

553 # Presentación Electrónica Educativa

Malformaciones vasculares cerebrales: Patrones típicos

Sonia Francisca Pozo González
Roberto Domingo Tabernero Rico
Juan Chaviano Grajera
Isabel Alonso Diego
Manuel Ángel Martín Pérez
Jose Martín Marín Balbín

Hospital Virgen de la Concha, Zamora, España

OBJETIVO

- Describir los hallazgos radiológicos (TC y RM) de las malformaciones vasculares cerebrales para realizar un enfoque diagnóstico-terapéutico adecuado.

REVISIÓN DEL TEMA:

Las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) representan un hallazgo en el 8-10% de los pacientes que se someten a pruebas de imagen; constituyen un grupo de enfermedades, congénitas o adquiridas, que representan alteraciones morfogénéticas que afectan a arterias, capilares y venas o combinaciones.

El angioma venoso es la anomalía vascular más frecuente y las malformaciones arteriovenosas las clínicamente sintomáticas con mayor frecuencia {1}.

Clasificación actual (Figura 1), {1 y 2}:

Con shunt arteriovenoso y alto flujo:

- Malformación arteriovenosa (d).
- Fístula arteriovenosa.

Sin shunt arteriovenoso y flujo lento:

- Angioma venoso (anomalía del desarrollo venoso) (b).
- Angioma cavernoso (cavernoma) (c).
- Angioma capilar (telangiectasia capilar) (a).

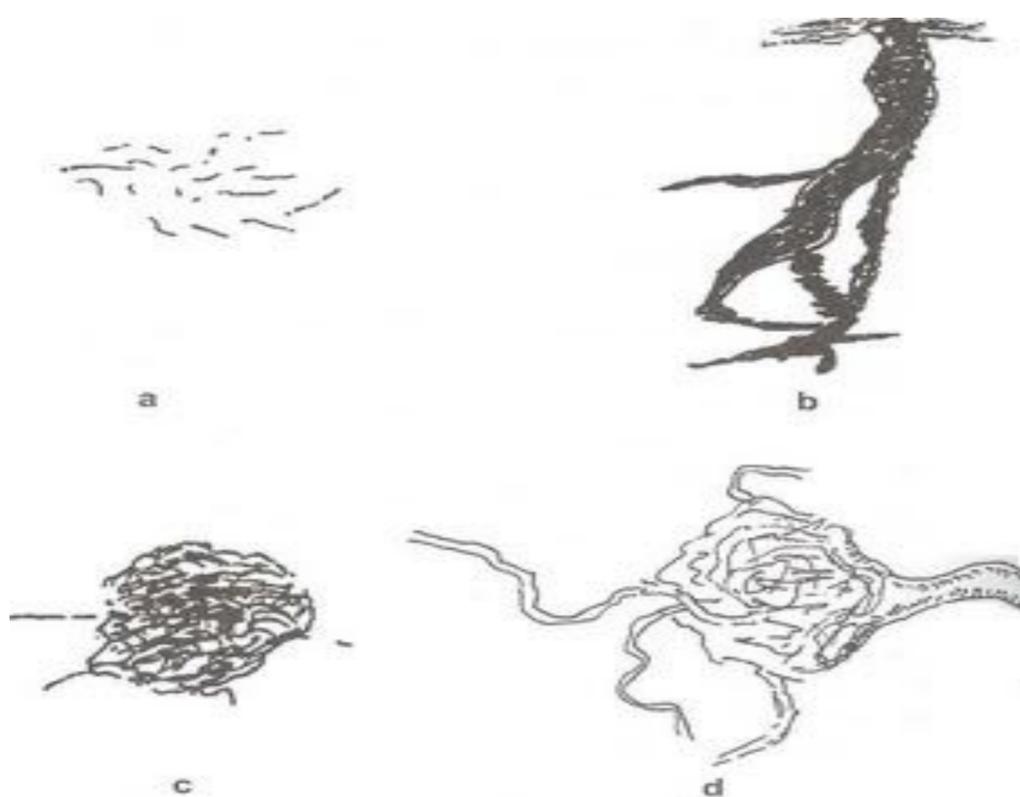


Figura 1. Tipos de malformaciones vasculares cerebrales.

MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL PIAL

Definición e histología

Anomalía congénita del desarrollo de los vasos, con persistencia de comunicaciones directas entre los canales arteriales y venosos, sin existencia de red capilar interpuesta, sin parénquima normal intercalado (Figura 2) {1 y 2}.

- Prevalencia esporádica: 0,04-0,52%.
- 98% solitarias (múlt. Sd. Rendu-Osler-Weber).
- Pueden contener cerebro gliósico, residuos hemorrágicos, Ca⁺⁺
- Aneurismas relacionados con el flujo 10-20% (intranidal o vasos nutricios).
- Alteraciones vasculopáticas de arterias nutricias (fr).

Evolución natural

- Riesgo hemorrágico acumulativo 2-4%/a.
 - Sangrado anterior, drenaje v. profundo, localización periventricular, reclutamiento venoso, aneurisma intranidal, alta presión art. aferente.
 - *HTA único factor clínico.*
- 30% riesgo muerte y 20% morbilidad significativa largo plazo.
- Obliteración espontánea rara (1-3%).

Localización

- 85% supratentoriales, 15% fosa posterior
- Extensión desde superficie subpial hasta corteza: cónica base en corteza y vértice hacia ventrículo lateral.
- Superficial (convexidad) > profunda {3}

Edad presentación

- Pico 20-40^a. No predilección por sexo.
- 25% infancia/adolescencia.

Síntomas (MVC + sintomática)

- Hemorragia 50%, principalmente intraparenquimatosa, menos frecuente ventricular.
- Convulsiones 25%, las de mayor tamaño.
- Déficit neurológicos 20-25%, por robo o sangrado.
- Cefalea.

