

Cavernoma cerebral: claves para el diagnóstico por imagen

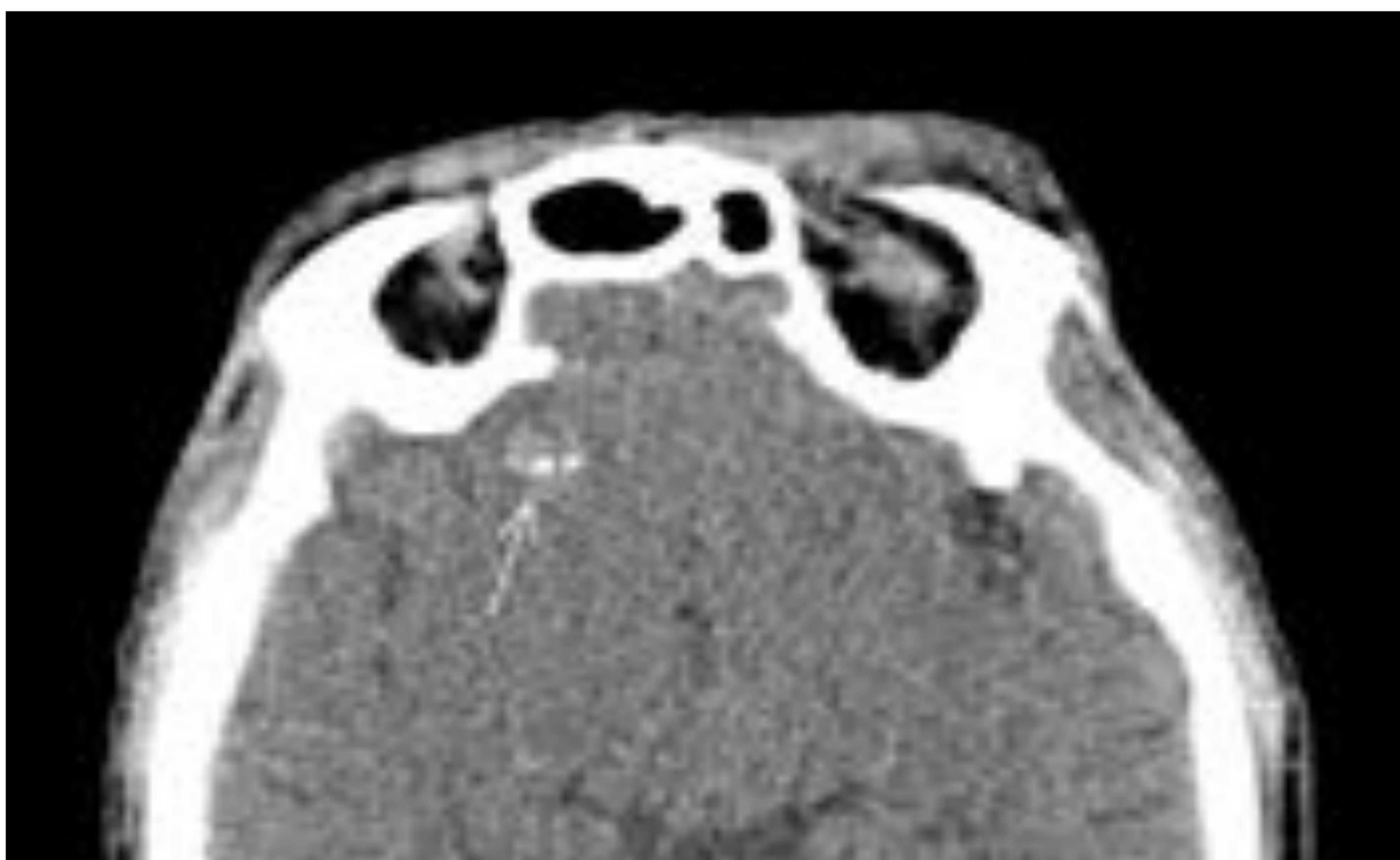


José Antonio Miras Ventura, Irene Garrido Márquez, Laura Díaz Rubia, Laura Guirado Isla, Ana Milena Muñoz, Carlos Martínez Martínez

Hospital Campus de la Salud,
Granada

OBJETIVOS DOCENTES

La intención de este trabajo es familiarizar al radiólogo con la patología del cavernoma cerebral y sus diferentes manifestaciones en TC y RM, revisando y actualizando los conocimientos en relación con esta patología.



Incidentaloma frontal basal derecho en un paciente con TCE, con pequeñas calcificaciones en su interior, en relación con un cavernoma visible mediante TC. Imagen propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

REVISIÓN DEL TEMA

Los cavernomas (también llamados malformaciones cavernosas venosa, nombre que se prefiere en la actualidad) son **lesiones hamartomatosas vasculares** formadas por espacios vasculares sinusoidales, **sin parénquima cerebral entre ellos** (lo que los distingue de otras malformaciones vasculares).

[1] Pese a lo que puede dar a entender el uso del término “cavernoma” o “angioma” para referirnos a estas malformaciones, no tienen un carácter neoplásico. [2]

Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero son los cavernomas cerebrales los más representativos, formando parte de las cuatro principales malformaciones vasculares del SNC junto a las anomalías del desarrollo venoso, las malformaciones arteriovenosas y la telangiectasia capilar. [3]

Epidemiología

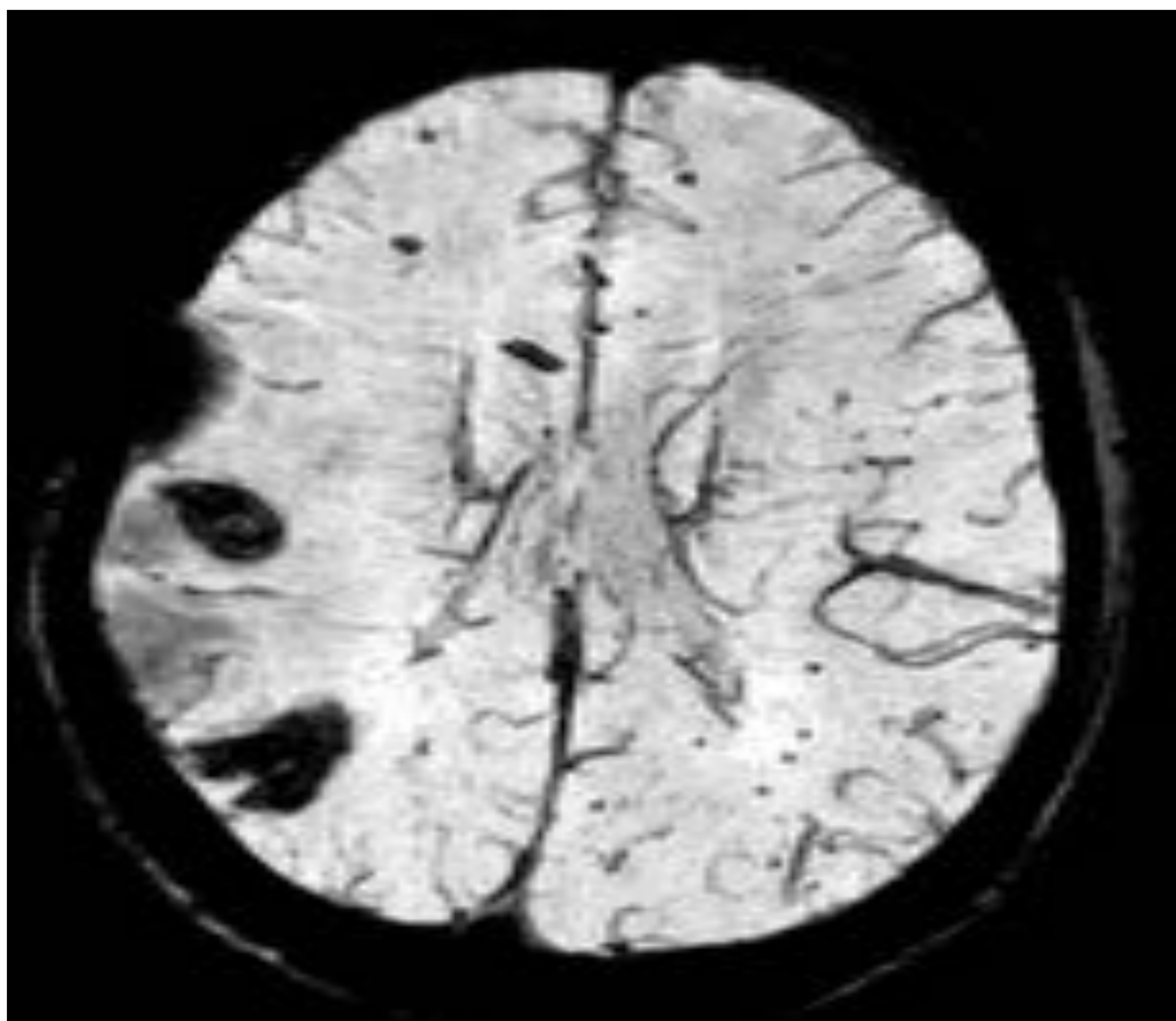
-La prevalencia de los cavernomas es algo menor del 1% en la población general.

Pese a todo, el uso cada vez más extendido de la RM ha demostrado que son una patología más común de lo que se creía hace décadas.

-Son la **2º malformación vascular cerebral más frecuente** (tras las anomalías del desarrollo venoso). [3]

-Suelen debutar entre la 4ª-5ª década, sin diferencias significativas entre sexos.

-La mayoría son lesiones solitarias: la detección de múltiples cavernomas suele estar relacionada con síndromes familiares. [2]



Secuencia de susceptibilidad de RM en la que se observan múltiples cavernomas de tamaño variable en una paciente con clínica de amnesia. Imagen propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

Etiología

-La aparición *de novo* de los cavernomas se ha asociado a la **radioterapia craneal**, infecciones virales, causas genéticas, alteraciones hormonales y a la siembra a lo largo de un trayecto de biopsia.

