

# Hallazgos radiológicos en las principales malformaciones vasculares cerebrales

Alberto Hermoso Torres, Antonio José García Salguero, Carmen Martínez Huertas, Leandro Jesús Delgado Escudero, Sara Sánchez Talavera, Antonio José García Sánchez.

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén.

# OBJETIVOS DOCENTES

- Conocer los aspectos básicos para el diagnóstico radiológicos de las principales malformaciones vasculares cerebrales mediante pruebas de imagen.
- Revisión pictográfica de casos recogidos en nuestro hospital de los diferentes tipos de malformaciones vasculares.

# REVISIÓN DEL TEMA

## A. Definición:

Las malformaciones cerebrovasculares (MCV) son un grupo heterogéneo de enfermedades poco comunes caracterizadas por una conexión anómala de estructuras vasculares.

La mayoría suelen ser congénitas representando errores morfo-genéticos que afectan a arterias, capilares, venas o una combinación de estos elementos.

Pueden ser tanto asintomáticas y encontrarlas como hallazgos incidentales, como presentar diferentes síntomas y dar lugar a complicaciones, siendo la principal la hemorragia intracraneal.

# REVISIÓN DEL TEMA

## B. Diagnóstico:

La angiografía cerebral (DSA) es el “gold estándar” para la evaluación de las malformaciones vasculares cerebrales de alto flujo.

Las pruebas iniciales de elección es la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética nuclear (RMN).

## C. Tratamiento:

- Manejo conservador: si hay riesgo elevado para realizar un tratamiento, o en pacientes asintomáticos que tienen un bajo riesgo de hemorragia.
- Cirugía
- Embolización endovascular
- Radiocirugía.

# REVISIÓN DEL TEMA

Clásicamente se han clasificado en cinco grandes grupos:

Malformaciones arteriovenosas piales

Fístulas AV durales

Angiomas cavernosos

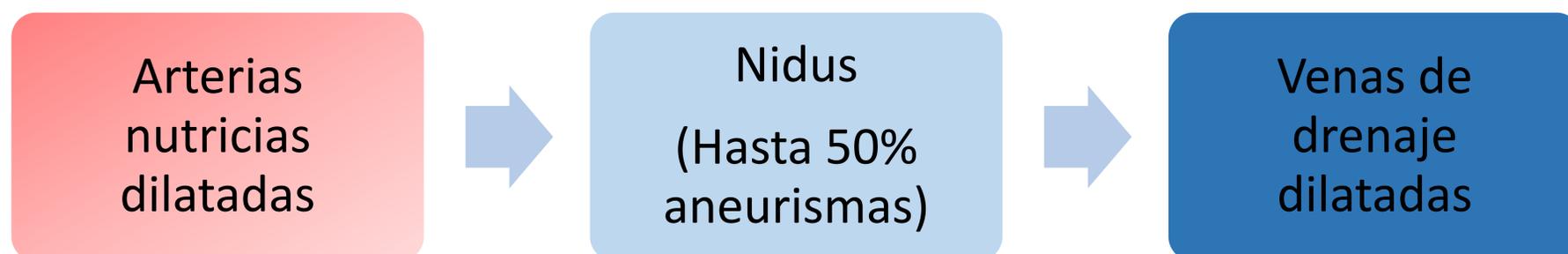
Telangiectasias capilares

Anomalías del desarrollo venoso.

# REVISIÓN DEL TEMA

## 1. Malformaciones arteriovenosas piales

*Se trata de conglomerados anómalos de arterias y venas sin que exista interposición de lecho capilar normal o de parénquima cerebral entre ambas, el tránsito entre arterias y venas tiene lugar mediante el “nidus”.*



Naturaleza congénita, generalmente únicas, que afectan por igual a ambos sexos con un pico de presentación entre los 20-40 años.

MVC que con mayor frecuencia produce sintomatología (cefalea con HIC hasta en un 50-60%).

# REVISIÓN DEL TEMA

Riesgo anual de hemorragia: 3% anual.

Principales factores de riesgo de HIC:

- Drenaje venoso profundo o único
- Localización periventricular/ganglios basales/tálamo/fosa posterior.
- Aneurismas intranidales y de arteria aferente
- HTA.

Clasificación según el riesgo quirúrgico usando la escala de Spetzler-Martin, escala de 1 a 5 puntos siendo 1 (buen pronóstico) y 5 (mal pronóstico):  
**(Tabla 1)**

Escala de Spetzler-Martin		
Variables	Características	Puntos
Tamaño	Pequeña (<3 cm)	1
	Mediana (3-6 cm)	2
	Grande (>6 cm)	3
Elocuencia	No elocuente	0
	Elocuente	1
Drenaje venoso	Superficial	0
	Profundo	1

**Tabla 1.** Escala de Spetzler-Martin.

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos **TC**: (Imagen 1)

- Estructuras serpiginosas iso/hiperdensas.
- Poco o nulo efecto masa.
- Hasta en un 20-30% pueden presentar calcificaciones.
- Realce intenso tras la administración de contraste iv.

