



# Manejo diagnóstico no intervencionista de las malformaciones vasculares cerebrales.

Juan Carlos González Matos, Yoselin Dos Santos Poleo, Lorenzo Ismael Pérez Sánchez, María Teresa Álvarez de Eulate García, Olga Montesinos, Joaquín J Barjau, Juan Manuel Serón Luna, Pedro del Valle Rodríguez Flores

Hospital general de Segovia, Segovia/Castilla y León.

## OBJETIVO DOCENTE.

Describir los hallazgos radiológicos de las manifestaciones vasculares cerebrales  
Conocer los aspectos básicos a destacar en el informe radiológico de las malformaciones vasculares cerebrales.

## REVISIÓN DEL TEMA

Las MAV son anomalías vasculares complejas compuestas por arterias y venas, estas pueden incluir de forma primaria, vasos de las leptomeninges. Se localizan en territorios vasculares profundos del cerebro medio, cerebelo y plexos coroides.

Las malformaciones vasculares cerebrales se presentan por errores congénitos en la morfogénesis vascular, causadas por fallos o disfunción del proceso embrionario de maduración capilar que resulta en la formación anormal de canales arteriales, venosos o capilares con o sin la presencia de comunicaciones arteriovenosas directas.

- Clasificación histopatológica (Mc Cormick y Russell-Rubinstein):
- Congénitas:
  - Malformación arteriovenosa.
    - Clásica
    - Fístula arteriovenosa dural
    - Malformación de la vena de Galeno
  - Angioma venoso o anomalía venosa del desarrollo.
  - Telangiectasia capilar.
  - Malformación cavernosa
- Adquiridas:
  - MAV dural

## Malformación arteriovenosa

- Las malformaciones arteriovenosas cerebrales (MAV), son conexiones vasculares anómalas dentro del cerebro, siendo de probable naturaleza congénita.
- Hay varios subgrupos, los más comunes son las malformaciones arteriovenosas cerebrales tipo glomerular, las MAV tipo fístula son menos frecuentes.
- Una malformación arteriovenosa cerebral también puede ser parte de una enfermedad más extensa (por ejemplo: el síndrome metamérico arteriovenoso cerebrofacial).



RM Axial con Gadolinio. MAV de localización occipital parasagital izquierda (flecha gruesa), tiene un nido difuso, presenta un aporte arterial cerebral posterior izquierda. El drenaje venoso (flecha delgada) se realiza por sistema superficial y profundo, en la imagen se observa un colector el cual se dirige (no visualizado) al seno transversal izquierdo.

## Datos Radiológicos de importancia a detallar en el informe:

- Lo más importante a destacar son los hallazgos asociados con el **riesgo de hemorragia futura, incluido datos de hemorragias previas, aneurismas intranidales, la estenosis venosa, el drenaje venoso profundo, y la ubicación profunda del nido.**
- Otros hallazgos de imagen que debe incluirse en el informe radiológico son los **efectos secundarios causados por MAV cerebrales** que pueden conducir a déficit neurológicos no hemorrágicos, como la congestión venosa, la gliosis, la hidrocefalia, o el robo arterial.

## Clasificación de las MAV de Spetzler-Martin

- **Tamaño:**
  - Pequeñas (< 3cm): 1
  - Medianas (3-6 cm): 2
  - Grandes (>6 cm): 3
- **Localización:**
  - No elocuentes: 0
  - Elocuentes: 1
- **Drenaje venoso:**
  - Superficial: 0
  - Profundo: 1

## Factores de Riesgo Hemorrágico

- **Localización**
  - Periventricular
  - Ganglios de la base
  - Tálamo
- **Arterial**
  - Aneurismas pediculados
  - Aneurismas intranidal (dificulta la detección por RM)
- **Venoso**
  - Drenaje venoso central
  - Obstrucción del flujo venoso
  - Varices
- **Nido pequeño**

