

Patología del cerebelo de lo más infrecuente a lo más frecuente

Marta Alhambra Morón¹, Carolina Sainz Azara¹,
Laura Delgado Fernández¹, Pedro Álvarez
Vallespin¹, M^o Ángeles Cruz Díaz¹

¹Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).

marta.alhambra@salud.madrid.org

OBJETIVO DOCENTE:

Exponer la anatomía y patología del cerebelo, y mostrar diferentes hallazgos radiológicos en TC y RM para poder establecer un buen diagnóstico diferencial de la patología cerebelosa.

REVISIÓN DEL TEMA:

Repaso anatómico del cerebelo

El cerebelo es un órgano que se encarga de la regulación de las funciones del encéfalo (interviene en el control del mantenimiento de la postura, del equilibrio, de la marcha y en la coordinación motora).

Anatómicamente se une al tronco del encéfalo por medio de los **pedúnculos cerebelosos**. Los superiores lo unen al mesencéfalo, los medios a la protuberancia y los inferiores al bulbo raquídeo.

Los **hemisferios cerebelosos** están separados por la escotadura media posterior que alberga la hoz del cerebelo. El **vermis** se sitúa en la línea media entre ambos hemisferios. El **flóculo** o lóbulo del neumogastrio, está en la cara anterior de los hemisferios cerebelosos, y junto con la porción más inferior del vermis, forma el lóbulo flóculo-nodular. Las **amígdalas cerebelosas** son las porciones más anteriores de la región inferior de los hemisferios y se sitúan próximas a la línea media.

El cerebelo se encuentra dividido en lóbulos por medio de surcos o cisuras. El primario, en la parte superior, delimita los lóbulos anterior y posterior. El posterolateral, en la cara antero-inferior, separa los lóbulos posterior y flocculo-nodular. El horizontal o cisura de VicqDazyr separa el lóbulo posterior en superior e inferior (Fig 1).

Malformaciones congénitas y anomalías de desarrollo de la fosa posterior:

Espectro completo de Dandy-Walker:

Engloba un espectro muy amplio de malformaciones quísticas de la fosa posterior entre las que se incluyen:

- Malformación de Dandy-Walker clásica.
- Espectro o Complejo de Dandy-Walker.
- Variante de Dandy-Walker.
- Megacisterna magna.
- Quiste persistente de la bolsa de Blake.

Esta patología está frecuentemente asociada a otras anomalías faciales y cardiovasculares, así como siringomielia, lo que parece indicar que comienza entre la formación y migración de las células de la cresta neural en la segunda semana.

Los síntomas más frecuentes de presentación son macrocefalia o fontanela abultada, mientras que la megacisterna magna es un hallazgo casual. Supone el 1-4% de los casos de hidrocefalia, si bien es una patología poco frecuente (1 de cada 25.000-100.000 nacimientos).

La evolución de los pacientes es variable, en la malformación de Dandy-Walker clásica la muerte prematura ocurre hasta en el 44%. La afectación cognitiva depende de las anomalías asociadas, por lo general el 35-50% de los pacientes con la malformación clásica presentan inteligencia normal. Aquellos con un resto vermiano pequeño suelen presentar retraso cognitivo, convulsiones o alteraciones del equilibrio. En cambio, aquellos con resto vermiano grande y resto de cerebro normal presentan mejor función cognitiva y del equilibrio.

El principal indicio que en pruebas de imagen nos haría pensar en estas patologías son la presencia de una fosa posterior de gran tamaño y la ausencia de un cuarto ventrículo normal. La mejor prueba de imagen para su diagnóstico es la RM de rutina.

En el caso del espectro de la malformación de Dandy-Walker clásica, se observa una dilatación quística del cuarto ventrículo con un vermis hipoplásico que está rotado superiormente. En la RM, en un corte sagital T1 es característico encontrar el 4º ventrículo que se abre dorsalmente a un quiste de LCR. Puede tener o no fastigio y cisura.

En la variante de Dandy-Walker la hipoplasia del vermis es variable, el quiste está ausente o es pequeño y la fosa posterior/tronco del encéfalo son normales.

En la megacisterna magna la cisterna está atravesada por la hoz del cerebelo y por venas muy pequeñas. El vermis y el cuarto ventrículo son normales.

En el quiste persistente de la bolsa de Blake el cuarto ventrículo está abierto y comunica con el quiste, el receso fastigial normal y la cisura primaria. En la RM T1 sagital el vermis está rotado pero es normal. Las cisternas basales están comprimidas o borradas.

En el TC el hueso occipital puede aparecer festoneado o remodelado en todas las malformaciones (Fig 2).

Malformación Arnold-Chiari

La malformación de Arnold-Chiari incluye un amplio grupo de anomalías congénitas cuya principal característica es el desarrollo incompleto de la fosa posterior, pero cuyas estructuras presentan unas características morfológicas dentro de la normalidad.

1. Malformación Arnold-Chiari-I. Es el descenso de las amígdalas cerebelosas y a veces del vermis a través del agujero magno, por debajo de C1 y C2. Se asocia a otras malformaciones en la segmentación o fusión craneovertebral. Los síntomas típicos son cefalea, dolor de cuello y escoliosis, aunque el 50% son asintomáticos.

En las pruebas de imagen no se observa hidrocefalia, el 4º ventrículo es de localización normal y asocia siringomielia en el 20-70% de los casos. La cisterna magna puede estar comprimida o ausente. Se considera tipo I cuando el descenso de las amígdalas cerebelosas por el agujero magno es de más de 5mm. No obstante, aunque 5mm es el punto de corte para su diagnóstico, parece ser más determinante que la morfología de las amígdalas sea triangular, en forma de estaca o puntiaguda (Fig 3).

2. Malformación Arnold-Chiari-II. Es el descenso de las amígdalas cerebelosas, el vermis, el 4º ventrículo y el tronco del encéfalo por el agujero magno. Se asocia en casi el 100% de los casos a mielomeningocele, por lo que se detecta intraútero o al nacer. Los síntomas son parálisis de extremidades inferiores, disfunción de esfínteres y signos bulbares. La evolución es nefasta, siendo la principal causa de muerte en pacientes con mielomeningocele.

En las pruebas de imagen el agujero magno es grande y tiene forma de embudo, la fosa posterior es pequeña, la lámina cuadrigémina tiene forma en pico, el 4º ventrículo está comprimido y alargado, el cerebelo protruye superiormente comprimiendo el techo...Además suelen asociarse anomalías como la disgenesia del cuerpo caloso, hidrosiringomielia o anomalías del arco posterior de C1.

Malformación Arnold Chiari-III. Es la herniación del contenido de la fosa posterior. El agujero magno está aumentado a la altura del opistión y asocia un defecto condral en el hueso occipital a través del cual se hernia el contenido en un encefalocele occipital o cervical alto. El tamaño del defecto es variable. Estos pacientes son diagnosticados intraútero o al nacer.

Romboencefalosinapsis

Es la falta de separación de los hemisferios cerebelosos con ausencia de vermis cerebeloso. Puede ser parcial y afectar solo a la parte inferior de los hemisferios. Los pacientes suelen presentar retraso del desarrollo y alteraciones psiquiátricas.

En las pruebas de imagen el cerebelo es pequeño y ovalado y el 4º ventrículo presenta forma de diamante. No presenta cisura primaria. Puede asociar estenosis del acueducto de Silvio (que cursaría con hidrocefalia) o disgenesia del cuerpo calloso.

Lhermitte-Duclos

Lesión cerebelosa benigna de tamaño variable que suele ser unilateral y debuta en el adulto joven. Da clínica cuando la lesión es grande, por efecto masa. Las láminas cerebelosas están ensanchadas con un patrón giriforme. En el TC la atenuación es normal y tras el contraste puede o no presentar realce. En RM se observa en secuencias T1 como una lesión hipointensa con estrías y en T2 con aumento de la señal. Tras la administración de contraste presentan realce (Fig 4).

Malformaciones vasculares

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

Tumores de la fosa posterior

Meduloblastoma

Es un tumor embrionario altamente celular y maligno, que presenta un crecimiento rápido con extensión subaracnoidea precoz. Es raro en el adulto, suele diagnosticarse en niños de menos de 5 años y la supervivencia a 5 años es menor del 20%. Su presentación clínica es secundaria al efecto masa que ejerce; ataxia, cefalea, vómitos o parálisis de nervios craneales.

Radiológicamente se manifiesta como una lesión redondeada y densa en fosa posterior que nace del techo del 4º ventrículo y desplaza el encéfalo. En el TC pueden verse calcificaciones así como áreas de necrosis o quistes en su interior, y puede haber hemorragias asociadas. Realzan de forma homogénea tras la administración de contraste intravenoso. En la RM es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 y FLAIR, con restricción en la difusión. Tras la administración de gadolinio realza de forma variable. A veces se observa una imagen de refuerzo lineal similar a un glaseado sobre la superficie encefálica conocida como “Zuckerguss” (Fig 5).

Ependimoma infratentorial

Es un tumor de células ependimarias de crecimiento lento. Suele aparecer en menores de 5 años o en adultos en la cuarta década, que debutan con síntomas secundarios al aumento de la presión intracraneal. Son el tercer tumor más común en fosa posterior en niños. La supervivencia a 5 años es del 50%.

En el TC se visualiza como una masa del 4º ventrículo que se extiende hacia el ángulo cerebelopontino o a la cisterna magna. Aparecen calcificaciones en el 50% de los casos, y pueden tener también quistes y hemorragias, siendo frecuente que ocasionen hidrocefalia por obstrucción. Tras la administración de contraste intravenoso presenta un refuerzo heterogéneo.

En la RM, son heterogéneos pero suelen ser iso-hipointensos en el T1 con focos hiperintensos (que se corresponden con las calcificaciones, quistes y hemorragias) y son iso-hiperintensos en el T2 con focos hipointensos (que se corresponden con las calcificaciones y hemorragias) o hiperintensos (se corresponden con las áreas quísticas). En la secuencia FLAIR puede verse la interfase entre el tumor y el LCR (Fig 6).

Hemangioblastoma

Tumor de origen vascular y crecimiento lento que se sitúa en cerebelo, tronco del encéfalo o médula espinal. Se da en adultos de 40-60 años, el 25-40% de los cuales tienen el síndrome Von-Hippel-Lindau (VHL). Es raro en niños. Cuando se produce en pacientes con dicho síndrome la sintomatología incluye alteraciones propias de él (policitemia, tumor renal...) y cuando es esporádico suele debutar con cefalea y desequilibrio. Por lo general es un tumor benigno siendo rara la diseminación a las meninges. Sin embargo, en los pacientes con VHL puede recidivar, por lo que requieren vigilancia periódica.

La presentación clásica es la de una masa intraaxial con un quiste y un nódulo mural reforzado que toca la piamadre, situado en fosa posterior (un 5-10% son supratentoriales, especialmente en el VHL). En el TC se ve como un quiste de baja densidad con un nódulo isodenso.

Tras administrar contraste el nódulo realza intensamente pero no la pared del quiste. En el estudio con RM, el nódulo es isoointenso con el encéfalo y el quiste hiperintenso en las secuencias T1. En T2 y FLAIR, tanto el nódulo como el quiste son hiperintensos. Tras administrar gadolinio, lo más común es el refuerzo del nódulo. Menos frecuentemente se produce el refuerzo del tumor sólido y raramente aparece un relace en anillo (Fig 7).

Astrocitoma pilocítico

Tumor de origen astrocítico de crecimiento lento y bien circunscrito que se da en menores de 20 años (pico máximo entre los 5-15 años). Dado su lento crecimiento, la duración de los síntomas es de meses-años y da tiempo a compensar el efecto de masa que ejerce el tumor. La tasa de supervivencia es elevada, y no suele recurrir. Puede ser esporádico o darse en pacientes con neurofibromatosis tipo I. El 60% están en el cerebelo, pero también puede aparecer en nervio/quiasma óptico, adyacente al tercer ventrículo o en el tronco del encéfalo.

Los situados en el cerebelo comprimen al cuarto ventrículo. En el TC se presenta como una masa sólido-quística con nódulo mural que presenta escaso o nulo edema adyacente. Es habitual la hidrocefalia obstructiva. Las hemorragias son infrecuentes y la presencia de calcificaciones se da sólo en el 20% de los casos. Tras la administración de contraste intravenoso hay realce en el 95%, si bien los patrones son diferentes. La mayoría de las veces el nódulo realza intensamente pero no el quiste. Otros patrones de realce posible son sólido-homogéneo o realce heterogéneo. La RM muestra en el T1 como iso-hipointensas las áreas sólidas y como iso-hiperintensos las áreas quísticas. En el T2 las lesiones sólidas son iso-hiperintensos y las quísticas permanecen iso-hiperintensos.

Tras el contraste, hay un realce intenso y heterogéneo del área sólida y la pared del quiste realza ocasionalmente.

Metástasis

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

En el TC se manifiestan como nódulos/masas iso-hipodensas intraparenquimatosas, solitarias o múltiples, con edema periférico. La localización subcortical es la más frecuente y tras la administración de contraste presentan intenso realce en anillo. En las imágenes tardías el realce, número y volumen de las metástasis puede aumentar. En RM son lesiones iso-hipointensas en T1, (a menos que se traten de metástasis hemorrágicas o con alto contenido en melanina en cuyo caso se visualizan como lesiones hiperintensas en T1). Son hiperintensas en T2, presentan edema peritumoral y realce uniforme o en anillo tras el contraste (Fig 8).

Ictus en fosa posterior.

Isquemia

El 20% de los infartos isquémicos afectan a la circulación posterior. En el cerebelo, el origen embólico es el más frecuente. El cerebelo está irrigado por la arteria cerebelosa superior (irriga la superficie tentorial), la arteria cerebelosa anteroinferior (irriga la superficie petrosa de los hemisferios cerebelosos, oído interno y plexo coroideo del agujero de Luschka) y la arteria cerebelosa posteroinferior (irriga la superficie occipital de los hemisferios cerebelosos, las amígdalas, el vermis inferior y bulbo raquídeo lateral).

El infarto cerebeloso más frecuente es el que afecta al territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior (40%), seguido de la arteria cerebelosa superior (35%).

El de la arteria cerebelosa anteroinferior es el menos frecuente (15%) y además suele aparecer en combinación con el de la posteroinferior.

Clínicamente son comunes la presencia de vértigos, disartria, ataxia y acúfenos. Además, en el caso de la arteria cerebelosa anteroinferior, debido a que irriga parte del oído interno, puede ocasionar pérdida de audición ipsilateral de nueva aparición.

En fases iniciales, el hallazgo en el TC sin contraste puede quedar enmascarado por artefactos en la fosa posterior. Por este motivo, ante la sospecha clínica se recomienda realización de RM en la que se objetivaría restricción a la difusión en el territorio de la arteria afectada.

Hemorragia

El 5-10% de las hemorragias intracraneales se producen en la fosa posterior.