-Se ha propuesto la teoría de que los cavernomas se forman a partir de una anomalía del desarrollo venoso, ya que se sabe que hasta en el **30%** de los casos, los cavernomas **se asocia a la presencia de anomalías del desarrollo venoso.**

Esto condiciona que sea muy recomendable completar los estudios de neuroimagen con una valoración vascular cerebral mediante la administración de contraste I.V. [3]

La combinación de un cavernoma y una anomalía del desarrollo venoso se conoce como **“malformación vascular mixta”**.

Clínica

La mayoría son **asintomáticos** durante toda la vida del paciente y suponen un hallazgo casual.^[2]

Cuando producen clínica, distinta según la localización cerebral, suele ser **secundaria a hemorragia**:

-Cavernomas supratentoriales: son los más frecuentes (80%), sobretudo en lóbulos frontales y temporales. Se manifiestan como **crisis** tras sangrado del cavernoma.^[3]

-Cavernomas infratentoriales: normalmente afectan a la protuberancia y hemisferios cerebelosos. Se manifiestan como **déficits neurológicos focales**.^[3]

-Cavernomas intraventriculares: son extraordinariamente raros y debutan con clínica de hipertensión intracraneal obstructiva.^[3]

El riesgo de hemorragia de los cavernomas es <1% al año.

Entre los factores de riesgo que suponen una presentación más agresiva y un mayor riesgo de sangrado del cavernoma se incluyen: las formas de cavernomas múltiples congénitas, el sexo femenino, el genotipo CCM3, el debut clínico por debajo de los 35 años, la localización infratentorial, la asociación con una anomalía del desarrollo venoso y las lesiones de más de 1 cm de diámetro.^[3]

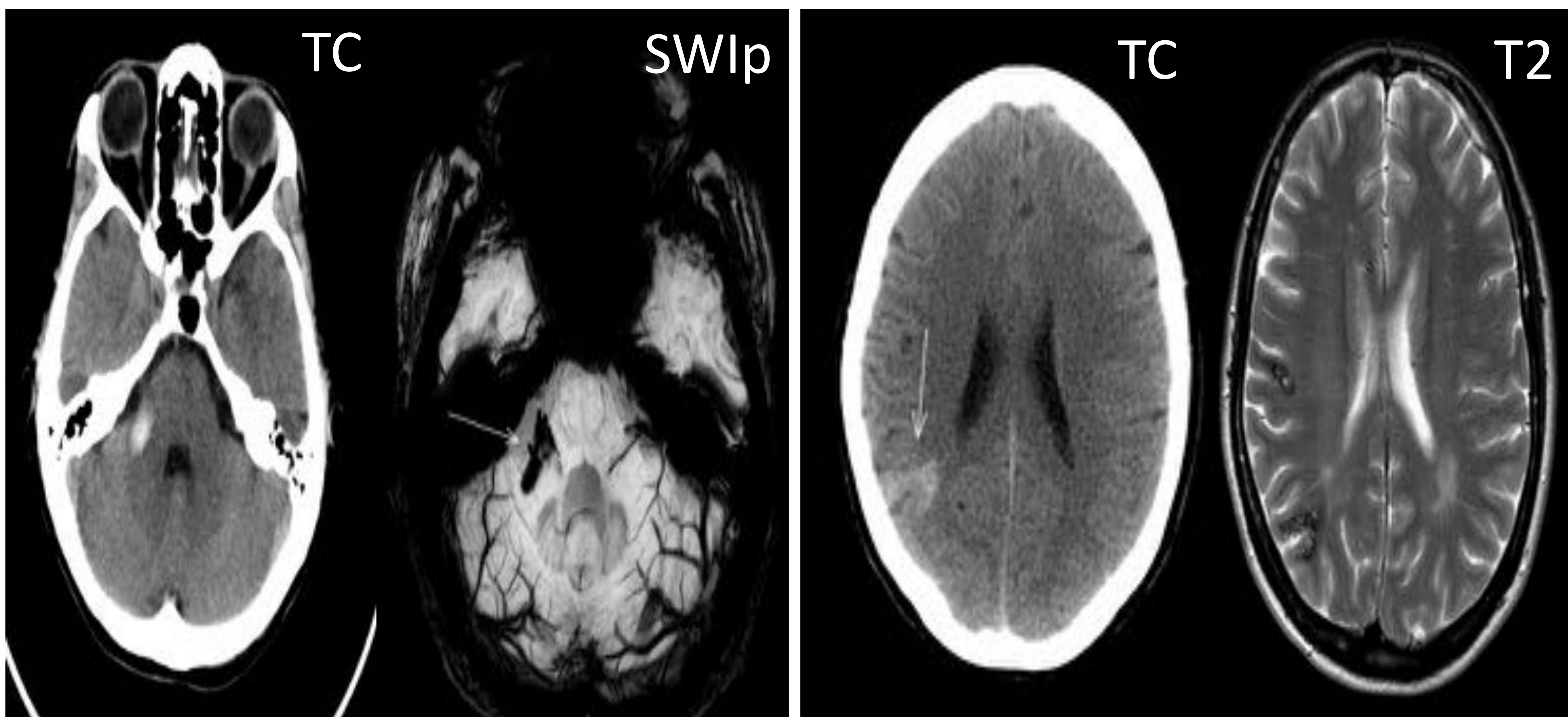


Componente hemorrágico agudo intraventricular y en cisterna magna en cuantía moderada secundario a rotura de un cavernoma cerebral. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

Diagnóstico por imagen

-**TC**: Los cavernomas, en más de la mitad de los casos, **pasan desapercibidos en la TC**.

Cuando son visibles, aparecen como una imagen redondeada u ovoidea, bien definida e hiperdensa respecto al parénquima, que no produce efecto masa ni edema vasogénico y que **realza poco o nada tras la administración de contraste** (al contrario que otras lesiones vasculares). En ocasiones se encuentran calcificaciones en su interior.^[3]



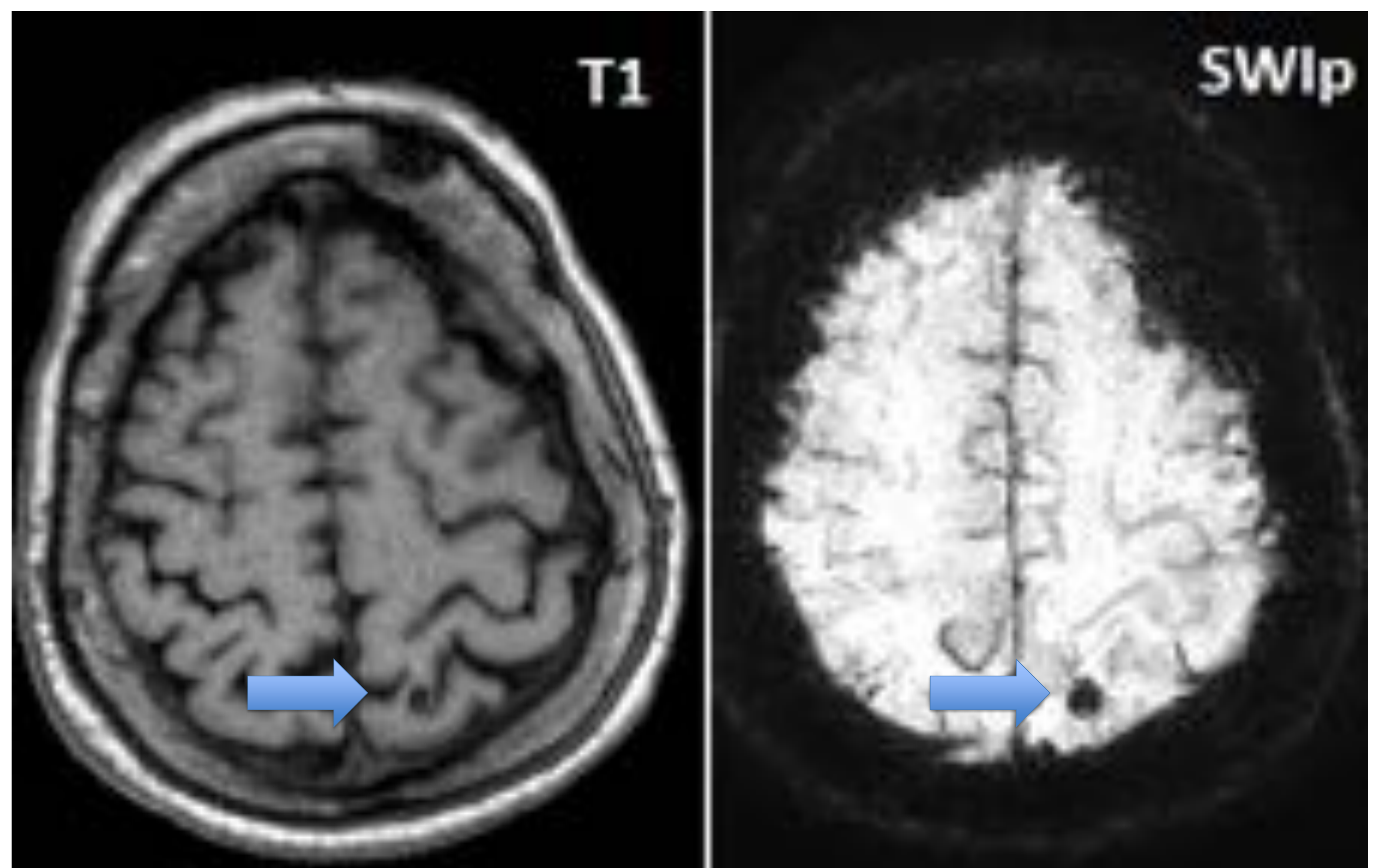
Dos ejemplos de cavernomas cerebrales visibles en TC como imágenes hiperdensas sin realce tras la administración de contraste y sus correspondientes representaciones en secuencias de RM. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

-**RM:** Es la **prueba de imagen de elección** para diagnosticar un cavernoma.