## TC:

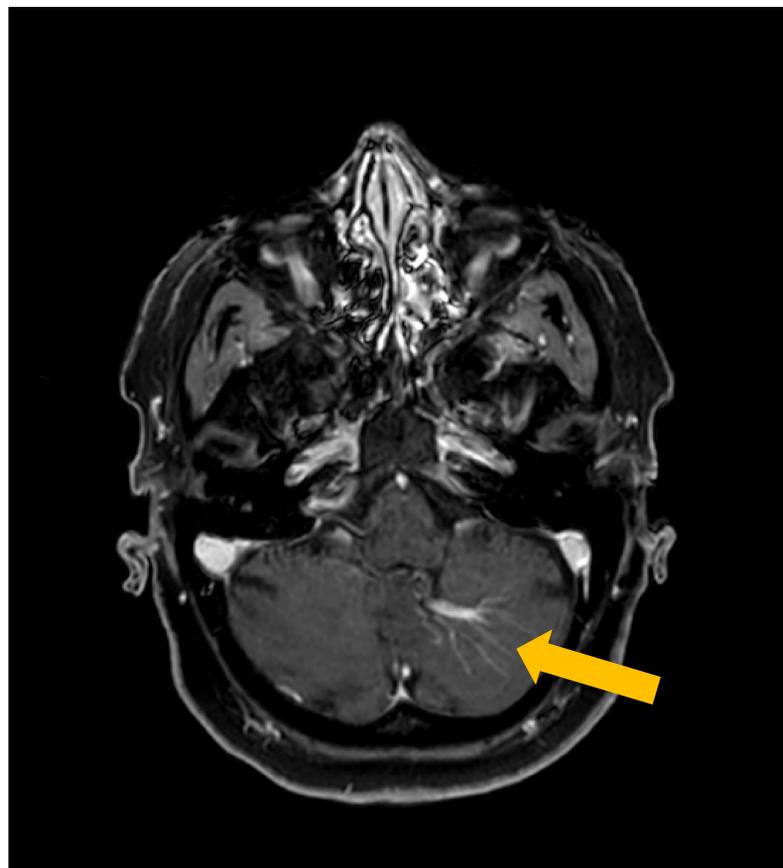
- Pueden presentar hemorragia
- Calcificaciones: 25-30%
- Estructuras serpinginosas isodensas o discretamente hiperdensas, que realzan intensamente con el contraste
- Pueden pasar desapercibidas si no se administra contraste, debido a la similar atenuación con el parénquima cerebral y la ausencia de efecto masa
- Angio-TC: mejor delimitación de las arterias y venas de drenaje

## RM

- Apariencia variable, según el flujo, la existencia de hemorragia y las secuencias empleadas
- Imagen en “panal” o “bolsa de gusanos” con ausencia de señal condicionada por el alto flujo, aunque pueden existir áreas de aumento de señal producidas por vasos trombosados o vasos con flujo lento o turbulento
- T2 GRE: efecto blooming
- T2: aumento de señal de la gliosis
- Postcontraste: importante realce

## Angioma venoso o anomalía venosa del desarrollo

- Se trata de estructuras venosas normales que drenan parénquima cerebral normal, pero que discurren por un trayecto anómalo, por lo que pueden representar una variante anatómica, se observan en el 3% de las necropsias
- Se localiza con mayor frecuencia en la sustancia blanca profunda, adyacente al asta frontal y en el cerebelo.
- Agrupación de venas medulares dilatadas que se disponen radialmente alrededor de una vena colectora central, la cual drena al sistema superficial o a una vena subependimaria



RM Axial, malformación vascular en fosa posterior consistente en angioma venoso en hemisferio cerebeloso izquierdo con drenaje anómalo

### Datos Radiológicos de importancia a detallar en el informe:

- **Localización:** Usualmente solitarias y asintomáticas, aunque pueden producir cefalea, convulsiones, y diferentes déficits neurológicos dependiendo de la localización
- **Imagen típica:** “cabeza de medusa” o “palmera”
- **Asociaciones:** Puede asociarse a malformaciones cavernosas, así como a malformaciones corticales y a anomalías de la migración neuronal