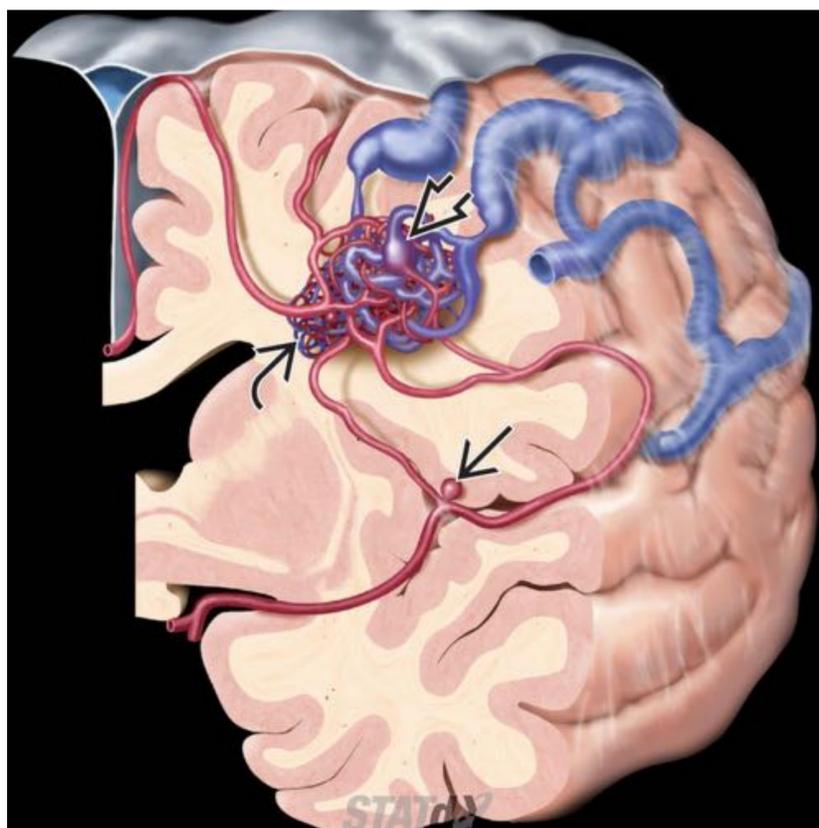


Figura 2. Representación de malformación arteriovenosa cerebral pial.

Hallazgos radiológicos

TC

- Sin C':
 - Normal si muy pequeñas (a veces en grandes).
 - Vasos serpiginosos iso/ligeramente hiperdensos.
 - 25-30% Ca⁺⁺
 - Hemorragias agudas (variable).
 - Alteraciones por efecto masa, edema periférico.
- Con C':
 - Intenso realce.

RM.

- Varía con el ritmo y dirección del flujo sanguíneo, la presencia/temporalidad de la hemorragia, alteraciones secundarias encefálicas.
- *Típica: vasos serpiginosas de vacío de señal en forma de "nido de gusanos", debido a la pérdida de señal de alta velocidad, con efecto masa mínimo o ausente, realzan tras contraste (Figura 3).*
- Pueden verse áreas de señal aumentada en vasos trombosados o con flujo lento o turbulento.
- Hemorragia.
- Calcificaciones vasculares asociadas.
- Hipoperfusión encéfalo adyacente (secuestro): hiperintensidad en T2 en un encéfalo atrófico y retraído {3 y 4}.

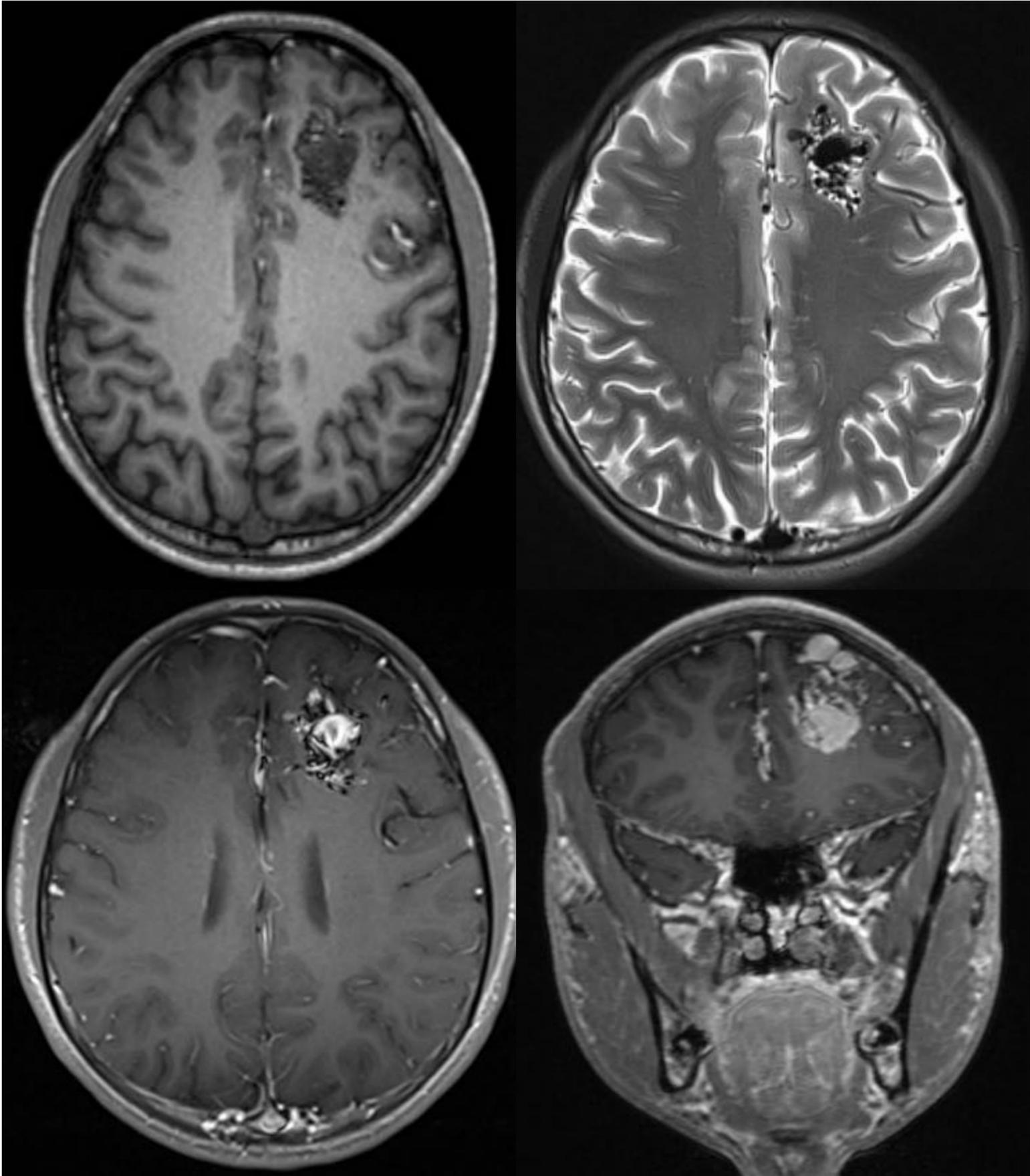


Figura 3. Secuencias potenciadas en T1, T2 y T1 con CIV que evidencian vasos serpinginosos de morfología en “nido de gusanos” sugerentes de malformación arteriovenosa pial.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL

Definición e histología:

Comunicación arteriovenosa anormal: arteria dural de aporte y vena dural de drenaje. El lugar del shunt arteriovenoso está localizado en la paquimeninge. No hay nidus ni lecho capilar (Figura 4), {3 y 4}.

