

Caracterización de las calcificaciones intracraneales mediante un algoritmo diagnóstico

Jorge López Beneyto¹ jlbeneyto@sescam.jccm.es,
Rafael Morcillo Carratalá¹, Manuel Calvo García¹,
Carlos López Menendez¹, Beatriz Sanchez Neila¹,
Beatriz Leiva Pomacahua¹, Ludmila Protti¹,
Fernando Dotor García-soto¹, Elisabetta Ponte²

¹Hospital General Universitario, Ciudad Real; ²Hospital General Universitario, Toledo.

OBJETIVO DOCENTE:

1. Definir qué calcificaciones son fisiológicas.
2. Repasar las etiologías más frecuentes que se acompañan con calcificaciones, y el patrón de distribución.
3. Proponer un algoritmo que ayude a los radiólogos a reducir el diagnóstico diferencial cuando se encuentren con calcificaciones intracraneales.
4. Discutir los hallazgos de imagen más típicos de las calcificaciones intracraneales en las etiologías más frecuentes.

REVISIÓN DEL TEMA:

Debido a su frecuencia, éstas calcificaciones son muy localizadas y las podemos encontrar en: ganglios basales (en concreto los globos pálidos), los plexos coroideos de los ventrículos, la glándula pineal, la duramadre, el ligamento petroclinoideo y el seno sagital (Figura 2). No obstante, se pueden considerar como patológicas según el grupo de edad que las encontremos y los hallazgos radiológicos concomitantes.

De esta misma manera, podemos encontrar las calcificaciones, asociadas a otras patologías, como pueden ser: congénitas, tumorales, infecciosas, vasculares y metabólicas.

La prueba príncips para estudiar las calcificaciones intracraneales es la TC, no obstante, clásicamente, se podía valorar algunas de ellas, dependiendo de su localización mediante una radiografía (Rx) convencional. Desde la aparición de la resonancia magnética (RM), las casas comerciales han ido adaptando y actualizando sus sistemas operativos, a causa de las limitaciones de las secuencias potenciadas en T1 y T2, dando la posibilidad de adquirir secuencias eco gradiente T2* y susceptibilidad magnética, que en ocasiones permite una mayor detectabilidad que el TC cuando son de pequeño tamaño.

Clásicamente, la forma de clasificar esta manifestación ha sido mediante la distribución de grupos de patologías según su fisiopatología de base, como pueden ser: congénitas, tumorales, infecciosas, vasculares y metabólicas. Por tanto, el propósito de éste poster, es dar un nuevo enfoque, facilitando al radiólogo un diagnóstico diferencial más dirigido según otras características.

Por tanto, la clasificación aportada está basada en la edad de presentación, la clínica, localización (tamaño y número) de las calcificaciones y sus hallazgos concomitantes. (figura 1).

PATOLOGÍAS MÁS FRECUENTES.

Neurocisticercosis.

La Taenia Solium es la causante de esta enfermedad neurológica. Tiene predilección sobre el sistema nervioso (espacio subaracnoideo, venas o médula espinal), no obstante, puede afectar a los ojos, a los músculos, entre otros. Los hallazgos radiológicos varían en función del estadio de la enfermedad en la que se encuentra (quística, vesicular, nodular, granular y nodular calcificada). La forma más frecuente es la forma nodular calcificada, se evidencia en la TC como nódulos calcificados, hiperatenuantes, sin edema y sin realce. (Figura 3)

Malformaciones Cavernosas.

También llamadas cavernomas, hemangiomas cavernosos o malformaciones crípticas, son alteraciones vasculares de bajo flujo y son las segundas en frecuencia en el sistema nervioso central. Predominantemente las encontramos a nivel supra e infratentorial y con menor frecuencia en la médula. Clínicamente, pueden manifestarse mediante déficits neurológicos o convulsiones ya que pueden ser lesiones dinámicas, es decir, sangran -por lo tanto crecen- disminuyen de tamaño, o pueden ser meramente asintomáticas y que se mantengan estables en el tiempo.

En la TC se aprecian lesiones hiperdensas, a veces heterogéneas con contenido isodenso, que en ocasiones pueden presentar realce tras la administración de contraste, asociar efecto de masa y calificaciones pero no suelen tener edema circundante. Generalmente, son lesiones bien circunscritas y redondeadas. (Figura 4)

Émbolos calcificados.

Pueden estar asociados a un accidente cerebrovascular isquémico agudo aunque también puede ser un hallazgo incidental.

La forma de identificarlo en la TC, es mediante una forma redonda u ovoide, en comparación con los trombos "normales" más atenuados (~160 UH) ya que la densidad de los trombos "normales" suelen ser aproximadamente 50-70 UH. (Figura 5)

Sturge-Weber.

Dentro de los síndromes neurocutáneos esta entidad es una de las raras y únicas, ya que pertenece al reducido grupo de las no hereditarias y esporádicas.

Clínicamente es una de las facomatosis más llamativas por las manchas de vino Oporto (malformación capilar en la distribución del nervio trigémino) que suelen asociar anomalías oculares (angioma coroideo), angiomas y alteraciones neurológicas. Se aprecian calcificaciones meníngeas, atrofia cortical, agrandamiento del plexo coroideo, prominencia diploidea y prominencia de la venas subependimarias. (Figura 6)

TORCH.

Bajo el acrónimo TORCH incluye la toxoplasmosis, la rubéola, el citomegalovirus y el virus herpes simple. No obstante, asocia otras enfermedades como la sífilis, la varicela-zóster, el parvovirus B19, los virus de la hepatitis, la listeria, los enterovirus y el virus de la inmunodeficiencia humana. Las manifestaciones clínicas clásicas incluyen erupciones en la madre durante el embarazo y hallazgos oculares (cataratas, microftalmia y coriorretinitis) en el recién nacido. Por otro lado, a nivel neurológico se traduce mediante calcificaciones intracraneales (finas o gruesas) en la matriz germinal y en las regiones periventriculares, punteadas en los ganglios basales y áreas hipodensas en sustancia blanca, así como ventriculomegalia, atrofia cerebral, encefalopatía destructiva y trastornos de migración neuronal. (Figura 7)

MELAS.

