casos existe afectación de los ganglios basales y de los territorios frontera.
- Las secuencias de perfusión (PWI) demuestran hipoperfusión en todo el hemisferio, indistintamente de si está afectado o no por la APC y aumento del tiempo de tránsito medio en el nidus.
- No existen alteraciones de las secuencias de difusión.

PACIENTE A



RM de cerebro con CIV en paciente mujer de 29 años con síntomas de enfermedad de Parkinson Plus de un año de duración.

El estudio pone de manifiesto una MAV difusa compatible con APC que afecta a ambos núcleos lenticulares y ambos tálamos. Dilatación del ventrículo lateral izquierdo, probablemente por estenosis del acueducto de Silvio provocado por las venas de drenaje. Las secuencias FLAIR y T2 no demuestran gliosis en el seno de la malformación.

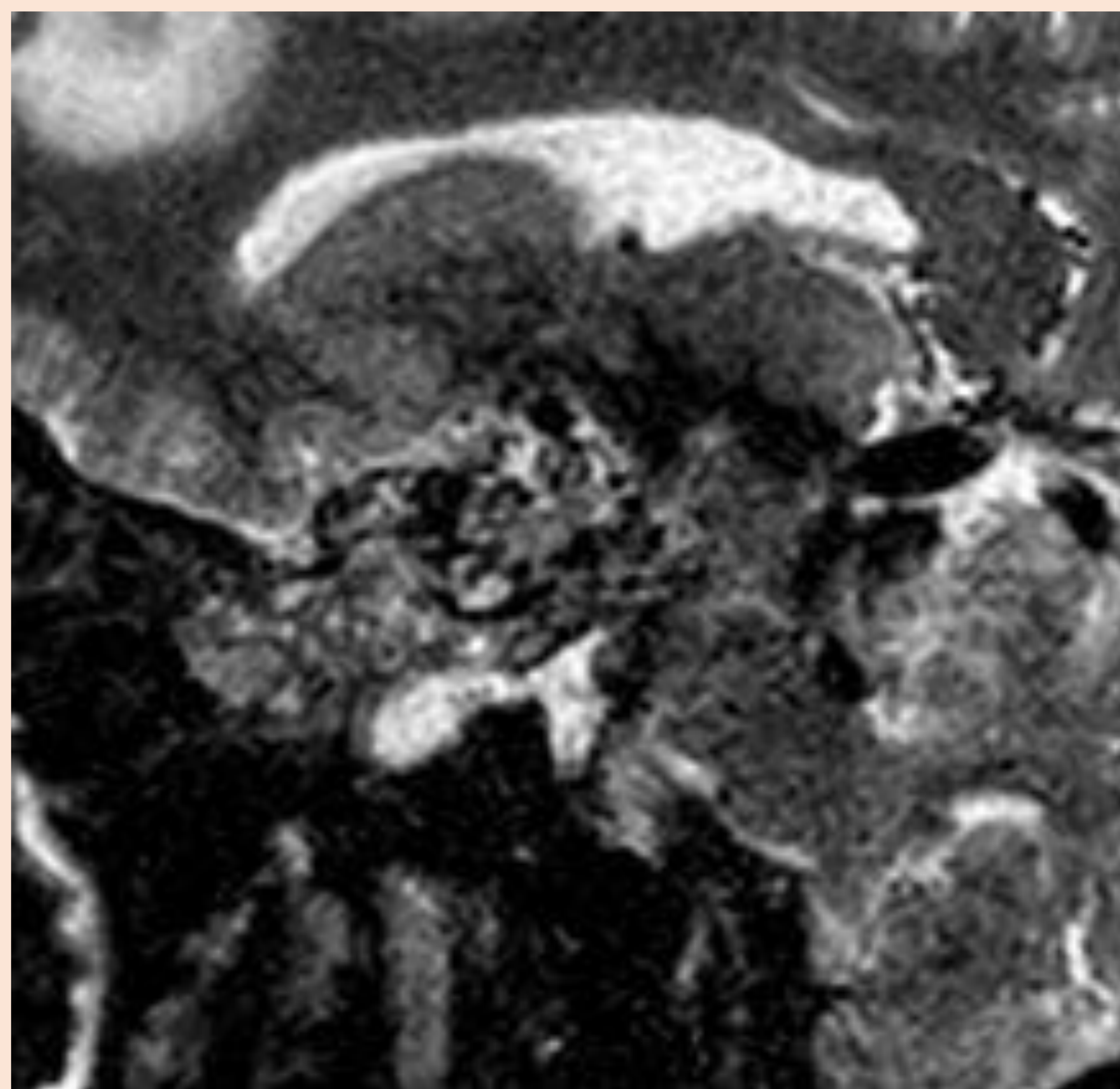
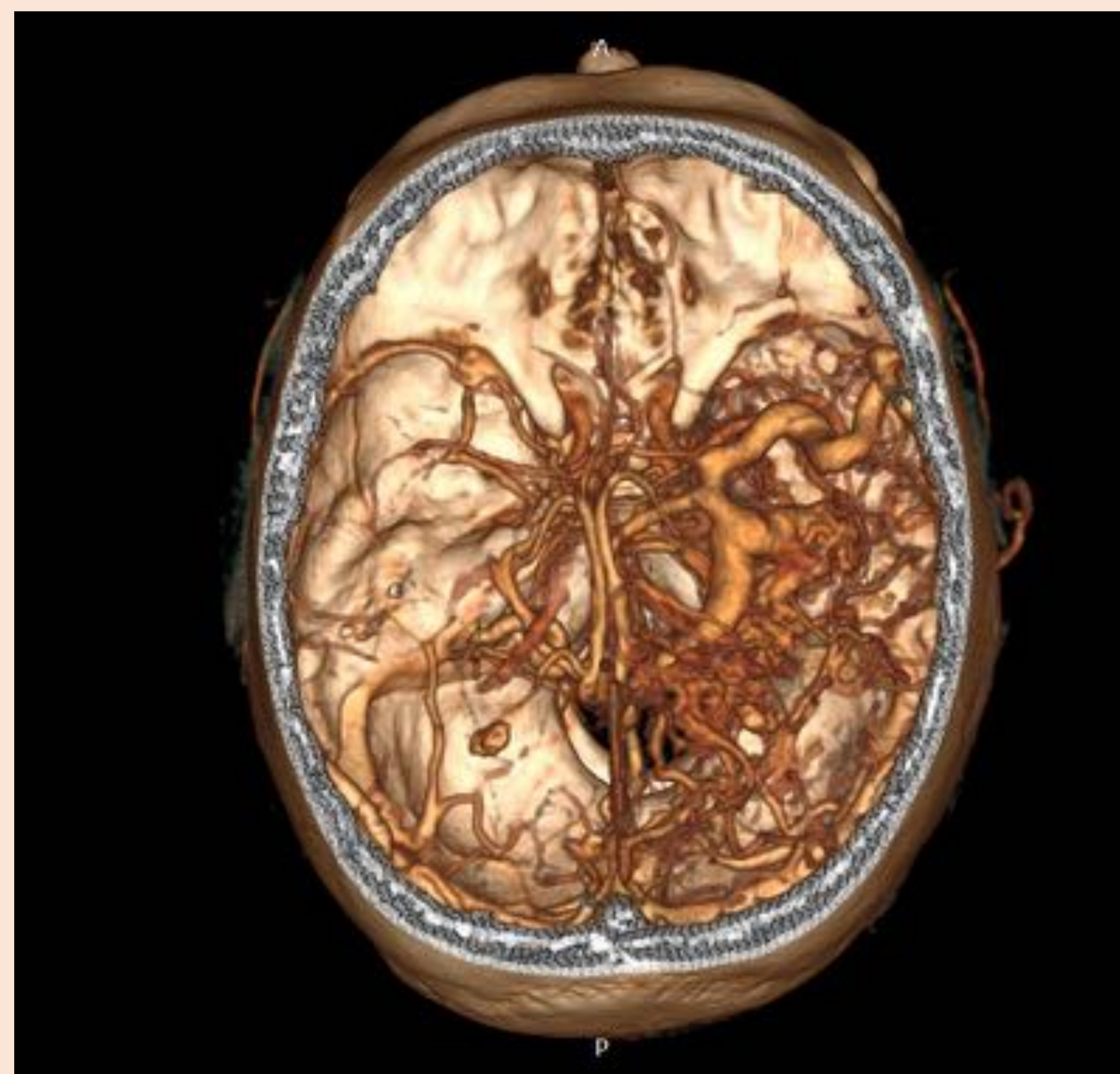
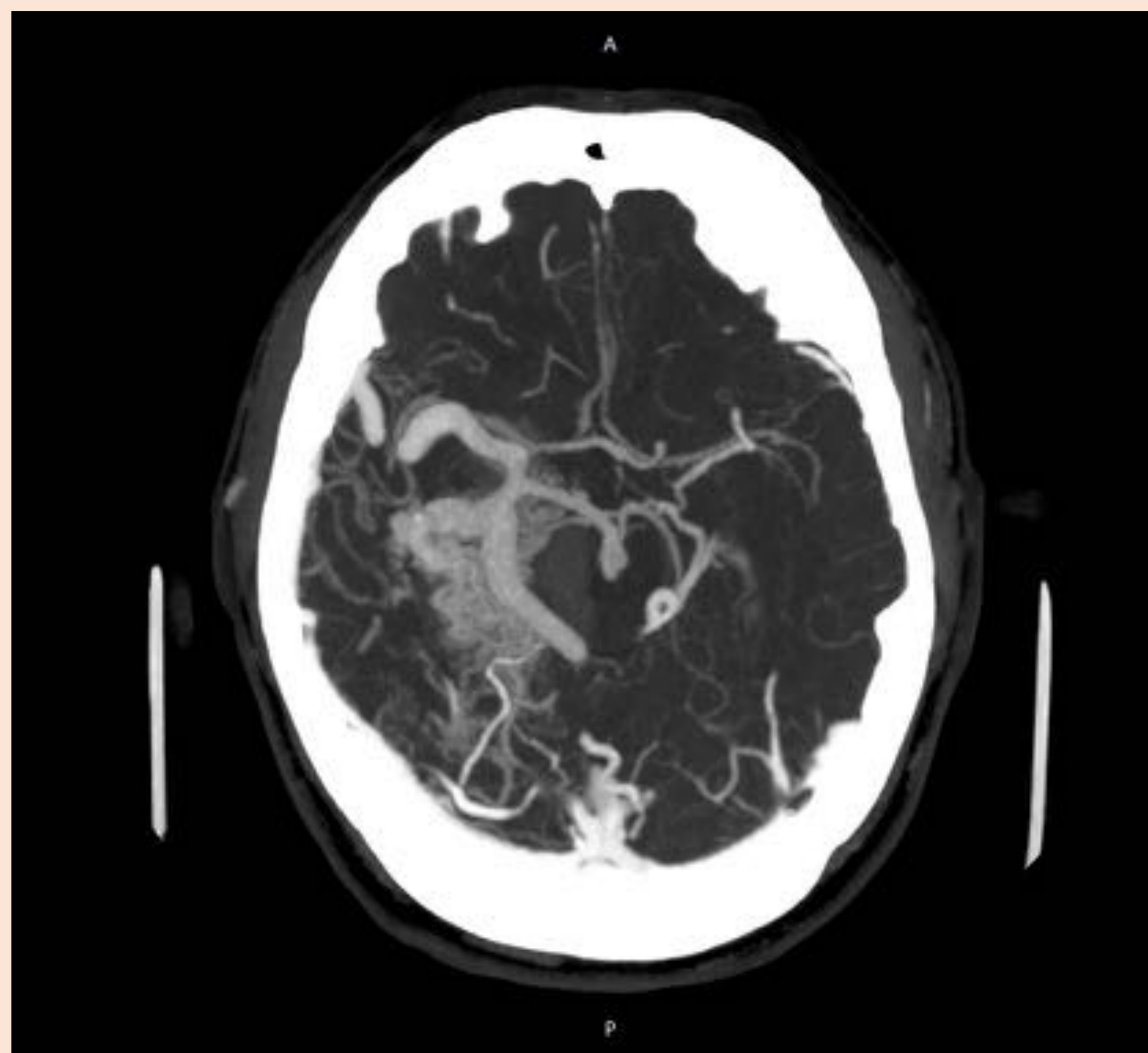
**PACIENTE A**