## Hallazgos **RM**:

- Estructuras vasculares hipointensas debido a su alto flujo (vacíos de flujo) con una morfología “en panal de abeja” en secuencias T1 y T2. (Imagen 2)
- Caída de señal (blooming) en secuencias DWI/T2\*
- Parénquima cerebral dentro de la MAV suele ser gliótico mostrándose hiperintenso en secuencias T2 y FLAIR.
- Tras la administración de contraste presentan un intenso realce precoz de las venas de drenaje. (Imagen 3)

# REVISIÓN DEL TEMA

## 2. Fístulas AV durales

*Son conexiones arterio-venosas anómalas en la superficie de la duramadre sin que exista un nido parenquimatoso, hay conexión directa.*

### Aporte arterial

- Arteria carótida externa
- Ramas meníngeas

### Drenaje venoso

- Senos venosos durales. Más frecuente en la confluencia transverso-sigmoideo (55%).

Representan el 10- 15% de las malformaciones vasculares intracraneales.

La mayoría son adquiridas, no tienen predilección por sexos y tienen un pico de presentación a los 40-60 años.

La mayoría son asintomáticas aunque pueden presentarse con tinnitus, síntomas oftalmológicos o hemorragia intracraneal hasta en un 30% de los casos.

# REVISIÓN DEL TEMA

Riesgo de hemorragia anual de 1,5%, aunque aumenta según el tipo de drenaje venoso y la localización hasta llegar a 7,5% de riesgo anual (“malignas”).

Se clasifican según el tipo de drenaje venoso por la clasificación de Cognard. (**Tabla 2**)

Clasificación de Cognard	
Tipo I	Flujo anterógrado normal hacia un seno venoso dural
Tipo IIa	Drenaje a un seno venoso con flujo retrógrado en el seno
Tipo IIb	Drenaje a un seno venoso con flujo retrógrado hacia venas corticales
Tipo IIa+b	Drenaje a un seno venoso con flujo retrógrado en el seno y venas corticales
Tipo III	Drenaje directo a una vena cortical sin ectasia venosa
Tipo IV	Drenaje directo a una vena cortical con ectasia >5mm y con diámetro 3 veces mayor que vena de drenaje
Tipo V	Drenaje directo a venas espinales perimedulares

**Tabla 2.** Clasificación de Cognard

→ Tipos IIb a V se asocian a mayor riesgo de HIC.

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos *TC*:

- Aumento de tamaño del seno dural (trombosis, estenosis)
- Dilatación de los canales vasculares transóseos
- Hemorragia o calcificaciones.
- Tras la administración de contraste hay un realce del aporte arterial y las venas de drenaje.

## Hallazgos *RM*:

- Presencia de venas corticales dilatadas con vacíos de señal, sin observar un nido adyacente.
- Hiperintensidad T2/FLAIR del parénquima por congestión venosa o isquemia.
- Si trombosis de un seno dural: iso-hiperintenso en T1 y T2, pudiendo captar contraste si se ha cronificado.

➔ Se debe sospechar Fístula AV dural en caso de infartos venosos o hemorrágicos sin causa aparente.

# REVISIÓN DEL TEMA

## **3. Angiomas cavernosos (cavernomas):**

*Son malformaciones vasculares de muy bajo flujo que se caracterizan histológicamente por la falta de elementos murales de las estructuras vasculares (angiogenicamente inmaduras), presentan hemorragias intralesionales repetidas y no contiene parénquima cerebral normal.*

Pueden ser adquiridos (raros) o congénitos, de los cuales el 80% son solitarios y esporádicos.

No tienen predilección por sexo y presentan un pico a los 40-60 años.

Suelen ser asintomáticos (90%), los sintomáticos presentan crisis comiciales (40%), cefalea y focalidad neurológica.

Riesgo de hemorragia 0.25-0.75% anual.

# REVISIÓN DEL TEMA

Hallazgos **TC**:

- Lesiones isodensas o moderadamente hiperdensas. (**Imagen 5**)
- No presenta edema ni efecto masa.
- Puede tener calcificaciones dispersas o hemorragia.
- Tras la administración de contraste iv. se observa poco o ningún realce (flujo muy lento).

Hallazgos **RM** (de elección): hallazgos variables dependiendo del estado evolutivo dividiéndose en cuatro tipos según su apariencia en RM mediante la Clasificación de Zabramski (**Tabla 2**).

- Lesión clásica o Tipo II, es bien delimitada lobulada (“palomitas de maíz”) con una zona central reticulada heterogénea en T1 y T2 por el componente hemático en varios estadios y un anillo periférico de hemosiderina de muy baja señal en secuencias T2 y T2\*. (**Imagen 6**)

# REVISIÓN DEL TEMA

## 4. Teleangiectasias capilares:

*Son una agrupación de capilares dilatados sin fibras lisas musculares que están interpuestas entre parénquima cerebral normal.*

Probablemente son lesiones congénitas y la RT craneal puede inducir las.

No tienen predilección por sexo con un pico de presentación a los 30-40 años.

Localización más frecuente en el tronco cerebral (protuberancia).

Suelen ser únicas y menores de 1 cm.

Representan el 10-20% de las MV intracraneales.

Son lesiones quiescentes que no sangran.

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos *TC*:

- Suelen ser lesiones ocultas (lesiones <1 cm mal delimitadas)
- Sin efecto masa ni edema.
- No presentan calcificaciones ni hemorragia.