- 10-15% de todas las MVC. 40-60 años.
- Mayoría adquiridos. Idiopáticos/post-traumáticos, oclusión venosa o hipertensión venosa.
- Red de microfístulas con arterias durales engrosadas y venas de drenaje dilatadas en pared de seno dural: como grietas.
- Aportes arteriales de:
 1. ACE, ramas meníngeas.
 2. ACI
 3. AV.

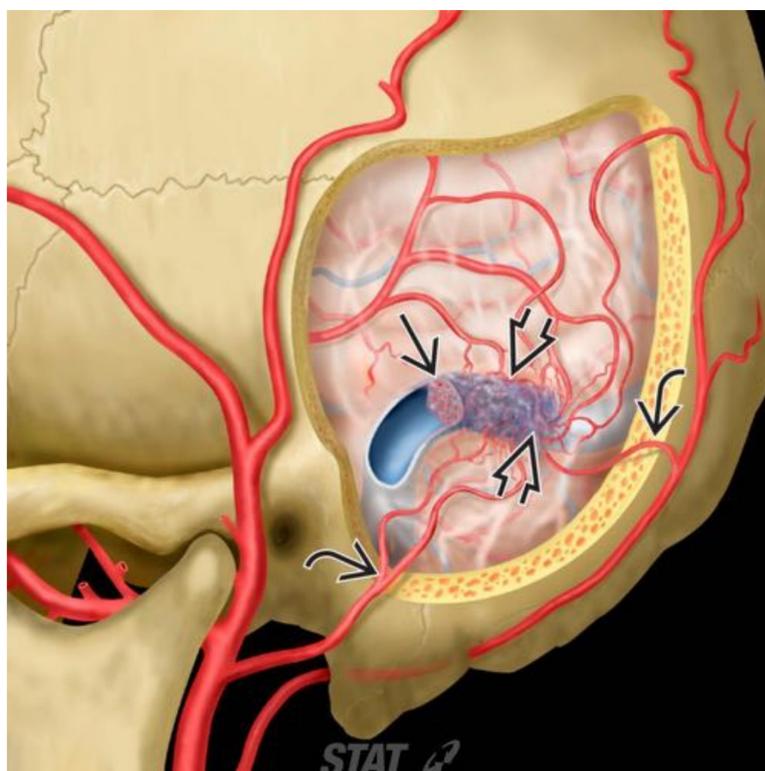


Figura 4. Representación fistula arteriovenosa dural

Localización:

- Fosa posterior, base del cráneo.

Síntomas:

- Depende de la edad, localización, patrón de drenaje venoso.
- Soplos y cefalea (ST y SS), proptosis y quemosis (SC), clínica neurológica (parálisis N. Craneales).
- El riesgo de hemorragia es directamente proporcional a la presencia de drenaje venoso leptomeníngeo {3 y 4}.

Hallazgos radiológicos (Figura 5):

TC

- Sin C': frecuentemente normal, a veces ensanchamiento seno dural/v. drenaje.
- Con C': puede ser normal con pequeños cortocircuitos; +/- nutrientes serpinginosas, senos venosos ensanchados; vena oftálmica superior dilatada (Fístula carótido-cavernosa (FCC)).

RM

- Puede ser normal o mostrar complicaciones (infarto, hemorragia).
- Vacíos de señal en los senos transversos/sigmoide trombosados por "microfístulas.
- FAVd: venas corticales dilatadas sin nido intraparenquimatoso.
- FCC: venas oftálmicas superiores ensanchadas.
- Estasis dural en estudios post-contraste.

ARM

- Puede ser negativa en cortocircuitos pequeños o de flujo lento.
- Detección macroscópica de los vasos nutricios arteriales, dirección del flujo en las venas de drenaje y los senos de la dura {3 y 4}.