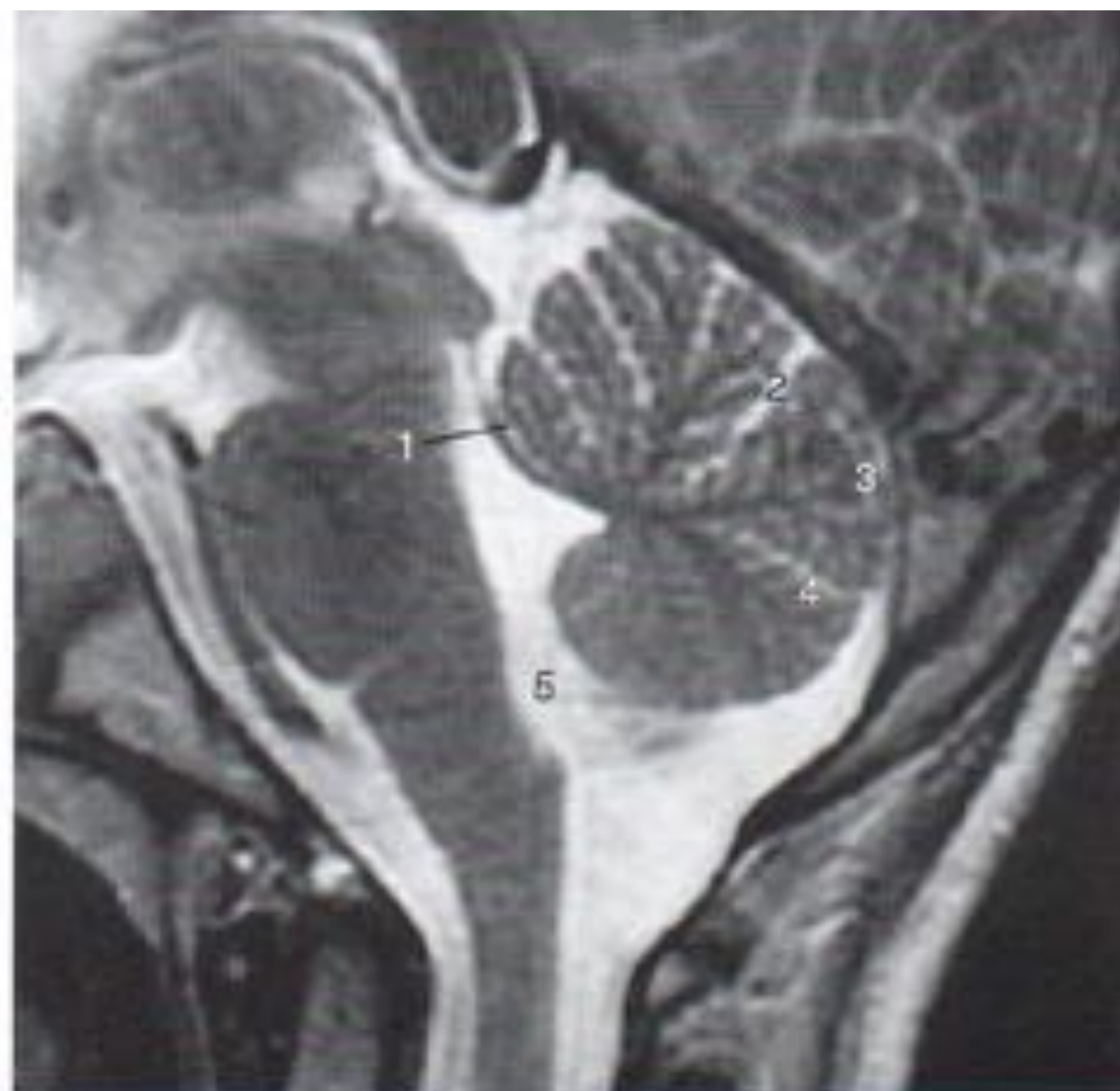
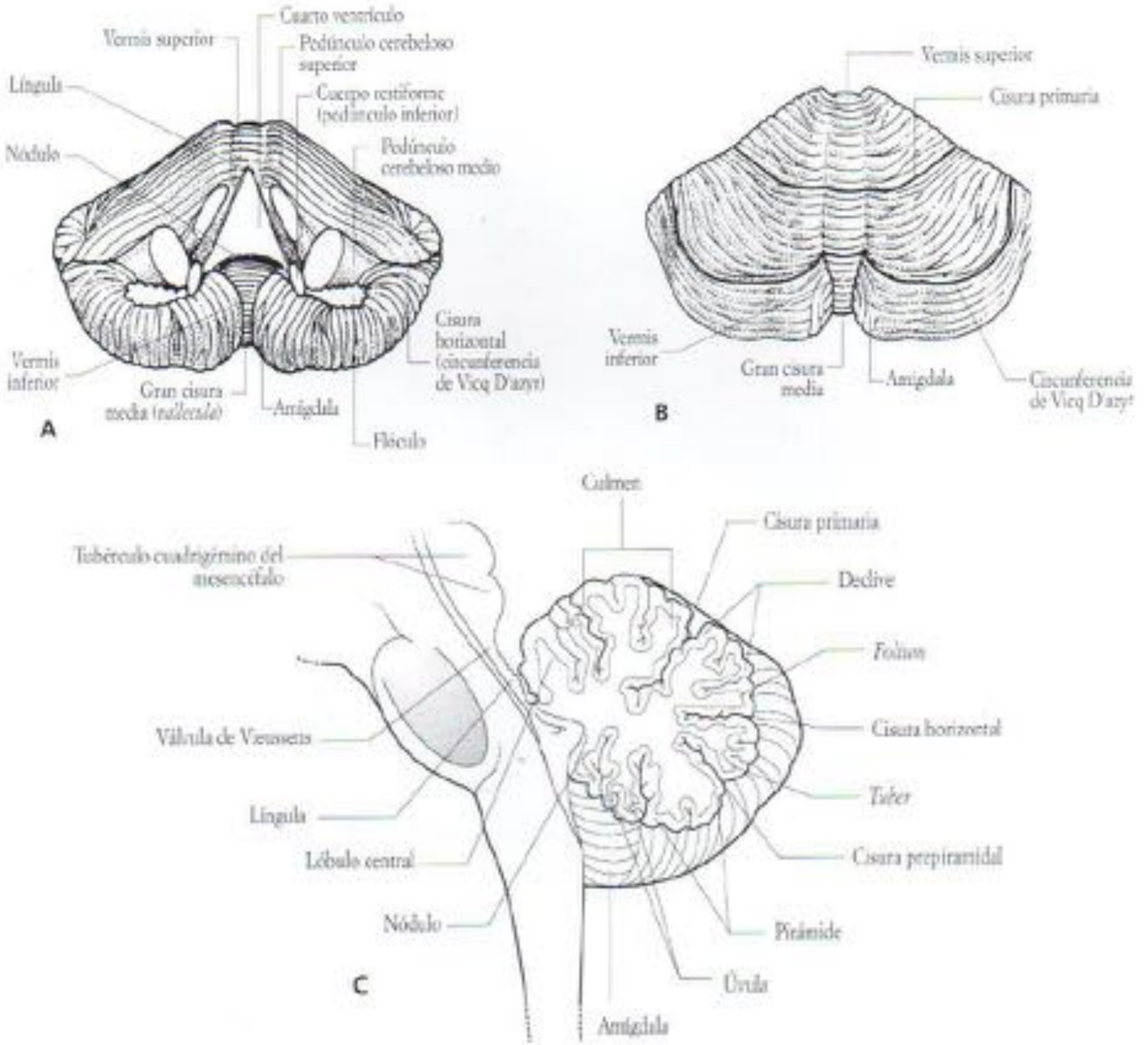
La hemorragia subaracnoidea perimesencefálica afecta característicamente a las cisternas que rodean al tronco del encéfalo. Teniendo en cuenta que suelen ser pequeñas y de evolución benigna, se considera que tienen un origen venoso, aunque en estos casos habría que descartar la presencia de aneurismas.

CONCLUSIÓN:

Un conocimiento sólido de la anatomía y patología cerebelosas es fundamental para identificar las diferentes anomalías y enfermedades que le afectan.

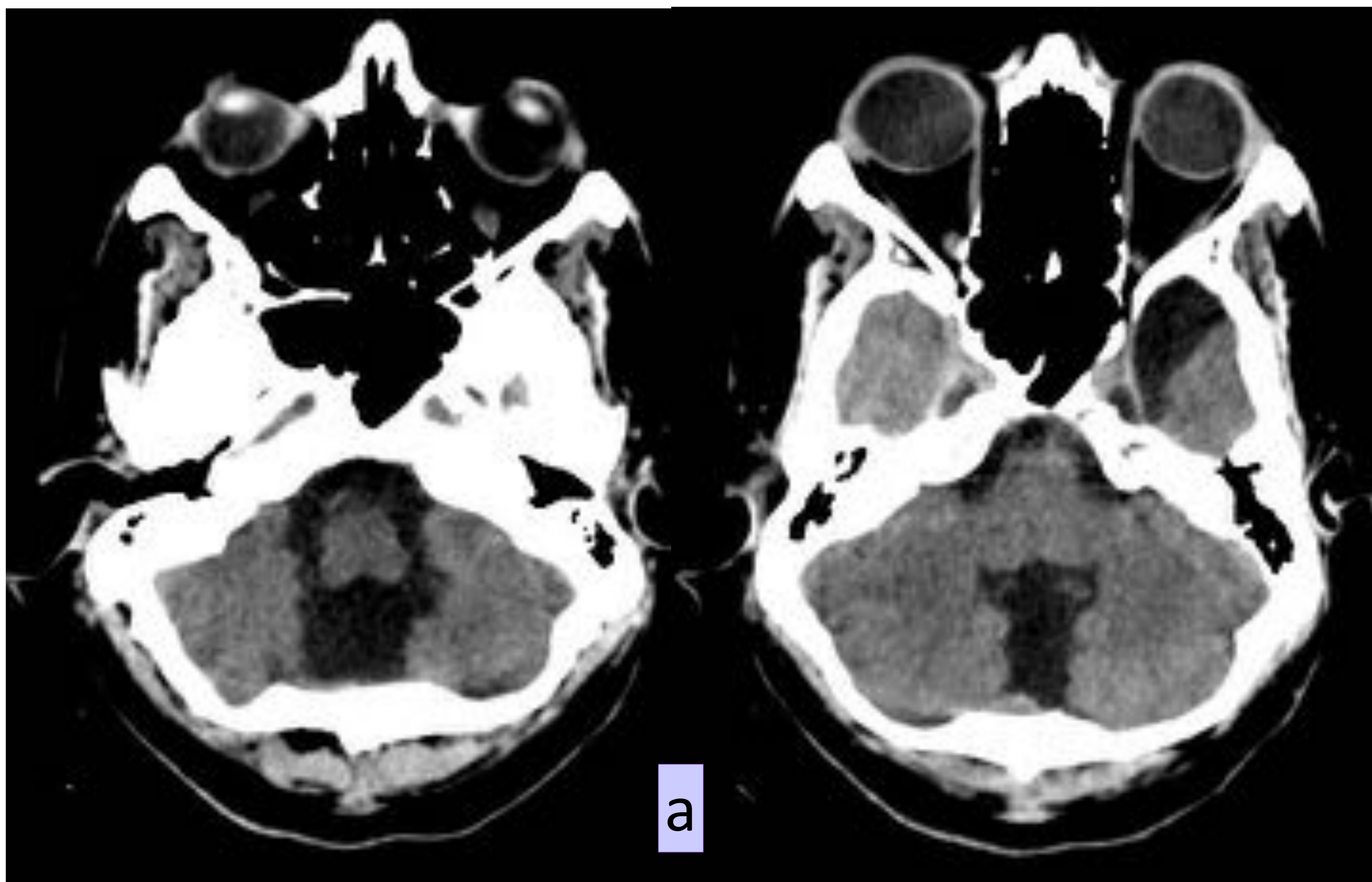
El TC es fundamental como primera aproximación diagnóstica, especialmente en la patología vascular y traumática. Sin embargo, el artefacto que se produce en la fosa posterior hace que la RM permita un mejor diagnóstico en la mayoría de los casos.

1. Anatomía del cerebelo

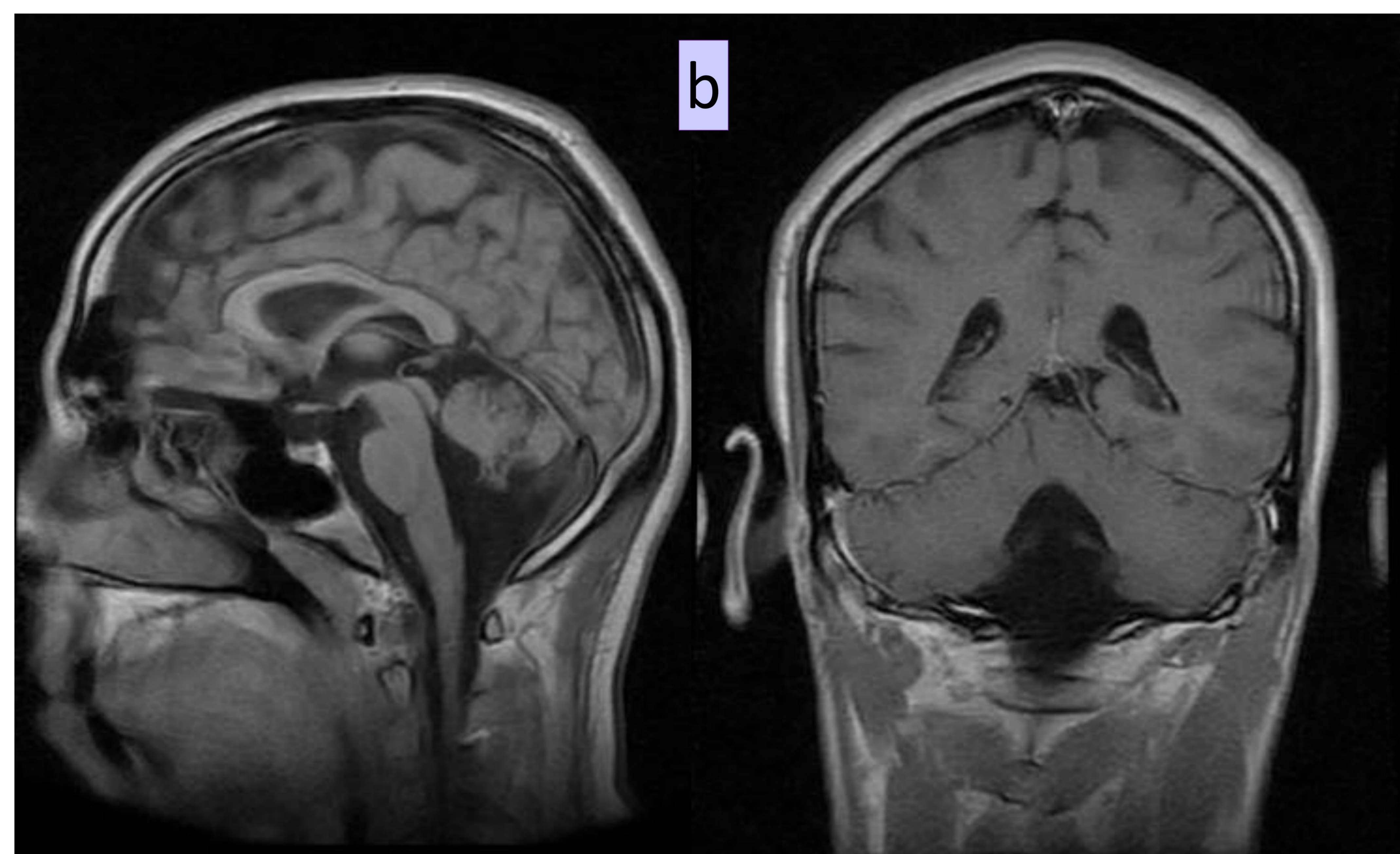


- 1. Lingula en el velo superior
- 2. Cisura primaria
- 3. Cisura horizontal
- 4. Cisura prepiramidal
- 5. Foramen de Magendi