## Hallazgos *RM*:

- Área mal definida de hiperintensidad en T2.
- Tras la administración de contraste iv. realzan en forma de punteado (“en cepillo”).
- Hipointensidad de T2\*/SWI (no sangrado, desoxihemoglobina por flujo lento). (**Imagen 7**)

# REVISIÓN DEL TEMA

## **5. Anomalías del desarrollo venoso** **(angioma venoso):**

*Son estructuras venosas normales con tejido cerebral normal interpuesto que tienen un trayecto anormal, se componen de caput medusae (grupo de venas medulares prominentes) y una vena colectora dominante en la que convergen.*

Malformación vascular más frecuente (60% del total).

Gran mayoría son incidentales, asintomáticas y pueden presentarse a cualquier edad.

Localización más frecuente sustancia blanca profunda adyacente a las astas frontales de los VL (70%) y en cerebelo.

Puede coexistir con otras lesiones: más frecuente con cavernoma (10-15%)

Las complicaciones neurológicas de estas lesiones son raras.

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos *TC*:

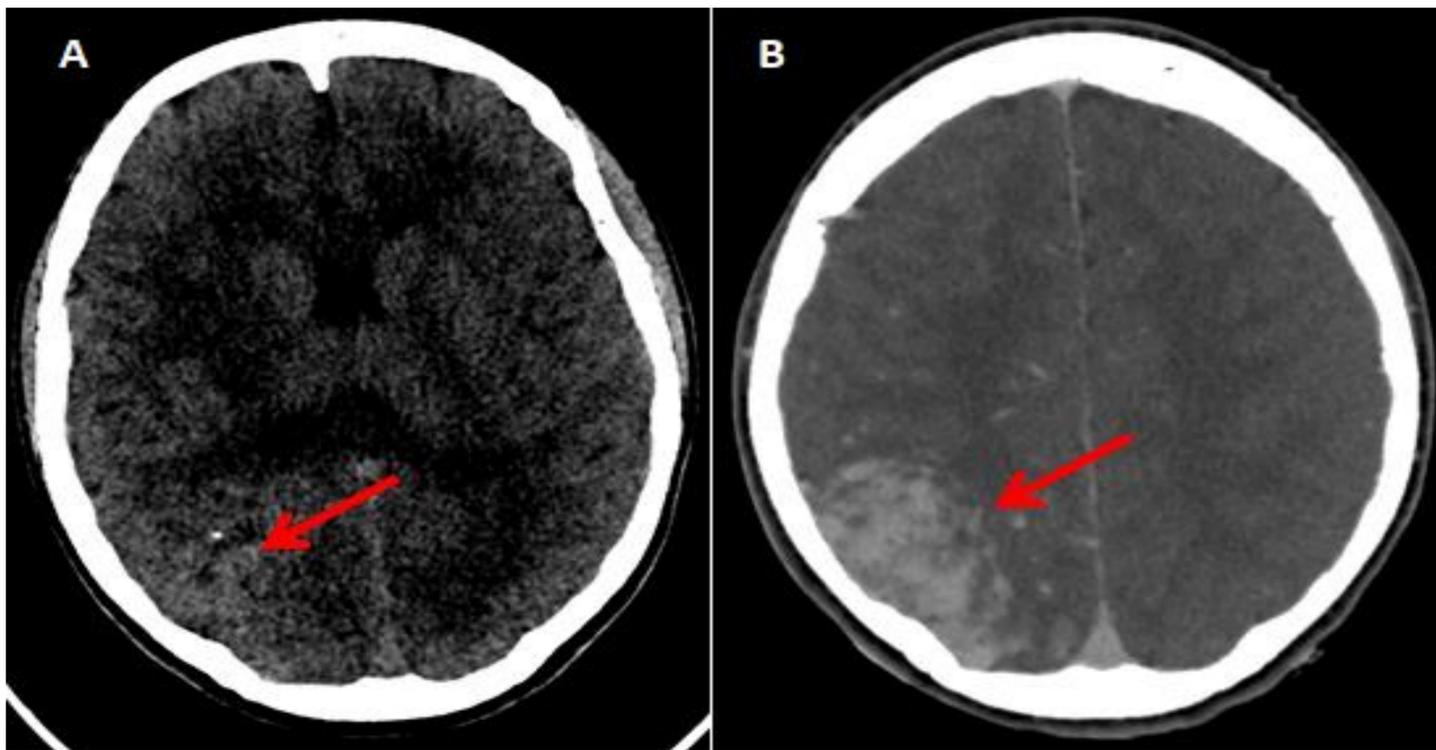
- En estudio basal suelen pasar desapercibidas.
- Tras la administración de contraste se aprecian focos lineales de realce que convergen hacia la vena colectora (“forma de paraguas”).