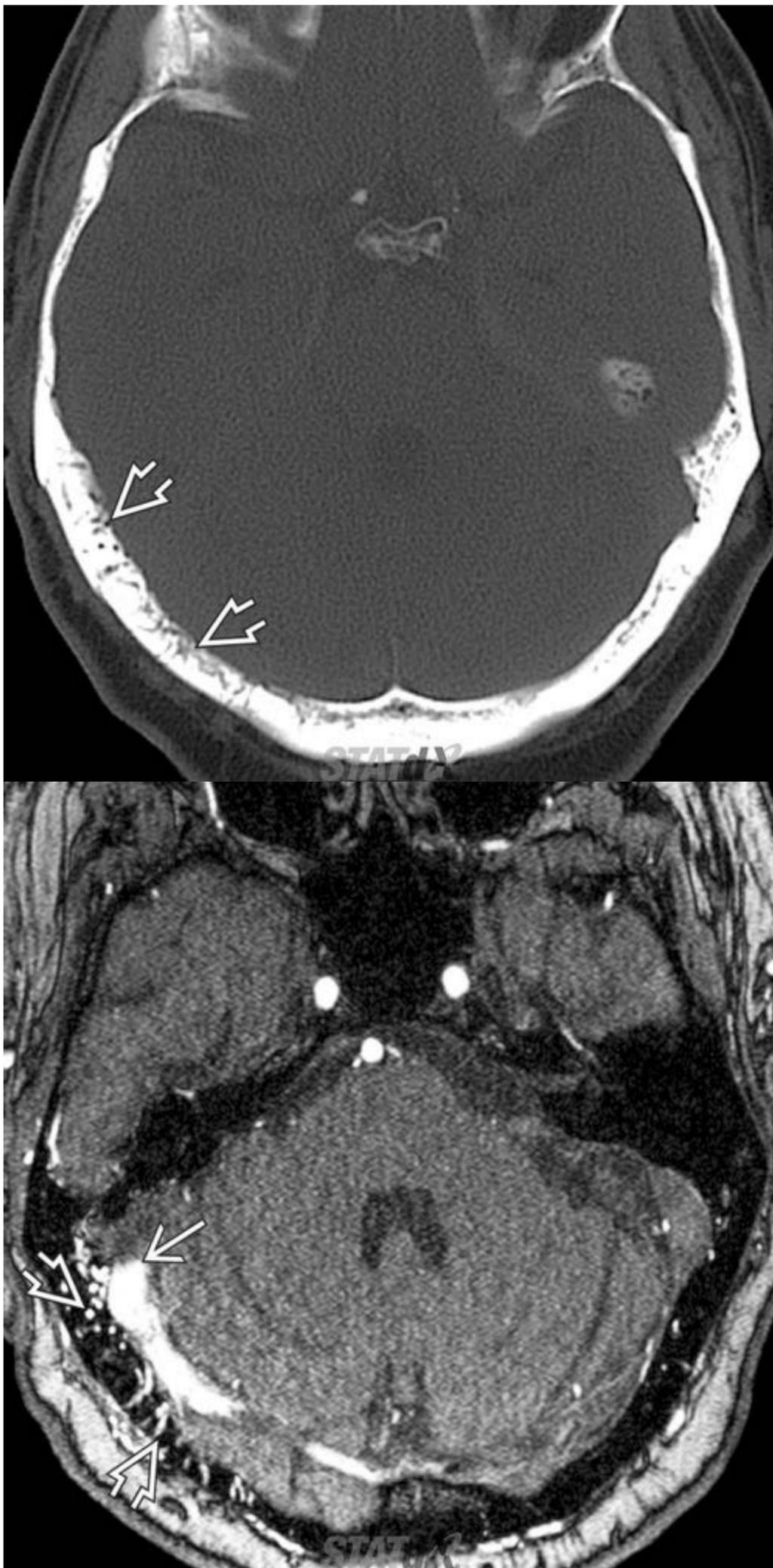


Figura 5. TC que evidencia múltiples canales vasculares transóseos en hueso occipital derecho y RM que muestra trombosis del seno dural derecho, así como canales vasculares óseos, en secuencia potenciada en T1 con CIV, sugerentes de FAV dural de la fosa poseterior.

MALFORMACIÓN CAVERNOSA (ANGIOMA CAVERNOSO)

Definición e histología:

Malformación hamartomatosa vascular benigna. Grupo angiográficamente oculta más frecuente (Figura 6), {3 y 4}.

- 8-15% MVC. 2ª en frecuencia.
- Prevalencia 0,5-0,9% población gral.
- Comportamiento dinámico (crecimiento, regresión, formación de novo).
- Familiar: alto riesgo hemorragia, lesiones de novo.
- Asociación telangiectasias y angiomas venosos (10-30%).
- Masa de múltiples vasos dilatados, en racimo de uvas, con sangre en espacios sinusoidales tapizados por endotelio de morfología en panal.
- Localización subpial o adyacente a ventrículos.
- Flujo interno extremadamente lento o coágulo.
- No hay encéfalo normal en la lesión.
- Cicatrización fibrosa y microhemorragia en diferentes estadios dentro y alrededor de la lesión: anillo periférico de hemosiderina.
- Grado variable de +/- gliosis, +/-Ca++

Localización

- Cualquier sitio cerebro y ME
- 80% supratentoriales (+ frc. frontal)
- 14-20% infratentorial (protuberancia)

Edad de presentación

- 61% 20-60a, pico 40-60a.
- 27% pediátrica
- 75% esporádica solitaria.
- 10-30% múltiples, Familiar (HAD penetrancia incompleta)

Síntomas

- 50% convulsiones, 25% déficit neurológico focal, 20% asintomáticos.
- Riesgo hemorragia esporádica bajo 0.25-0.75%/lesión/año (fam. 1%), siendo más frecuente en la 2^a-3^a décadas. Puede ser subclínica o asociar crisis/déficits neurológicos {3 y 4}.

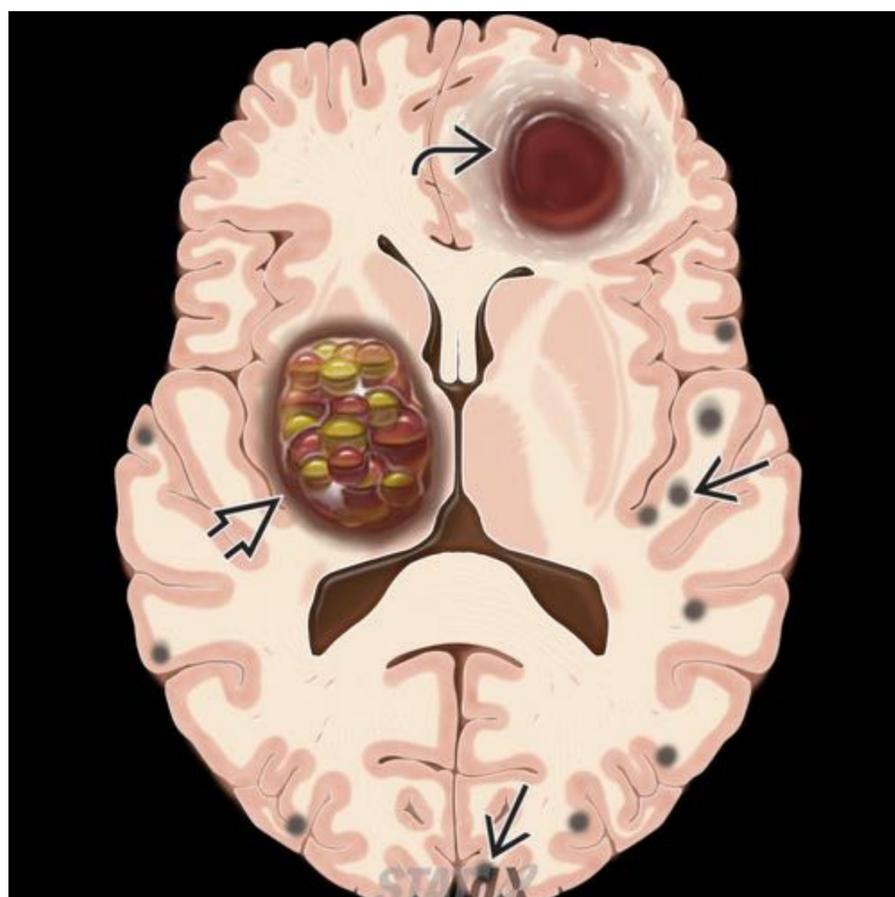


Figura 6. Representación angioma cavernoso.

Hallazgos radiológicos

Generalmente angiográficamente oculta, a menos que este asociada con angioma venoso.

TC (baja S y E; negativo 30-50%)

- Sin C':
 - Lesiones focales redondas/ovoideas.
 - Iso/moderadamente hiperdensos, heterogéneos, calcificaciones frecuentes. Minoría hipodensos.
 - Parénquima cerebral circundante normal, sin efecto masa salvo hemorragia reciente.
- Con C
 - Variable (nulo o escaso hasta intenso realce, si mixto), (Figura 7).