Angiografía por sustracción digital selectiva (DSA) de ACI derecha, ACI izquierda y arteria vertebral derecha en dos proyecciones en la paciente anterior. Se visualiza una MAV difusa con aporte de arterias lenticuloestriadas y coroideas posteriores. El drenaje venoso es a través de las venas cerebrales internas, vena de Galeno y seno recto.

No se identifican arterias nutricias dominantes, venas de drenaje temprano ni de tamaño desproporcionado.



**PACIENTE B**

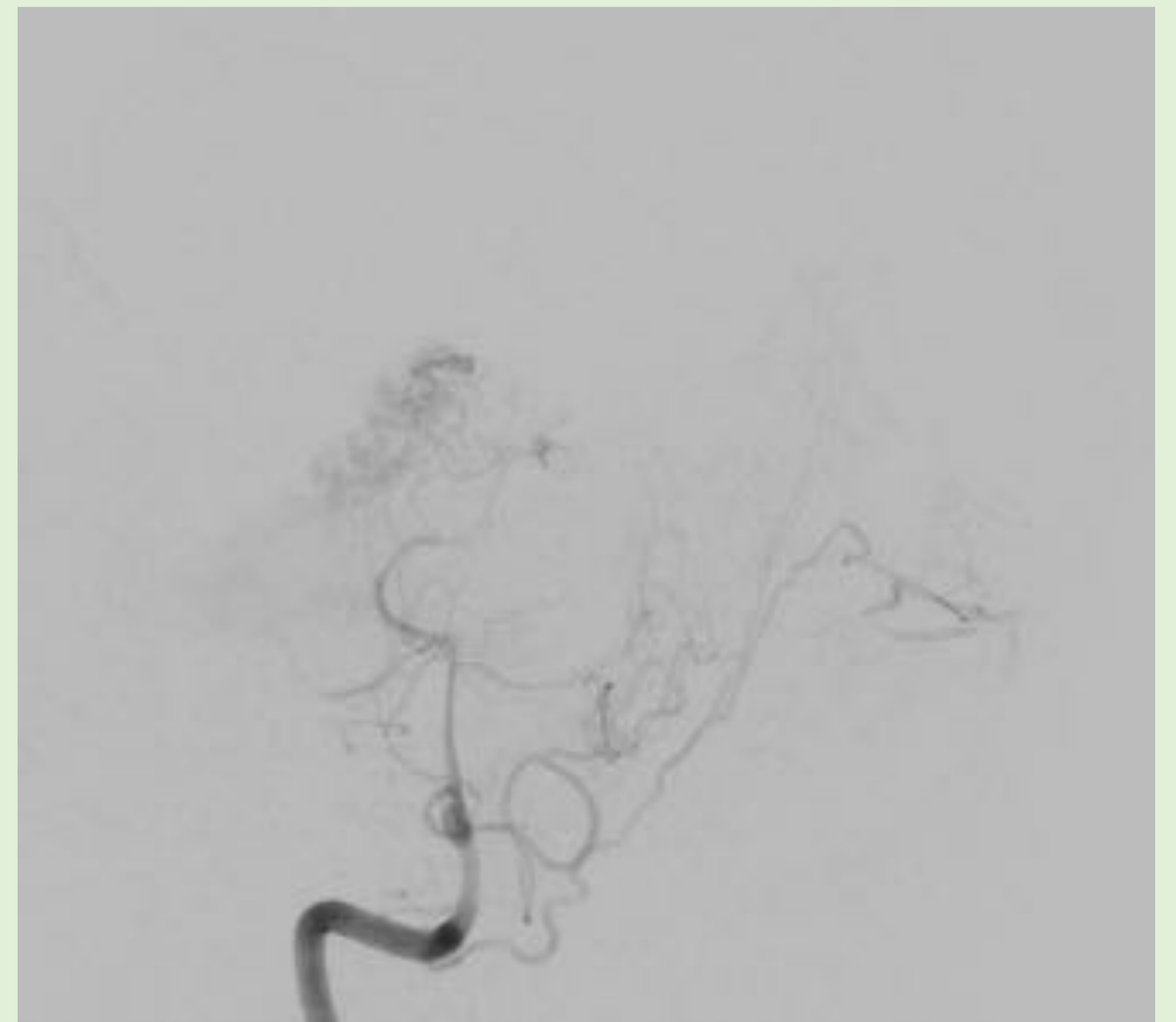
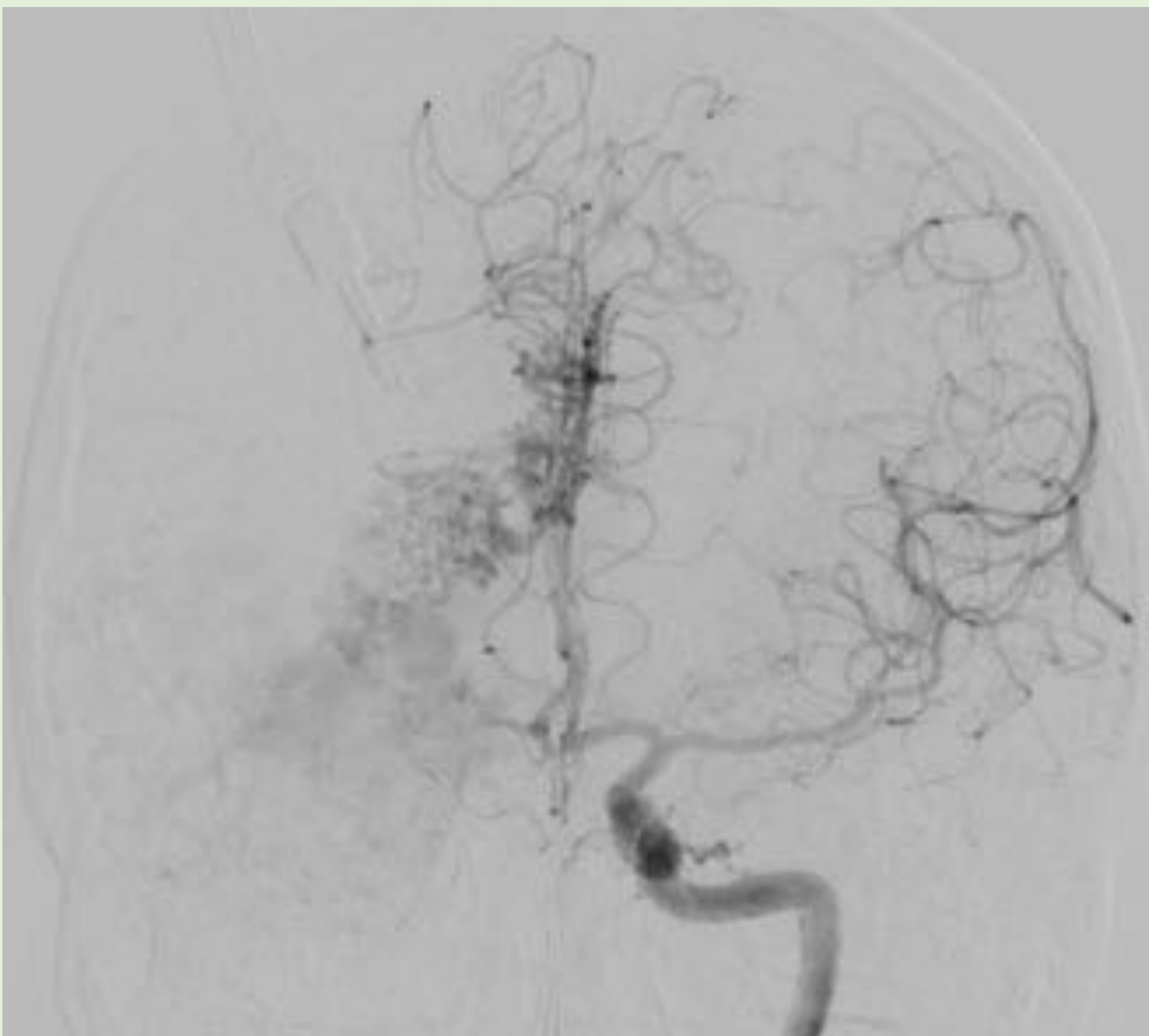
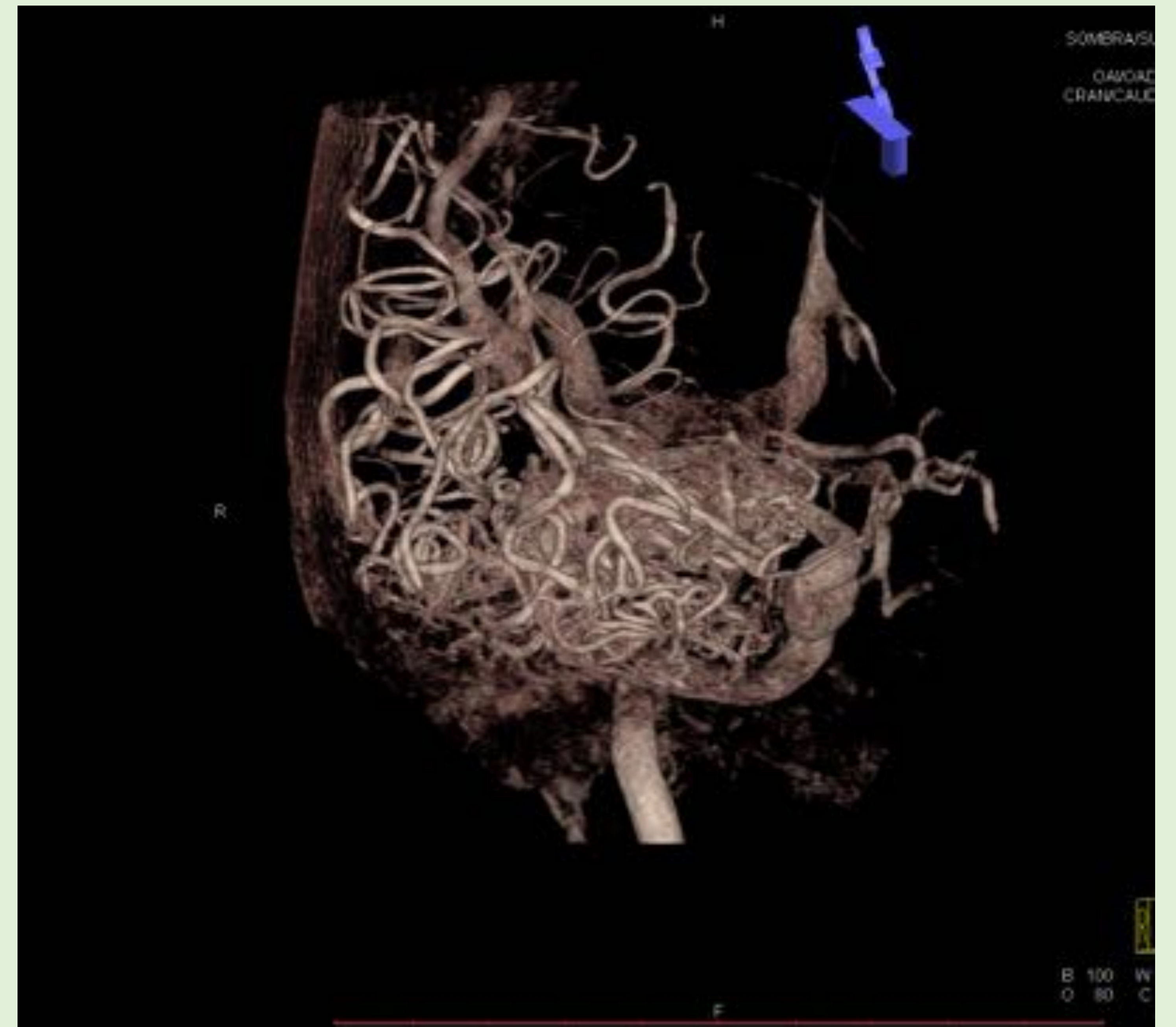
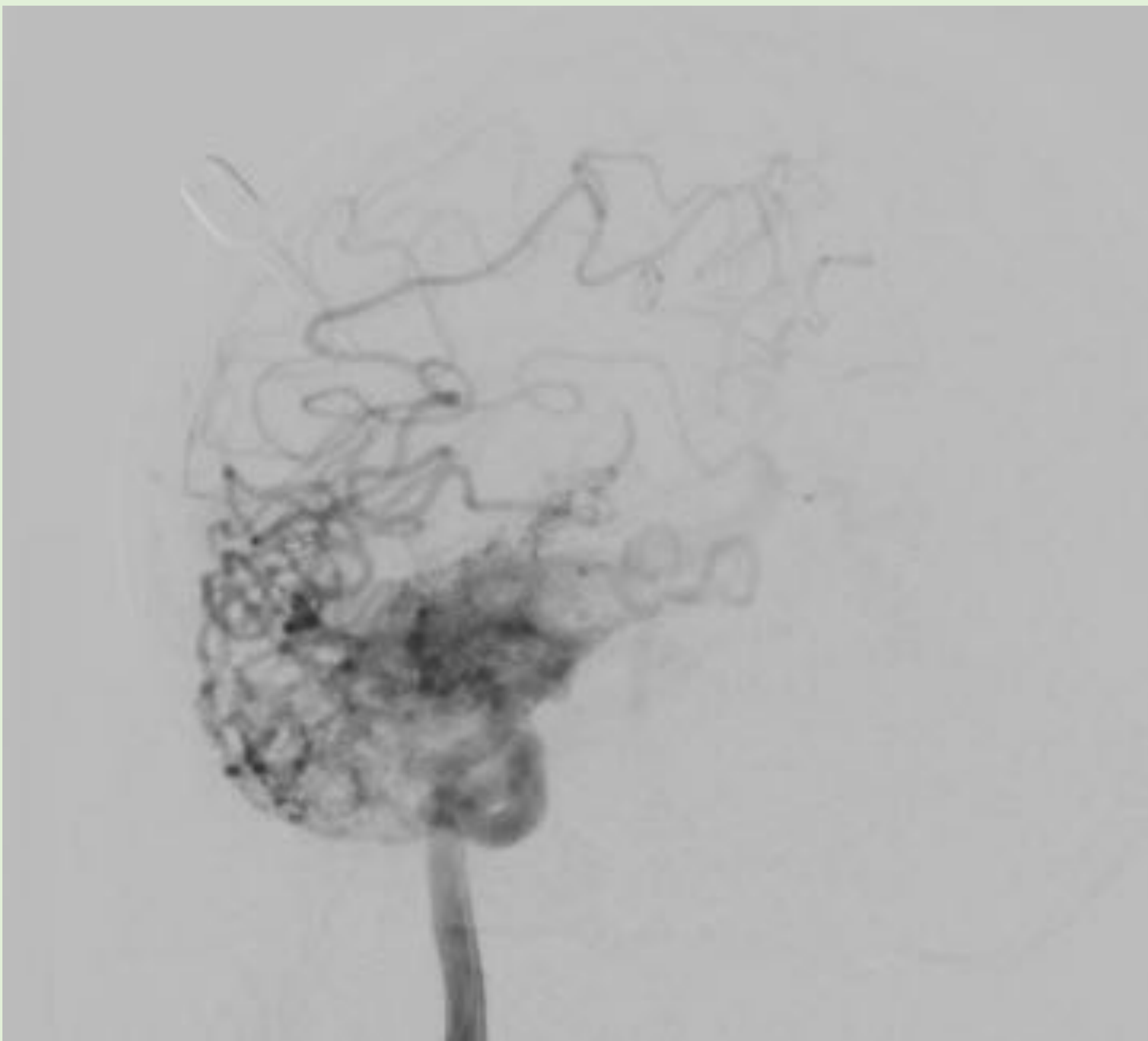