## Hallazgos *RM*:

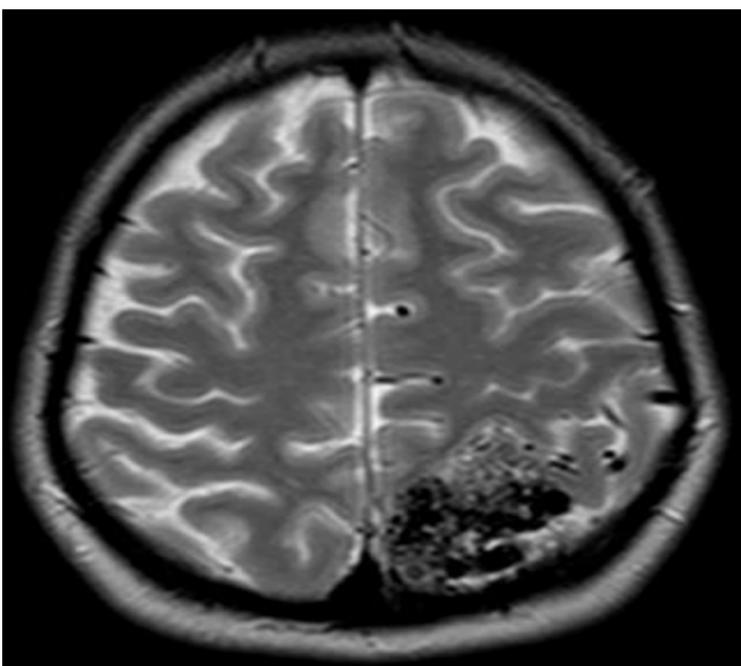
- Estructura tubular con ausencia de señal por flujo en secuencias T2/FLAIR (vena colectora), junto a radículas de la cabeza de medusa.
- Puede verse alrededor espacios perivasculares dilatados hiperintensos en T2/FLAIR.
- Tras la administración de contraste iv. se aprecia la típica imagen de “cabeza de medusa”, con realce de múltiples venas emisarias que convergen en un colector venoso central. (**Imagen 8**)

# CONCLUSIONES

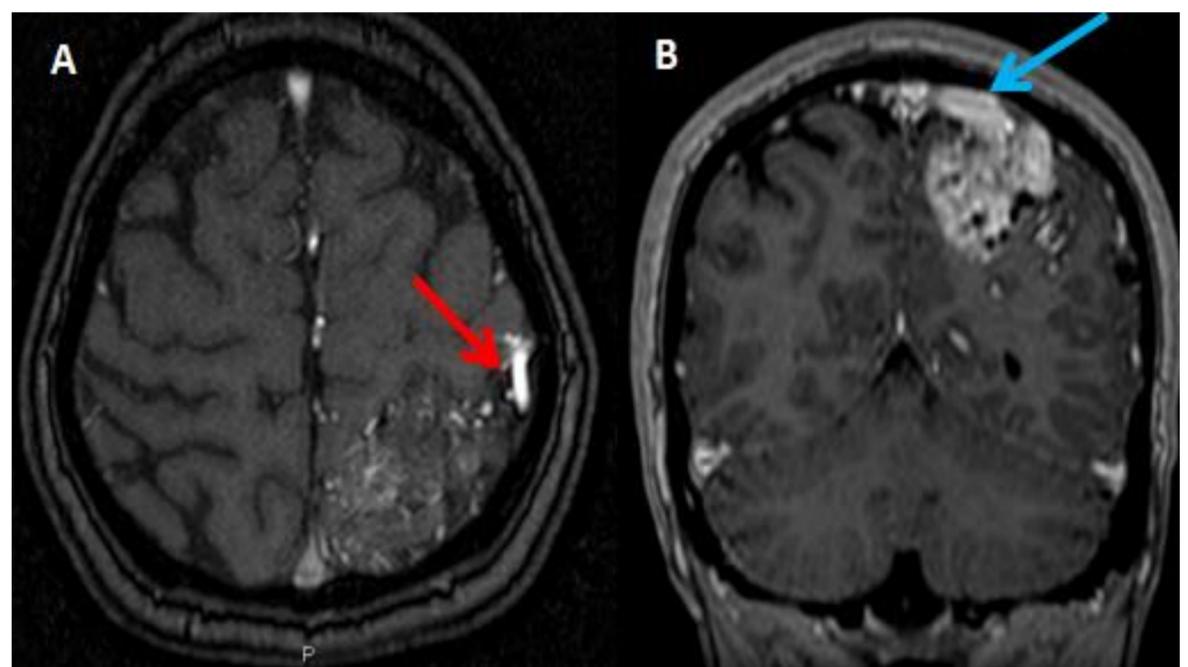
- Las malformaciones vasculares tienen potencialmente morbimortalidad causando hemorragia intracraneal.
- Es esencial conocer las características más específicas de cada patología para establecer un diagnóstico correcto.
- Orientar el diagnóstico permite optimizar las diferentes estrategias de tratamiento o seguimiento, según sea más adecuado en cada caso.
- La sección de neurorradiología intervencionista tiene un papel esencial dentro de las diferentes opciones de tratamiento.