El síndrome MELAS es un trastorno multisistémico que pertenece a un grupo de enfermedades metabólicas mitocondriales. Herencia mitocondrial. Clínicamente se manifiesta mediante episodios stroke-like (predominantemente en la corteza parietal, temporal y occipital) convulsiones, demencia, cefaleas y vómitos recurrentes.

Radiológicamente se aprecian infartos múltiples en múltiples territorios vasculares simétricos o asimétricos parieto-occipital y parieto-temporal, calcificación de los ganglios basales en pacientes de edad avanzada y atrofia. (Figura 8)

Esclerosis tuberosa.

Es un trastorno neurocutáneo hereditario o facomatosis, también conocido como síndrome de Bourneville que se caracteriza por una afectación multisistémica con desarrollo de múltiples tumores hamartomatosos.

Clásicamente las manifestaciones clínicas las conformaban una tríada que comprendía convulsiones, discapacidad intelectual y angiofibromas faciales; hoy en día se ha visto que pueden variar de forma significativa dificultando su diagnóstico.

Las manifestaciones clave incluyen displasias corticales, nódulos subependimarios, astrocitomas subependimarios de células gigantes, rabiomiomas cardíacos, linfangioleiomiomatosis y angiomiolipomas, entre otras.

En imagen, los hallazgos varían según si son Tubers (hipoatenuación y ocasionalmente muestran calcificación), nódulos subependimarios (se visualizan con múltiples nódulos pequeños con aumento de densidad que tienden a la calcificación según el grupo de edad en que se encuentren), sustancia blanca heterotópica y astrocitomas de células gigantes subependimarios que suelen encontrarse próximos al foramen de Monro, que dependiendo de su tamaño pueden asociar hidrocefalia obstructiva. (Figura 9)

Síndrome de Fahr.

Pertenece al grupo de enfermedades que presentan deposición cálcica en ganglios basales.

Además se pueden apreciar calcificaciones groseras en otras localizaciones, como en los núcleos dentados, centros semiovais y la sustancia blanca subcortical. Estos hallazgos también los podemos encontrar en la tuberculosis, toxoplasmosis, VIH congénito y otras causas inflamatorias. La enfermedad presenta una herencia autosómica dominante mayoritariamente, aunque puede heredarse también de forma autosómica recesiva e incluso de forma esporádica.

Suele ser un cuadro asintomático, pero cuando se produce clínica, los síntomas pueden ser muy variables: desde una demencia progresiva, un deterioro neuromuscular o una disartria hasta síntomas parkinsonianos. (Figura 10)

Metástasis.

Las metástasis cerebrales son la neoplasia más frecuente en el adulto. Los tumores primarios que más frecuentemente metastatizan asociando calcificaciones son: el pulmón, la mama y el tracto digestivo. Se suelen calcificar las metástasis post tratamiento radioterápico.

El patrón radiológico de las lesiones metastásicas puede presentar una morfología punteada, curvilínea o amorfa. Se localizan predominantemente en hemisferios cerebrales, cerebelo, ganglios basales, pudiendo ser variable.

La clínica cambia según el lugar de afectación: cefaleas, convulsiones, alteraciones del estado mental, ataxia, náuseas, vómitos y alteraciones visuales. (Figura 11)

Alteraciones endocrinometabólicas.

La conforman un grupo de enfermedades que varían según la alteración hormonal (hiperparatiroidismo/hipotiroidismo, hipotiroidismo...). Se manifiesta clínicamente como osteoporosis, cálculos renales, orina excesiva, dolor abdominal, debilidad.

Las calcificaciones suelen afectar a los ganglios basales de forma bilateral y, en concreto, al globo pálido. Además se pueden observar en el núcleo dentado, la corona radiata, la sustancia blanca subcortical y el tálamo. Cabe señalar que se observan calcificaciones similares al Fahr y se recomienda la correlación clínica-analítica.