TC de cerebro sin CIV y AngioTC de arterias cerebrales en varón de 58 años con APC que debutó con hematoma intraparenquimatoso.

Vena cerebral interna y de Labbé dilatadas, aunque no de forma llamativa para el tamaño de la MAV. La malformación sin nidus definido afecta principalmente al hipocampo derecho.

En la imagen T2 sagital se aprecia que no existe gliosis entre los vasos ectásicos, aunque sí depósito de hemosiderina tras el sangrado y un área de malacia frontal por un ictus anterior.

**PACIENTE B**

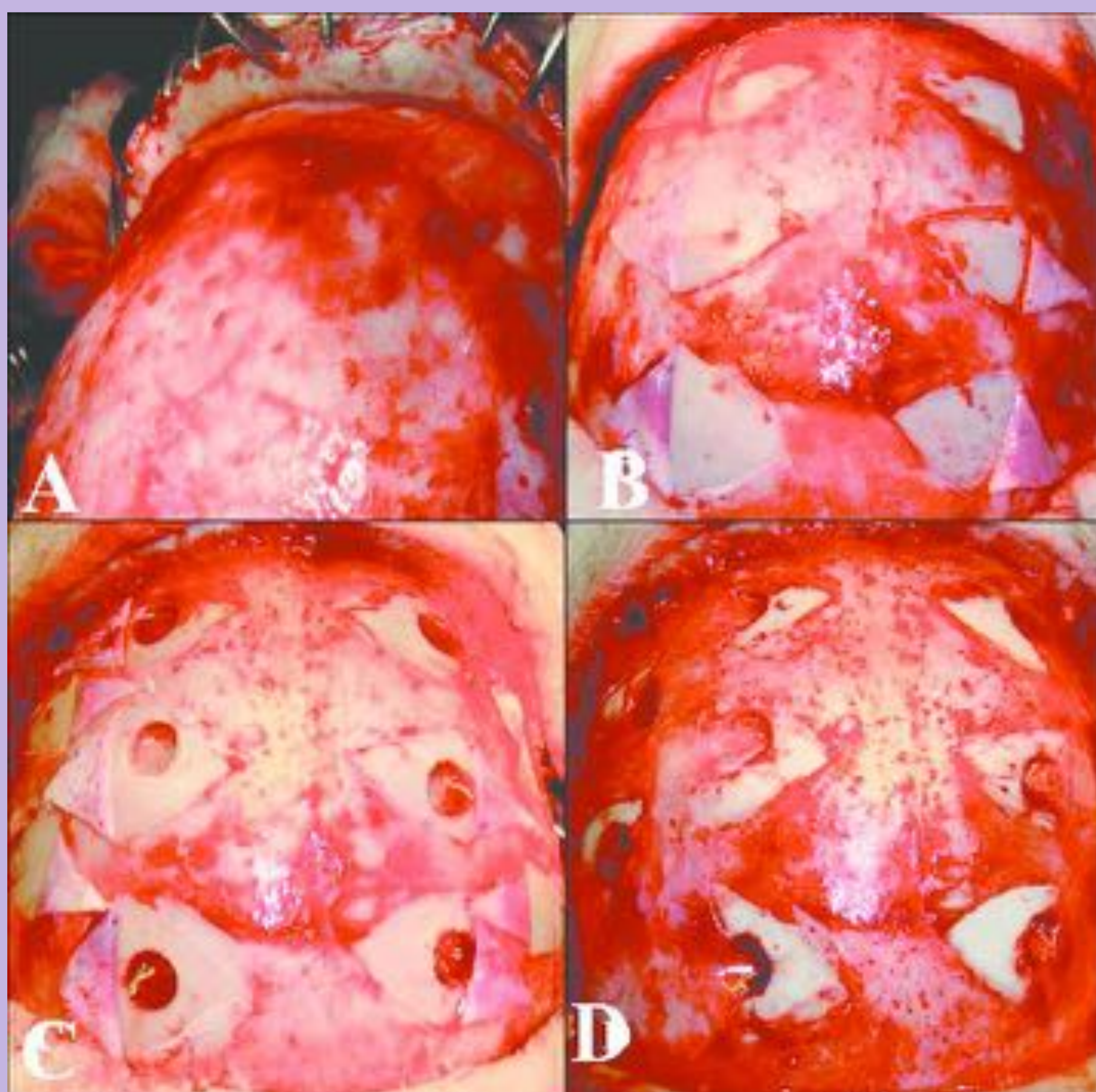


DSA selectiva de ACI derecha, ACI izquierda y arteria vertebral derecha en el paciente anterior. No se identifican venas de drenaje temprano. El aporte arterial se realiza por medio de varias ramas: temporal y perforantes de la ACM derecha, paracentrales de la arteria pericallosa derecha y occipitales de la ACP derecha.