RM

- Variable, dependiendo de presencia/temporalidad de la hemorragia (Figura 8).
- Lesión “en palomitas de maíz” reticulada, más típica:
 - ✓ *Márgenes relativamente precisos, anillo completo hipointenso.*
 - ✓ *Núcleo de intensidad mixta heterogéneo.*
 - ✓ *Loculaciones de sangre con niveles líquido-líquido {3-5}.*

- Hiperintensidad periférica ocasional: gliosis perilesional
- **Realce mínimo o ausente.** Presencia de vasos sanguíneos: anomalías venosas asociadas (Angioma Venoso).
- GRE: hematomas agudos y crónicos. *Varias lesiones: "puntos negros"*.
- Extraaxiales (múltiple familiar): pueden simular meningiomas (intensa captación),{3-5}.

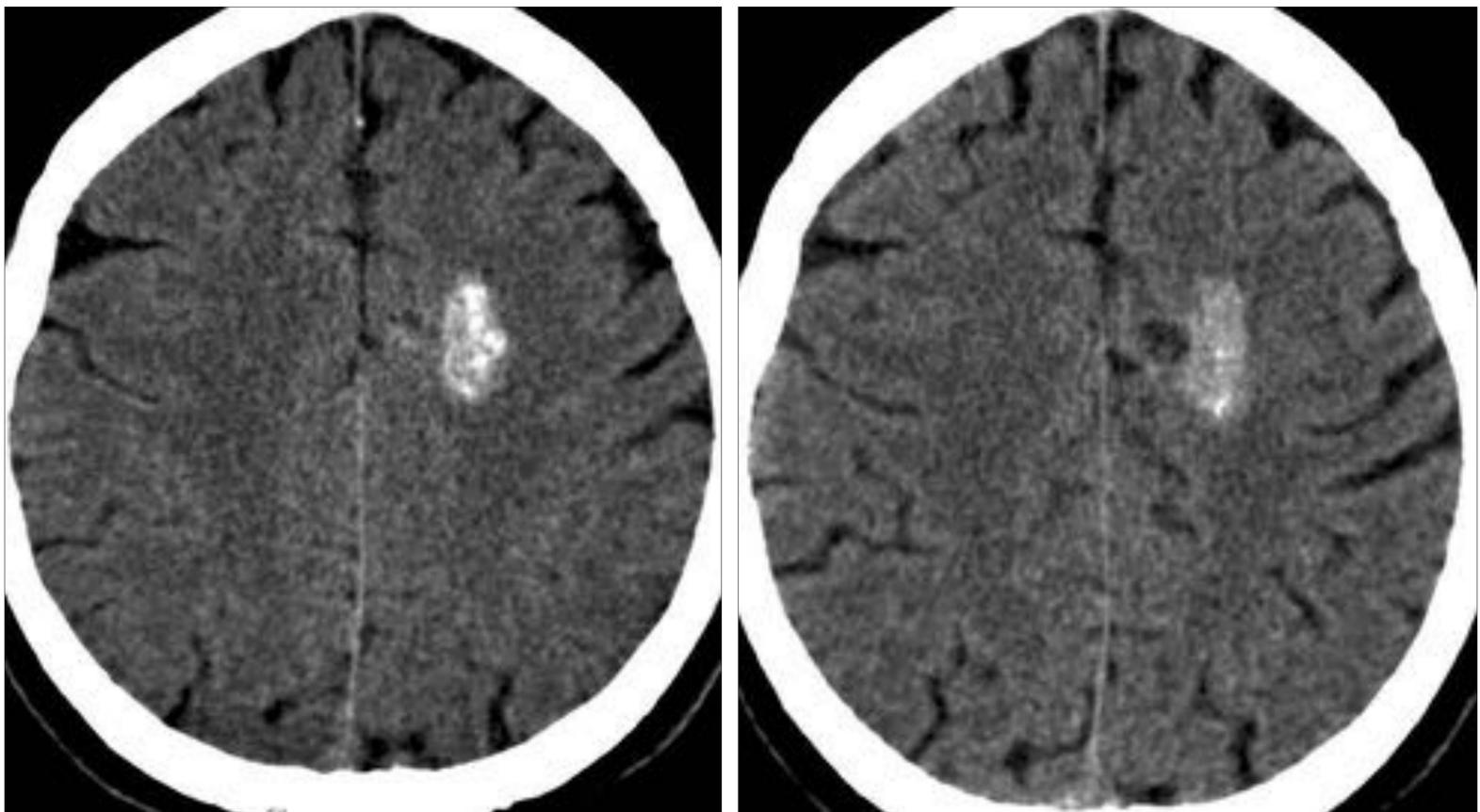


Figura 7. Angiomas Cavernosos con sangrado + Angioma Venoso en TC sin CIV.