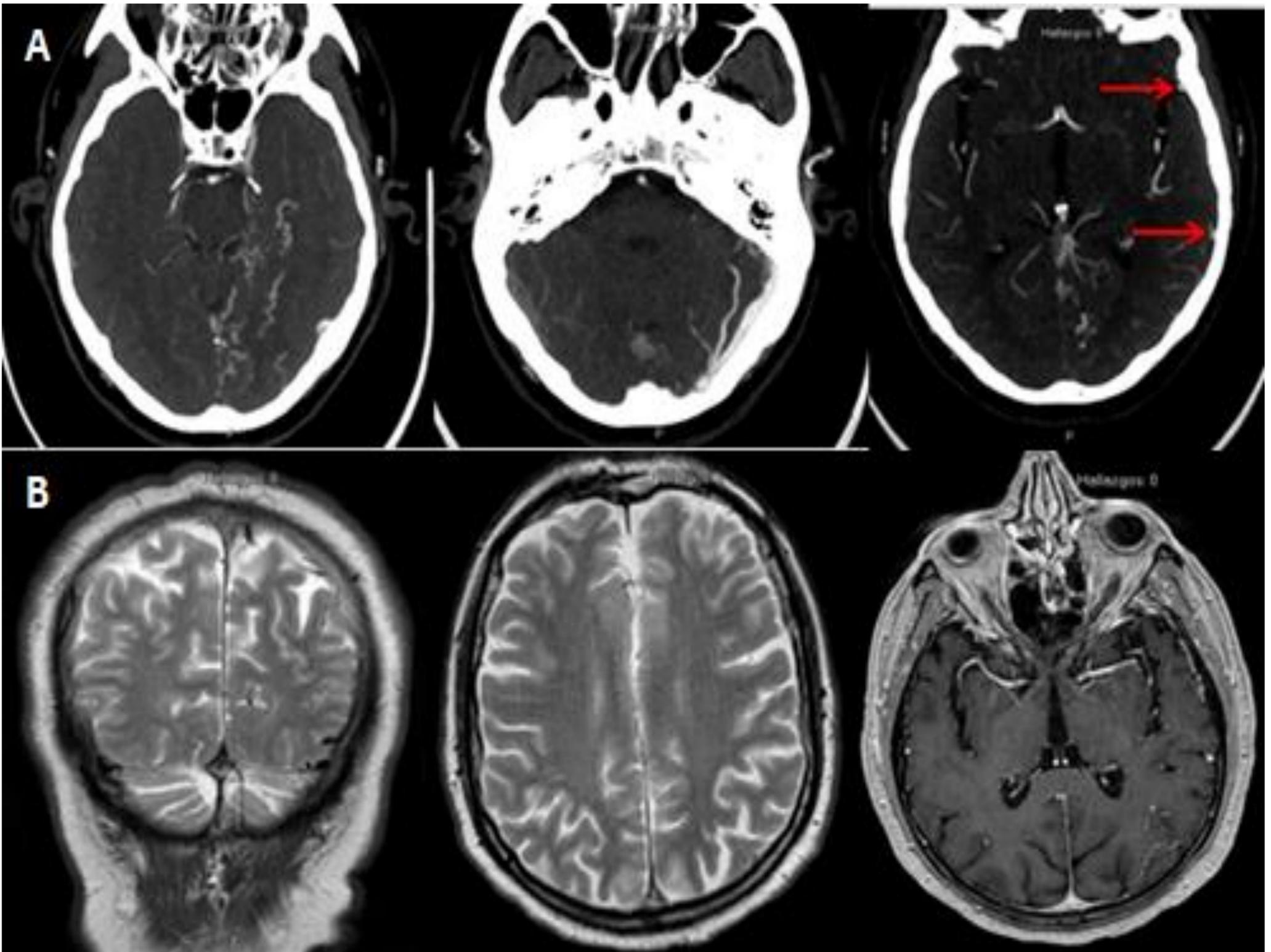
**Imagen 1.** Mujer de 20 años que se presenta con dolor de cabeza seguido de pérdida de consciencia. TC de cráneo en plano axial sin (A) y tras la administración de contraste iv. (B), donde se visualiza un área cortico-subcortical parietal derecha de aumento de atenuación con realce intenso de estructuras vasculares tortuosas (flechas rojas) compatible con MAV pial.



**Imagen 2.** M. Mujer de 26 años con MAV pial parietal izquierda. Imagen en secuencia T2 plano axial con múltiples vacíos de señal serpiginosos (imagen “en saco de gusanos”).

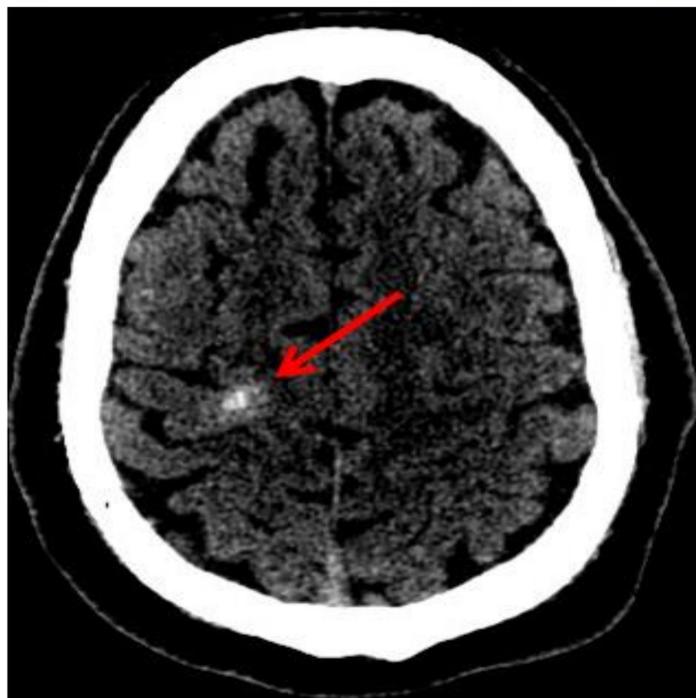


**Imagen 3.** Mujer de 26 años con MAV pial, imágenes de RM en secuencias potenciadas en T1 con contraste en planos axial (A) y coronal (B), apreciándose MAV parietal izquierda con aporte arterial (flecha roja) dependiente de ACM izquierda y drenaje venoso (flecha azul) hacia seno sagital superior.