## TRATAMIENTO

De cara al tratamiento es muy importante tener en cuenta que existe **tejido neuronal normal en el seno de la APC**, por lo que la terapéutica no será agresiva dada la posibilidad de producir déficits neurológicos. Además, dado el bajo número de casos, no está establecida de manera definitiva la mejor opción terapéutica o la evolución posterior, adoptándose algunas de las medidas que han dado buenos resultados en la enfermedad de Moyamoya [1,2,5,7,9]:

- **Antiepilépticos y analgésicos.**
- **Embolización parcial selectiva** de áreas no elocuentes: Lasjaunias et al. proponen tratar pacientes con hemorragias, angioarquitectura frágil identificable, convulsiones y cefaleas inhabilitantes o resistentes.
- **Orificios de trépano** en la bóveda craneal para favorecer la colateralidad transdural espontánea.



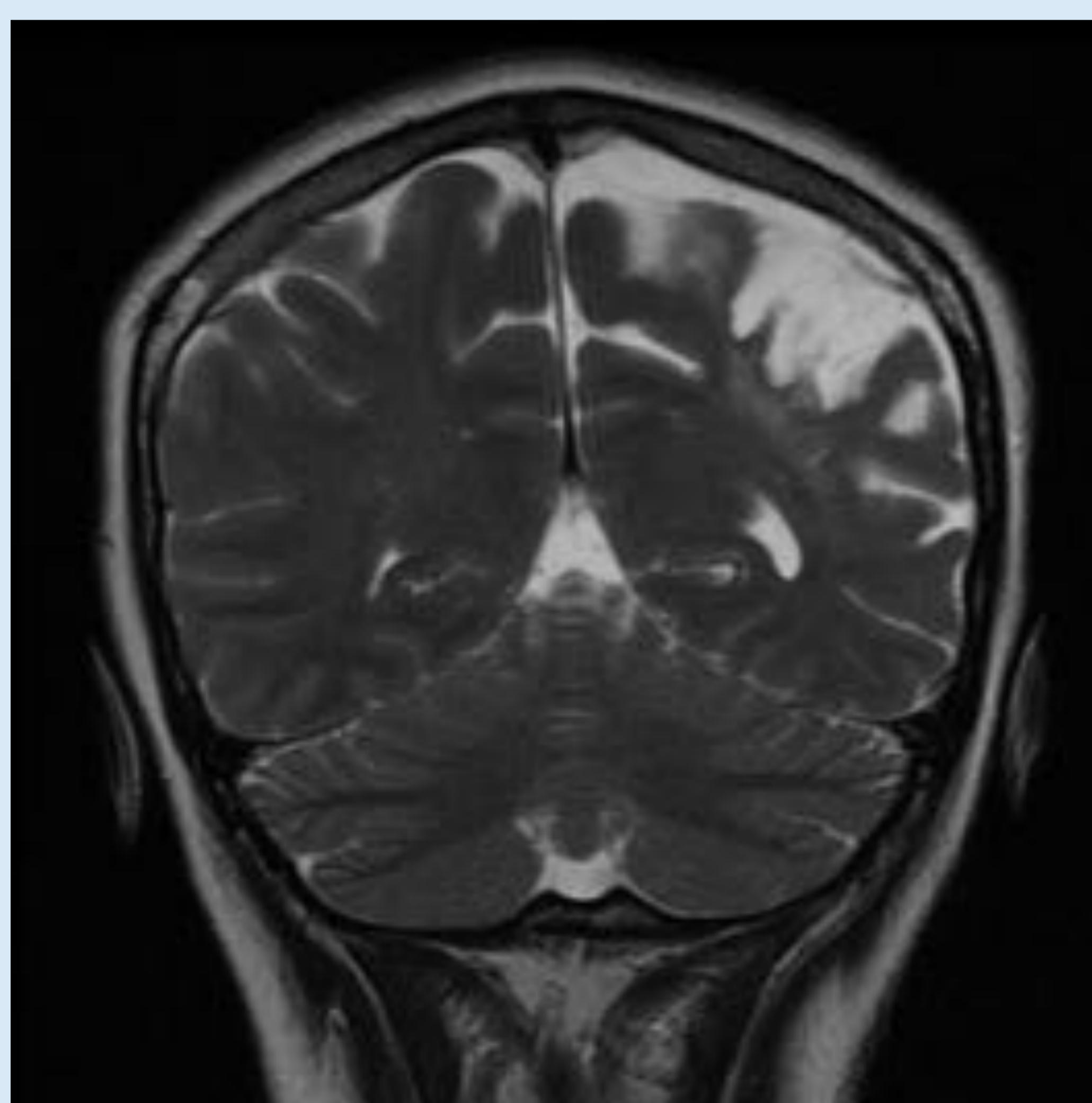
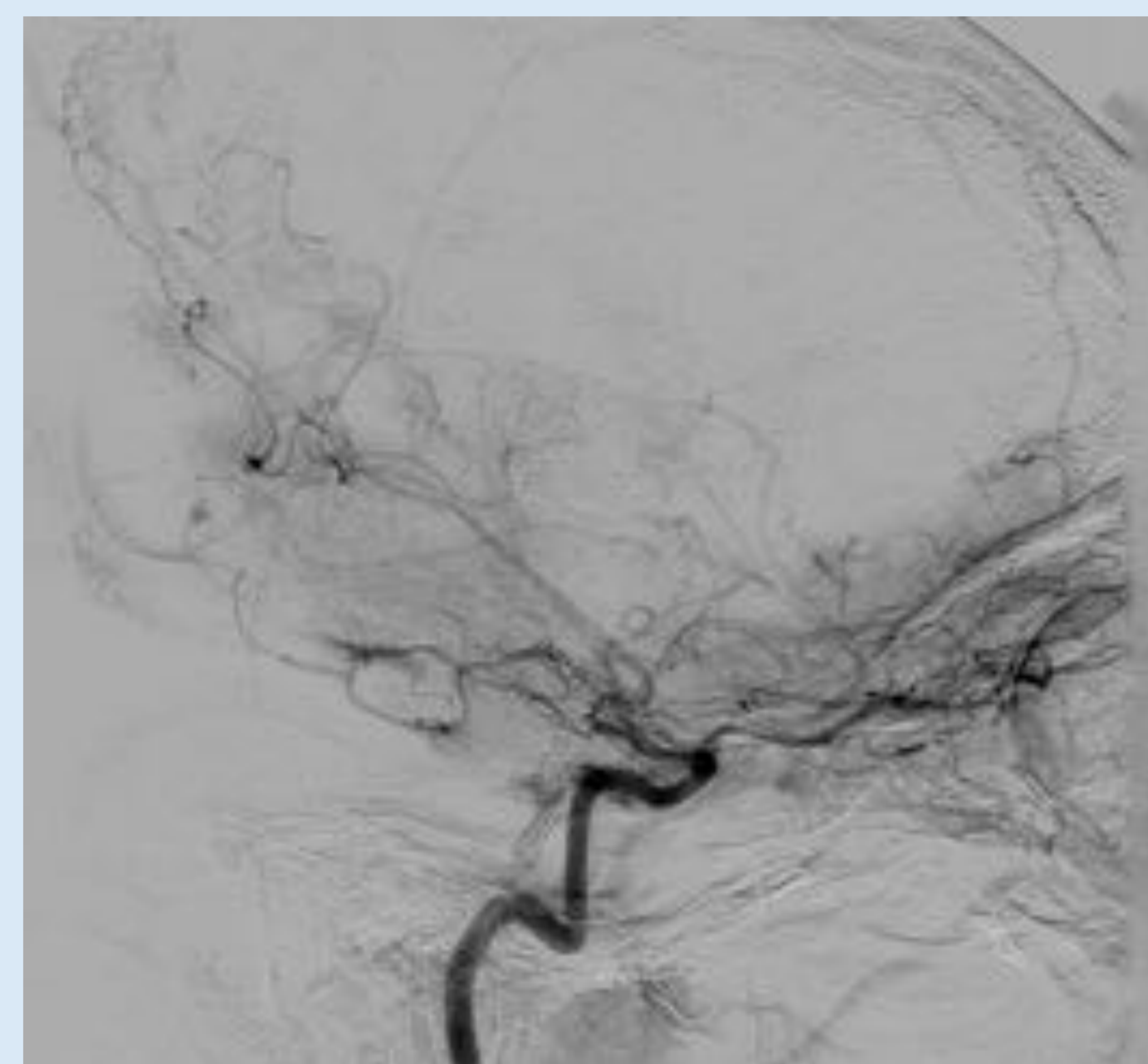
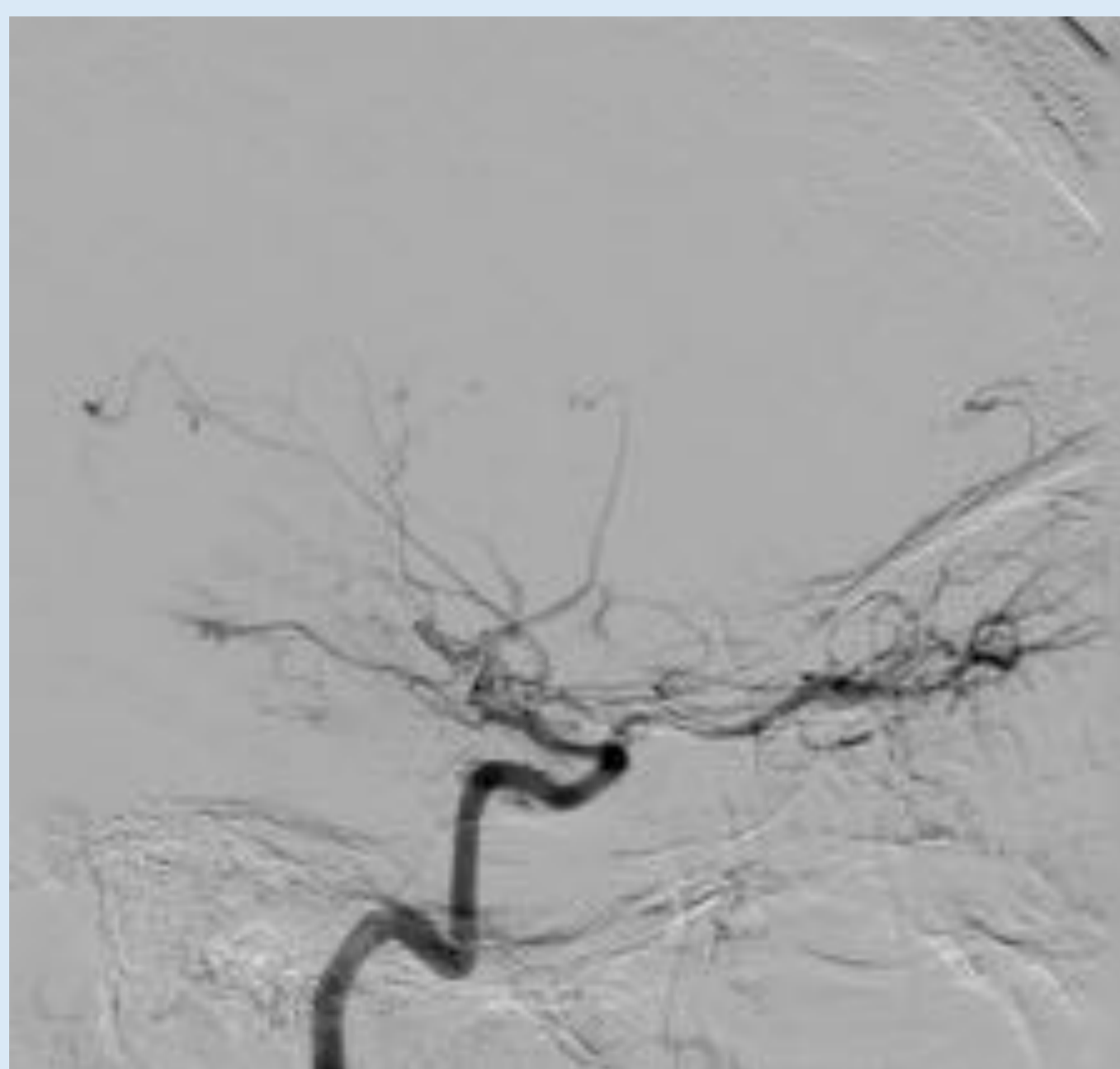
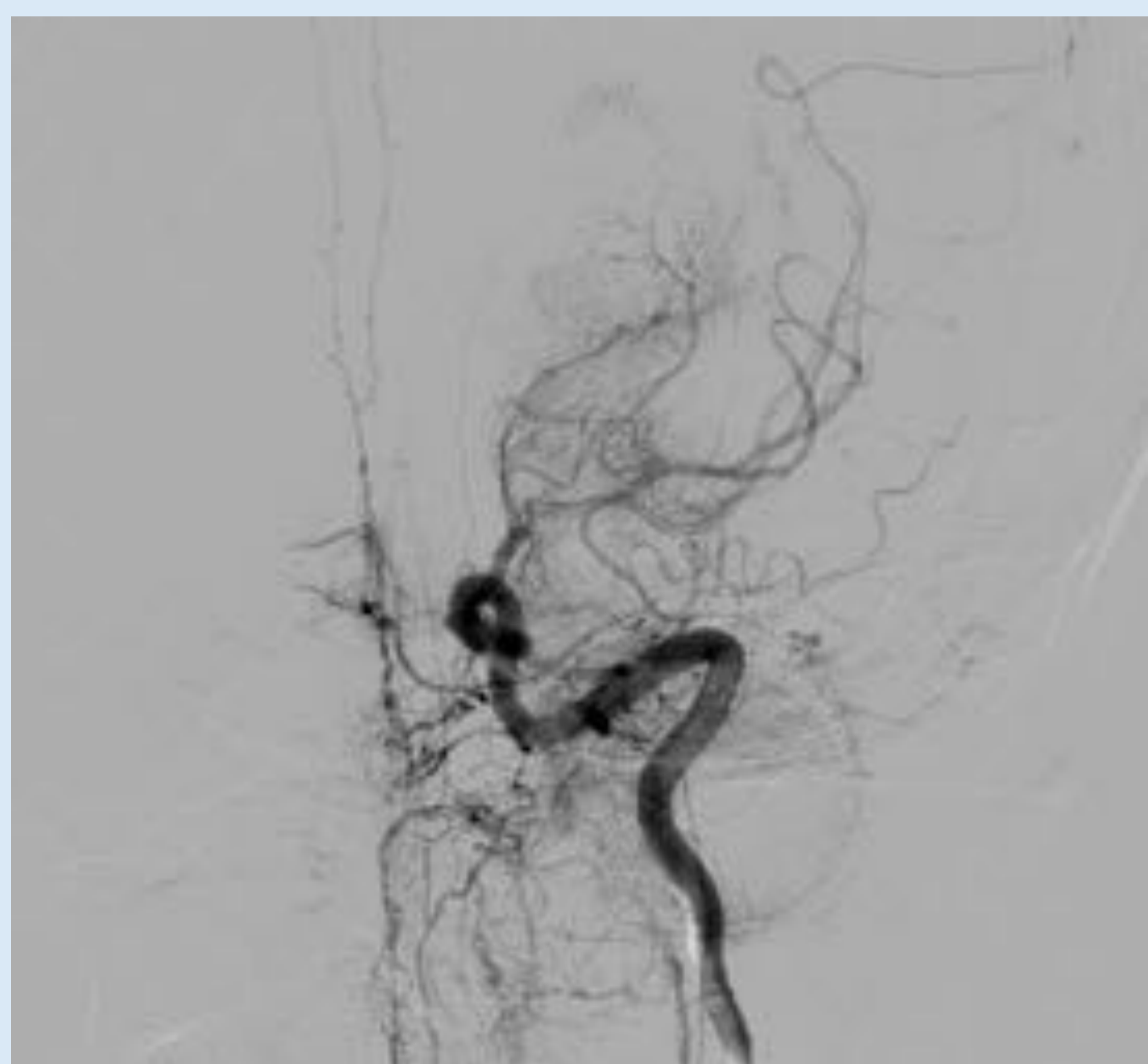
Realización de orificios de trépano en paciente con Moyamoya, disponiéndose un colgajo de periostio en contacto con la superficie cerebral.