La imagen típica es la de una lesión redondeada (con apariencia de “palomita de maíz”) con un **núcleo rodeado por un anillo completo de hemosiderina** (de baja intensidad de señal). La intensidad de señal del núcleo depende del estadio de la hemorragia.^[3]

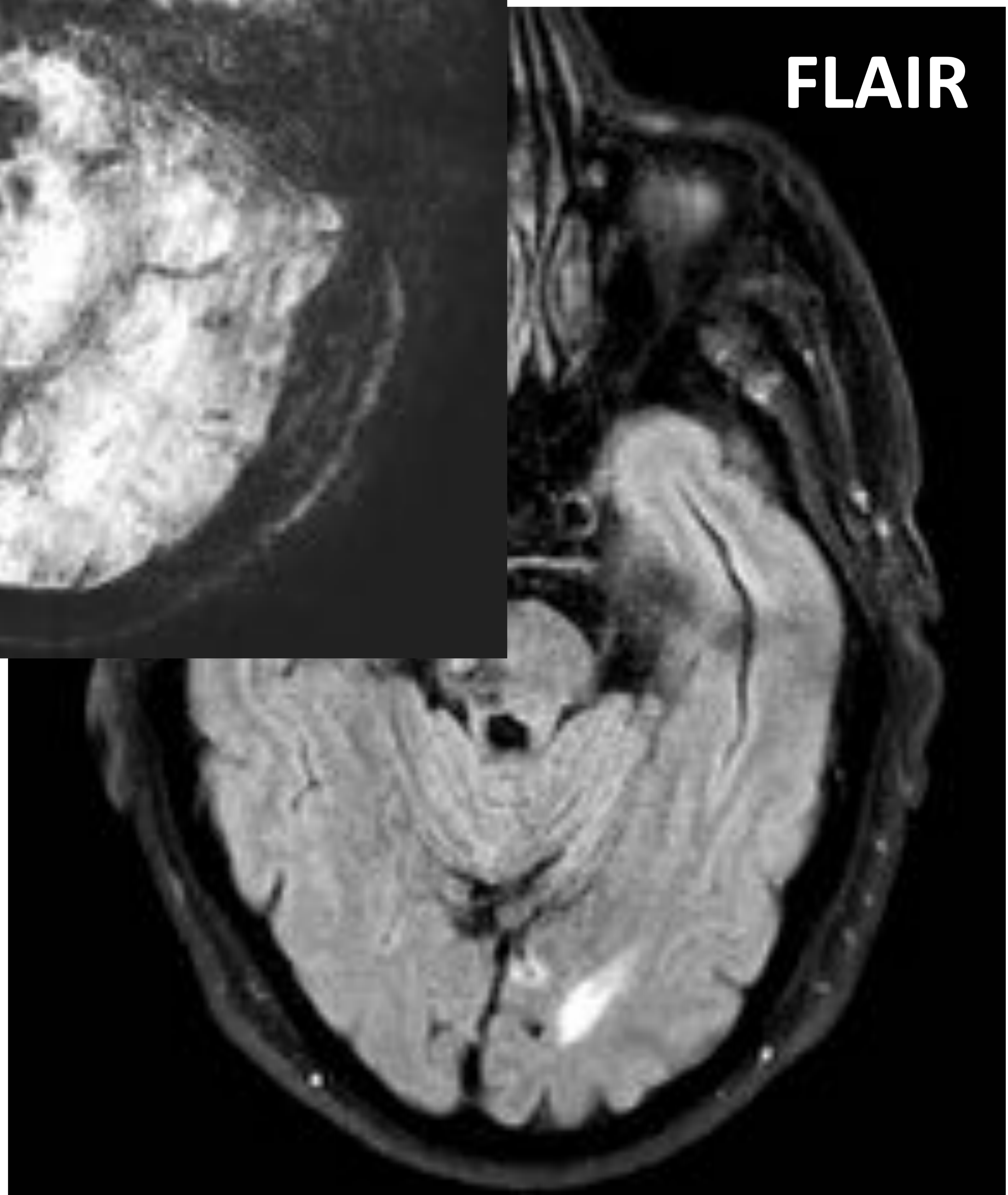
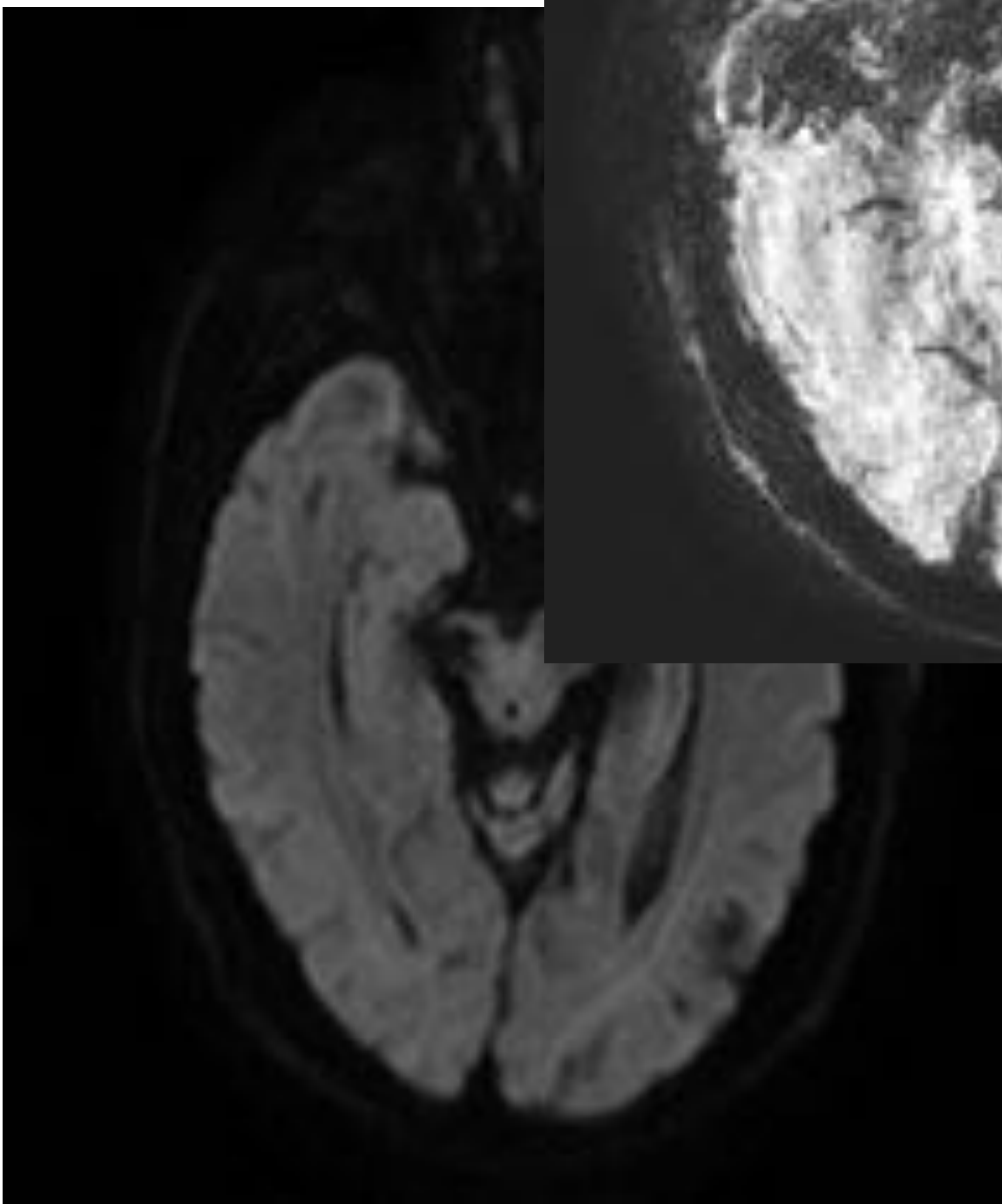
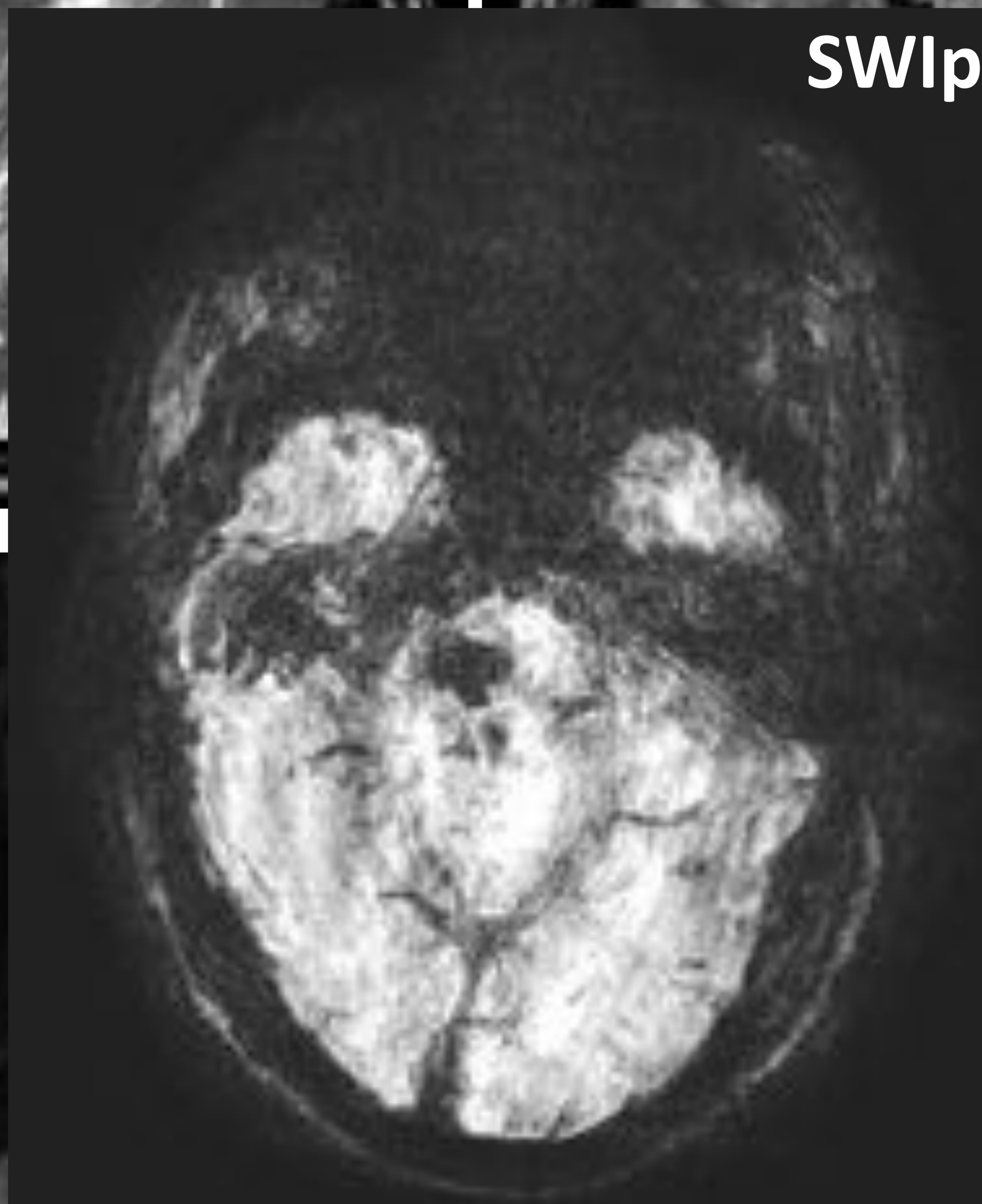
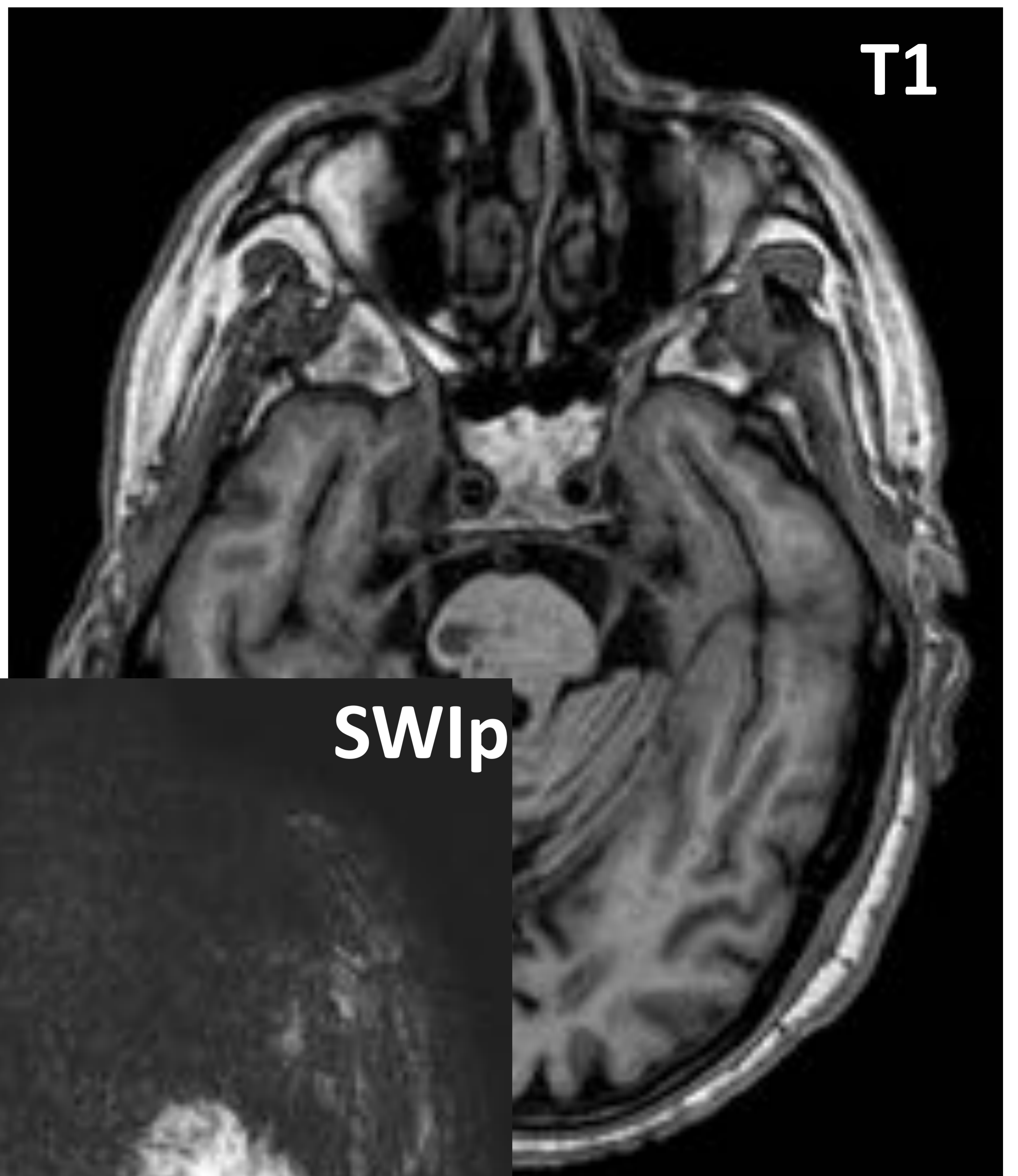
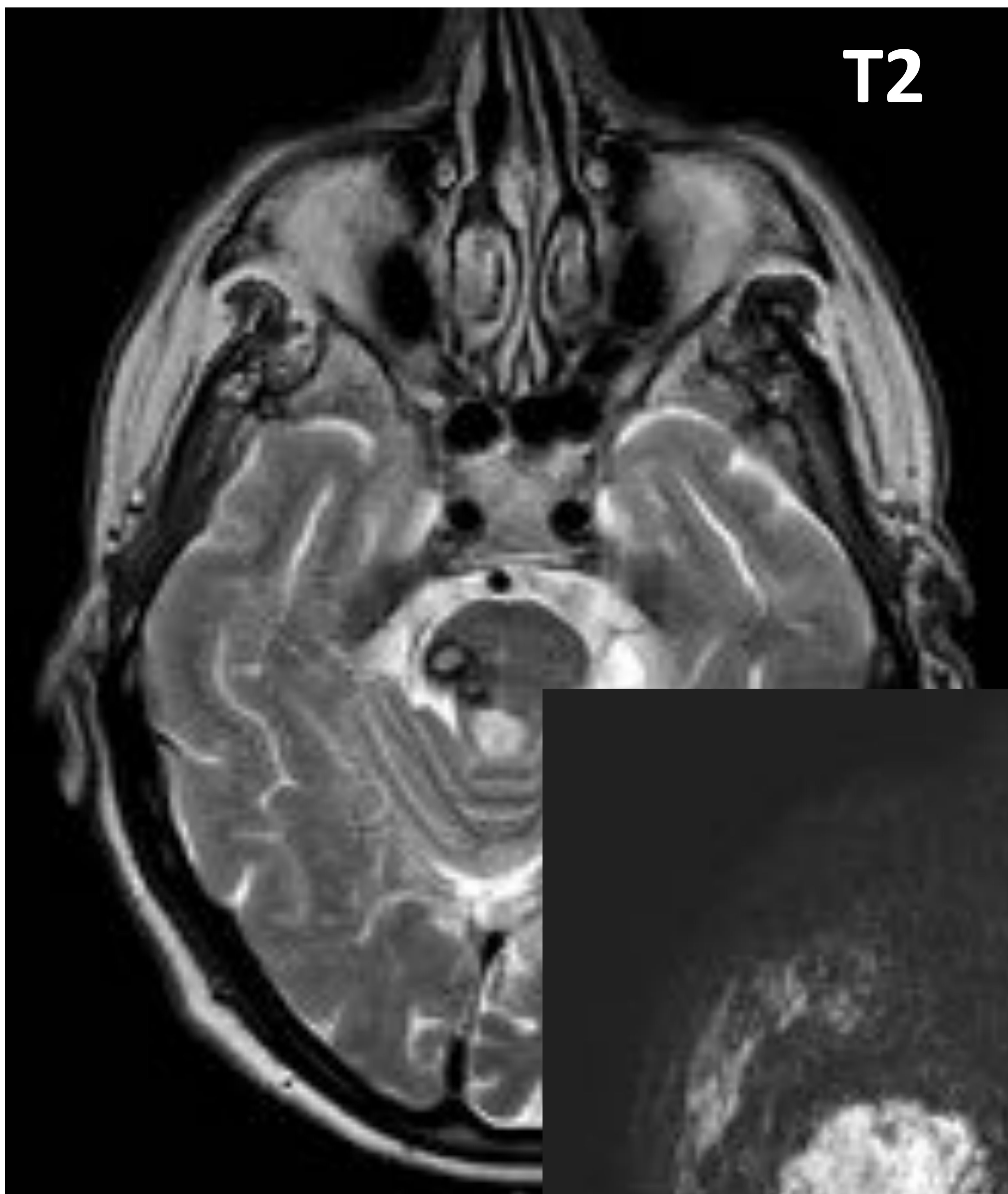
Las **secuencias T2*** o **eco de gradiente** son las **mejores para visualizar la lesión**, pues por el efecto de susceptibilidad magnética producida por los productos de degradación de la hemoglobina, el cavernoma muestra una **señal por artefacto de susceptibilidad que la hace mucho más aparente** (se dice que “florece”).

Estas secuencias son especialmente útiles para detectar cavernomas de pequeño tamaño.



Ejemplo del característico “floreCIMIENTO” (“blooming effect”) de un cavernoma en secuencias de susceptibilidad (SWI).

Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

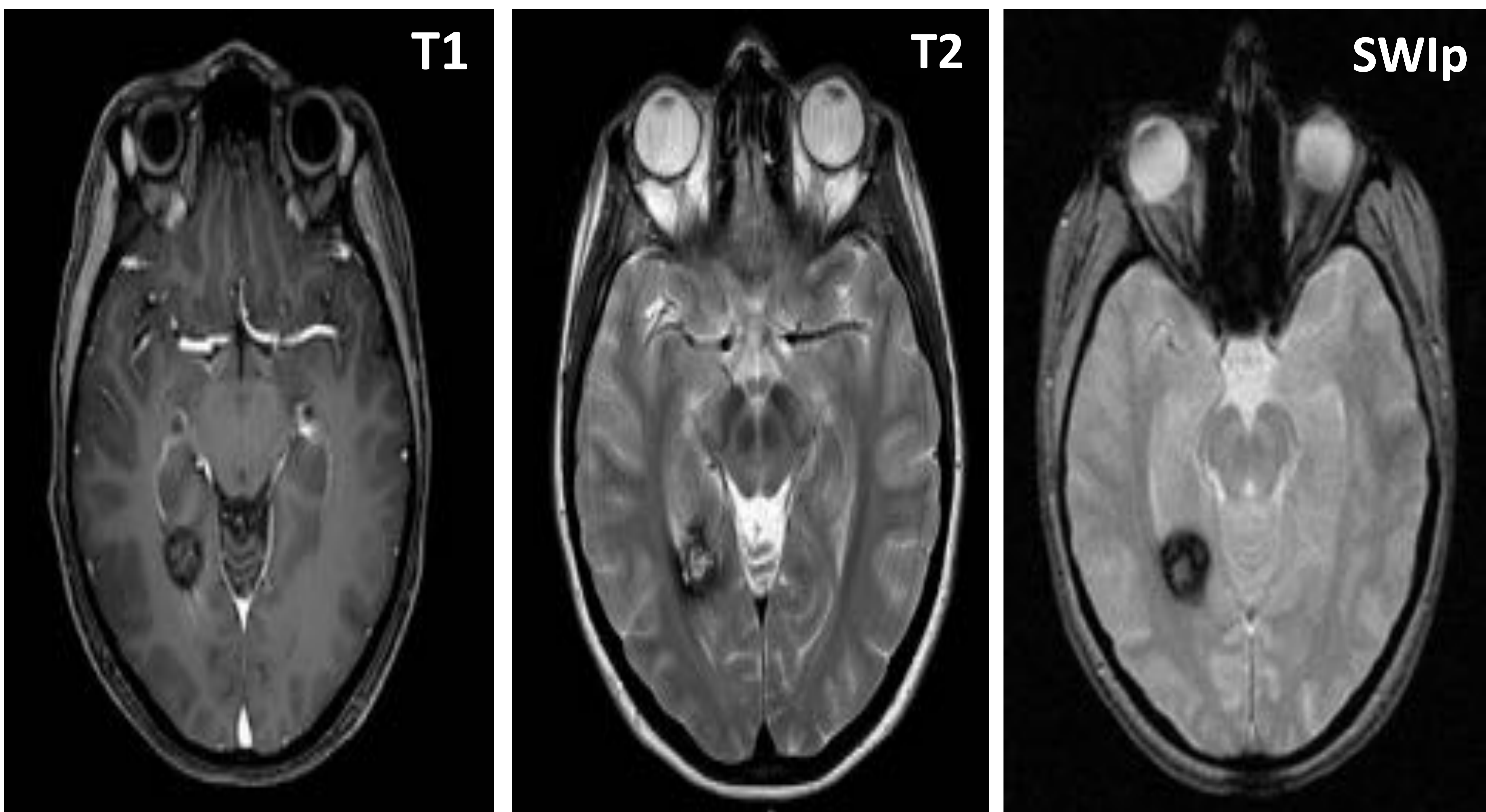


Aspecto en diversas secuencias de RM de un cavernoma en hemiprotuberancia derecha con extensión a hemimesencéfalo del mismo lado. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

Habitualmente no existe realce tras la administración de gadolinio.^[3]

A diferencia de lo que ocurre con las hemorragias intraparenquimatosas, que tienden a colapsarse con el tiempo y formar cavidades estrechas, los cavernomas tienen una matriz y no se colapsan.^[1]

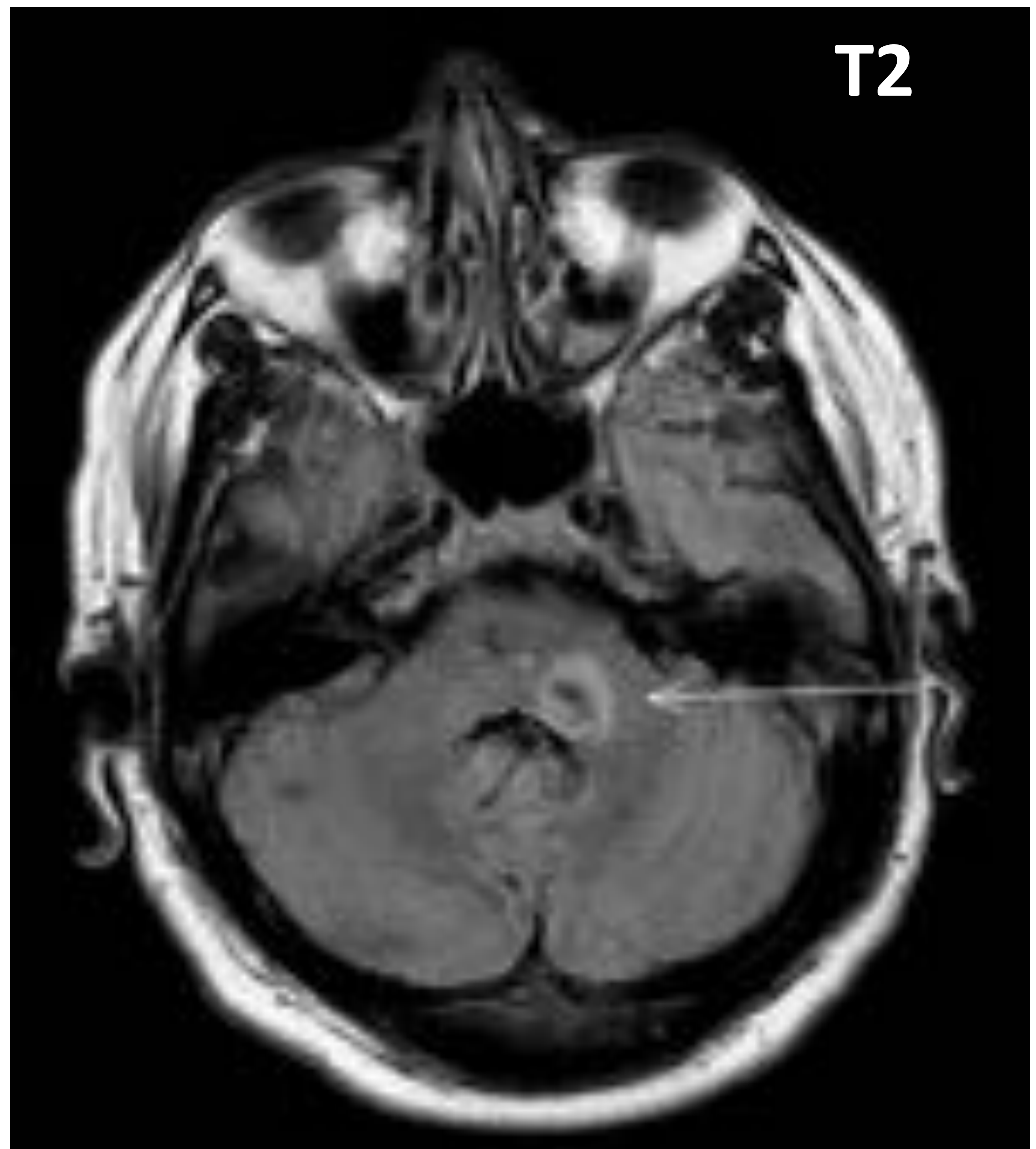
El ribete completo de hemosiderina que rodea a la lesión la distingue de los tumores cerebrales, donde este hallazgo es poco común.^[1]