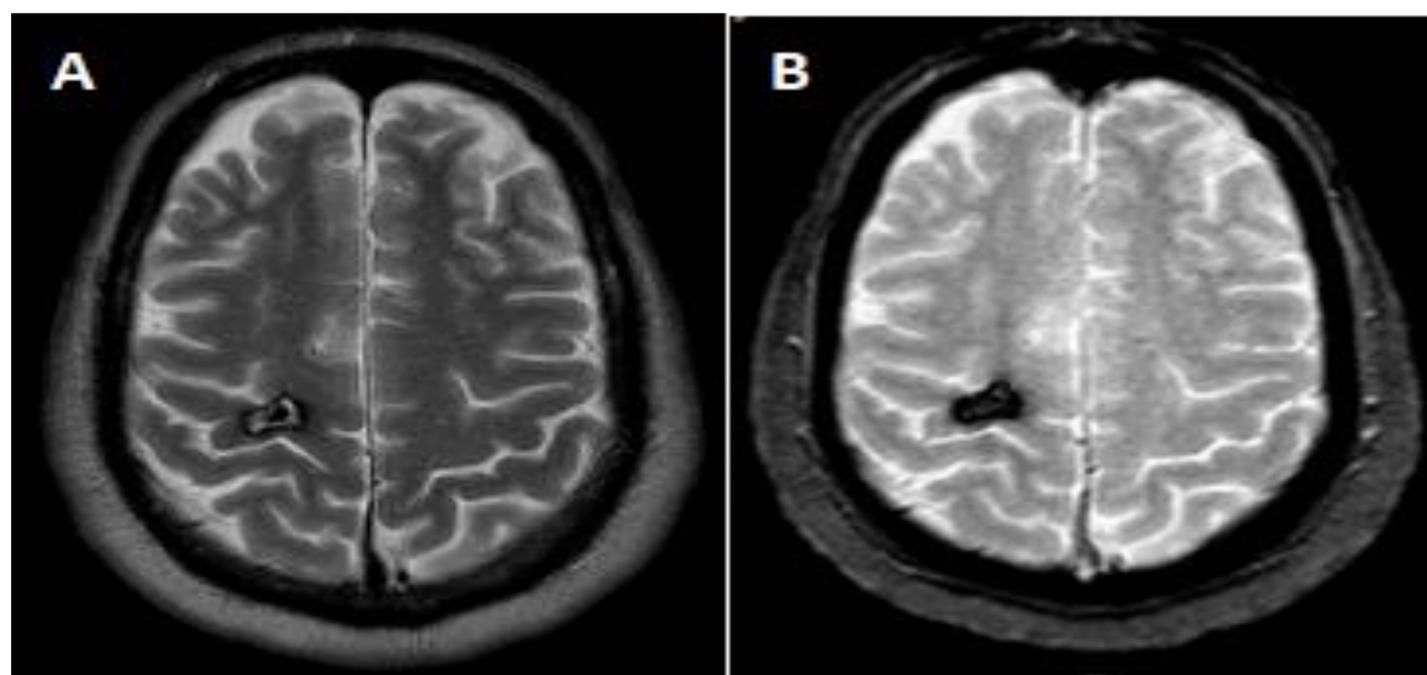


**Imagen 4.** Imágenes de TC tras la administración de contraste iv. (A) en plano axial donde se aprecian vasos serpiginosos en espacio subaracnoideo de la región parietal inferior, temporal medial y occipital, que muestran opacificación precoz , así como opacificación precoz (arterialización) del seno transversal izquierdo, vena corticomedulares y anastomótica inferior (Labbé) (flechas rojas).

Imágenes de RM (B) en secuencias T2 plano coronal y axial con hiperintensidad en SSS, tórula y porción medial del ST izquierdo con realce homogéneo en secuencias T1 postcontraste, en relación con trombosis probablemente evolucionada.