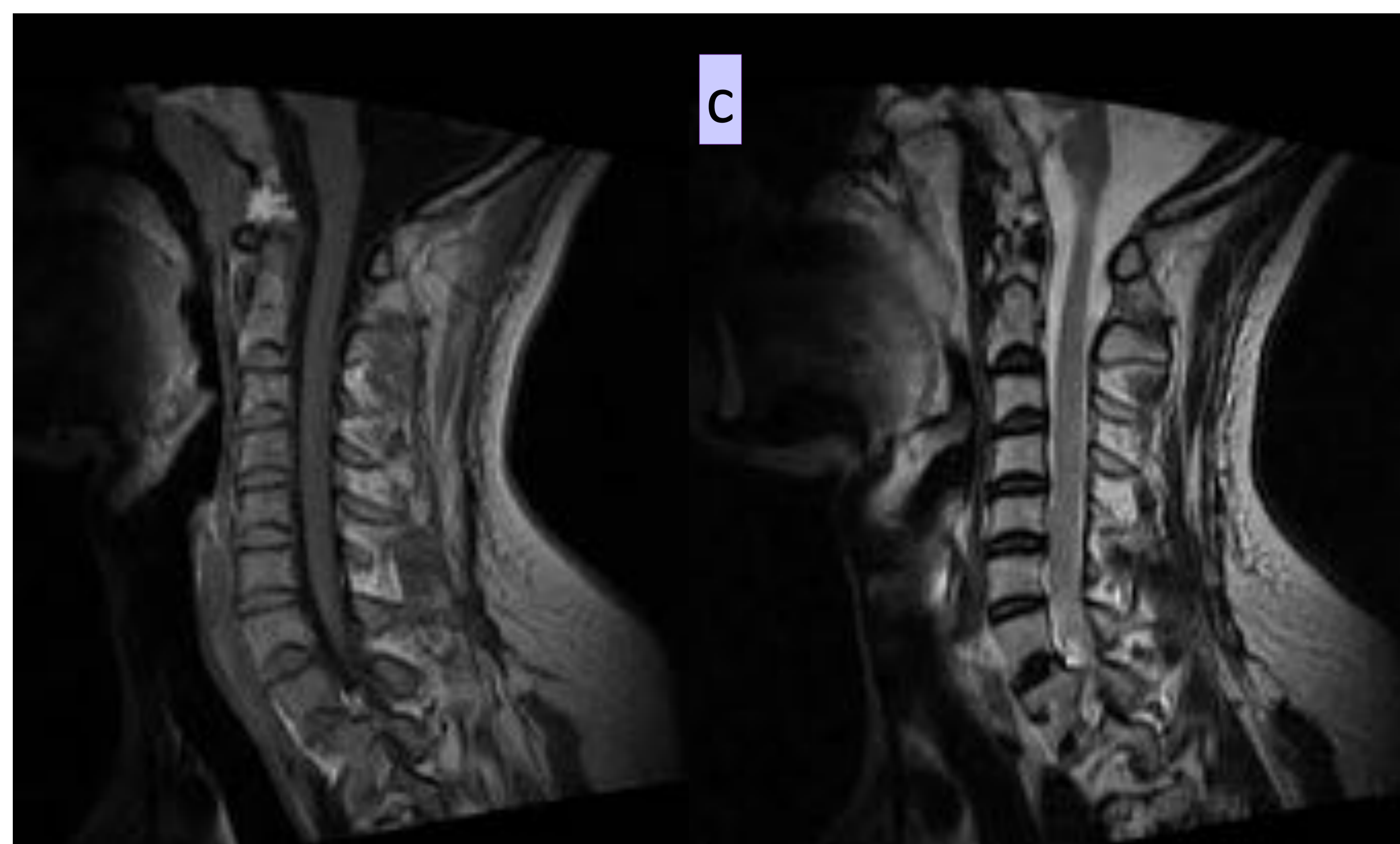
2. Variante Dandy-Walker



a



b



c

Paciente de 36 años que acude a urgencias por cuadro de ansiedad con ideas delirantes de reciente aparición, se realiza TC de cráneo para descartar organicidad:

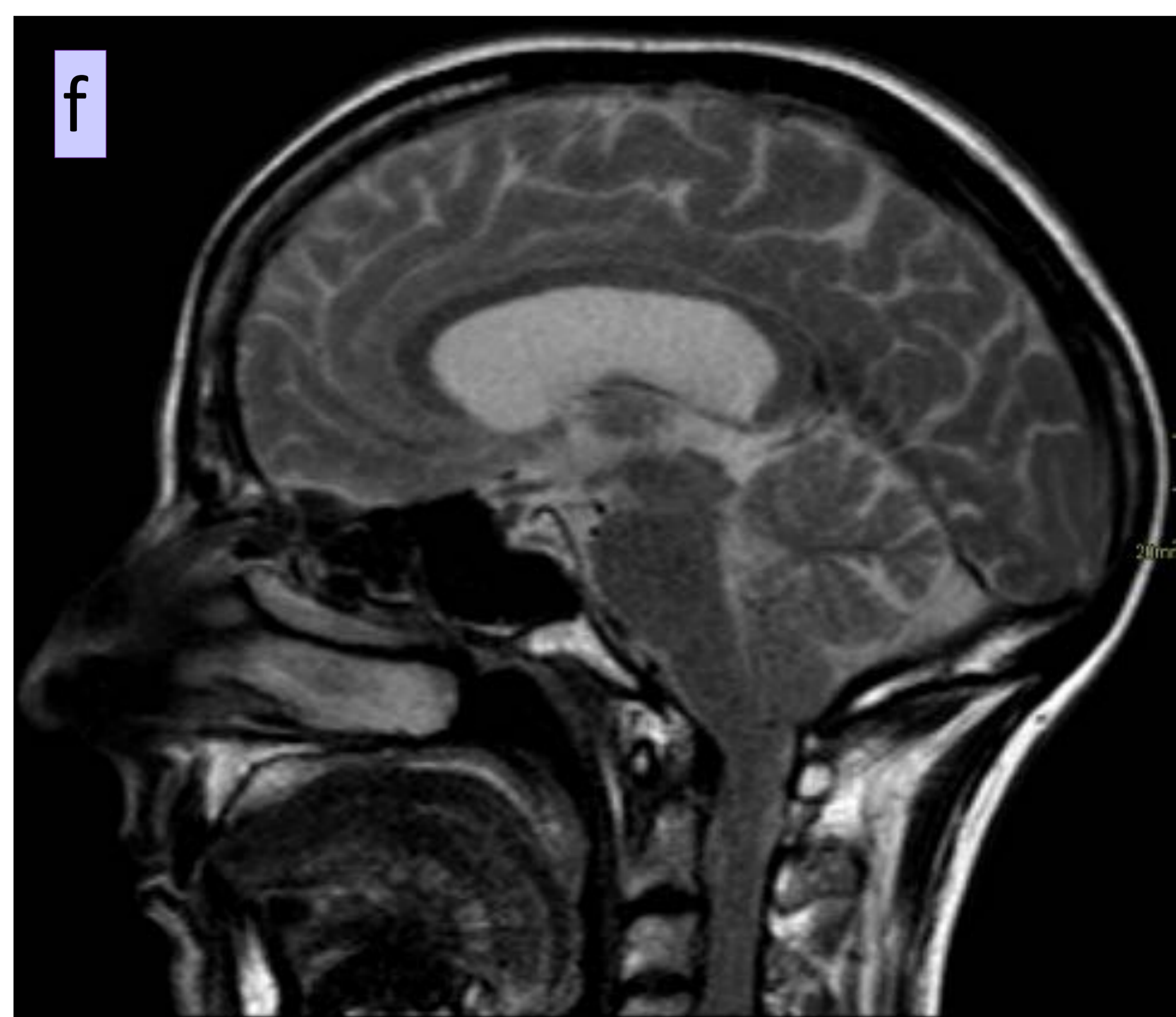
- a) TC cráneo en corte axial, se ve una hipoplasia del vermis cerebeloso con dilatación del IV ventrículo que se comunica con la cisterna magna, sugestivo de variante de Dandy-Walker.
- b) RM cráneo realizada posteriormente, planos sagital y coronal T1, se confirman los hallazgos del TC.
- c) Se realiza estudio de columna cervical (sagital T1 y T2) para valorar la presencia de siringomielia asociada, que no presenta este caso.

3. Arnold –CHIARI tipo I



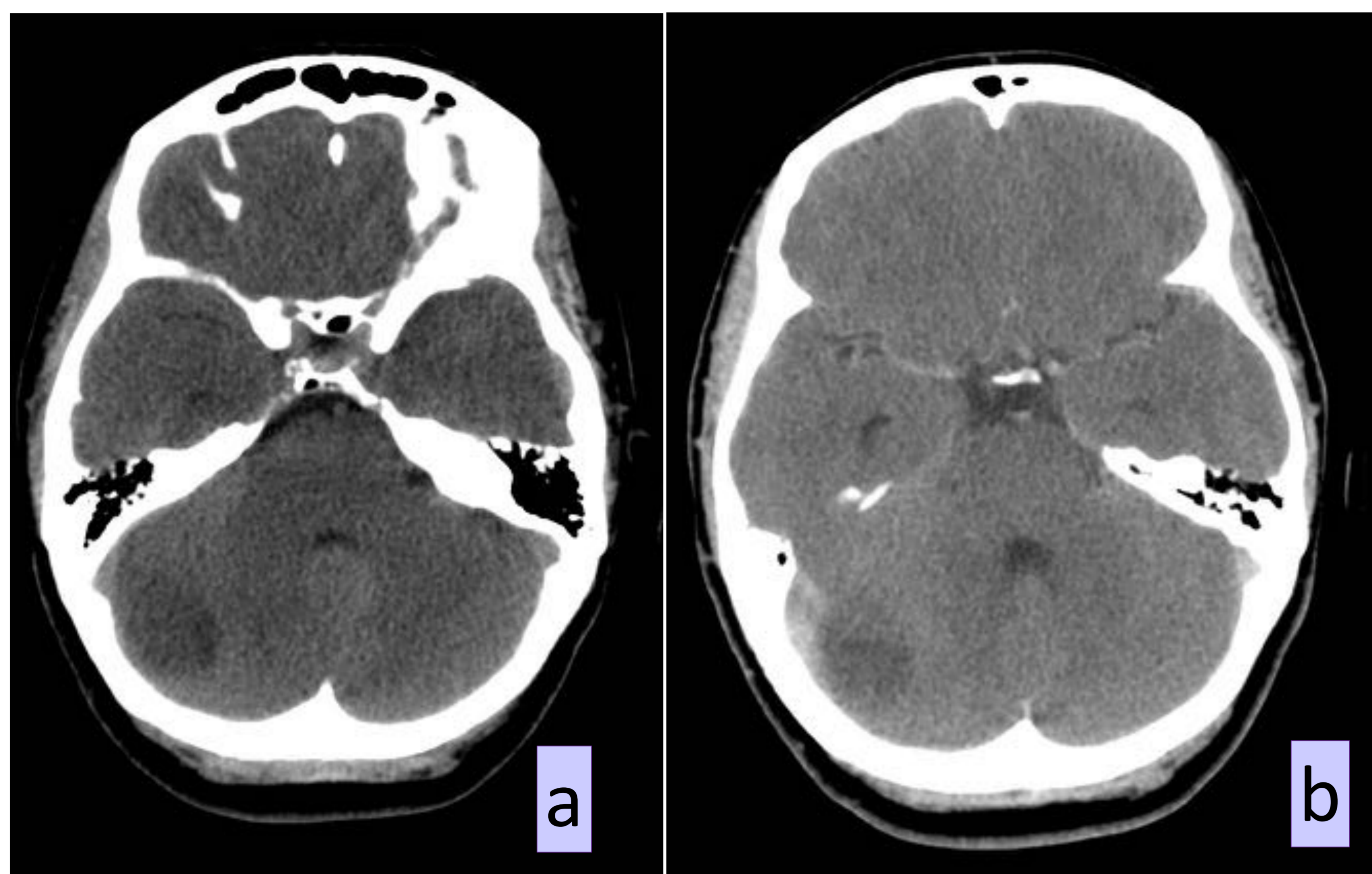
Mujer de 48 años acude a urgencias por parestesias en hemicuerpo izquierdo. Se realiza TC de cráneo urgente:

- a) Aumento de calibre del III ventrículo.
- b) Aumento de calibre de los ventrículos laterales.
- c) Aumento del diámetro anteroposterior del agujero magno
- d) Impresión de extensión de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno
- e) Reconstrucción sagital de TC donde se observa extensión de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno
- f) En la RM (secuencia sagital T2) se confirma la extensión de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno a lo largo de 7mm. No se observa siringomielia asociada.



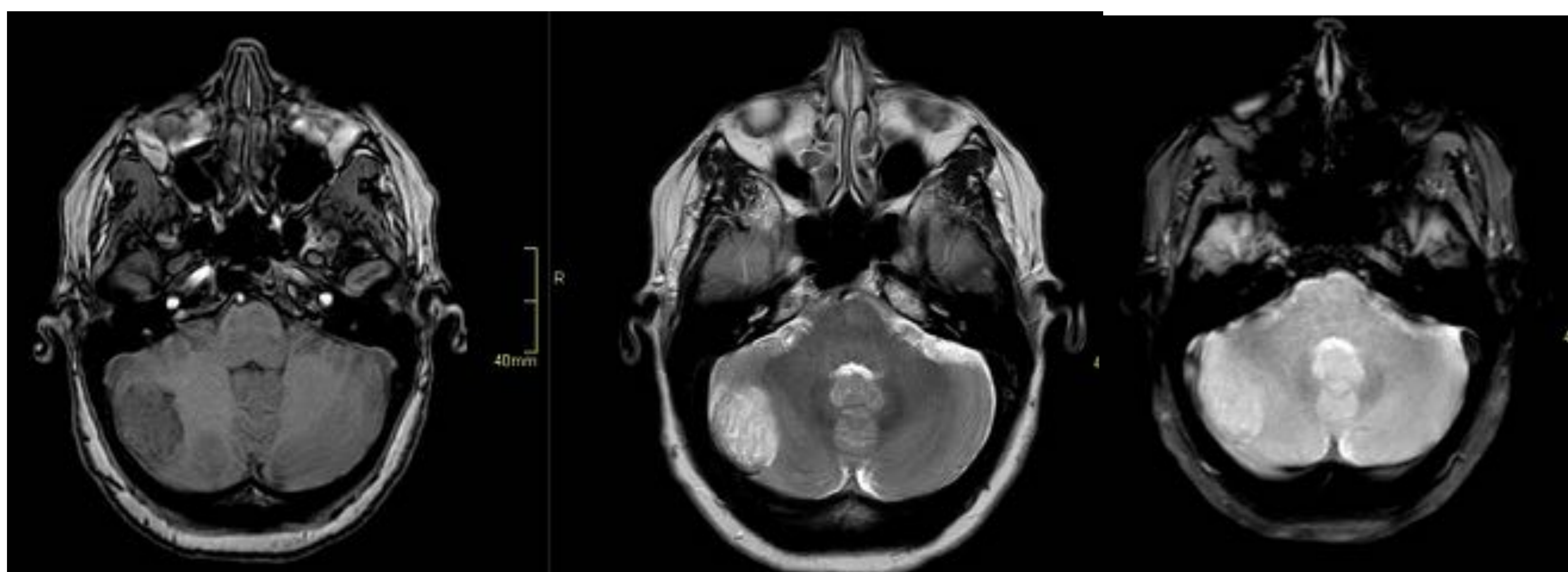
Estos hallazgos sugieren cambios de larga evolución en relación con malformación de Arnold-Chiari tipo I

4. Enfermedad de Lhermitte-Duclos o gangliocitoma displásico cerebeloso



Mujer de 43 años a la que se realiza TC de cráneo urgente por cefalea.