CONCLUSIÓN

Los radiólogos deben conocer el amplio espectro de las calcificaciones intracraneales en la tomografía computarizada sin contraste para poder precisar su diagnóstico hacia una etiología u otra, teniendo en cuenta su comportamiento radiológico (tamaño, ubicación y forma), edad y la presentación clínica del paciente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	EDAD	CLÍNICA	TC	HALLAZGOS CONCOMITANTES
NORMAL	Adultos	Asintomático	Depósitos de Ca ++ en ganglios basales, glándula pineal, habénula, plexo coroideo, núcleos dentados del cerebelo, cisura interhemisférica	Ninguno
NEUROCISTICERCOSIS	15-40 a	convulsiones, dolores de cabeza, hidrocefalia, alteración del estado mental, déficits neurológicos, Síndrome de Bruns	Ca++ múltiple (cielo estrellado), pequeñas, se encuentran en la profundidad de los surcos	Sin edema, no hay realce en la TC
MALF. CAVERNOSA.	40- 60 a	Asintomático, aunque debido a una hemorragia puede causar una cefalea, una convulsión o un déficit neurológico focal	Pueden ser pequeñas/ en ocasiones grandes. (Sal y pimienta)	Sdr. MC múltiple (familiar).
EMBOLOS CALCIFICADOS	Cualquiera	Ictus isquémico agudo, también pueden encontrarse incidental	Forma redonda u ovoide, en comparación con los trombos "normales" Los émbolos cerebrales calcificados están más atenuados (~160 UH) en comparación con los trombos "normales", que se atenúan normalmente a 50-70 UH	Isodensos al contraste yodado utilizado en la angiografía por TC, lo que puede dar la impresión de que el vaso es patente cuando en realidad no lo es.
STURGE-WEBER	Congénito	Convulsiones en la infancia, asocian a un retraso en el desarrollo y a síntomas hemisféricos que incluyen hemiplejía/hemiparesia y hemianopsia.	Ca++ circunvoluciones en SB subcortical	Atrofia/ espacios subaracnoideos prominentes. Agrandamiento calvarial y del plexo coroideo ipsilateral en casos graves, puede haber hemangiomas coroideos orbitales, agrandamiento asimétrico del seno cavernoso
ALT. ENDOCRINOMETABÓLICAS (hipo/hiperparatiroidismo/ hipotiroidismo)	Cualquiera	Osteoporosis, Cálculos renales, Orina excesiva, Dolor abdominal, Debilidad	Ca ++ en GB, cerebelo, SB	Ninguno
TORCH	Congénito	Retardo del crecimiento intrauterino, rash, petequias, púrpura, ictericia, hepatoesplenomegalia, sordera, anomalías cardíacas, neumonía y anomalías esqueléticas.	Ca ++ cerebelosa, GB > periventricular	A veces cursa con microcefalia
MELAS	<40 a	derrame cerebral, convulsiones, acidosis láctica, encefalopatía, demencia, debilidad muscular, sordera	Calcificación de los ganglios basales	Infartos múltiples simétricos o asimétricos (afectación parieto-occipital) atrofia
ESCLEROSIS TUBEROSA	Infancia	convulsiones, discapacidad intelectual, adenoma sebáceo	98% nodulos subependimarios Ca ++. En el surco caudotalámico.	Seguimiento de las lesiones cerca de A. Monro (ACGS)
METASTASIS	Variable	Cefaleas, convulsiones, alteraciones del estado mental, ataxia, náuseas y vómitos, y alteraciones visuales.	Tras tratamiento. Las no tratadas raramente Ca++.	Distribución de las metástasis: hemisferios cerebrales > cerebelo > ganglios basales.
FAHR	40-60 a	Muchos permanecen asintomáticos. Las formas graves pueden presentar psicosis progresiva, deterioro cognitivo, demencia, trastornos de la marcha, trastornos del movimiento de los ganglios basales y cambios sensoriales	Ca++ extensa bilateral en los GB. Puede afectar a núcleo dentado, SB.	Primaria: Ferocalcinos cerebral familiar o a la calcificación cerebral familiar primaria (actualmente el término preferido), sin otra causa subyacente. Secundaria: debida a una causa subyacente metabólica, infecciosa o de otro tipo.

Figura 1. Algoritmo diagnóstico de las calcificaciones intracraniales.

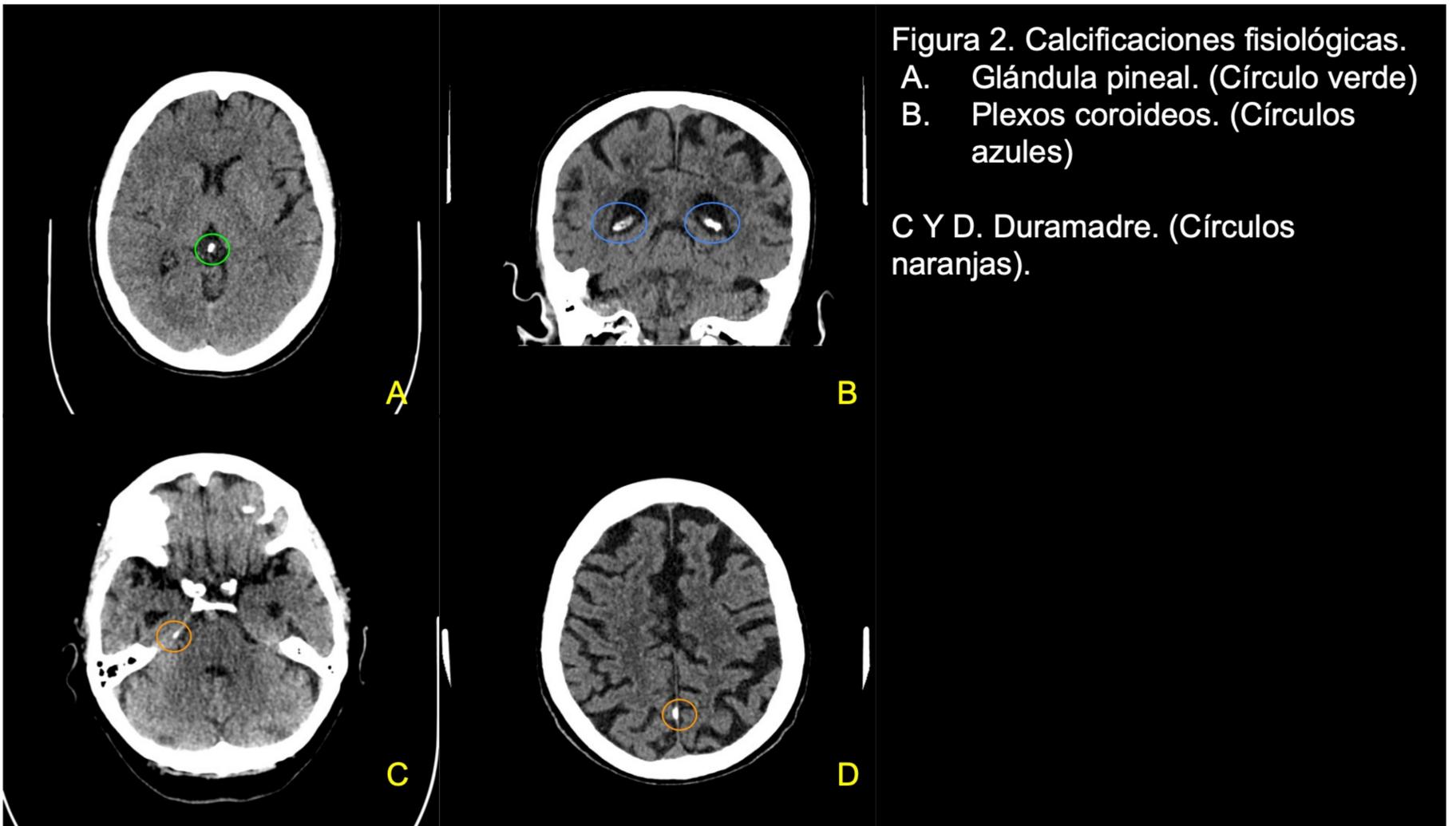


Figura 2. Calcificaciones fisiológicas.
 A. Glándula pineal. (Círculo verde)
 B. Plexos coroideos. (Círculos azules)
 C Y D. Duramadre. (Círculos naranjas).

