

La malformación cavernomatosa y su presentación clínica

¹Andreu Arasa C, ²Parra Gordo ML, ³López-Botet Zulueta B, ²Navarro Aguilar V, ²Lemercier P, ²Rudenko P

¹Clínica Moncloa. Madrid

²Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

³Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Varón de 30 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Acude por cefalea de instauración rápida, que no cede con analgésicos y se acompaña de vómitos.

Se realiza tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste intravenoso, que muestra una imagen redondeada, de densidad heterogénea, predominantemente hiperdensa. Se localiza en el núcleo lenticular izquierdo y el cuerpo caloso, con extensión al brazo anterior de la cápsula interna izquierda y a la sustancia blanca periventricular (figura 1A). La lesión presenta edema perilesional hipodenso y produce efecto de masa y comprime y deformando el ventrículo lateral (VL) izquierdo (figuras 1B y 1C). Los hallazgos están en relación con hemorragia parenquimatosa aguda con sangre en distintos estadios de antigüedad.

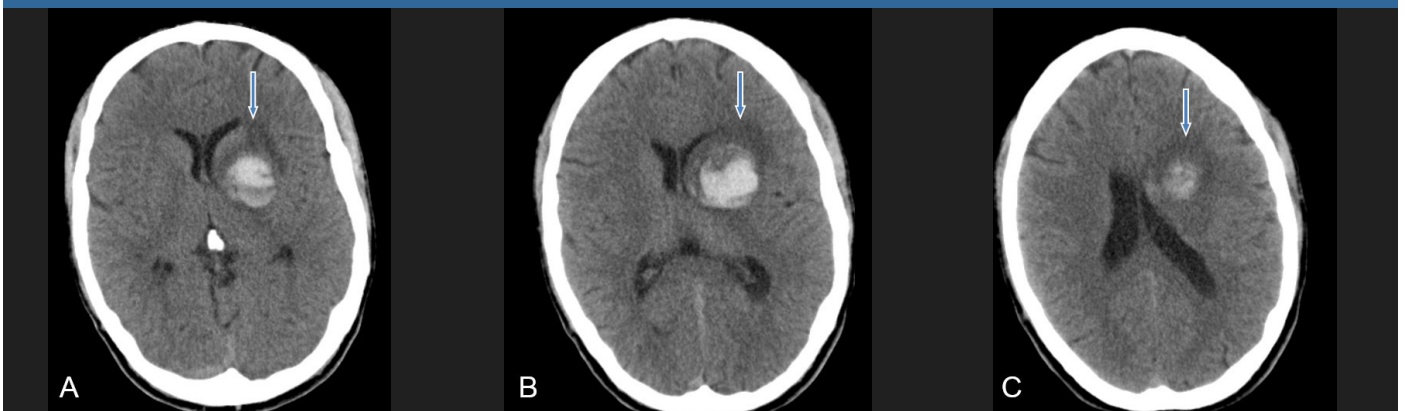
Se completa el estudio con resonancia magnética (RM) cerebral. En ella se aprecia la lesión descrita en la TC, de intensidad heterogénea; la periferia es de mayor intensidad. Se identifica un fino anillo hipointenso en secuencia axial potenciada en T1 (figura 2A); en la secuencia axial FLAIR T2 (figura 2B) se identifica heterogeneidad de la lesión

de predominio hiperintenso y edema periférico hiperintenso; en la secuencia coronal T2 (figura 2C) se objetiva la lesión de intensidad similar a la secuencia anterior, el edema perilesional vasogénico y el efecto de masa que deforma el VL izquierdo y desviando levemente la línea media hacia la derecha. En la secuencia axial T1 postcontraste (figura 2D) se demuestra la ausencia de captación de gadolinio de la lesión, en comparación con la secuencia axial T1 basal (figura 2A). Una secuencia extremadamente útil en los sangrados intraparenquimatosos es la secuencia T2* (eco de gradiente T2), de susceptibilidad magnética, que pone en evidencia un ribete hipointenso fino y completo que rodea toda la lesión y traduce un anillo de hemosiderina (o sangre antigua) junto a depósitos focales hipointensos intralesionales de igual etiología (figura 2E). Los hallazgos en RM corresponden a una malformación vascular cerebral tipo cavernoma.

COMENTARIO

La malformación cavernomatosa, o hamartoma vascular benigno, tiene una prevalencia de 0,5 % en la población y en 65 % de los casos es solitaria.