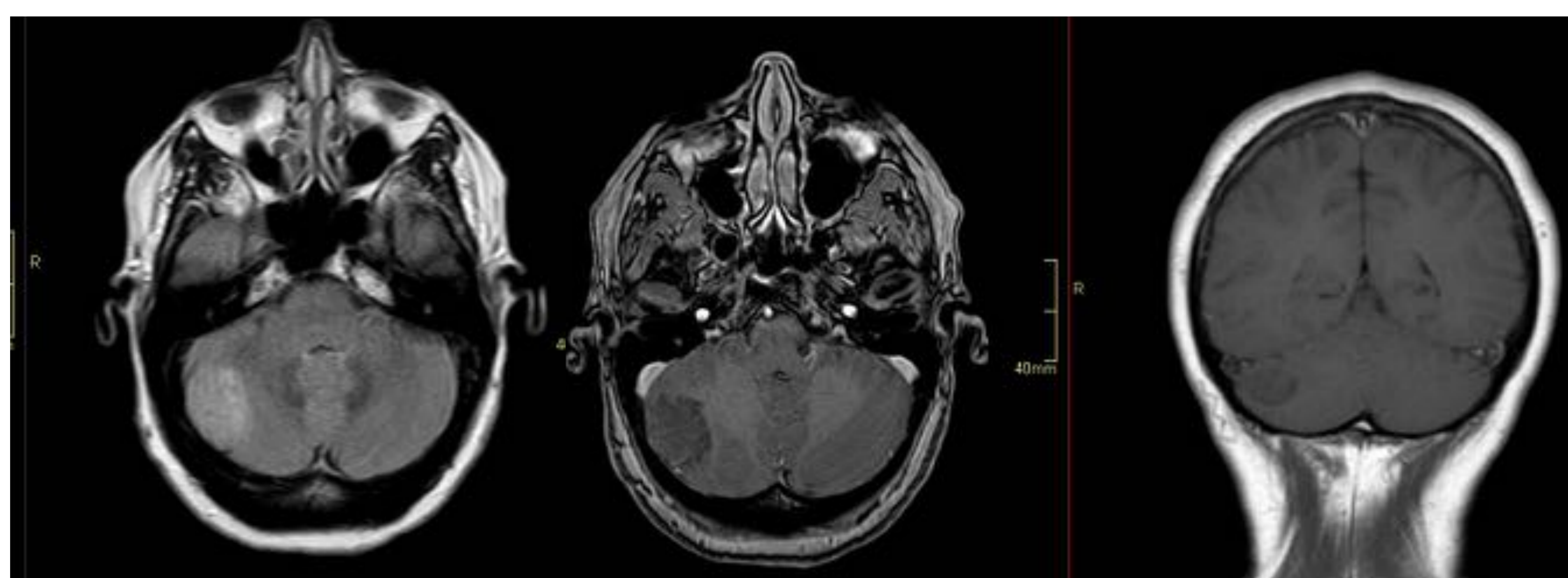
- a) Lesión hipodensa en el hemisferio cerebeloso derecho en TC basal.
- b) La lesión no relaza tras la administración de contraste.



Axial T1

Axial T2

Axial Eco de Gradiente



Axial FLAIR

Axial T1 y coronal T1 tras administración de gadolinio

Se realiza RM posteriormente para caracterizar la lesión:

En la fosa posterior se observa una lesión en el hemisferio cerebeloso derecho de 2 x 2 cm de diámetro hiperintensa en secuencias de TR largo, que no presenta realce patológico en el estudio tras la administración de contraste y no tiene edema perilesional, en relación con el diagnóstico de enfermedad de Lhermitte-Duclos/gangliocitoma.

5. Meduloblastoma



a) Axial



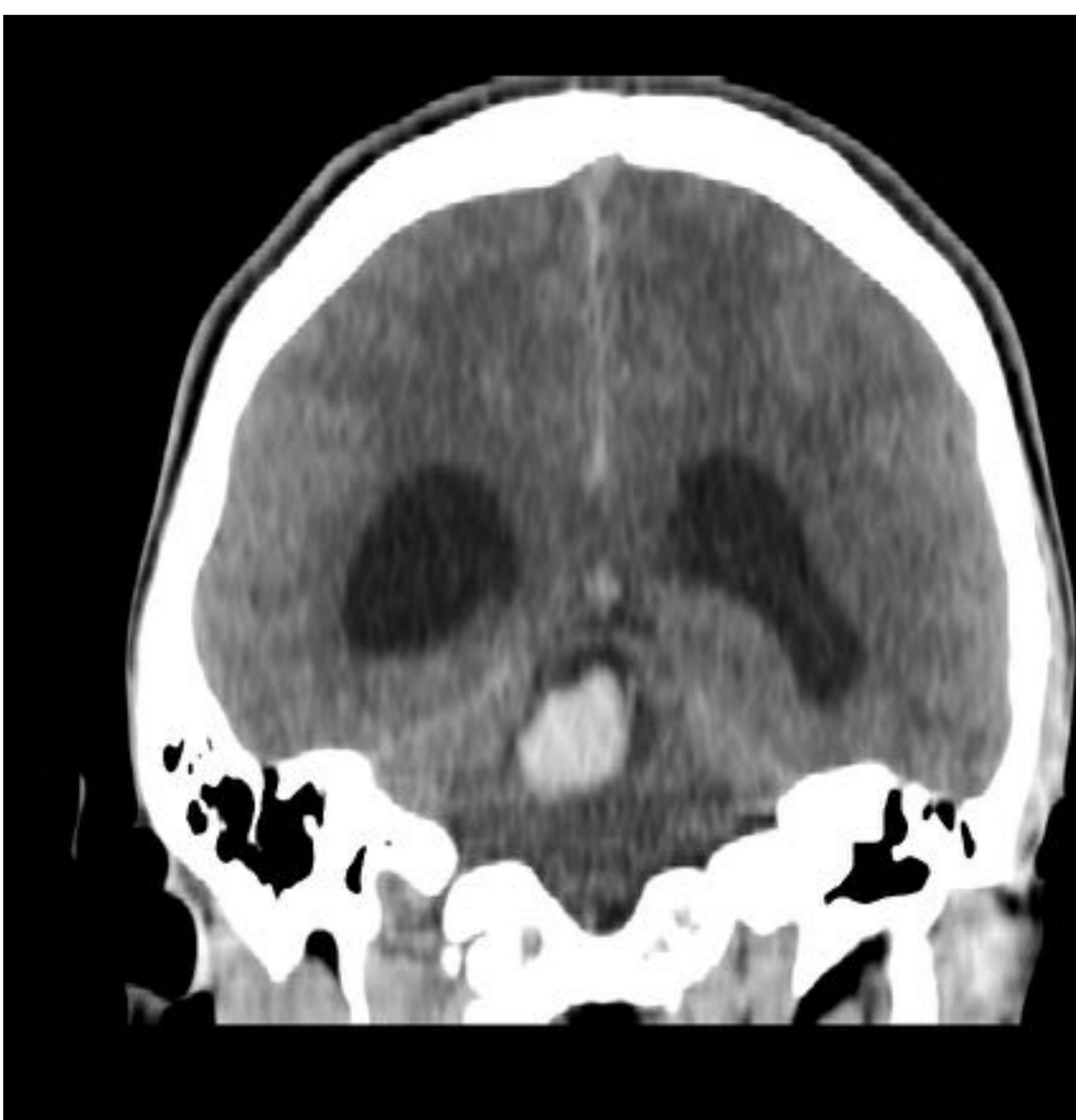
b) Axial

TC de cráneo urgente en **niño de 13 años** que **acude por mareo, vómitos, cefalea y nistagmus de 24 horas de evolución.**

a) Dilatación del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva).

b) En línea media de fosa posterior hay una masa redondeada heterogénea con áreas hiperdensas sugestivas de sangrado agudo.

c) y d) La lesión parece depender del techo del cuarto ventrículo.