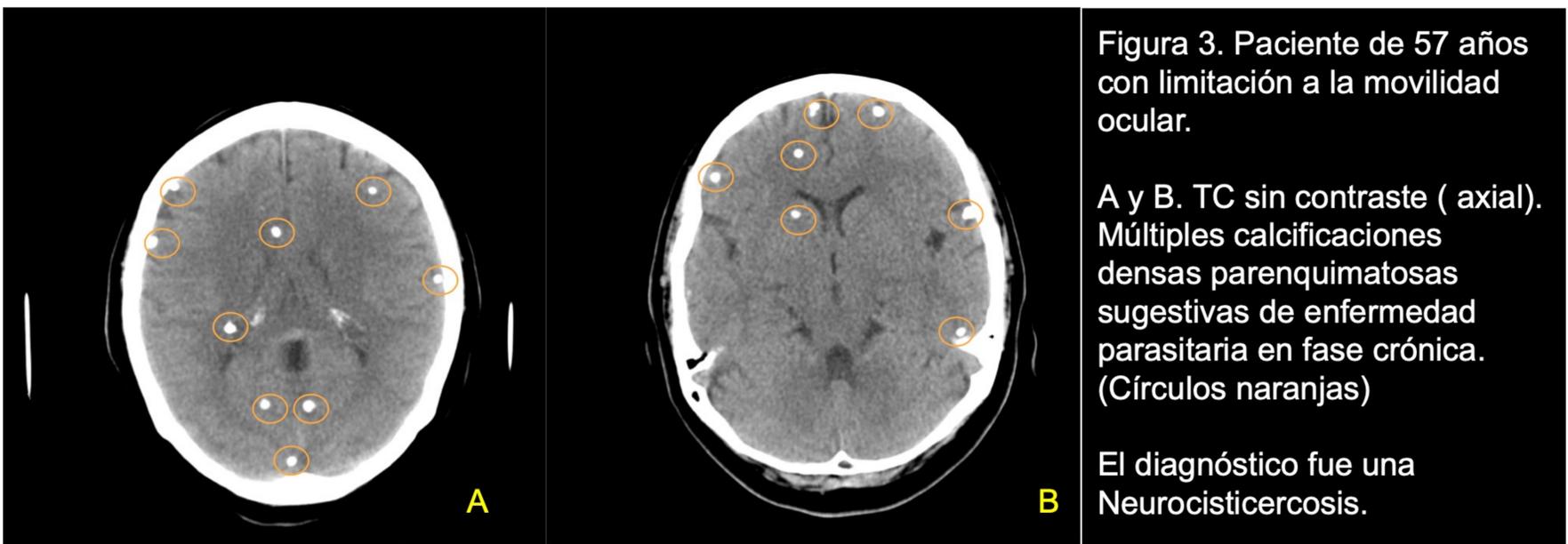


Figura 3. Paciente de 57 años con limitación a la movilidad ocular.

A y B. TC sin contraste (axial). Múltiples calcificaciones densas parenquimatosas sugestivas de enfermedad parasitaria en fase crónica. (Círculos naranjas)

El diagnóstico fue una Neurocisticercosis.

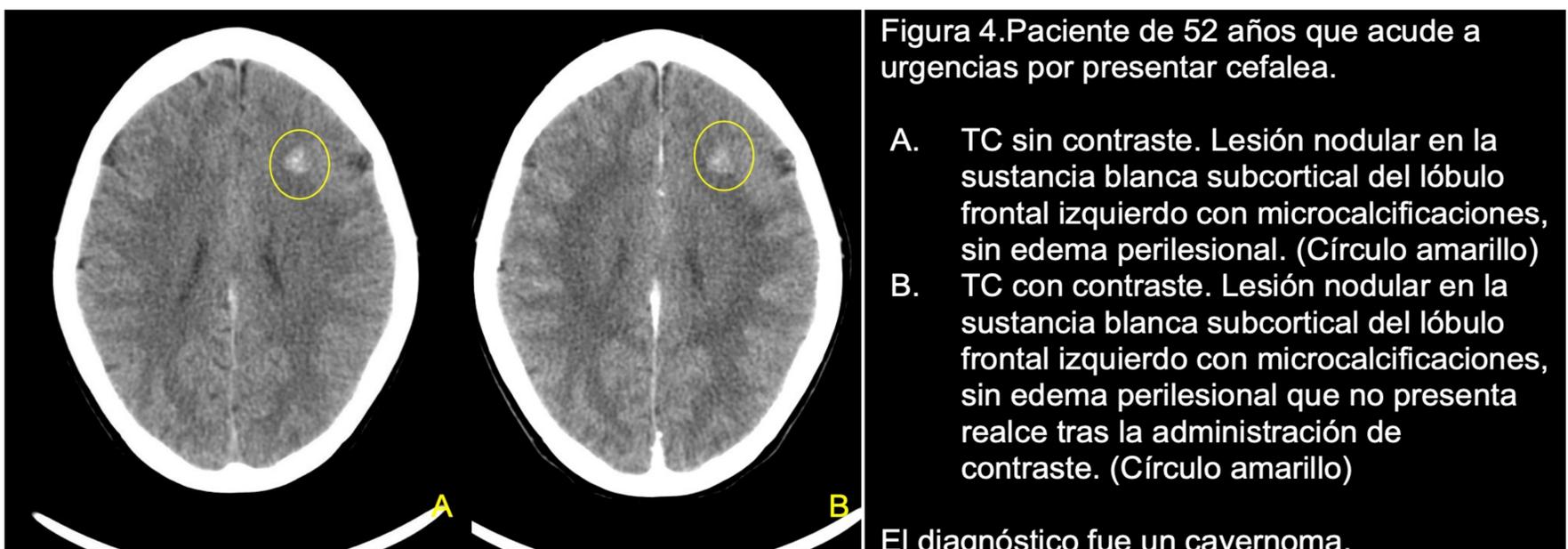


Figura 4. Paciente de 52 años que acude a urgencias por presentar cefalea.