**TC:**

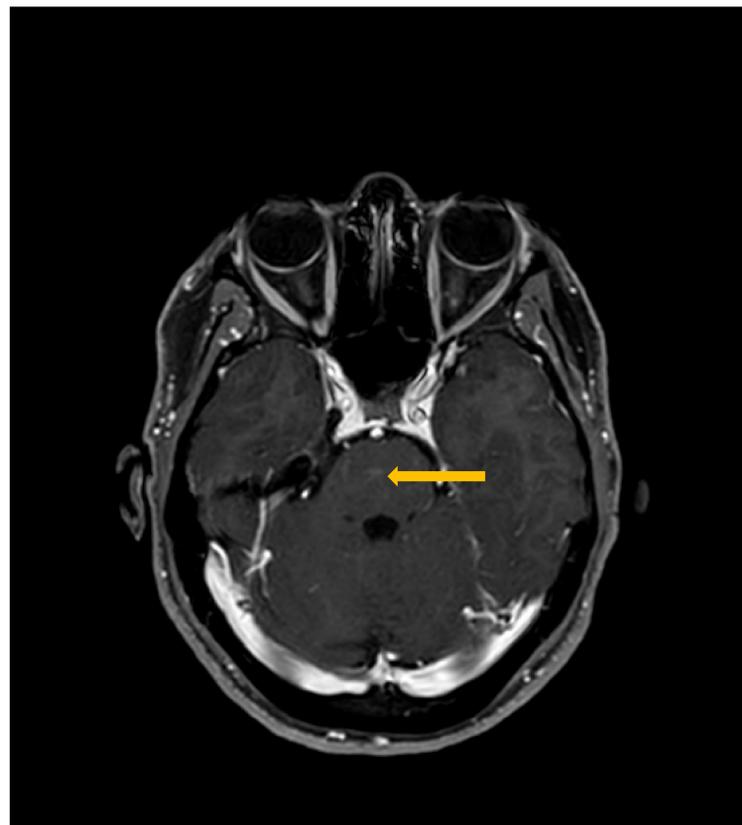
- Numerosos puntos o delgadas líneas de alta densidad que convergen hacia la vena colectora, esta última se puede ver en varios cortes consecutivos o en toda su extensión, dependiendo de su trayecto

**RM**

- Estructuras tubulares con ausencia de señal de flujo, aunque por efecto de saturación o flujo lento pueden presentar alta señal que no se debe confundir con trombosis
- Con frecuencia en las secuencias T2 se observa una línea paralela de alta señal, rodeando la vena colectora, que probablemente corresponde a un espacio perivascular con LCR. Con contraste realza intensamente y puede apreciarse la imagen típica en cabeza de medusa que converge en un colector venoso central

## Telangiectasia capilar.

- Capilares dilatados intercalados con parénquima normal
- Habitualmente pequeñas y asintomáticas: hallazgos incidentales
- Se describe con poca frecuencia la complicación hemorrágica
- Localización mas habitual: tronco de encéfalo (protuberancia)



RM Axial con Gadolinio, identificando Telangiectasia capilar en centro de la protuberancia.

### Datos Radiologicos de importancia a detallar en el informe:

- **Descripción de la imagen:** Áreas mal definidas de hiperseñal en secuencias ponderadas en T2 y de baja señal en T2\*, que realza levemente con el gadolinio, en forma de punteado o cepillo que refleja la presencia de vasos dilatados
- Angiográfica y tomográficamente ocultas

## Malformación cavernomatosa.

- El 80% son supratentoriales, con mayor frecuencia en lóbulos temporal y frontal, en fosa posterior son más frecuente en protuberancia y hemisferios cerebelosos
- No existe predilección por el sexo
- Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: crisis epiléptica, déficit neurológico focal y cefaleas. En ocasiones son hallazgos incidentales
- Riesgo de hemorragia de 0,25-0,7% por año, más común si la lesión se localiza en fosa posterior
- Si existe hemorragia previa, el riesgo de resangrado alcanza el 4,5%



Rm Flair Axial. Imagen en “palomita de maíz”: lesiones bien delimitadas, lobuladas, con una zona central reticulada, rodeado por un anillo de hemosiderina que presenta una muy característica baja señal n secuencias potenciadas en T2.