c) Coronal

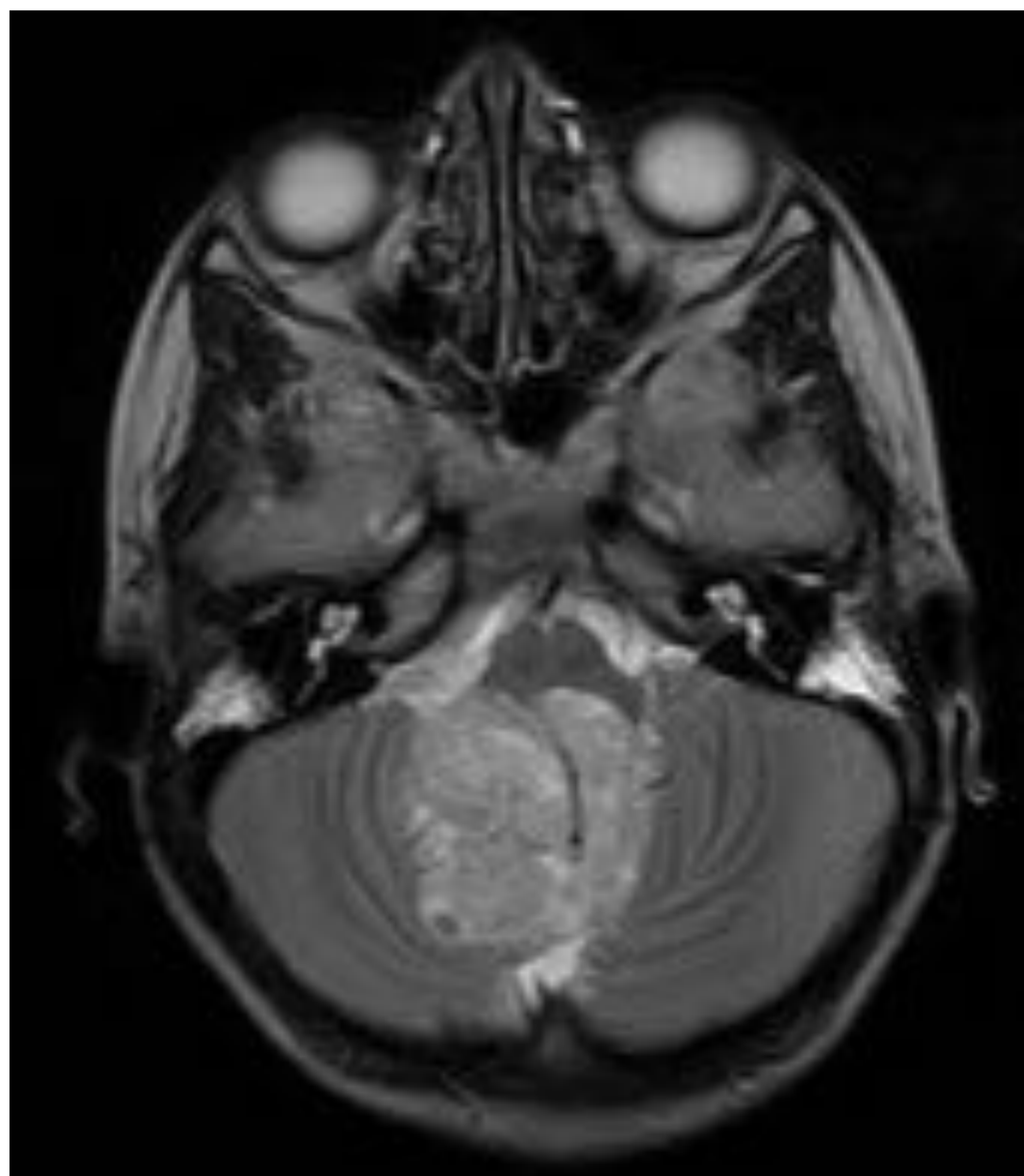


d) Sagital

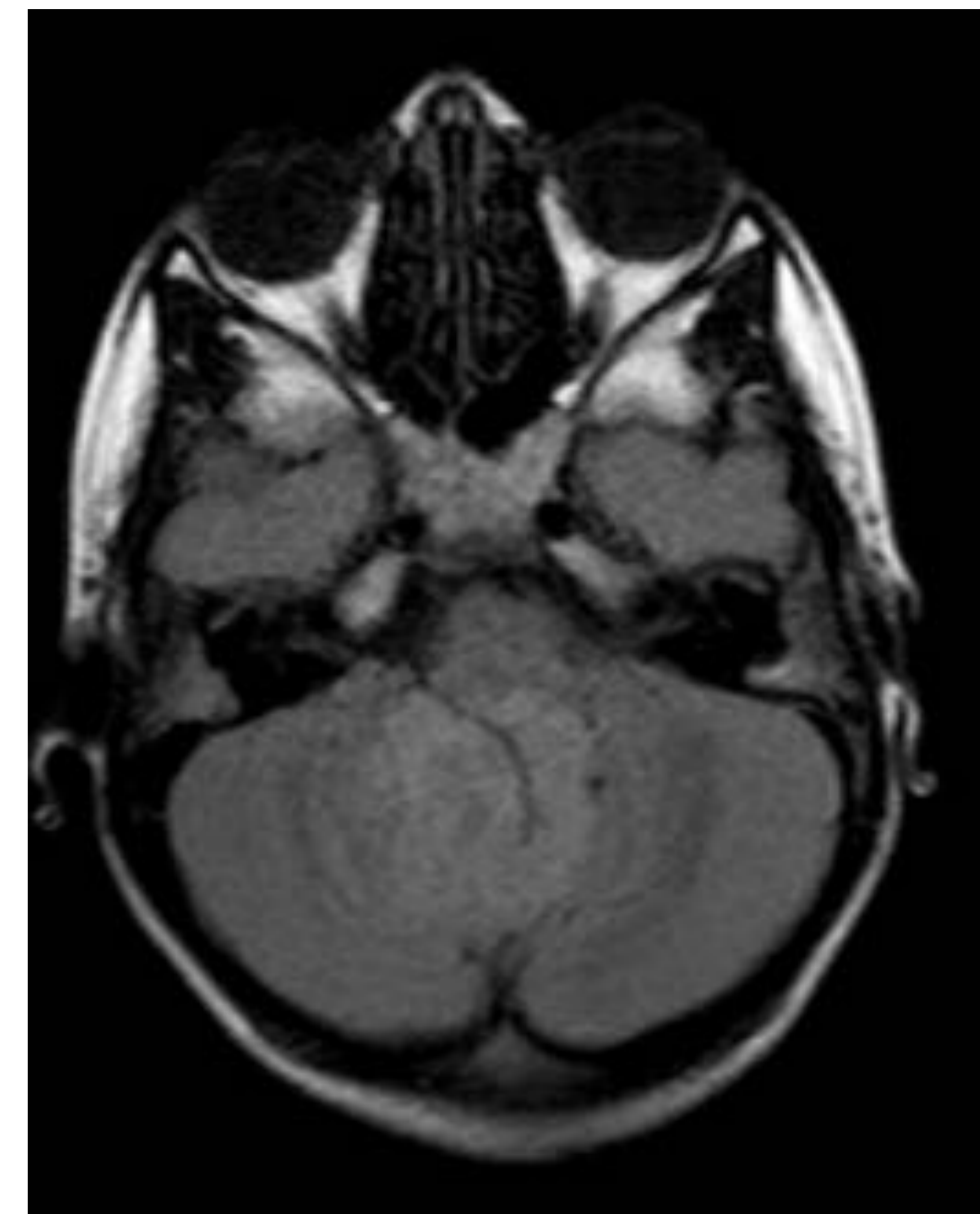
6. Ependimoma



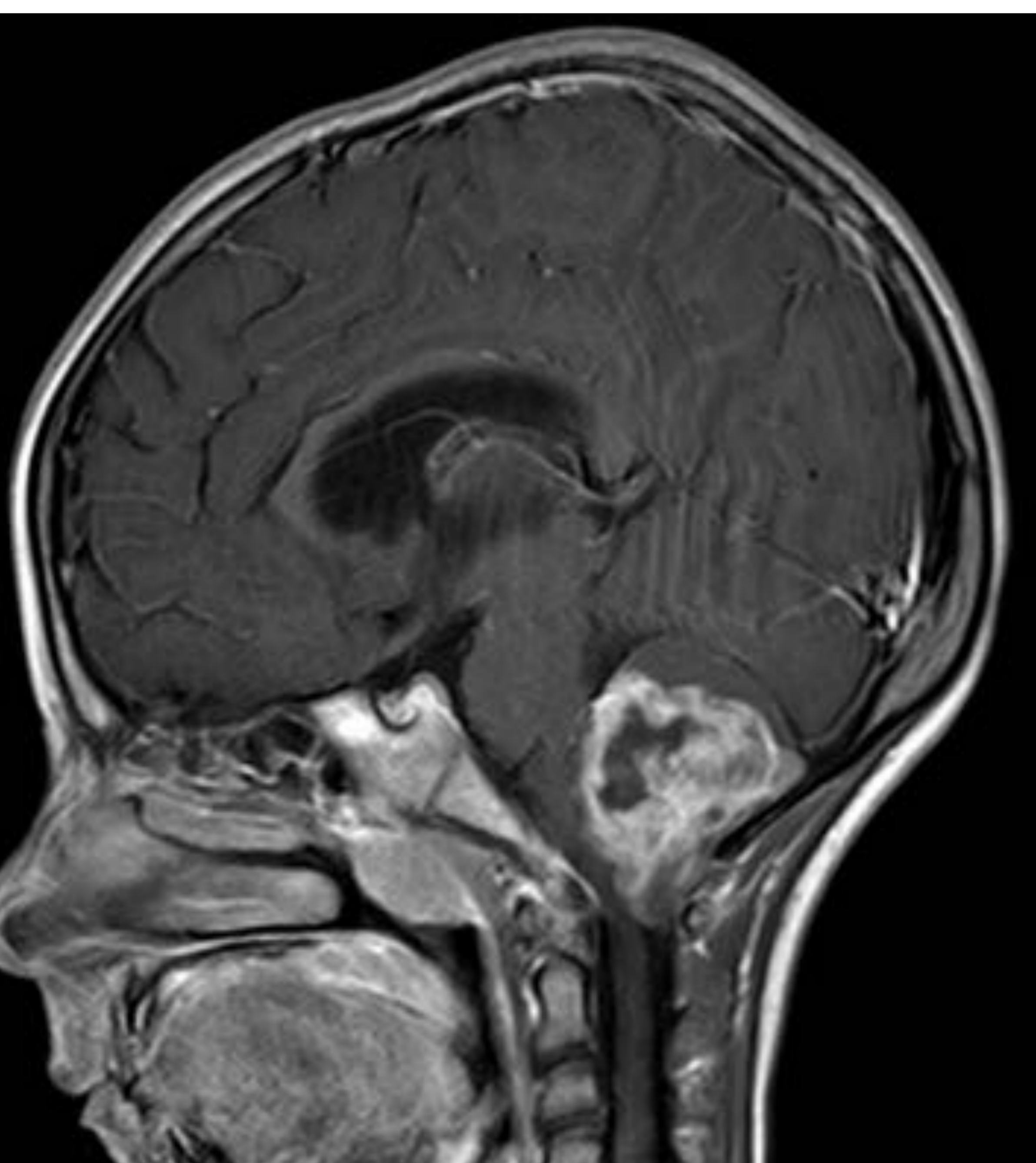
Sagital T1



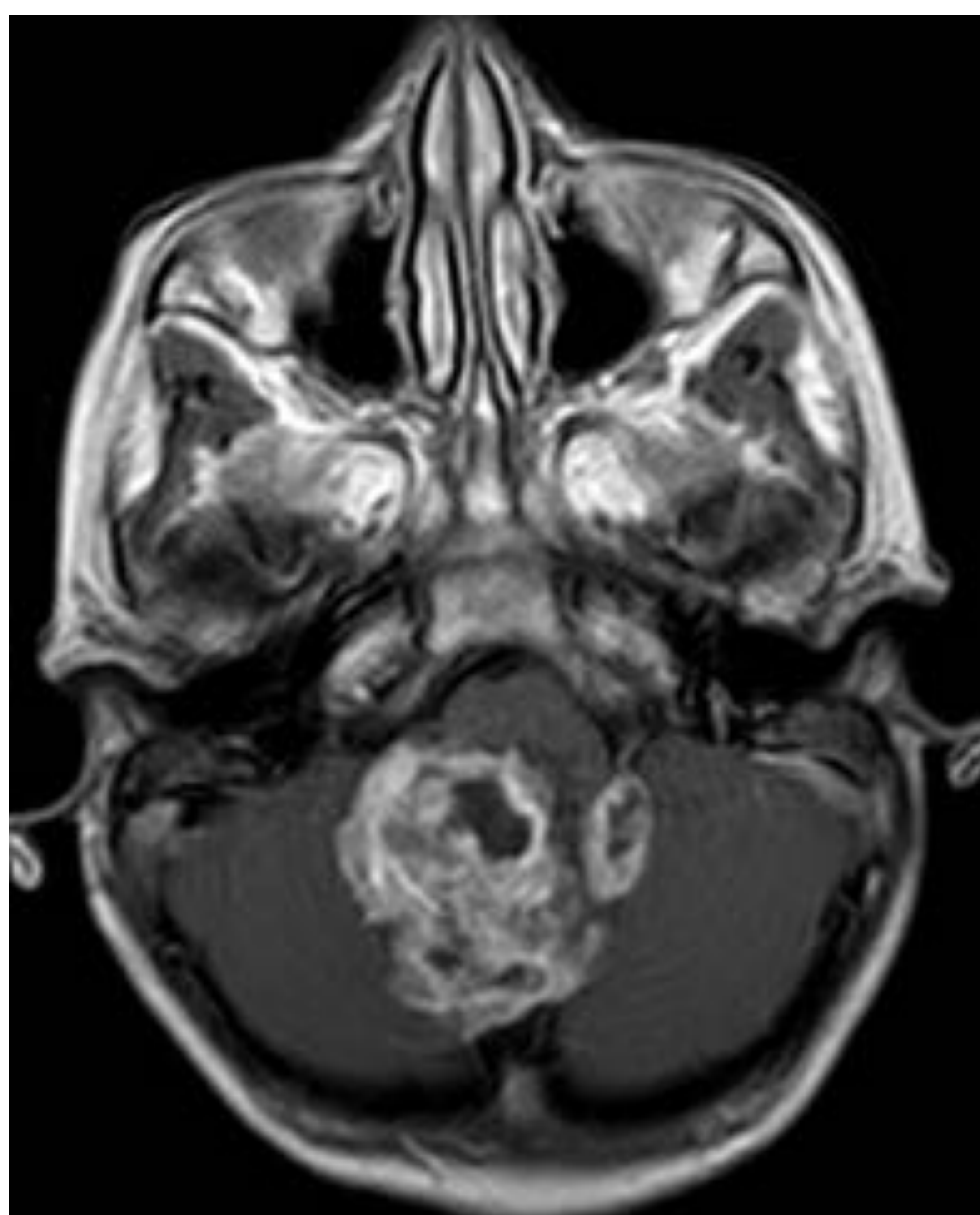
Axial T2



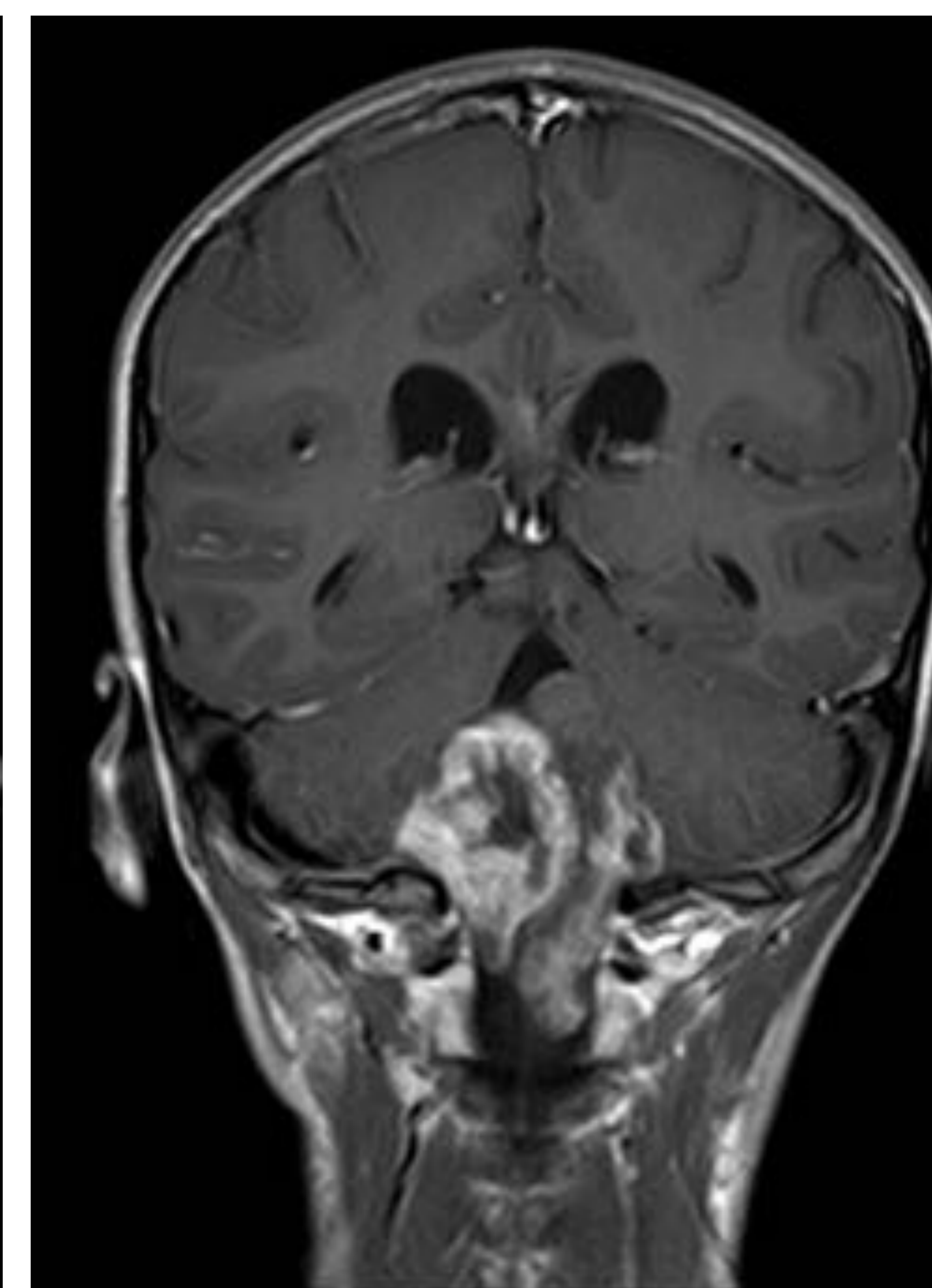
Axial FLAIR



Sagital T1 Gadolinio



Axial T1 Gadolinio



Coronal T1 Gadolinio

RM en niño de 5 años por cefalea.