A. TC sin contraste. Lesión nodular en la sustancia blanca subcortical del lóbulo frontal izquierdo con microcalcificaciones, sin edema perilesional. (Círculo amarillo)
 B. TC con contraste. Lesión nodular en la sustancia blanca subcortical del lóbulo frontal izquierdo con microcalcificaciones, sin edema perilesional que no presenta realce tras la administración de contraste. (Círculo amarillo)

El diagnóstico fue un cavernoma.

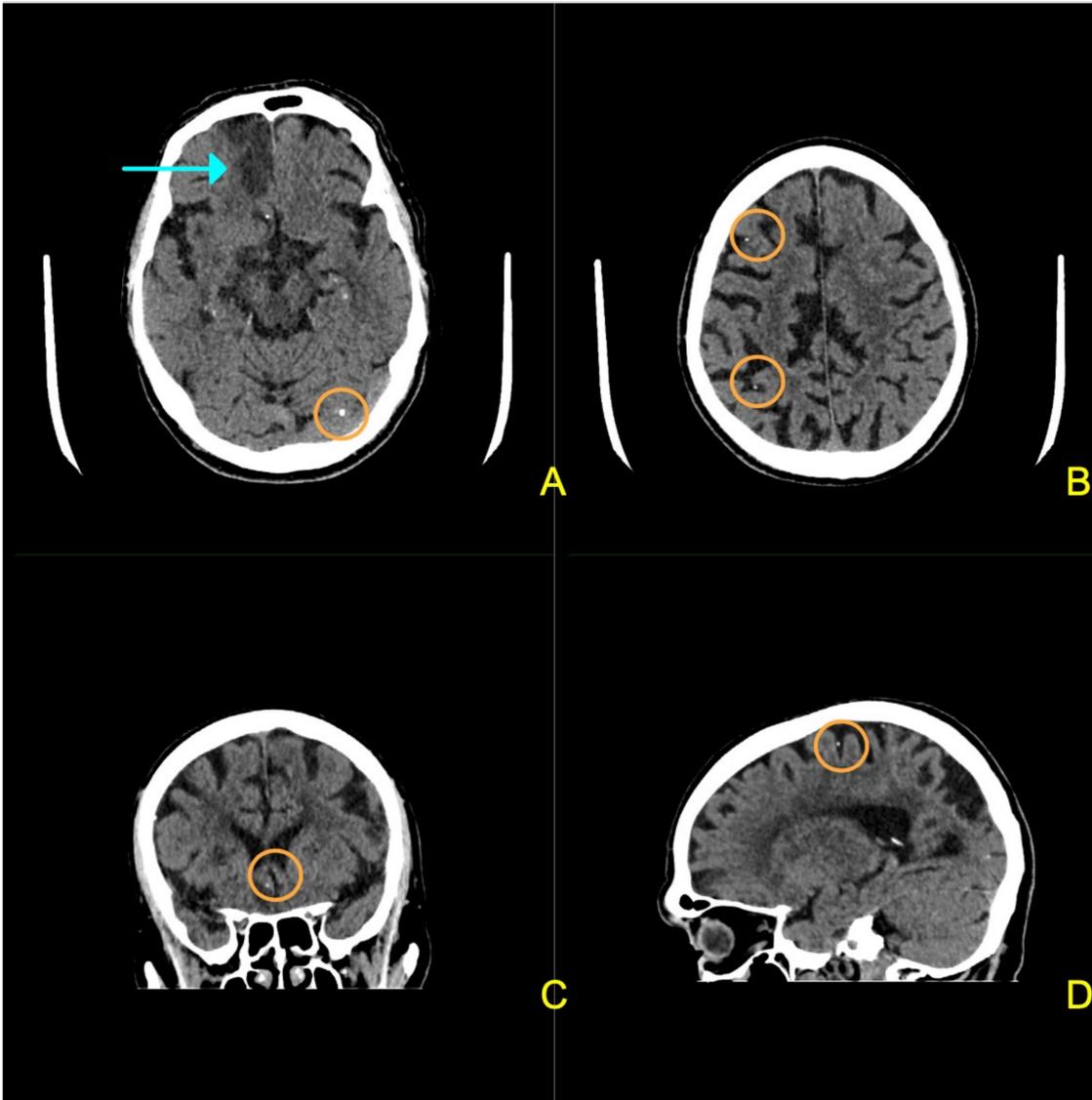


Figura 5. Paciente de 78 años que presenta una paresia autolimitada de la extremidad inferior izquierda, sin FRCV.

A.TC. Hipodensidad del lóbulo frontal parasagital derecho en relación con infarto subagudo-crónico de la arteria cerebral anterior derecha (flecha azul).

A,B (AXIAL) C (CORONAL) D (SAGITAL) Presenta múltiples calcificaciones supratentoriales e infratentoriales entre los surcos (círculos naranjas).

El paciente fue diagnosticado de una enfermedad cardiovascular.