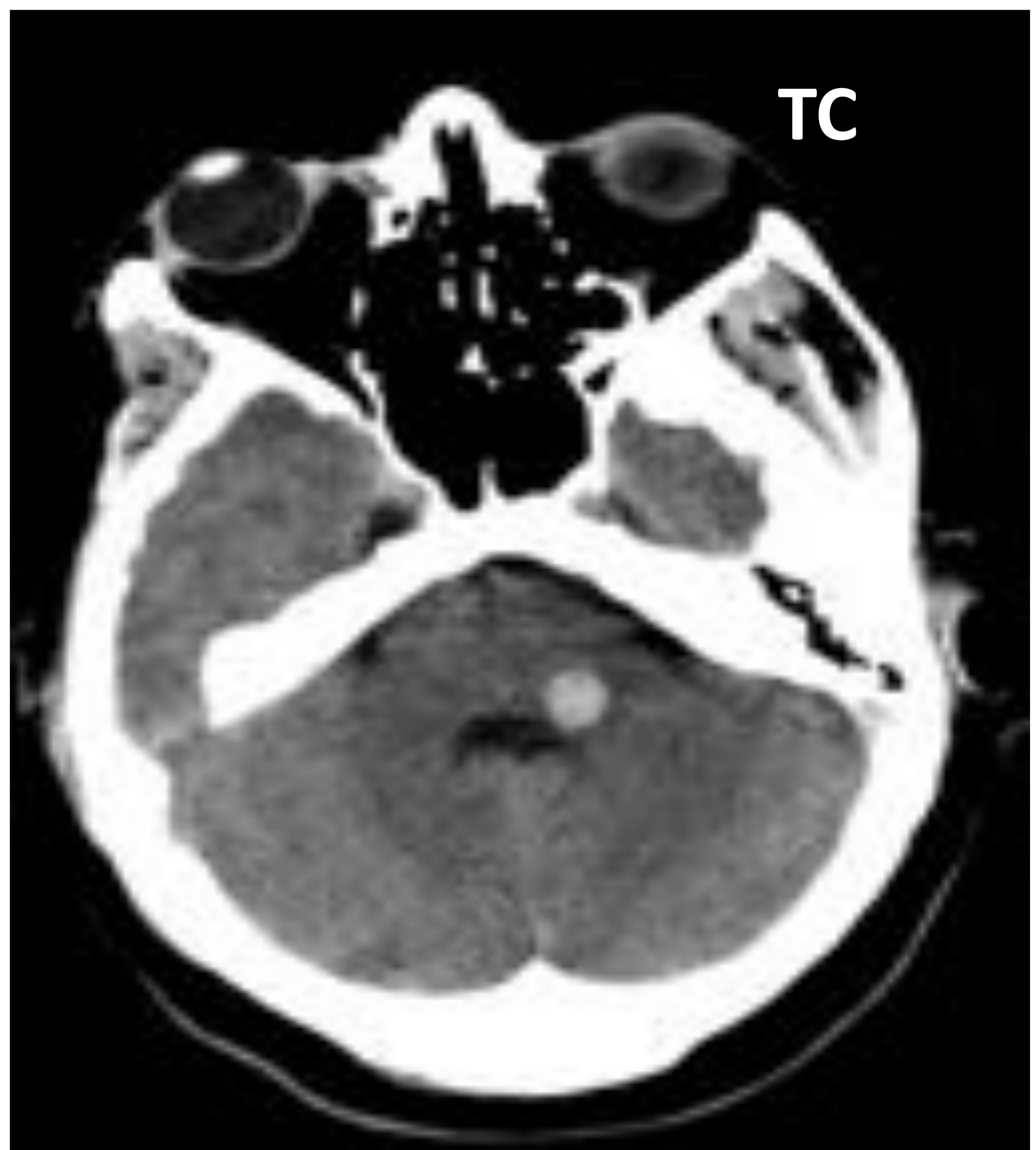
Cavernoma parahipocampal derecho en secuencias T1, T2 y potenciada en susceptibilidad (SWI), donde se aprecia el llamativo anillo completo de hemosiderina tan característico. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.

La clasificación de Zabramski define 4 tipos de cavernomas de acuerdo a los hallazgos en RM:[2]

TIPO I	Hemorragia subaguda	T1: hiperintenso T2: hipo/hiperintenso
TIPO II	Lesión clásica en “palomita de maíz” Es el tipo más común	T1: señal heterogénea T2: señal heterogénea T2*: hipointensidad marcada del anillo de hemosiderina
TIPO III	Hemorragia crónica	T1: hipointenso a isointenso T2: hipointenso centralmente T2*: hipointensidad marcada del anillo de hemosiderina
TIPO IV	Microhemorragias puntiformes múltiples Difícil de diferenciar de pequeñas telangiectasias capilares	T1: difícil de identificar T2: difícil de identificar T2*: punteado negro



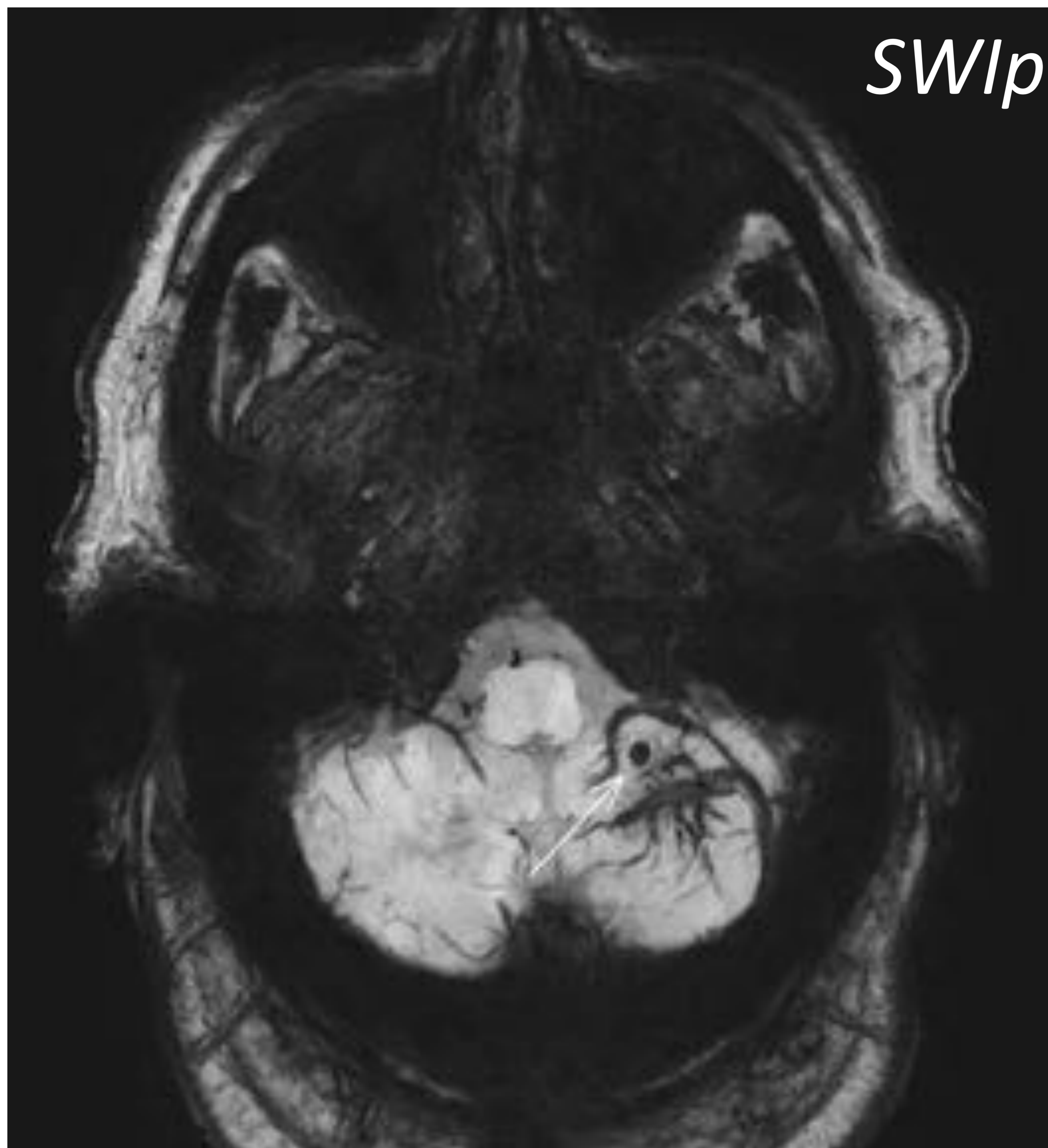
Múltiples cavernomas en el tronco encefálico, destacando el situado en la porción medial del pedúnculo cerebeloso medio izquierdo que presenta signos de sangrado agudo. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.



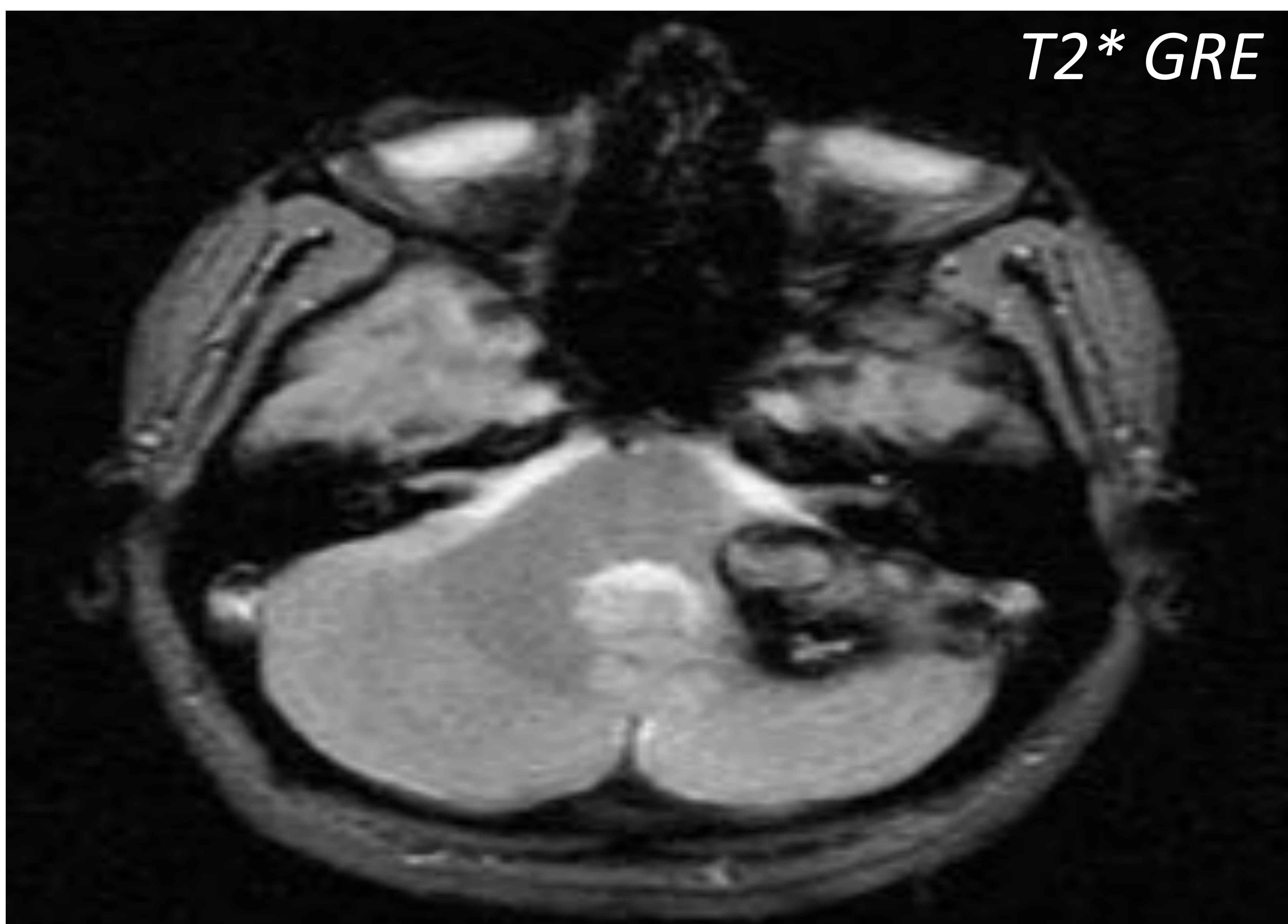
-Arteriografía: Debido a su flujo sanguíneo lento, el cavernoma es una de las pocas lesiones vasculares que **NO es visible mediante angiografía** (junto con la malformación arteriovenosa [MAV] trombosada y la telangiectasia capilar) y con diferencia la más común de estas.^[3]