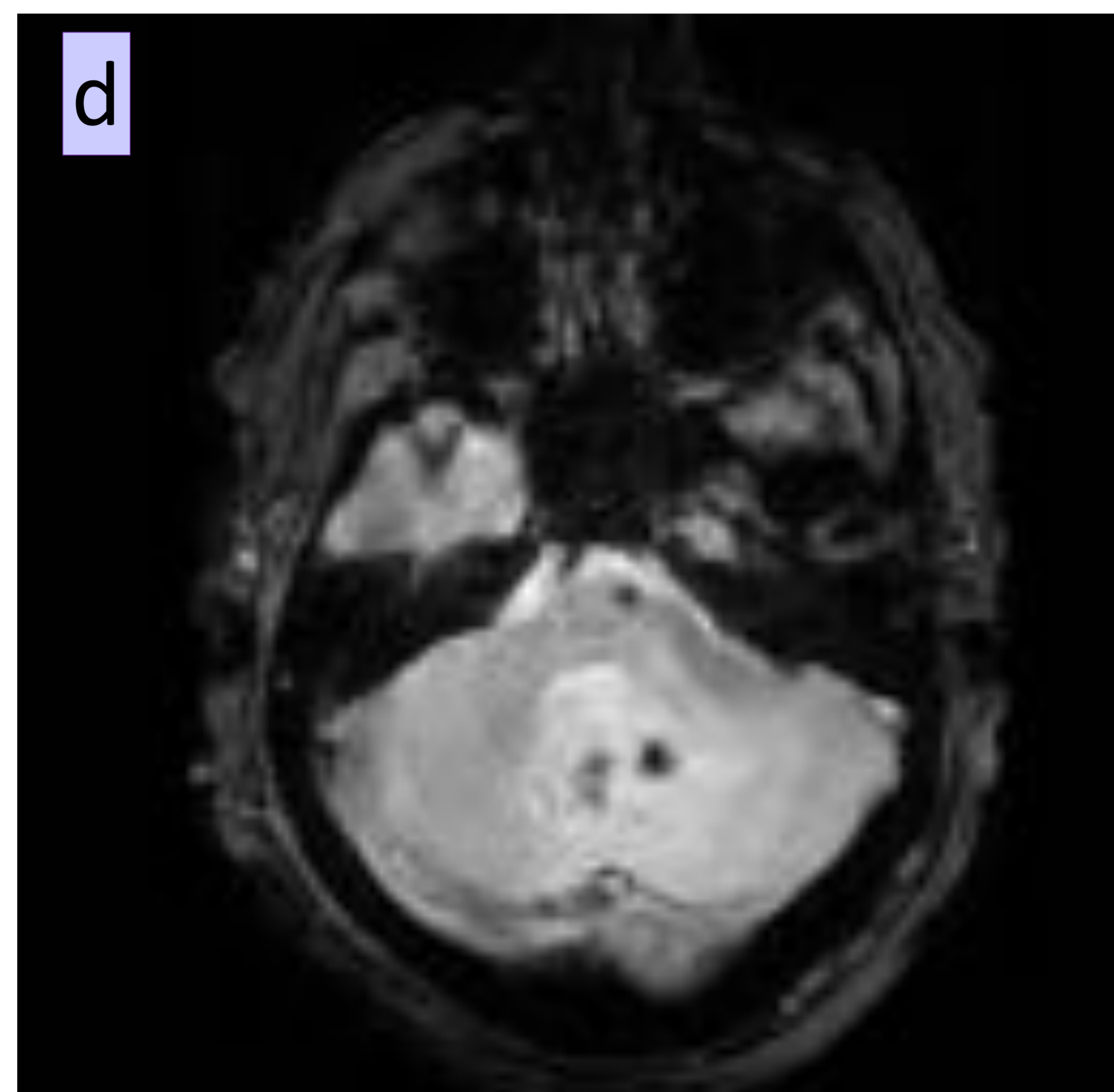
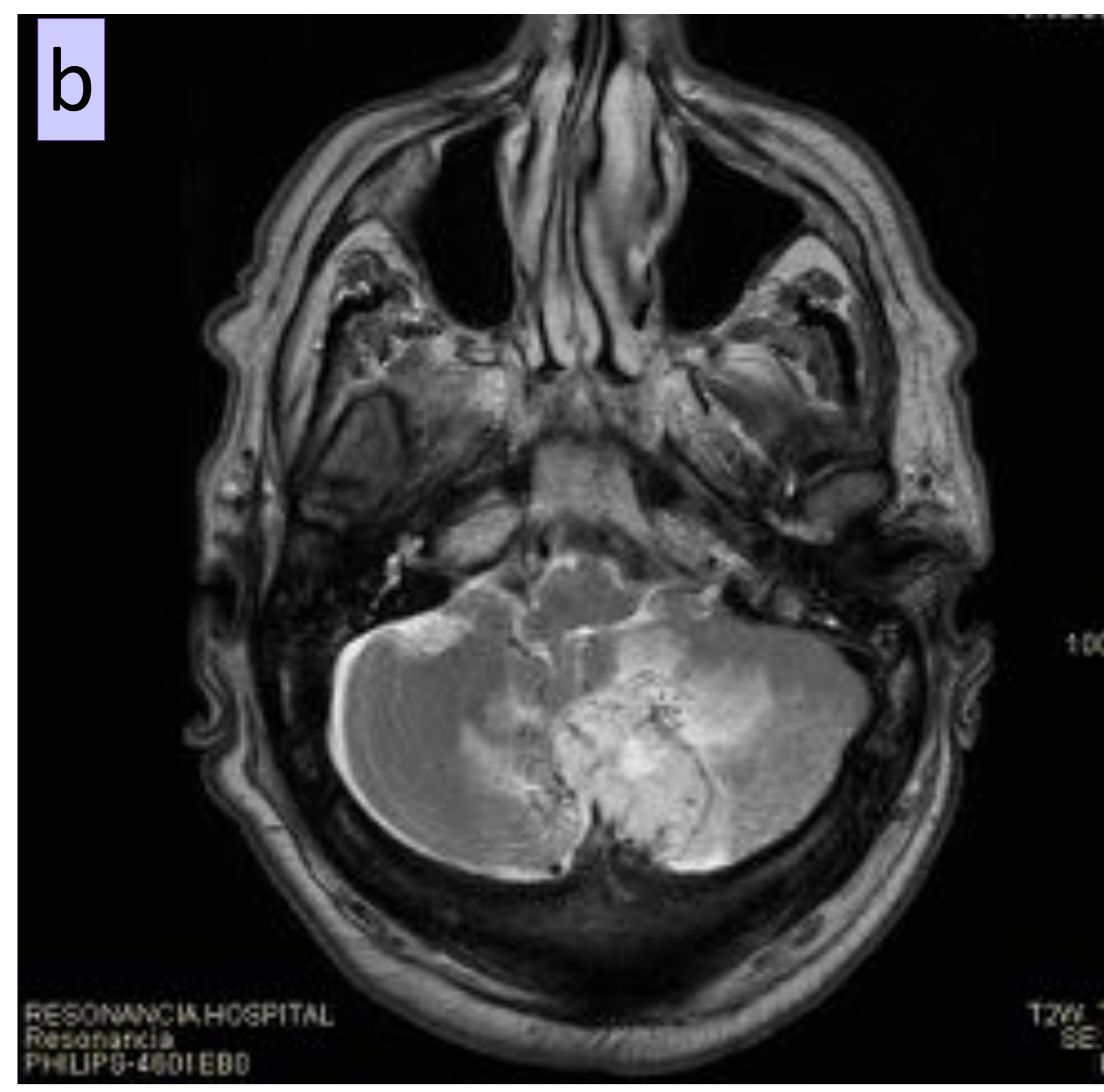
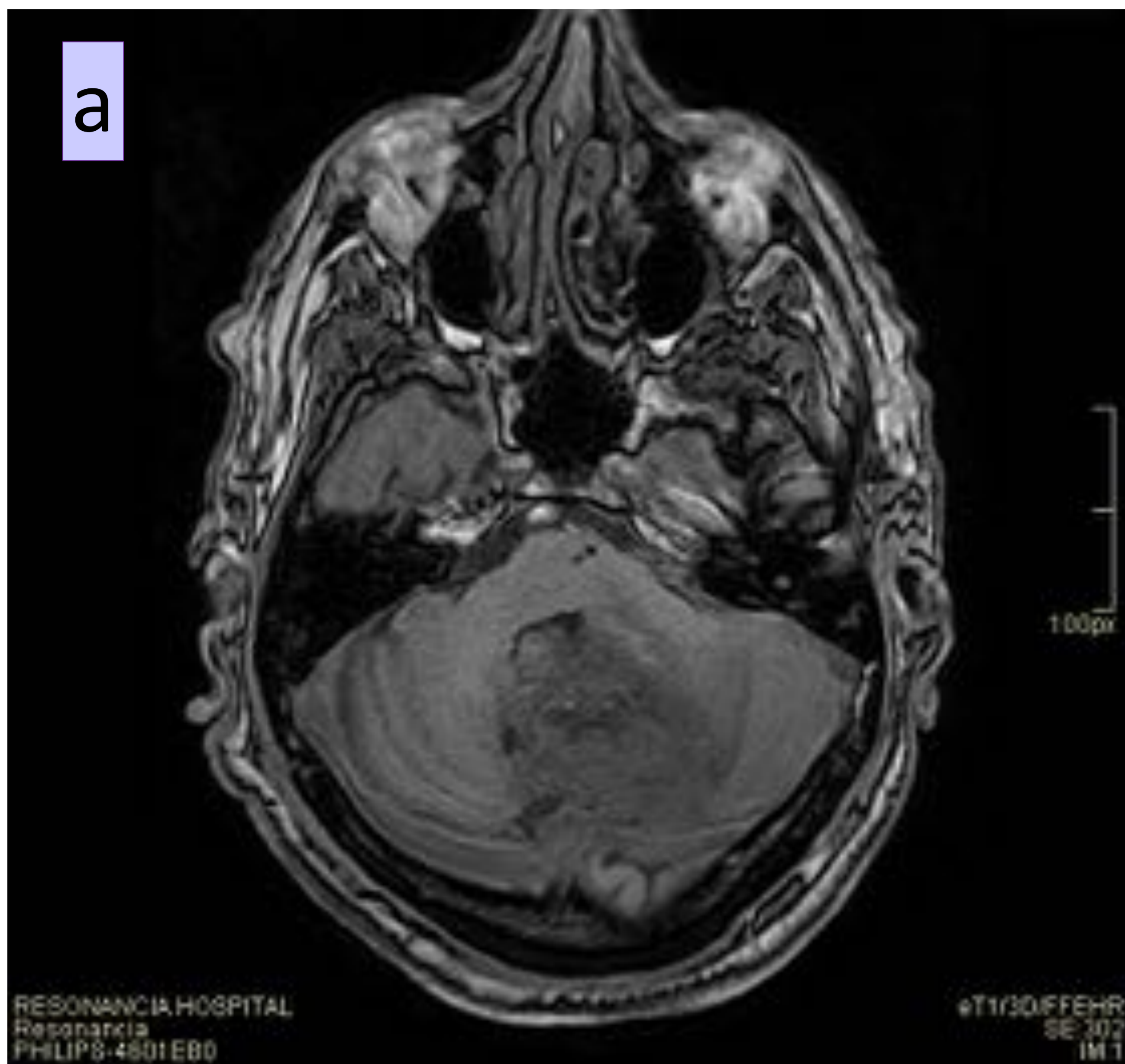
En suelo del IV ventrículo hay una lesión sólida heterogénea, que se extiende a través de los agujeros de Luschka y Magendie, agujero magno y cisterna magna, produciendo efecto de masa sobre el bulbo raquídeo y hemisferios cerebelosos y sobre el IV ventrículo. Ocasiona leve hidrocefalia.

Se visualizan focos hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 en relación con áreas de degeneración quística.

Realza heterogéneamente tras la administración de gadolinio intravenoso.

Todos estos hallazgos están en relación con Ependimoma.