### Datos Radiologicos de importancia a detallar en el informe:

- **Efecto de masa:** Poco o nulo efecto masa a menos que exista complicación hemorrágica
- **Componente interno:** Puede existir áreas internas de trombosis o hemorragia
  - La hemosiderina periférica causa en T2 un halo hipointenso alrededor de la lesión
- **Angiografía:** usualmente ocultas, debido a que presentan un flujo sanguíneo muy bajo

## Datos Radiológicos de importancia a detallar en el informe:

### • TC:

1. Puede ser negativa en el 30-50% de los casos.
2. Se presentan como lesiones isodensas o moderadamente hiperdensas
3. Calcio: 40-60%
4. No efecto masa
5. Tejido cerebral adyacente normal
6. Poco o nulo realce
7. Angio-CT: habitualmente negativa

### • RM:

1. La RM es la técnica de elección para el diagnóstico
2. De aspecto variable
3. Imagen en “palomita de maíz”: lesiones bien delimitadas, lobuladas, con una zona central reticulada o con diferentes intensidades de señal que representan restos hemáticos en diferentes estadios de evolución, rodeado por un anillo de hemosiderina que presenta una muy característica baja señal en secuencias ponderadas en T2
4. Edema periférico tras hemorragia aguda
5. Postcontraste: mínimo o nulo realce

## MAV Dural

- Shunt arteriovenoso dentro de la dura
- Aporte arterial procedente de ramas meníngeas y el drenaje venoso se puede realizar a los senos venosos, las venas meníngeas o las venas piales
- Constituyen del 10-15% de las malformaciones vasculares intracraneales
- Se piensa que la mayoría son de naturaleza adquirida y que se producirían como consecuencia de la apertura de conexiones arteriovenosas microscópicas existentes en el seno de la dura o por neoangiogénesis, pudiéndose producir en ambos casos por diferentes factores: trombosis venosa, trauma, cirugía previa
- Tipos:
  - Adulto: pequeños vasos en la pared del seno venoso dural trombosado, a partir de la edad media
  - Niño: múltiples shunt AV de alto flujo que implican una importante trombosis venosa dural



RM Axial con Gadolinio. Izquierda. Anomalia vascular sugestiva de fistula dural con aferencia de arteria cerebelosa superior izquierda. Derecha. Drenajes venosos hacia territorios izquierdo y sistema venoso cerebral profundo.

### Clasificación de las FAV derales: Cognard

- Tipo I: en la pared del seno, drenaje venoso anterogrado normal
- Tipo II: en los senos principales
  - A: reflujo dentro del seno
  - B: reflujo hacia venas corticales: 10-20% hemorragia
- Tipo III : drenaje cortical directo
  - 40% hemorragia
- Tipo IV: drenaje cortical directo + ectasia venosa
  - 66% hemorragia
- Tipo V: drenaje venoso perimedular
  - Progresión a mielopatía

## Datos Radiológicos de importancia a detallar en el informe:

- **TC:**
  - Sin contraste: puede ser normal
  - Con contraste: pueden verse nutricios duros tortuosos y senos duros dilatados
- **RM:**
  - No existe flujo en la perifería de los senos venosos duros
  - Trombosis de los senos
  - Dilatación de las venas corticales en el parénquima adyacente al nidus
  - T2: hiperintensidad focal en el tejido cerebral adyacente
  - Angio-RM:
    - estudio arterial puede ser negativo
    - estudio venoso: oclusión de los senos y flujo colateral

## Conclusión

El conocimiento de las malformaciones arteriovenosas cerebrales nos permitirá diseñar estudios mejor estructurados, de mayor utilidad al clínico y que tendrá una repercusión favorable en el ámbito terapéutico.

## Bibliografía

López Flores Gerardo, López Ibor Luis, Boto Gregorio, Serna Can del Carmen. Malformaciones arteriovenosascerebrales: Desde el diagnóstico, sus clasificaciones y patofisiología hasta la genética. Revista mexicana de Neurociencias 2010.

E. Spagnuolo; L.Lemme-Plaghos; F. Revilla L. Quintana Antico Actualización y modificaciones a las recomendaciones del Comité Vasculare de la Federación Latinoamericana de Neurocirugía (FLANC) del año 2003.

Hussein A, Malguria N. Imaging of Vascular Malformations. Radiologic Clinics of North America. 2020;58(4):815–30.