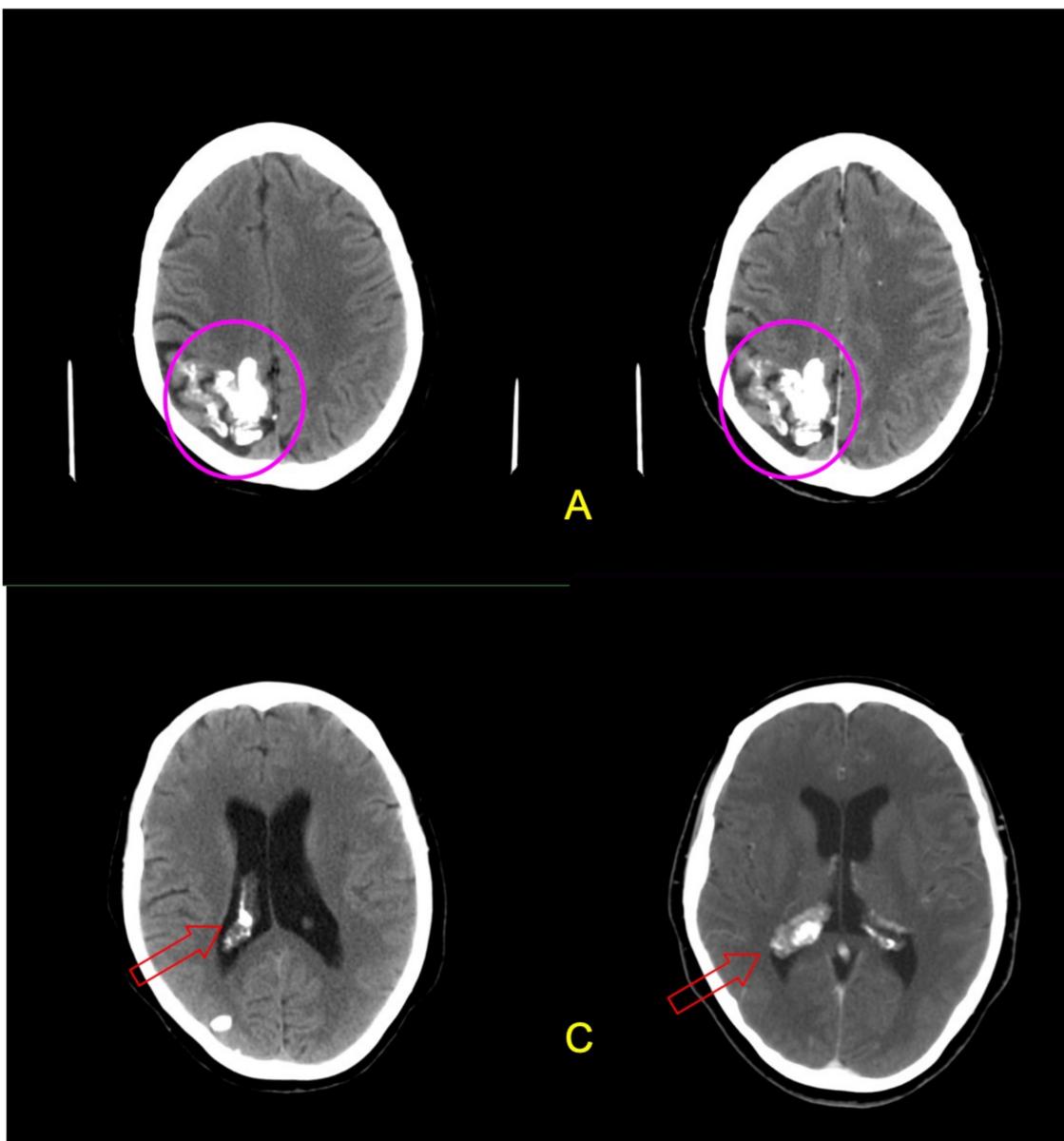


Figura 6. Paciente de 56 años que presenta temblor de cabeza.

A/C. TC sin contraste. A: Giros subcorticales de Ca++ en el SB subcortical. Atrofia/espacios subaracnoideos prominentes (círculos rosas).

B/D TC con contraste. Plexo coroideo ipsilateral ampliado (flechas rojas).

La paciente fue diagnosticada de síndrome de Sturge-Weber.



Figura 7. Paciente de 29 años con infección congénita por toxoplasmosis.

TC sin contraste (axial). Aumento del tamaño ventricular y calcificaciones frontales y parietales izquierdas como secuelas de la infección. (Flechas rosas).

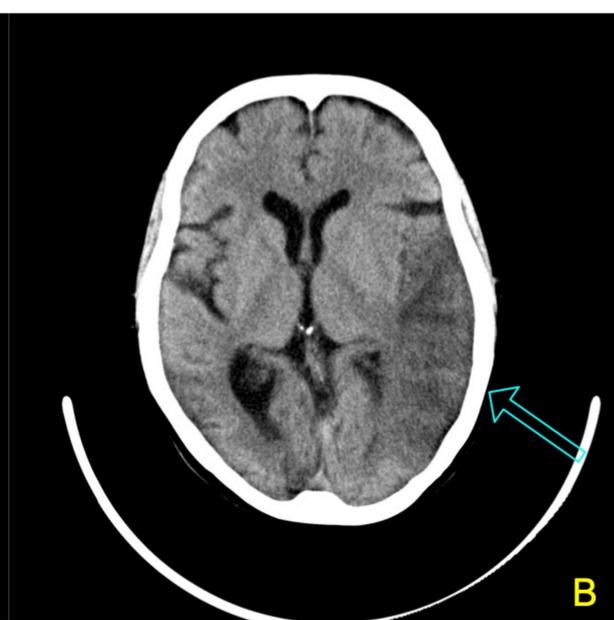
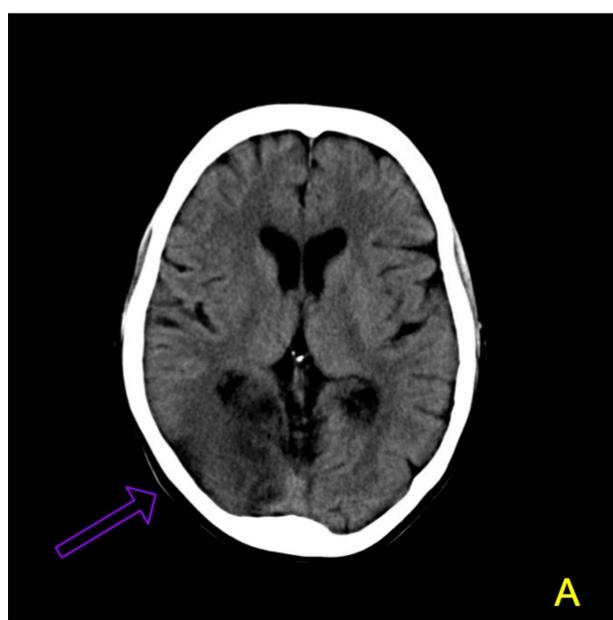


Figura 8. Paciente 53 que acude a urgencias por presentar focalidad neurológica aguda, crisis comiciales generalizadas y acidosis metabólica.