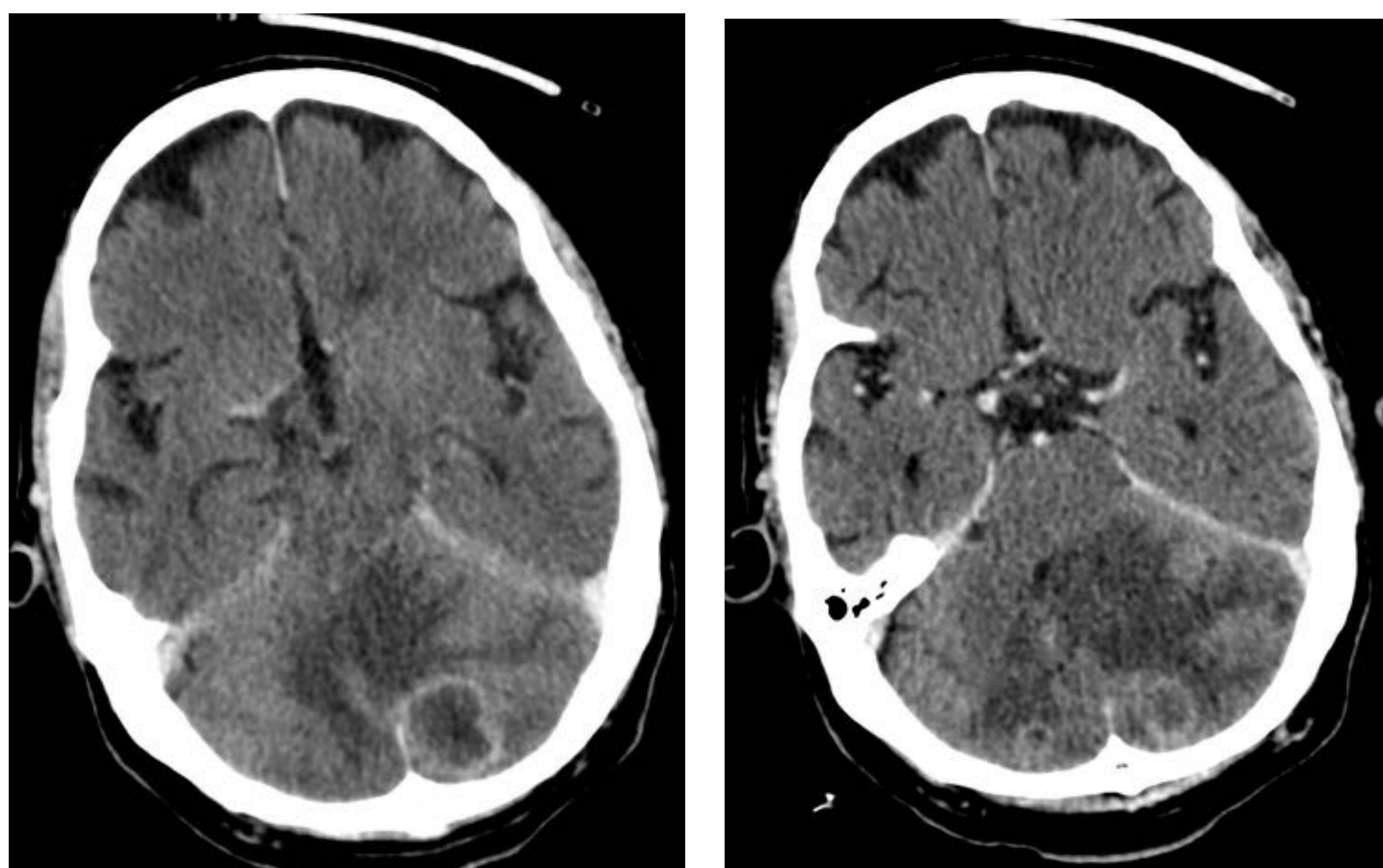
7. Hemangioblastoma



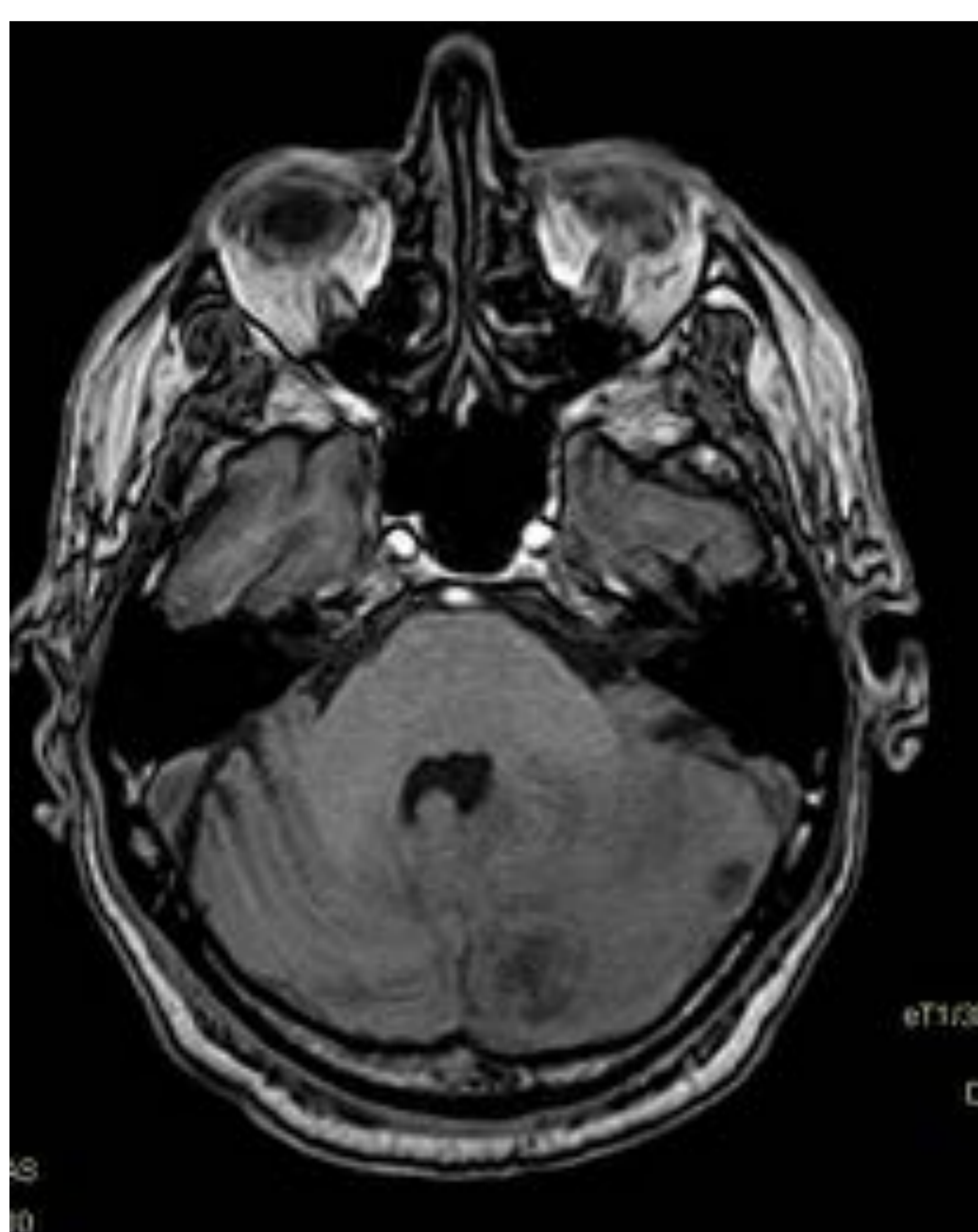
- a) Axial T1
- b) Axial T2
- c) Axial T1 con Gadolinio
- d) Secuencia eco de gradiente
- e) Sagital T1 con Gadolinio

Masa en hemisferio cerebeloso izquierdo que se extiende hacia el vermis, de límites mal definidos que está rodeada de edema vasogénico y produce efecto compresivo sobre el cuarto ventrículo (a,b). Se observan depósitos nodulares y puntiformes de hemosiderina (d). Tras la administración de contraste muestra intenso realce heterogéneo (c, e).

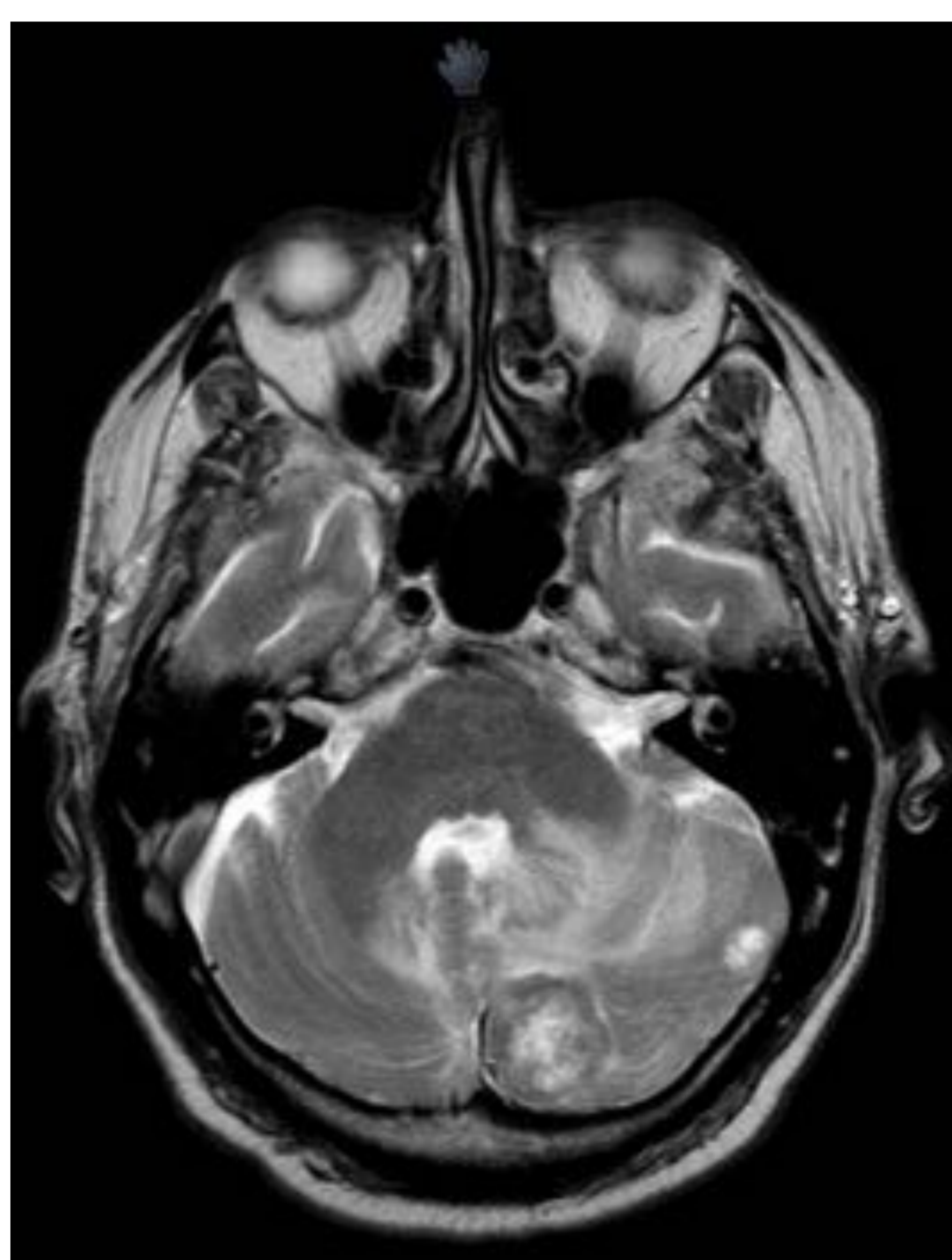
8. Metástasis



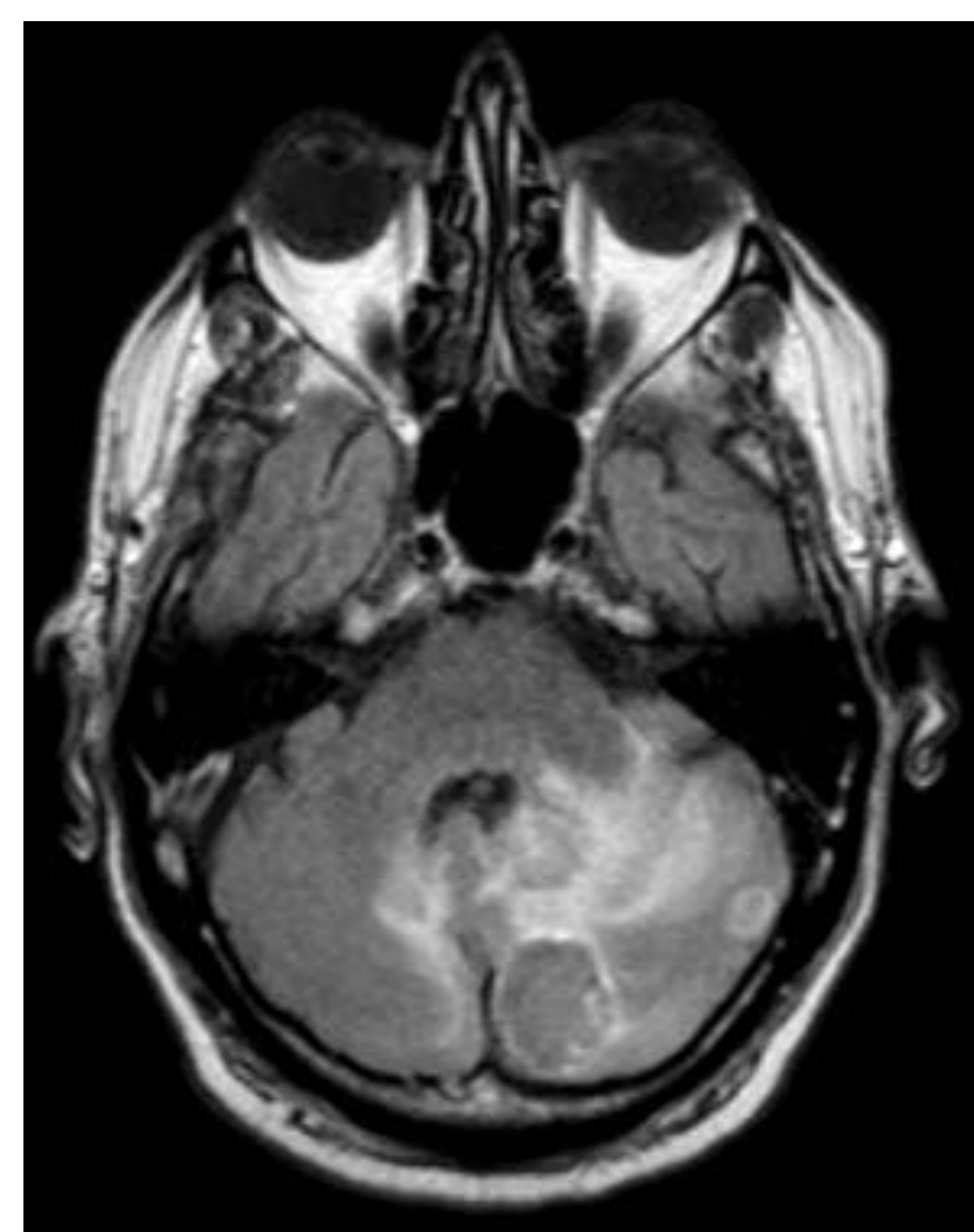
Paciente con neoplasia de pulmón que acude a urgencias por inestabilidad de la marcha. Se realiza TC de cráneo urgente con administración de contraste intravenoso. Se visualizan varias lesiones hipodensas con realce en anillo y edema vasogénico, compatibles con metástasis.