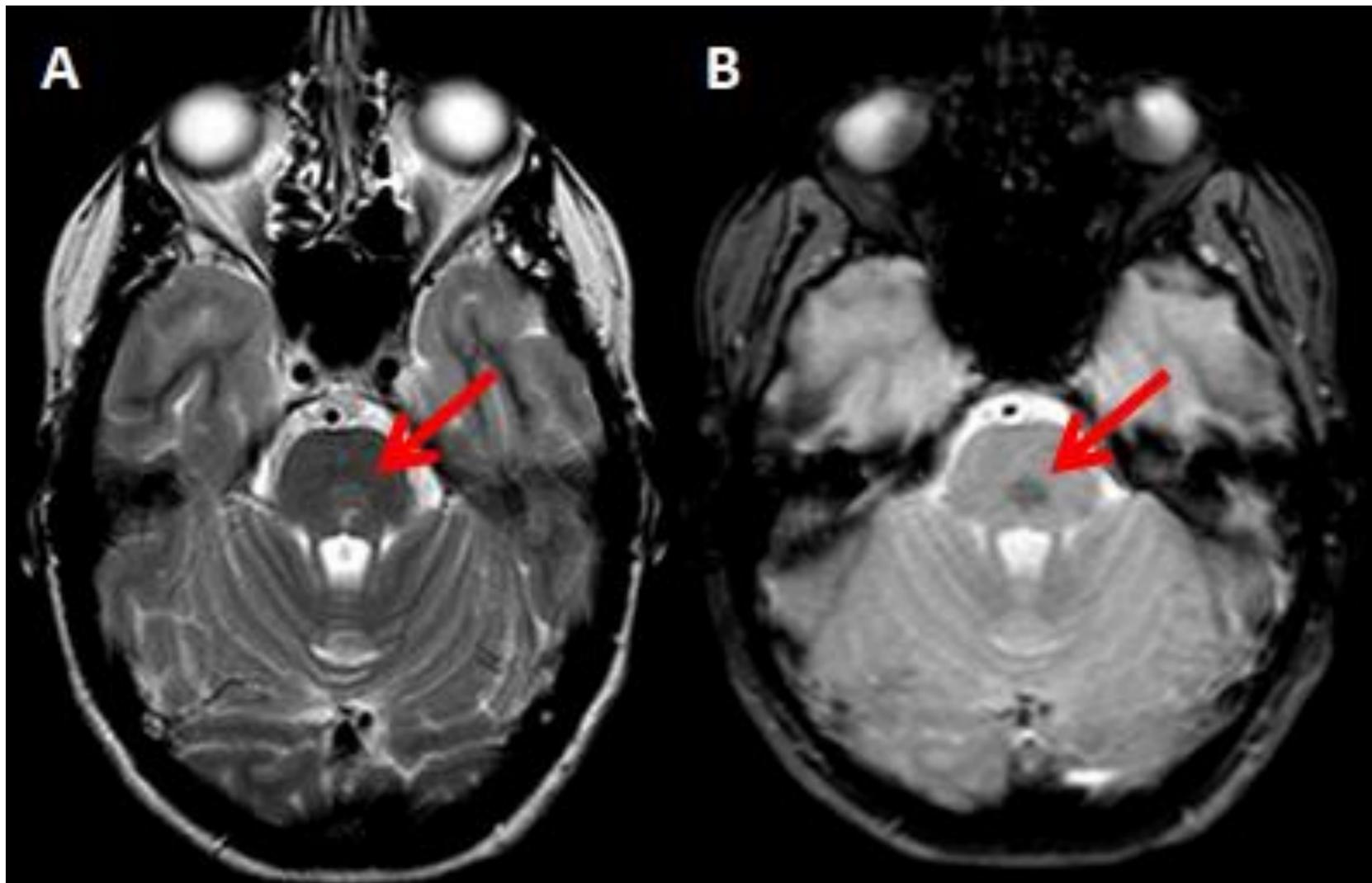
**Imagen 5.** TC sin contraste iv. en plano axial donde se visualiza lesión nodular ligeramente hiperdensa con posibles calcificaciones. No condiciona efecto masa ni edema perilesional.