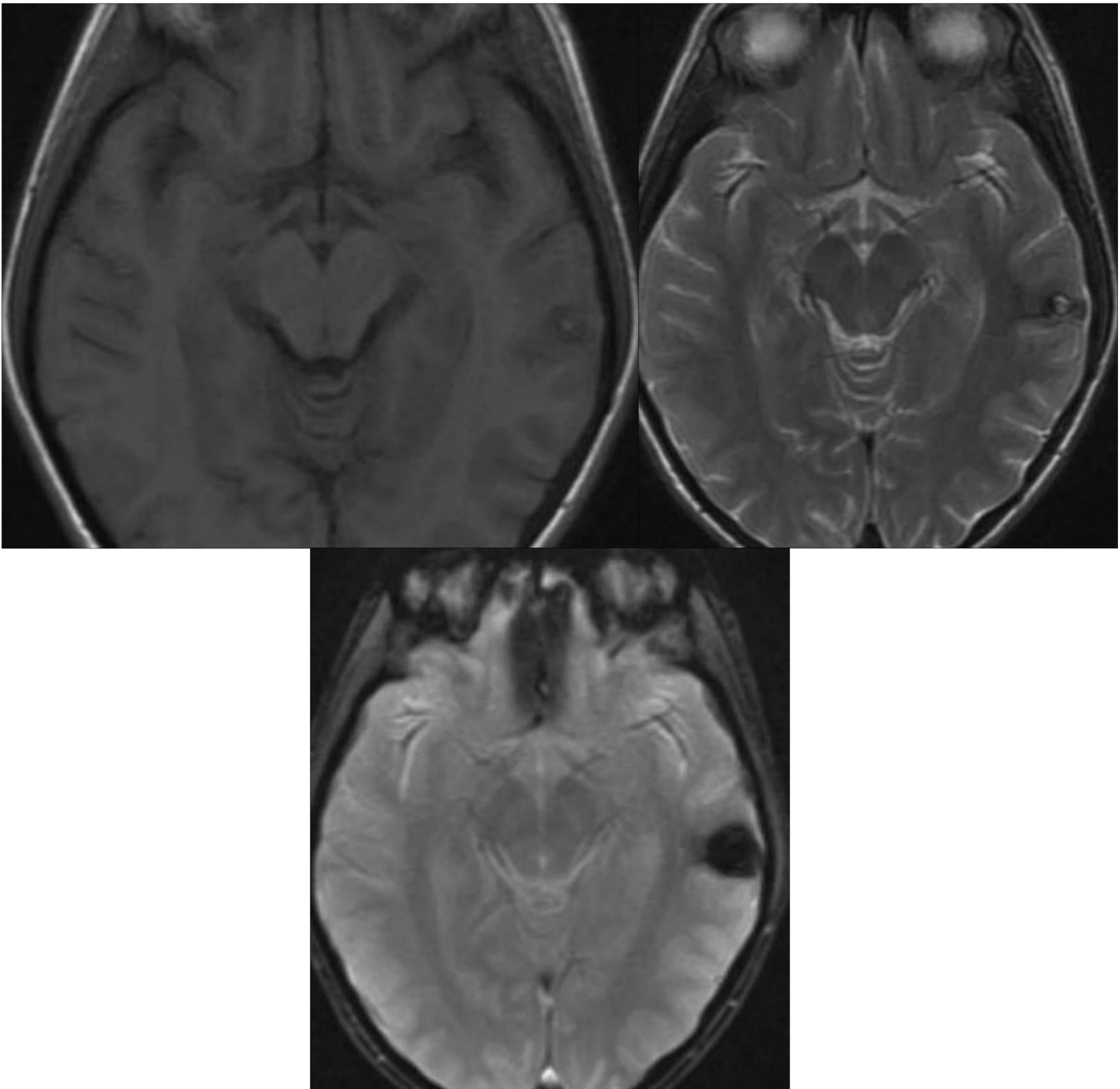


Figura 8. Secuencias potenciadas en T1 y T2 y eco de gradiente compatibles con Cavernoma.

TELANGIECTASIA CAPILAR

Definición e Histología:

Nidos de capilares dilatados, pero estructuralmente normales, con flujo lento y parénquima cerebral normal intercalado (Figura 9), {3 -5}.

- 15-20% MVC. Descubrimiento incidental (autopsias, imagen).
- Clínicamente benignas (excepto mixtas).
- Frecuentemente múltiples
- No existe gliosis, sangrado o calcificación en los no complicados.
- Productos sanguíneos: mixtas

Localización

- Lesiones múltiples en protuberancia, ME y cerebelo, pero pueden aparecer en cualquier otro sitio.
- Sd. Rendu-Osler-Weber asocia lesiones mucocutáneas.

Edad presentación

- Lo más frecuente: hallazgo incidental en autopsia.

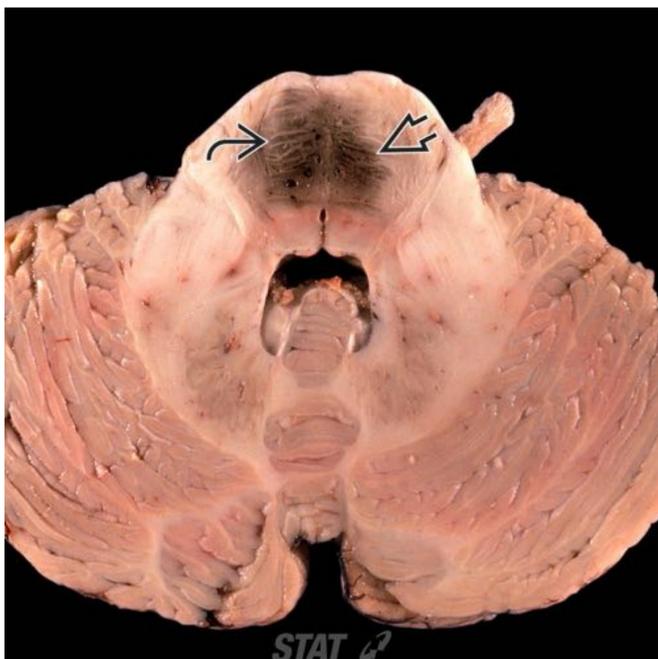


Figura 9. Representación telangiectasia capilar.

Síntomas

- Raramente sintomática.
- Puede sangrar: AV, AC
- Evolución natural quiescente a no ser que sean histológicamente mixtas; no cambia en tamaño o configuración.

Hallazgos radiológicos:

Angiográficamente Negativas (excepto en mixta), {3-5}.

- Características generales.
 - Pequeña, de márgenes mal definidos.
 - No hemorragia macroscópica.
 - Localizaciones más frecuentes:
Protuberancia, Mesencéfalo, Bulbo, Médula espinal.
- **TC:** Habitualmente normal. A veces débil realce.
- **RM**
 - Solitaria (Figura 10).
 - T1 normal habitualmente, 50% hiperintensas en T2 y FLAIR, pueden ser hipointensas en T2* GRE (por desoxihemoglobina, flujo lento).
 - *Realce tenue punteado o en forma de cepillo con pequeños vasos puntuales y lineales/ramificados.*
 - Hasta 2/3 partes tiene una vena colectora dilatada (puede estar asociada con una malformación venosa).
 - Múltiples: hipointensidades multifocales en T2* GRE (“puntos negros”).