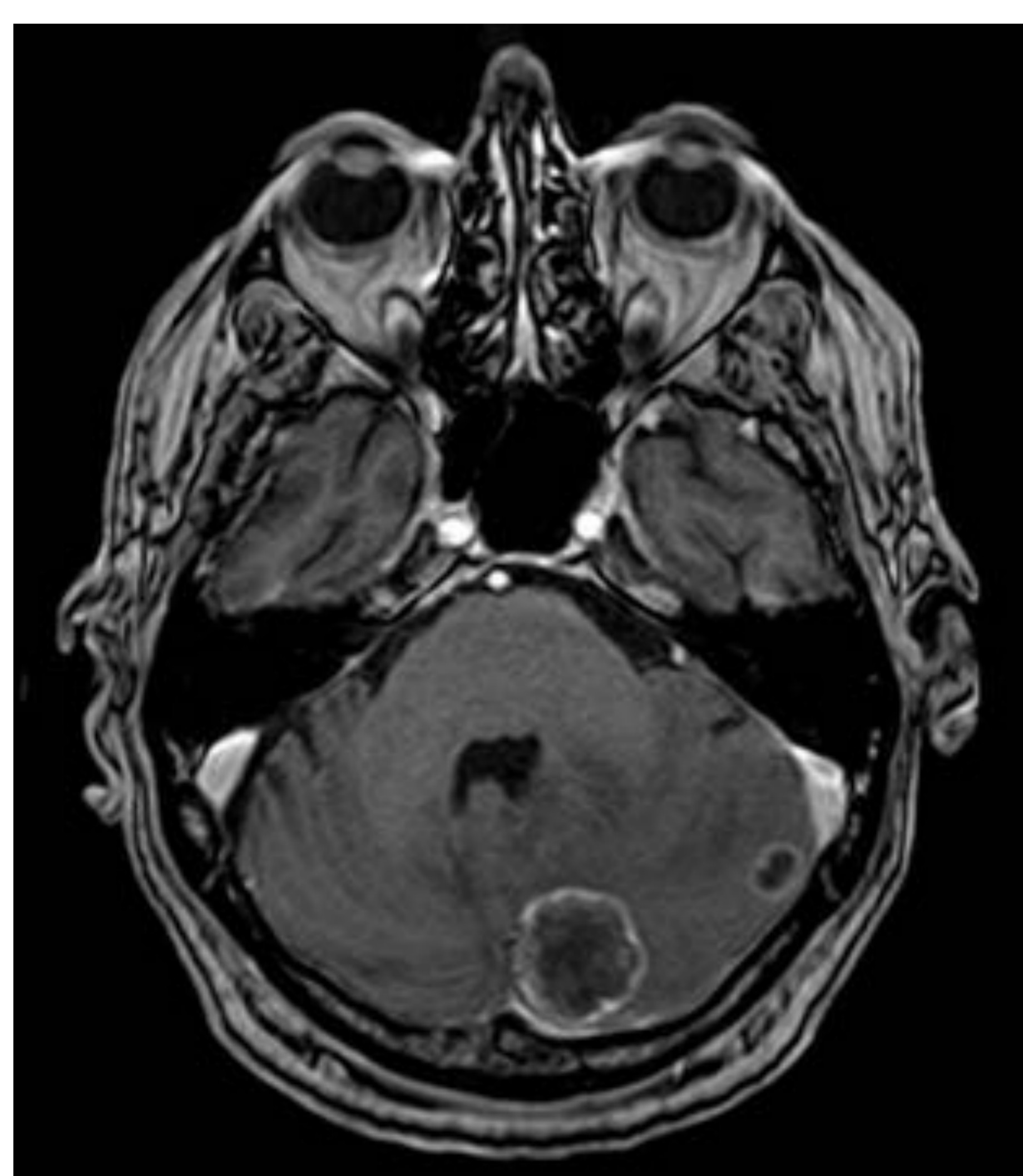
Axial T1



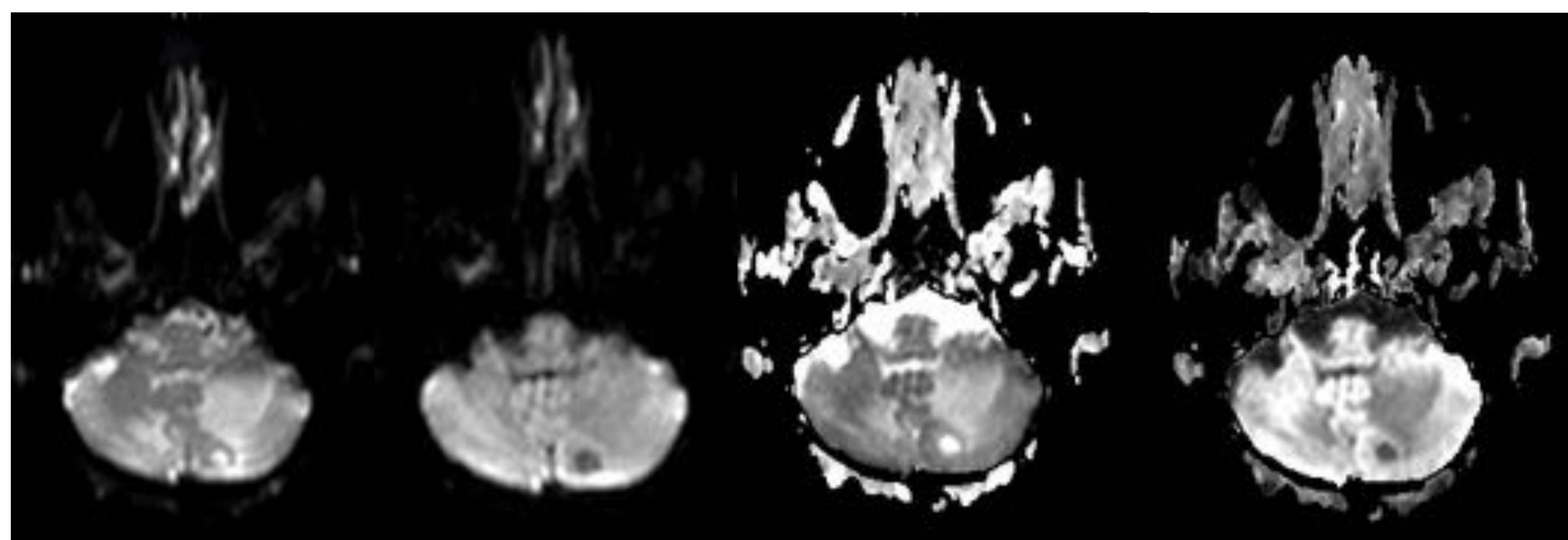
Axial T2



Axial FLAIR



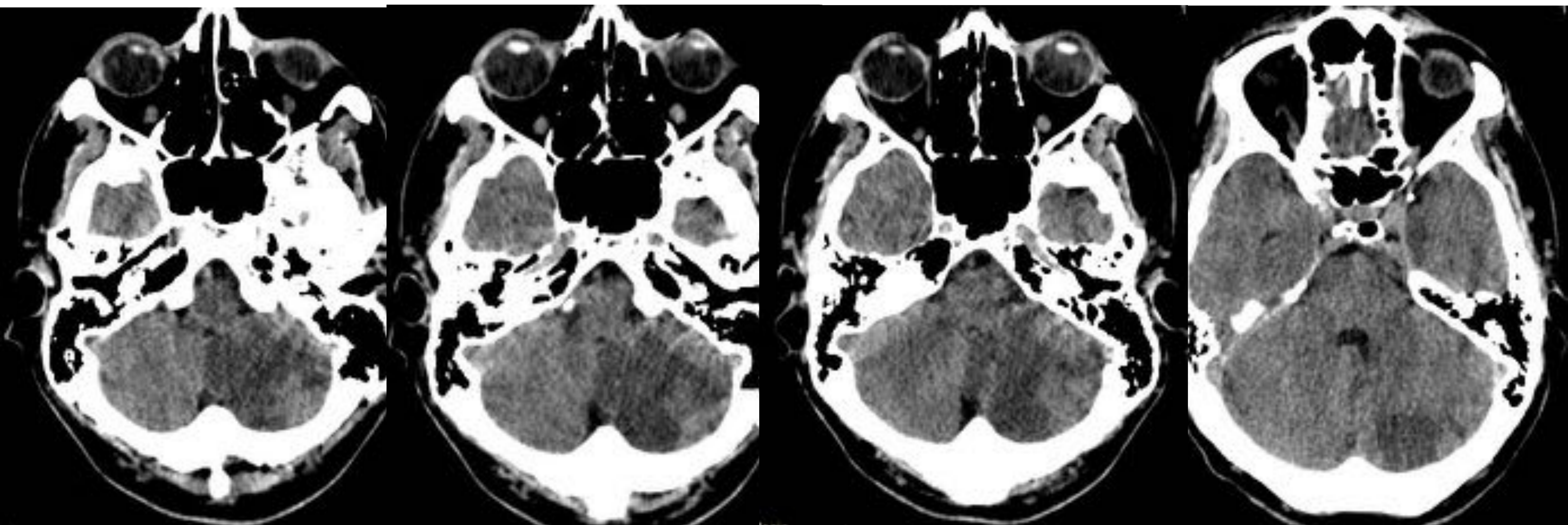
Axial T1 Gadolinio



Axial DW-ADC

Posteriormente se realiza RM en la que se confirman los hallazgos. Se observa en el hemisferio cerebeloso izquierdo lesiones hiperintensas en secuencias de TR largo, de morfología redondeada y con captación en anillo tras la administración de gadolinio intravenoso. Dichas lesiones se acompañan de extenso edema vasogénico con compresión parcial del IV ventrículo y desplazamiento contralateral de la línea media.

9. Ictus isquémico

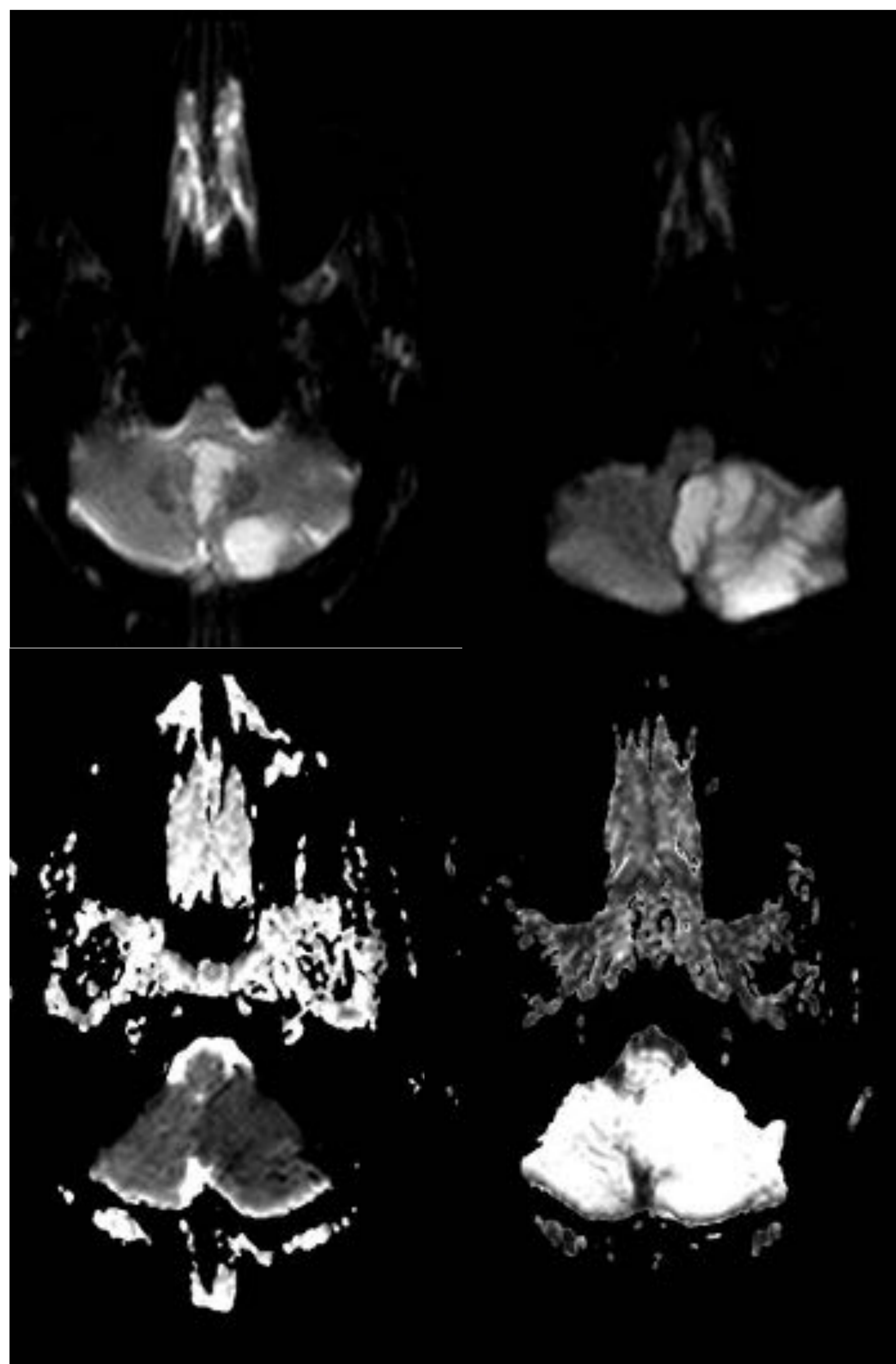
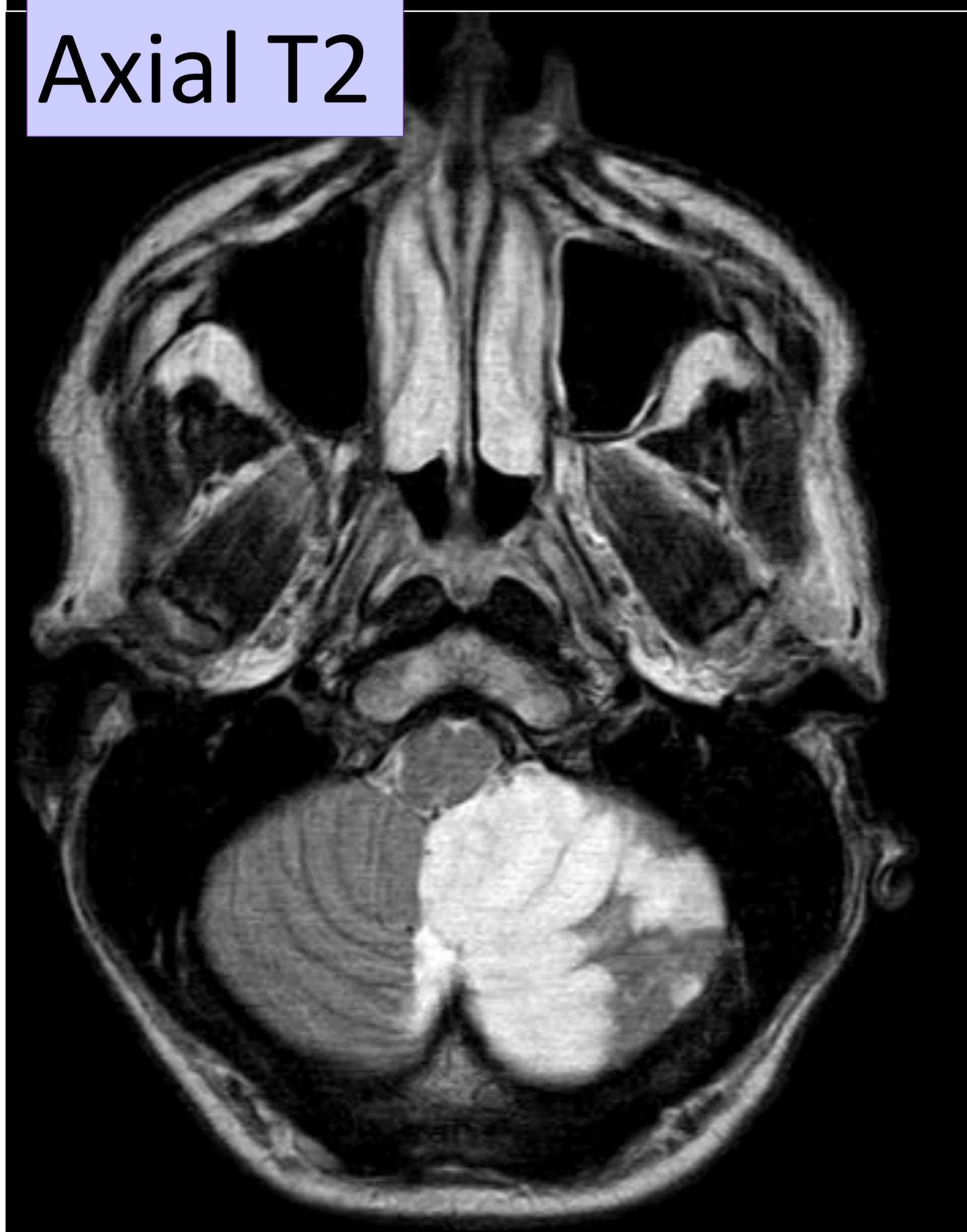


TC cráneo urgente en paciente de 45 años con deterioro del nivel de conciencia:
 Extensa lesión hipodensa corticosubcortical en la porción inferior del hemicerebelo izquierdo, en el territorio de la PICA izquierda, que produce leve efecto de masa con disminución del calibre del cuarto ventrículo, en relación con **infarto agudo/subagudo**.

Axial T1



Axial T2



Axial DW-ADC

RM de cráneo realizada al día siguiente:

Lesión hipointensa en T1, hiperintensa en T2 que presenta restricción a la difusión en hemisferio cerebeloso izquierdo y vermis. Hallazgos en relación con infarto cerebeloso agudo.

Bibliografía

Anne G. Osborn, Karen L Salzman y A.James Barkovich. Diagnóstico por imagen. Cerebro. 2º Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins / Wolters Kluwer Health Inc; 2011.

Anne G. Osborn, Ross Jeffrey S y Karen L Salzman. ExpertDDX. Cerebro y columna. 2º Ed. USA: Lippincott Williams & Wilkins / Wolters Kluwer Health Inc; 2011

Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2004;24:1693-708.

Casperson BK, Anaya-Baez V, Kirzinger SS, Sattenberg R, Heidenreich JO. Coexisting MS and Lhermitte-Duclos Disease. J Radiol Case Rep. 2010;4(8):1-6.

Cavalli FMG, Remke M, Rampasek L et-al. Intertumoral Heterogeneity within Medulloblastoma Subgroups. Cancer cell. 2017; 31 (6): 737-754.

AlRayahi J, Zapotocky M, Ramaswamy V, Hanagandi P, Branson H, Mubarak W, Raybaud C, Laughlin S. Pediatric Brain Tumor Genetics: What Radiologists Need to Know. Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. 2018; 38 (7): 2102-2122.