La arteriografía está indicada cuando existen dudas sobre el mecanismo causal de una hemorragia cerebral (y descartar, por ejemplo, una MAV) y cuando el diagnóstico de cavernoma no puede llevarse a cabo con TC o RM de forma precisa

Otras de las principales indicaciones de la arteriografía es **demostrar la presencia de una anomalía del desarrollo venoso asociada al cavernoma**, aunque la realización de RM con contraste suele ser suficiente para demostrarla.^[3]



En el hemisferio cerebeloso izquierdo se visualiza una rama venosa gruesa con múltiples ramificaciones que drena en seno transversal ipsilateral, más prevalente en las secuencias de susceptibilidad (SWI), sugerente de angioma venoso. Adyacente a esta estructura se hay una imagen focal redondeada y bien definida (flecha), sugerente de cavernoma cerebeloso. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.



Lesión hiperintensa y redondeada en el pedúnculo cerebeloso medio, que presenta un halo de baja señal periférico, acompañándose de moderado edema perilesional, compatible con hematoma subagudo. En la secuencia de eco de gradiente (T2 GRE), posterior al hematoma se aprecia un angioma venoso que acompaña a otra lesión hipointensa con región central de aumento de señal y que es compatible con hemangioma cavernoso como probable causa del sangrado. Imágenes propiedad del Hospital Virgen de las Nieves, Granada.*



*TC craneal sin (A) y con contraste I.V. (B) en el que se aprecia un hematoma agudo a nivel del pedúnculo cerebeloso medio izquierdo que provoca un moderado efecto masa. Por detrás de la lesión se aprecia una imagen de hiperdensidad irregular que en el estudio con contraste se identifica como estructura venosa anómala . Los hallazgos son compatibles con angioma venoso asociado a un cavernoma como probable origen del hematoma.
Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.*

Variantes del cavernoma:

-Cavernoma gigante:

Se denomina así cuando mida ≥ 6 cm.^[4]

Son un hallazgo excepcional, midiendo la mayoría de cavernomas normales <3 cm, y situándose a media en unos 3 mm. Los gigantes parecen ser ligeramente más frecuentes en niños, donde la prevalencia general de cavernomas es muy baja.^[5]

-Cavernoma atípico:

El edema vasogénico asociado, efecto masa, pérdida del anillo periférico de baja intensidad de hemosiderina, nivel líquido-líquido en su interior o la presencia de una hemorragia perilesional comprenden formas de presentación atípicas de lo cavernomas. En estos casos, puede ser útil realizar estudios de control con imágenes seriadas.^[3]

-Cavernoma medular:

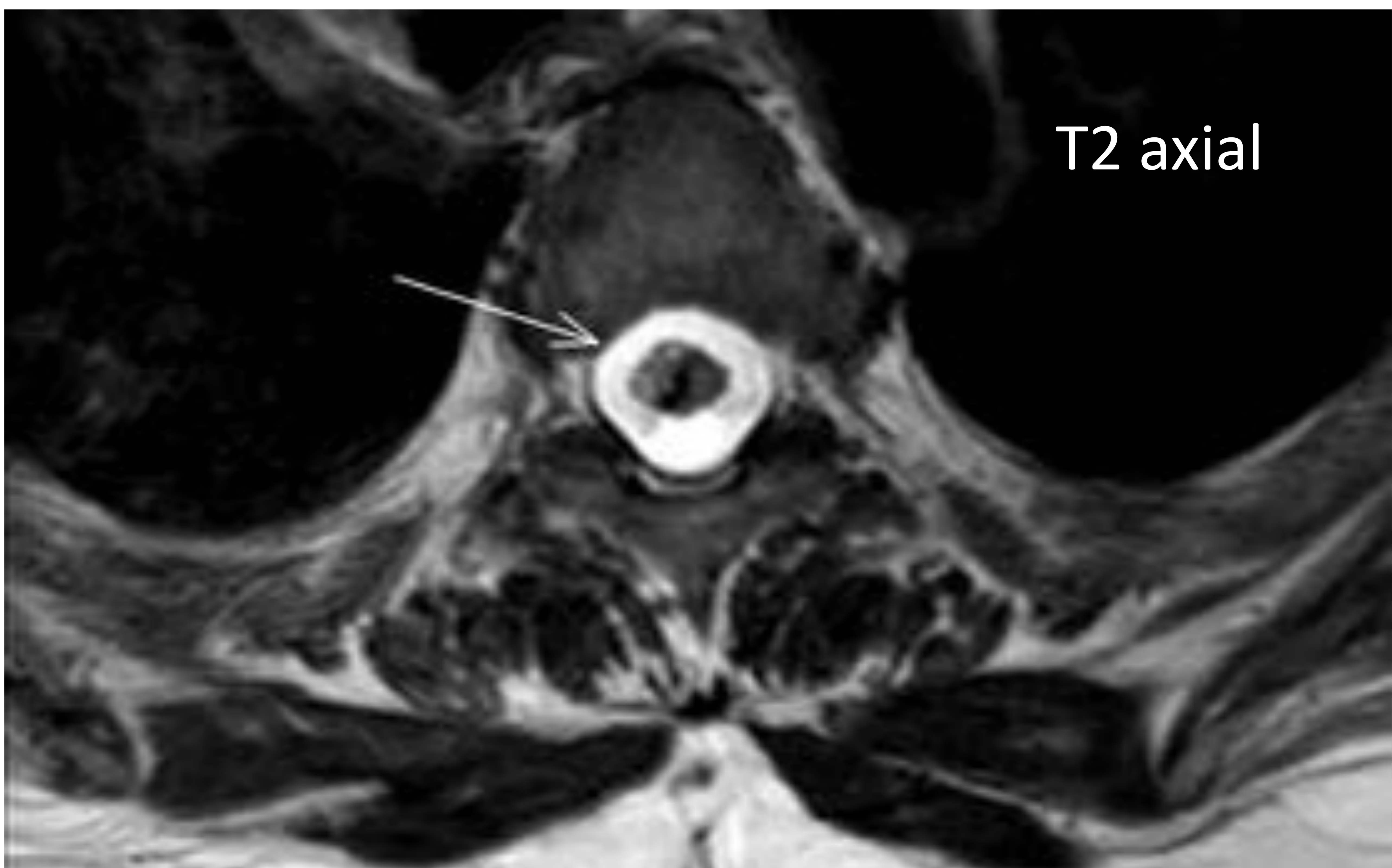
La localización intramedular de un cavernoma es **poco frecuente**, suponiendo del 5 al 12% de las malformaciones vasculares espinales.^[6]

Son lesiones bien circunscritas con gliosis periférica y hemosiderina y calcificaciones frecuentes, similares a los de localización encefálica. Afectan más a la médula dorsal.

Según algunos estudios, hasta **un 40% de los cavernomas medulares se acompañan de cavernomas intracerebrales^[7]**, por lo que ante el descubrimiento de un cavernoma medular estaría indicado realizar una RM craneal para descartar más lesiones a este nivel.



Lesión focal de localización anterolateral derecha en médula espinal dorsal a nivel de D3-D4, con áreas de baja y alta señal en la secuencias T2 TSE y STIR sagitales y T2 axial, en relación con cavernoma medular. Coexistía con múltiples cavernomas cerebrales. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.