- A. TC sin contraste (axial). Área isquémica a nivel parietooccipital derecho con afectación del cortex y sustancia blanca subcortical.
- B. TC sin contraste (axial). Área isquémica a nivel frontotemporal izquierdos, con afectación del cortex y sustancia blanca subcortical.

La paciente fue diagnosticada de MELAS.

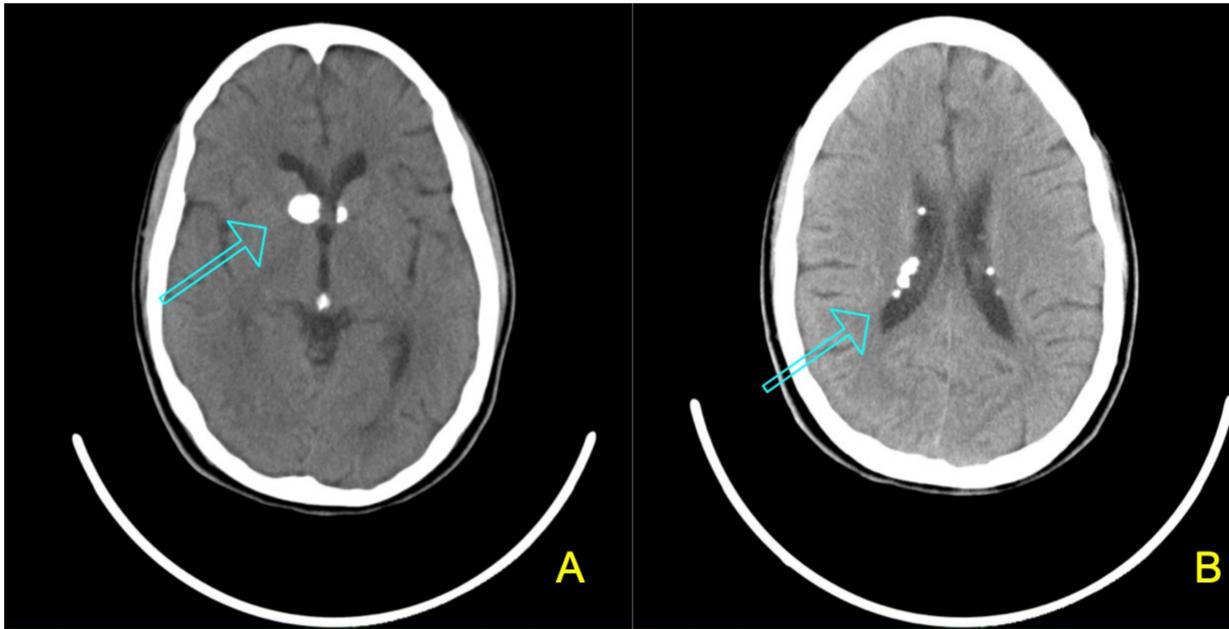


Figura 9. Paciente mujer de 30 años que presenta crisis comiciales.

A / B TC sin contraste (axial). Nódulos calcificados en cabezas de ambos núcleos caudados (A) y periventriculares (B) compatibles harmatomas subependimarios. (Flechas azules)

La paciente fue diagnosticada de esclerosis tuberosa.

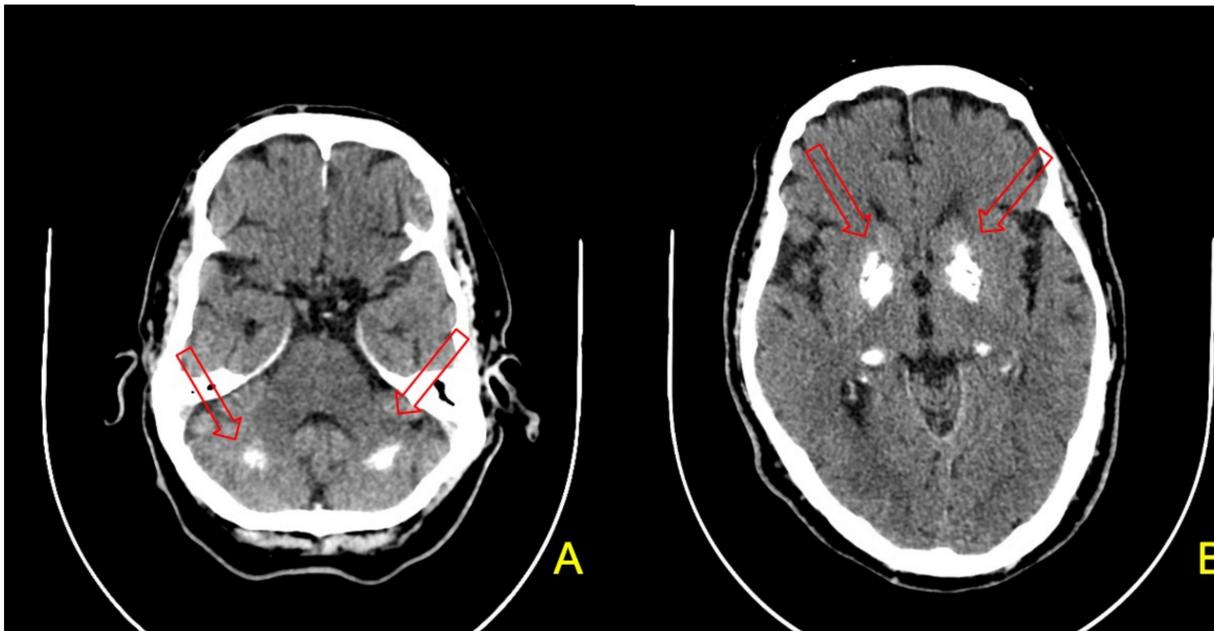


Figura 10. Pacientes que acuden por presentar astenia y pérdida de fuerza.