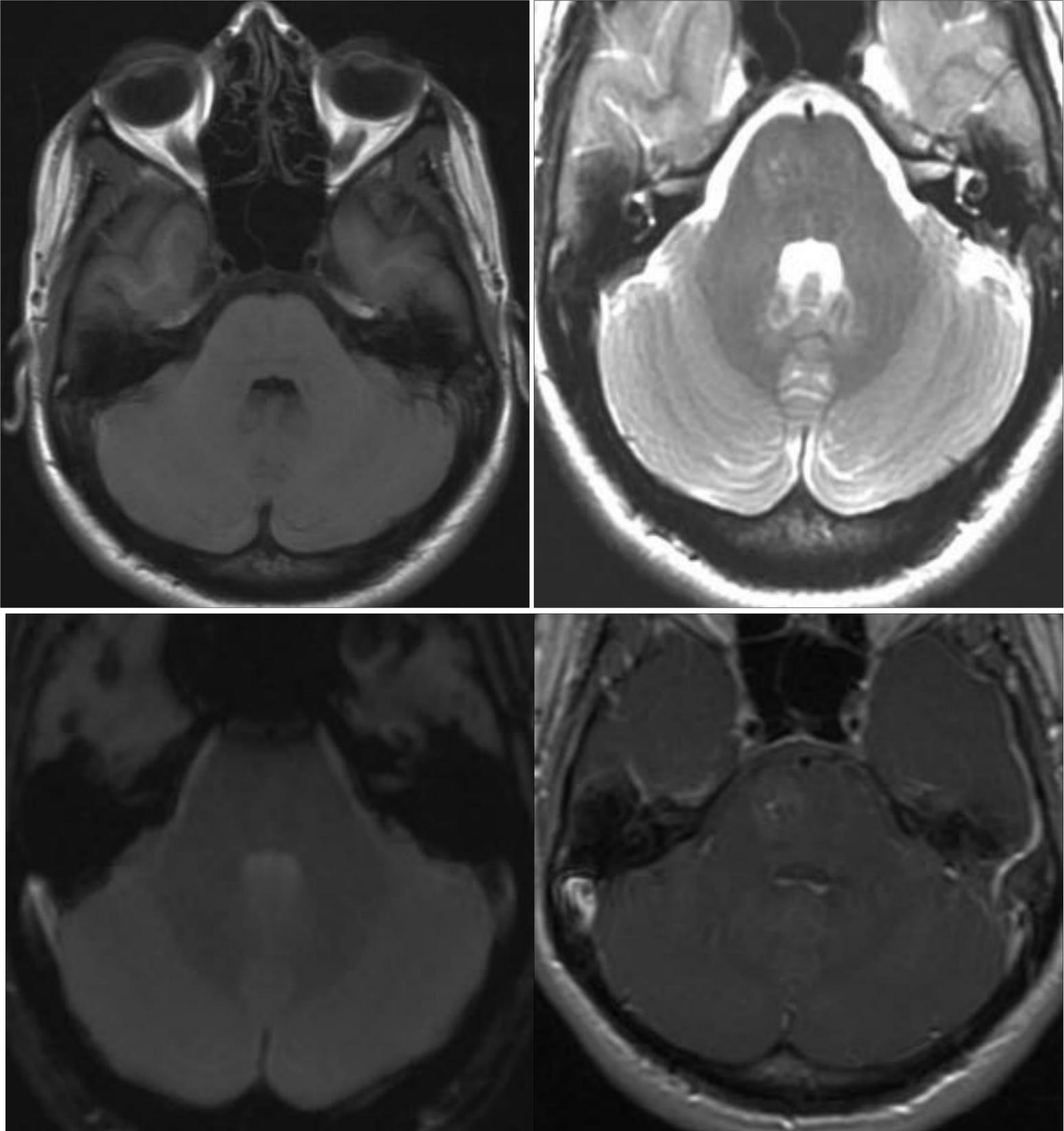


Figura 10. Secuencias potenciadas en T1, T2, T2*GR y T1 con CIV, que evidencian sutiles hiperseñales puniformes y lineales que sugieren telangiectasias capilares en hemiprotuberancia derecha.

ANGIOMA VENOSO

Definición e histología:

Vasos tributarios medulares dilatados de orientación radial, convergen en vena central dilatada transcortical o subependimaria. Encéfalo normal interpuesto (Figura 11), {3-5}.

- 60%, la más común en autopsias.
- Mayoría asintomáticos y solitarios (2,5-9% múltiples).
- Pueden ser histológicamente mixtos, 20%.
- Probablemente anomalía venosa del desarrollo más que verdadera malformación vascular.

Localización

- Sustancia blanca profunda cerebral/cerebelosa.
- Cerca del ángulo ventricular.
- Generalmente solitaria (múltiples: Sd. del nevo azul en tetina de goma).

Edad presentación

- Cualquiera
- Hallazgo incidental en imagen.

Síntomas

- Asintomáticos, salvo si asocian otras malformaciones.
- Cefalea, crisis comiciales (si asocia displasia cortical), hemorragia con déficit neurológico focal (si asocia angioma cavernoso).
- Riesgo hemorragia 0,15% /lesión/año, aumenta si estenosis/trombosis de vena de drenaje o angioma cavernoso coexistente, {3-5}.

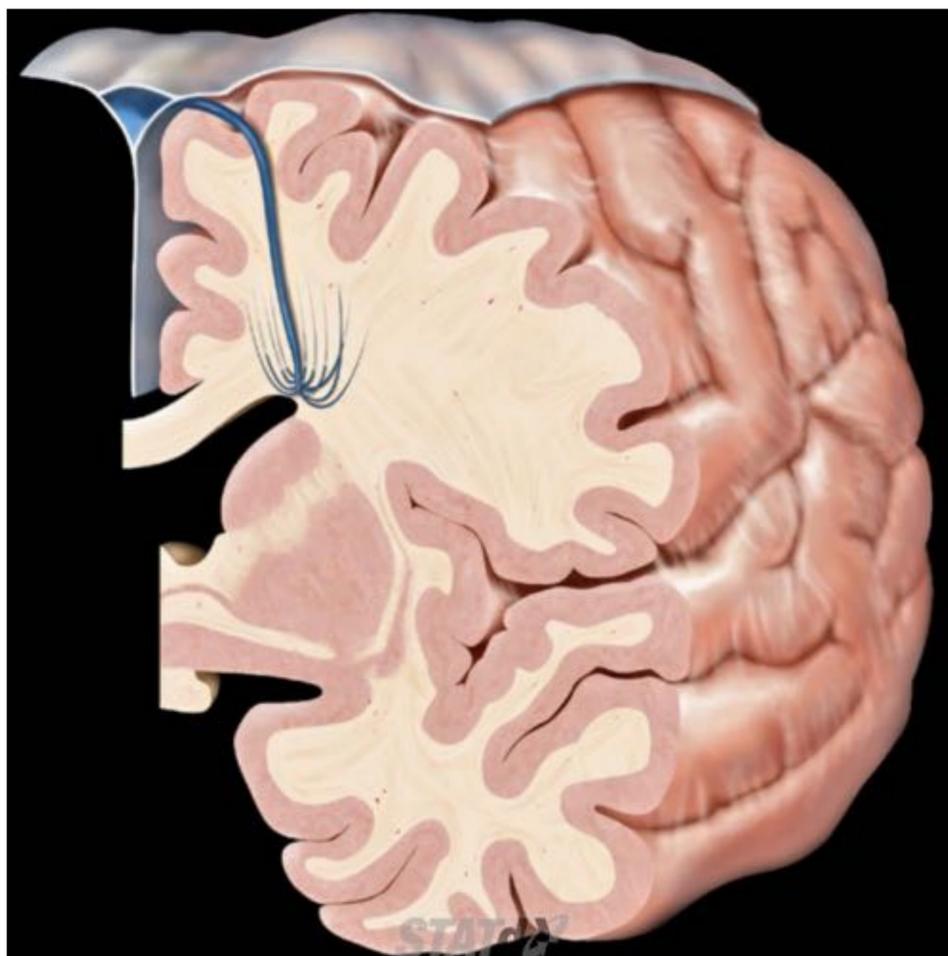


Figura 11. Representación angioma venoso.