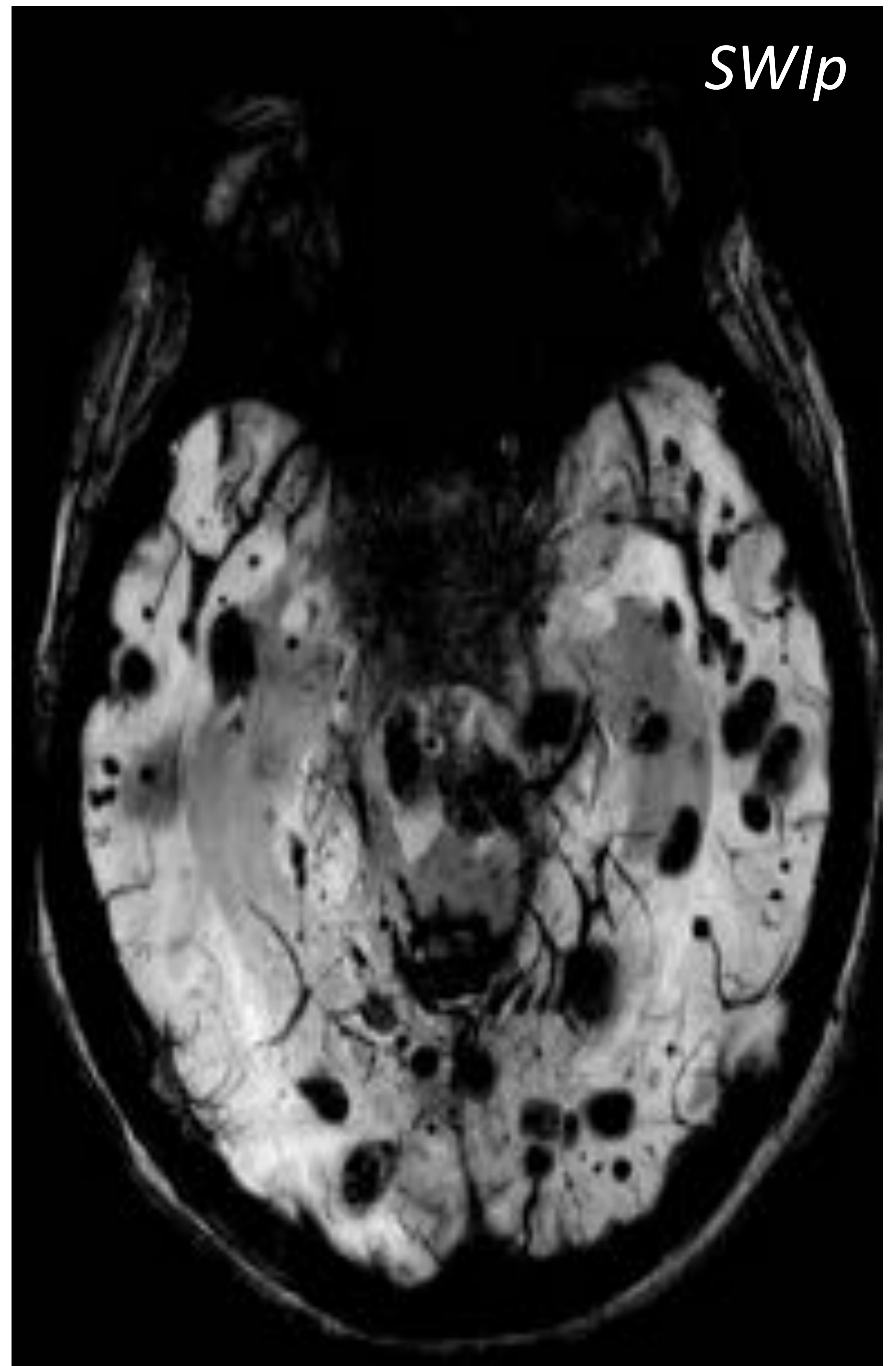
-Cavernomatosis múltiples:

Hasta en un **15-20% de los casos** coexisten más de un cavernoma, pudiendo encontrarse varias decenas de ellos. La cavernomatosis múltiple se asocia en más del 80% de los pacientes a **síndromes familiares**.^[3]

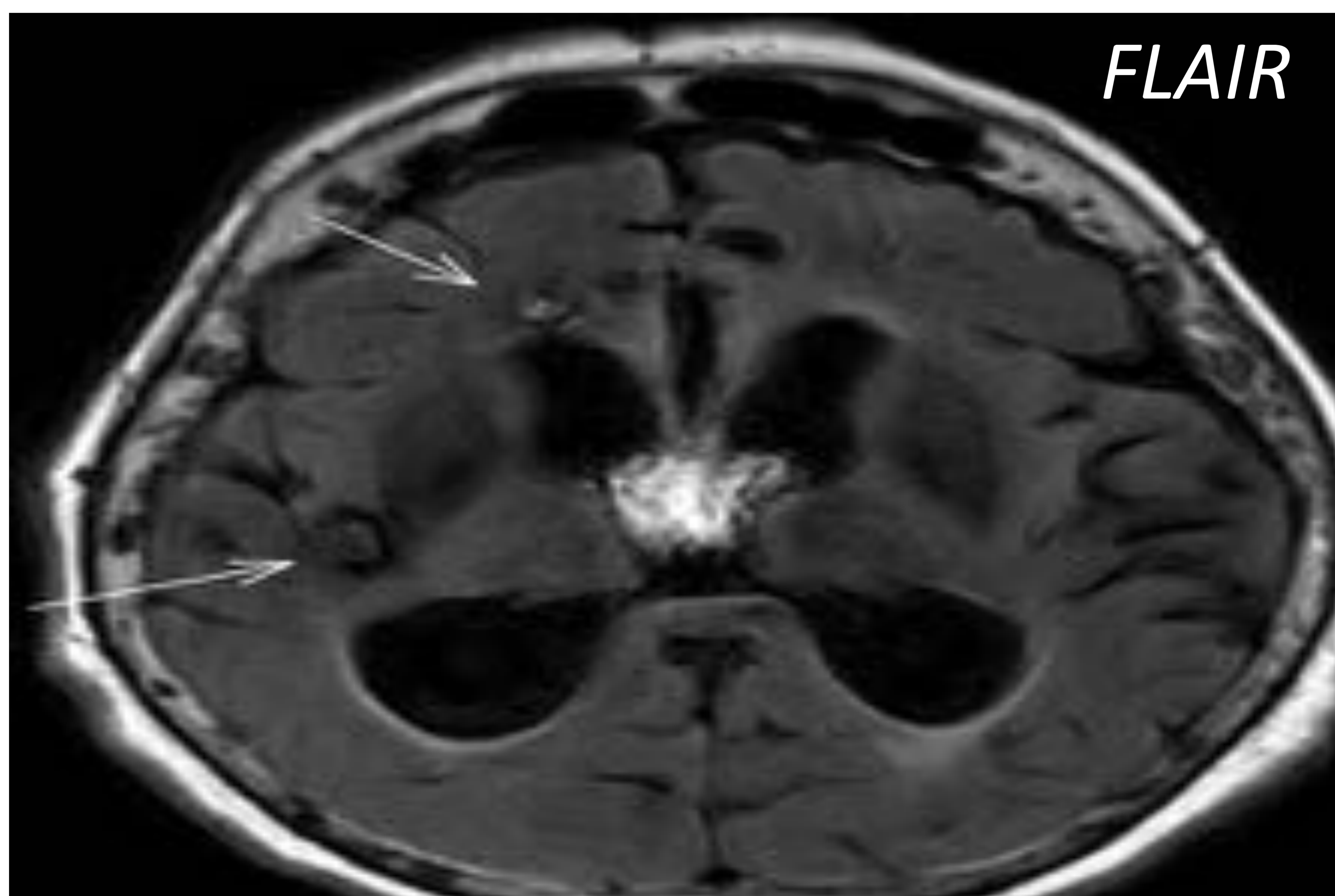
Supone un **factor de riesgo para el sangrado** de los cavernomas, lo que se asocia a un debut clínico más precoz.

Las secuencias **T2*** o de **eco de gradiente** son las más útiles para demostrar la afectación cerebral por múltiples cavernomas.

Ante la existencia de múltiples depósitos puntiformes de hemosiderina en SNC en secuencias T2* debemos incluir la cavernomatosis múltiple en nuestro diagnóstico diferencial junto a la angiopatía hipertensiva, la angiopatía amiloide, las metástasis hemorrágicas, la vasculitis del sistema nervioso central, el daño axonal difuso hemorrágico y la telangiectasia inducida por radiación.^[3]



Cavernomatosis múltiple: gran número de lesiones de tamaño variable distribuidas por ambos hemisferios cerebrales así como en tronco encefálico, que presentan baja señal en la secuencia de susceptibilidad (SWI) y en menor grado en secuencia TSE T2, algunas de ellas con imagen central de alta señal en T1 y en T2 (FLAIR). No presentan edema perilesional y se asocian a la presencia de restos hemáticos intraventriculares. Imágenes propiedad del Hospital Campus de la Salud, Granada.



Tratamiento

La mayoría de los cavernomas no provocan síntomas y reciben un manejo conservador.

Las lesiones que producen clínica florida (efecto masa, crisis epilépticas, hemorragias de repetición), siempre que se puede, son tratadas mediante cirugía, siendo la resección completa el principal tratamiento curativo.^[2]

Los cavernomas gigantes también suelen ser subsidiarios de resección quirúrgica^[4], así como lo de localización intramedular.^[6]

CONCLUSIONES

La prevalencia de los cavernomas es difícil de estimar en la población general debido a que suelen ser hallazgos incidentales y asintomáticos, pero el cada vez más extendido uso de la RM ha aumentado significativamente el número de cavernomas detectados. Su presentación clínica y radiológica puede ser muy variada, y en la mayoría de casos sólo la RM nos permitirá llegar al diagnóstico. Conviene considerar el angioma cavernoso como posible causa de microhemorragias cerebrales espontáneas en un paciente que no presenta otras causas claras de sangrado cerebral.

BIBLIOGRAFÍA

1-Grossman R, Yousem D. Neurorradiología. Ed. Marbán, Madrid; 2007. Pág 232-235.

2- Thu M, D'Souza D et al. Cerebral cavernous venous malformation. Artículo en formato web del portal Radiopaedia. Publicado en 2009. Última revisión en Enero de 2018. Disponible en:

<https://radiopaedia.org/articles/cerebral-cavernous-venous-malformation>

3-Cortés J, Concepción L, Balenilla F, Gallego J, González-Espínola J. Malformaciones cavernosas intracraneales: espectro de manifestaciones neurorradiológicas. Radiologia 2012;54:401-9.

4-Prinzo H, Martínez F, Carminatti S. Angioma cavernoso cerebral gigante en paciente menor de un año: descripción de un caso. Neurocirugía vol.20 no.1 feb. 2009; pp.54-56.

BIBLIOGRAFÍA

5-Van Lindert E, Tan T, Grotenhuis J, Wesseling P. Giant cavernous hemangiomas: report of three cases. Neurosurg Rev (2007) 30: 83.

6-Rosario M, Guelbenzu S, García S, Bertol V. Angiomas cavernosos medulares: estudio mediante resonancia magnética en cuatro pacientes. Radiologia 1998;40:494-7.

7-Cohen-Gadol AA, Jacob JT, Edwards DA, Krauss WE et al. Coexistence of intracranial and spinal cavernous malformations: a study of prevalence and natural history. J Neurosurg. 2006 Mar;104(3):376-81.