A. TC (Axial). Calcificación de núcleos dentados. (flecha roja)

B. TC (Axial). Calcificación de los ganglios basales. (flecha roja)

El diagnóstico fue una enfermedad de FAHR.

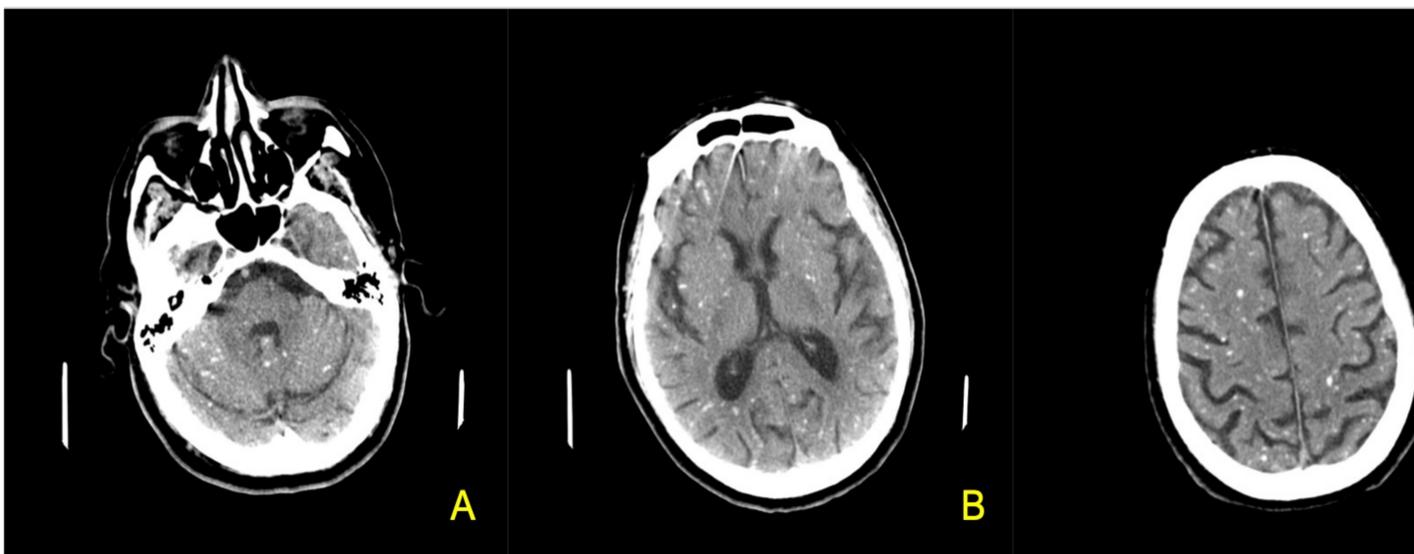


Figura 11. Varón de 62 años con crisis epilépticas focales sintomáticas.

A,B,C: TAC: Múltiples metástasis calcificadas supra e infratentorial. Antecedentes personales, cáncer de mama en tratamiento por oncología.

Bibliografía.

1. Saade C, Najem E, Asmar K, Salman R, El Achkar B, Naffaa L. Intracranial calcifications on CT: an updated review. *J Radiol Case Rep*. 2019;13(8):1-18. Published 2019 Aug 31. doi:10.3941/jrcr.v13i8.3633
2. Kimura-Hayama ET, Higuera JA, Corona-Cedillo R, et al. Neurocysticercosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1705-1719. doi:10.1148/rg.306105522
3. Wang KY, Idowu OR, Lin DDM. Radiology and imaging for cavernous malformations. *Handb Clin Neurol*. 2017;143:249-266. doi:10.1016/B978-0-444-63640-9.00024-2
4. Walker BS, Shah LM, Osborn AG. Calcified cerebral emboli, a "do not miss" imaging diagnosis: 22 new cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2014;35(8):1515-1519. doi:10.3174/ajnr.A3892
5. Yu J. Endocrine disorders and the neurologic manifestations. *Ann Pediatr Endocrinol Metab*. 2014;19(4):184-190. doi:10.6065/apem.2014.19.4.184
6. Levine D, Jani JC, Castro-Aragon I, Cannie M. How Does Imaging of Congenital Zika Compare with Imaging of Other TORCH Infections?. *Radiology*. 2017;285(3):744-761. doi:10.1148/radiol.2017171238
7. Pauli W, Zarzycki A, Krzyształowski A, Walecka A. CT and MRI imaging of the brain in MELAS syndrome. *Pol J Radiol*. 2013;78(3):61-65. doi:10.12659/PJR.884010
8. Nakata Y, Yagishita A, Tsuchiya K. *Nihon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi*. 2004;64(4):210-215.
9. Wang MX, Segaran N, Bhalla S, et al. Tuberos Sclerosis: Current Update. *Radiographics*. 2021;41(7):1992-2010. doi:10.1148/rg.2021210103
10. Fink KR, Fink JR. Imaging of brain metastases. *Surg Neurol Int*. 2013;4(Suppl 4):S209-S219. Published 2013 May 2. doi:10.4103/2152-7806.111298
11. Govindarajan A. Imaging in Fahr's disease: how CT and MRI differ?. *BMJ Case Rep*. 2013;2013:bcr2013201523. Published 2013 Nov 27. doi:10.1136/bcr-2013-201523