Hallazgos radiológicos:

- Características generales
 - Grupo de venas medulares aumentadas de tamaño en forma de paraguas (sustancia blanca). “Cabeza de Medusa” (venas dilatadas en la SB), (Figura 12).
 - Cerca de los ventrículos (asta frontal, 4º V).
 - Una gran vena colectora drena en un seno dural o una vena subependimaria profunda, {3-5}.
- **TC**
 - Sin C': habitualmente normal, +/- calcio/hemorragia de una MVC coexistente.
 - Con C': numerosos focos lineales o puntiformes de realce que convergen en una única vena tubular de drenaje dilatada.
- **RM:** Señal variable que depende de su tamaño y flujo.
 - T1: Puede ser normal, presentar vacío de señal o hemorragia si MVC coexistente o vena de drenaje trombosada.
 - T2: puede presentar vacío de señal o productos sanguíneos.
 - FLAIR, usualmente normal, puede ser hiperintensa si hay isquemia venosa o hemorragia.
 - T2*GR: Hipo/isointenso.
 - DWI: Normal o ligeramente aumentada.
 - Realce intenso:
 - *Vasos tubulares en estrella que convergen en una vena colectora.
 - *Venas colectoras drenan hacia un seno dural/vena endimaria.
 - *+/- Hemorragia (de una angioma cavernoso coexistente).

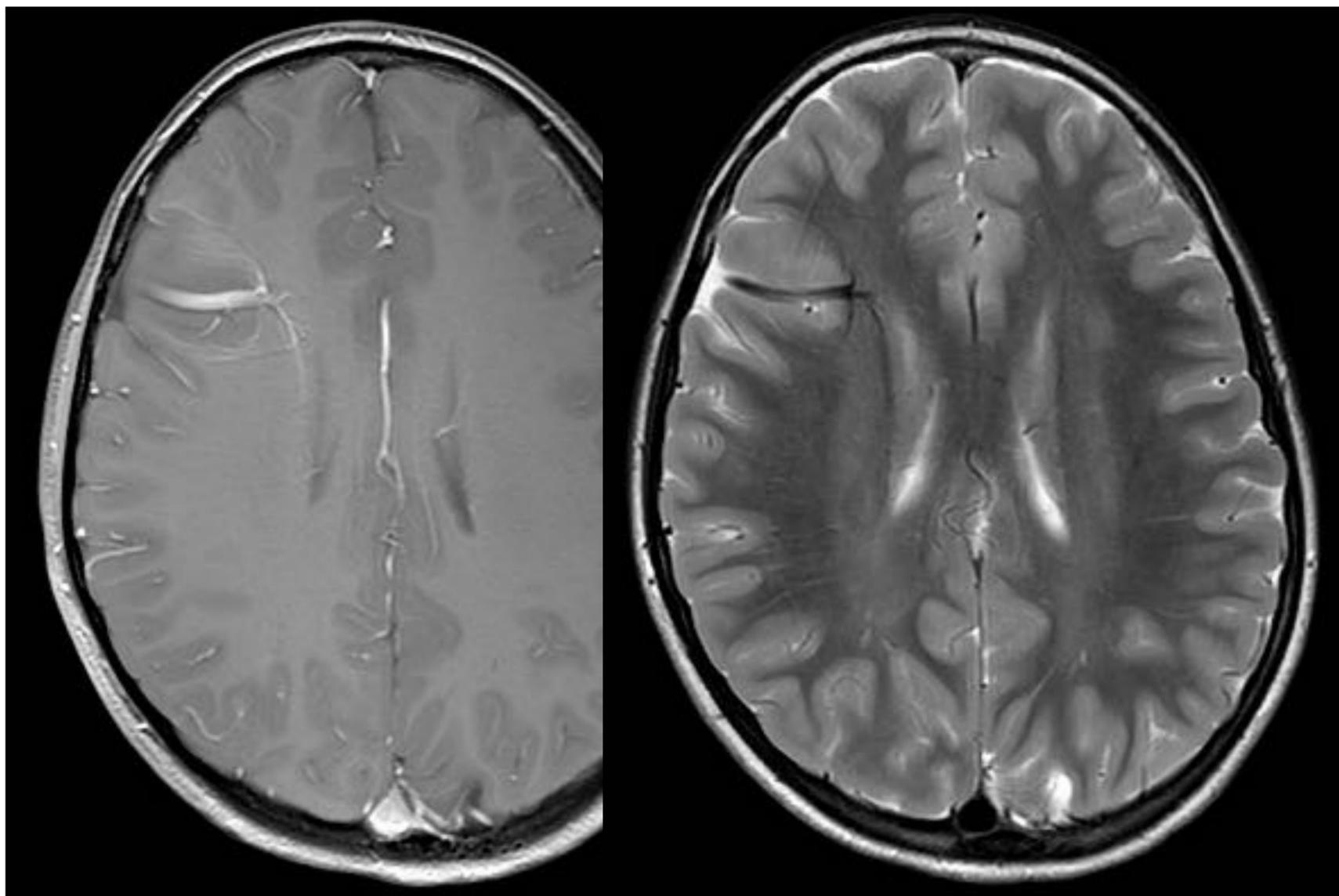


Figura 12. Secuencias potenciadas en T1 con CIV y T2 que evidencian morfología en “cabeza de medusa” sugerente de angioma venoso.

CONCLUSIONES

La TC y RM permiten caracterizar las MVC; conocer los patrones típicos, etiopatología, histología y clínica más frecuente, permiten una valoración multidisciplinar para un enfoque diagnóstico-terapéutico adecuado y deberían formar parte del conocimiento del neurorradiólogo y, más superficialmente, del radiólogo general.

BIBLIOGRAFIA

1. Ding D: Pathobiology of cerebral arteriovenous malformations: correlating genetic polymorphisms to clinical presentation and nidus angioarchitecture. *Cerebrovasc Dis.* 38(1):75, 2014.
2. Shin NY et al: Venous angioarchitectural features of intracranial dural arteriovenous shunt and its relation to the clinical course. *Neuroradiology.* 55(9):1119-27, 2013.
3. Horsch S et al: Developmental venous anomaly in the newborn brain. *Neuroradiology.* Epub ahead of print, 2014.
4. Meng G et al: The association between cerebral developmental venous anomaly and concomitant cavernous malformation: an observational study using magnetic resonance imaging. *BMC Neurol.* 14:50, 2014.
5. Los 100 diagnósticos principales en Cerebro, Osborn, Elsevier España 2004, Capitulo de Malformaciones vasculares.