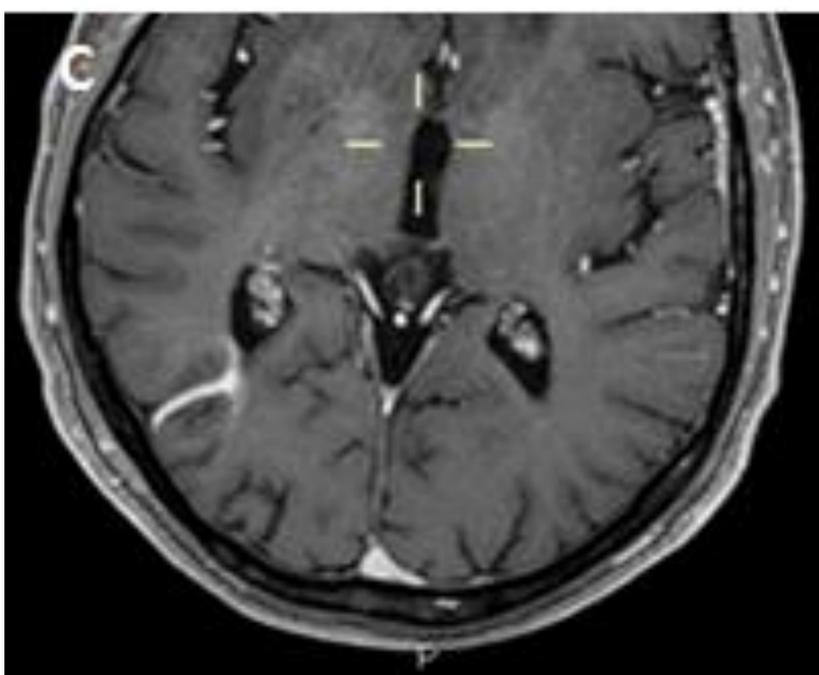
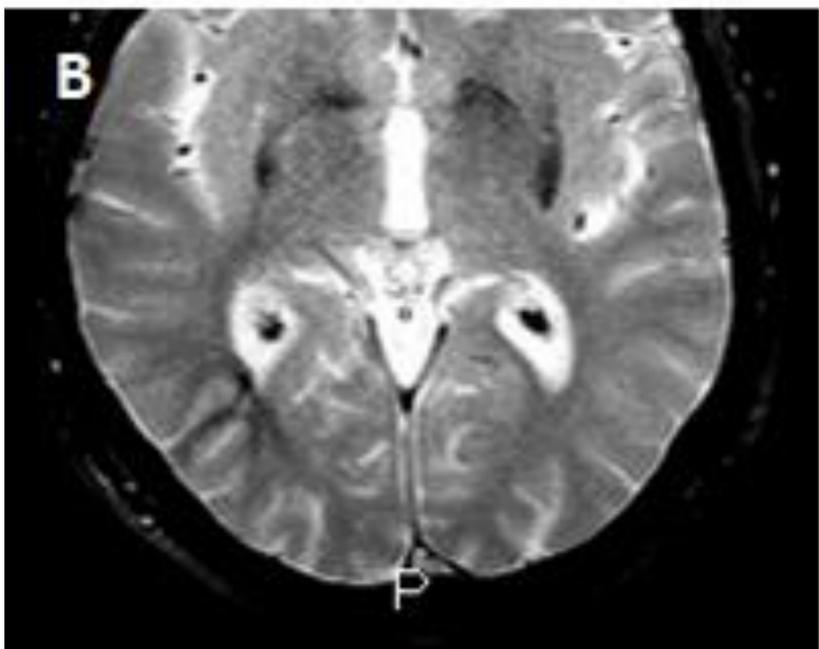
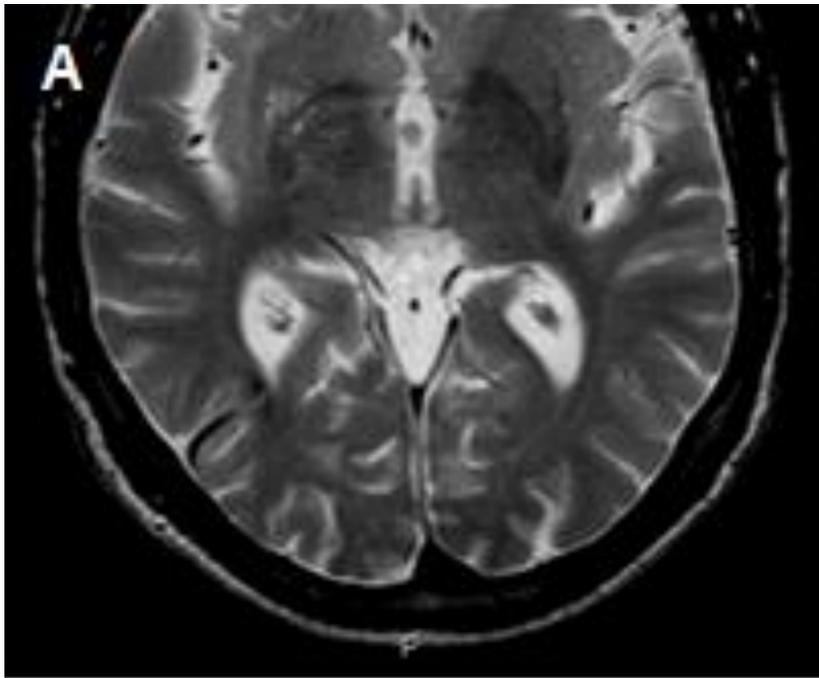
**Imagen 6.** Imágenes de RM craneal en plano axial ponderadas en T2 (A) y eco de gradiente T2 (B), donde se aprecia un cavernoma en la circunvolución precentral de localización subcortical. Apreciándose en A una lesión lobulada bien delimitada con una zona central heterogénea y un ribete periférico hipointenso. En la imagen B observamos una caída de señal con un anillo periférico muy hipointenso.

Clasificación de Zabramski	
Tipo 1	Hemorragia subaguda (hiperintenso en T1; hiper o hipointenso en T2)
Tipo 2	Intensidad de señal mixta en T1 y T2 con hemorragia en distintas fases de degradación
Tipo 3	Hemorragia crónica (hipo a isointensa en T1 y T2)
Tipo 4	Microhemorragias puntiformes en secuencias eco de gradiente T2

**Tabla 2.** Clasificación de Zabramski para cavernomas



**Imagen 7.** . Imágenes de RM craneal en plano axial ponderadas en T2 (A) y eco de gradiente T2 (B), donde se aprecia una teleangiectasia en el centro de la protuberancia. Se muestra en la imagen A una leve hiperintensidad mal delimitada y caída de señal en imagen B.



**Imagen 8.** Varón de 68 años con hallazgo incidental de anomalía del desarrollo venoso temporal derecha . Imágenes en plano axial en secuencias T2(A) donde se visualiza un vacío de señal en la vena colectora, eco de gradiente (B), con hipointensidad de las estructuras vasculares y en secuencias T1 con contraste (C) vemos realce intenso con la imagen típica “en cabeza de medusa”.

# REFERENCIAS

Zafar A, Fiani B, Hadi H, Arshad M, Cathel A, Naeem M, Parsons MS, Farooqui M, Bucklin AA, Leone MJ, Baig A, Quadri SA. Cerebral vascular malformations and their imaging modalities. *Neurol Sci*. 2020 Sep;41(9):2407-2421. doi: 10.1007/s10072-020-04415-4. Epub 2020 Apr 25. PMID: 32335778.

Geibprasert, Sasikhan; Pongpech, Sirintara; Jiarakongmun, Pakorn; Shroff, Manohar M.; Armstrong, Derek C.; Krings, Timo (2010). Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know1. *RadioGraphics*, 30(2), 483–501. doi:10.1148/rg.302095728

Anne G. Osborn MD FACR, Gary L. Hedlund DO, et als. *Osborn's Brain*. 2a Ed. Salt Lake City: Elsevier; 2017.

Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. *Radiología Esencial*, 2ª Ed. 2018.