Tomado de Symss N, Cugati G, Pande A, Vasudevan C, Ramamurthi R, Kapu R. Multiple burr hole surgery as a treatment modality for pediatric moyamoya disease. J Pediatr Neurosci. 2010;5(2):115. .

- Métodos de **revascularización indirecta quirúrgica**: sinangiosis pial, encefaloduroarteriosinangiosis o encefalomiosinangiosis.
- Radiocirugía: conlleva riesgo de déficit neurológico.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- **Enfermedad de Moyamoya:** entidad de etiología desconocida caracterizada por la presencia de **arteriopatía estenótico-oclusiva** progresiva no aterosclerótica. Existe una afectación de las ACIs supraclinoideas y sus ramas con preservación de la circulación posterior. Apariencia característica en la DSA de «**nube de humo**» debido a la dilatación de ramas colaterales de las arterias perforantes. Los pacientes se presentan con accidentes isquémicos transitorios, infartos y/o hemorragias. **No existen nidus ni vasos dilatados** [10].



Enfermedad de Moyamoya. Mujer de 37 años con migrañas y episodios de hipoestesia en hemicara y miembro superior derechos. DSA selectiva de ACI izquierda, proyecciones AP y lateral, demostrando estenosis y característica apariencia en «nube de humo». RM del mismo paciente con foco de encefalomalacia parietal izquierdo.

- Existen otras entidades como la telangiectasia hemorrágica hereditaria y el síndrome metamérico arteriovenoso cerebrofacial que pueden cursar con MAVS de tipo proliferativo, sin embargo la concurrencia de lesiones cutáneas características de cada una de ellas permitirá distinguirlas clínicamente [2,11].

## 3. Conclusiones

Hemos revisado los aspectos más importantes de la APC y los hallazgos que permiten diferenciarla de otras patologías como las MAVs clásicas y el moyamoya.

## 4. Referencias

1. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know. RadioGraphics. Marzo de 2010;30(2):483-501.
2. Harrigan MR, Deveikis JP. Handbook of cerebrovascular disease and neurointerventional technique. Second edition. Dordrecht: Humana Press; 2013. 850 p. (Contemporary medical imaging).
3. Standring S, editor. Gray's anatomy: the anatomical basis of clinical practice. Forty-first edition. New York: Elsevier Limited; 2016. 1562 p.
4. Osborn AG, Jhaveri MD, Salzman KL, editores. Diagnostic imaging. Brain. Third edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2016. 1197 p.
5. Lasjaunias PL, Landrieu P, Rodesch G, Alvarez H, Ozanne A, Holmin S, et al. Cerebral Proliferative Angiopathy: Clinical and Angiographic Description of an Entity Different From Cerebral AVMs. Stroke. Marzo de 2008;39(3):878-85.
6. Tse J, Lee T, Lai B, Luk S, Leung K, Wong W. Cerebral Proliferative Angiopathy: A Rare Type of Cerebral Vascular Malformation. Hong Kong J Radiol. 10 de octubre de 2018;192-5.

7. Nunes AF, Santos RG dos, Aguiar RS de T, Veiga JCE, Alves HCBR, Conti MLM, et al. Cerebral proliferative angiopathy: a review / Angiopatia proliferativa cerebral: uma revisão. Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo. 30 de abril de 2019;64(1):55.
8. Liu P, Lv X, Lv M, Li Y. Cerebral proliferative angiopathy: Clinical, angiographic features and literature review. Interv Neuroradiol. Febrero de 2016;22(1):101-7.
9. Somji M, McEachern J, Silvaggio J. Cerebral revascularization in cerebral proliferative angiopathy: a systematic review. Neurosurgical Focus. Febrero de 2019;46(2):E11.
10. Zamora C, Castillo M. Neuroradiology companion: methods, guidelines, and imaging fundamentals. 5a. Wolters Kluwer; 2017.
11. Dória-Netto HL, Souza-Filho AM, Dória-Netto RH, Silva Marques RA, de Oliveira DA, Chaddad-Neto F, et al. Cerebral proliferative angiopathy. Arq Neuropsiquiatr. 2010;68(2):300-2.