Figura 1. TC craneal sin contraste intravenoso, que muestra una imagen redondeada hiperdensa en el núcleo lenticular izquierdo y el cuerpo caloso, con extensión a la sustancia blanca periventricular. La lesión presenta edema perilesional hipodenso (flechas), produce efecto de masa y comprime y deformando el ventrículo izquierdo (figuras 1B y 1C)



Existe una forma familiar de cavernomatosis múltiple, que se asocia a mutación genética en algunas etnias.

Es una lesión que contiene vasos sanguíneos inmaduros agrupados formando "cavernas" o dilataciones cubiertas por endotelio separado por bandas de colágeno, sin que exista tejido neural interpuesto, lo que confiere una apariencia en panal de abejas. Presentan una morfología lobulada y cada nódulo o lóbulo es de tamaño distinto, con productos hemáticos en diferentes etapas de evolución.

La malformación cavernomatosa se puede localizar en cualquier lugar del SNC. Normalmente se presenta en el parénquima cerebral y es infrecuente en la médula espinal, salvo en el caso de la forma familiar. La localización de más a menos frecuente es la siguiente: cerebro (normalmente próxima al espacio subaracnoideo), puente y cerebelo.

Clínicamente, se presenta en 50 % de los casos como crisis epilépticas y, menos frecuentemente, con déficits neurológicos, variables y dependientes de la localización. Hasta en 20 % de los casos el hallazgo es casual al realizar el estudio de imagen por otro motivo.

La TC sin contraste puede resultar negativa hasta en 50 % de los casos. Otras veces aparece como una lesión hiperdensa menor de 3 cm, normalmente de morfología ovoidea y límites bien definidos. En la mitad de los casos existen calcificaciones asociadas. No existe efecto de masa, salvo si la lesión ha sangrado recientemente. Cuando se administra contraste intravenoso, la lesión no suele realzarse o el realce es muy tenue.

La RM es la mejor técnica de imagen porque es capaz de definir la antigüedad del/los sangrado/s. En imágenes potenciadas en T1, el aspecto característico de la lesión es en "bola de palomitas",

con lóbulos de intensidad mixta hiper/hipointensos. Menos frecuentemente, las lesiones aparecen hiperintensas, lo que indica un sangrado agudo.

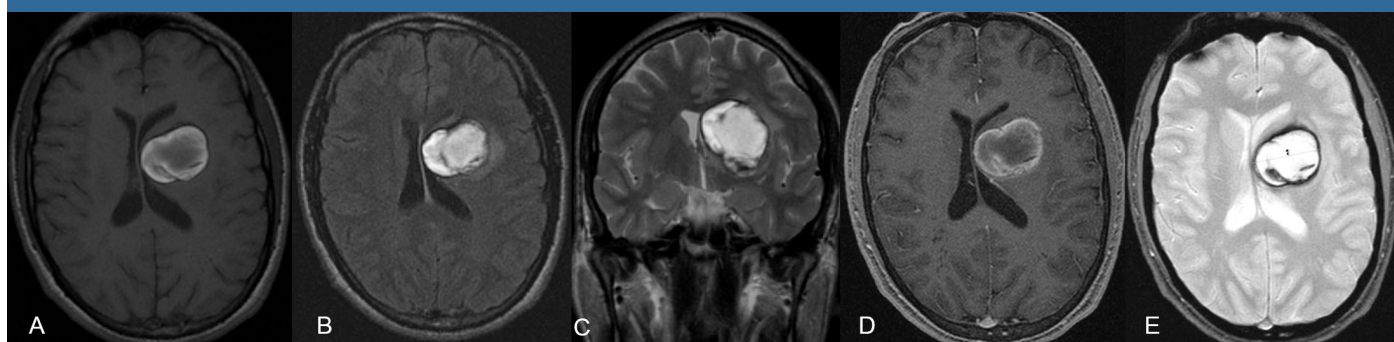
Tabla 1. Clasificación de Zambramski		
	COMPORTAMIENTO EN RM	FASES DE SANGRADO
Tipo 1	Hiperintensa en T1 hiper /hipointensa en T2	Hemorragia subaguda
Tipo 2	Señal mixta tanto en T1 como en T2	Hemorragias de distinta antigüedad (imagen en palomitas de maíz)
Tipo 3	Hipointensa o iso-intensa en ambas secuencias	Hemorragia crónica
Tipo 4	Lesiones puntiformes hipointensas visualizados únicamente en secuencia T2*	Microhemorragias puntiformes

Sin embargo, la hiperintensidad perilesional en T1 permite diferenciar la malformación cavernomatosa de otras masas hemorrágicas. En secuencias potenciadas en T2, la lesión también aparece como una masa reticulada con aspecto de "bola de palomitas", con ribete periférico hipointenso por depósito de hemosiderina. En la secuencia T2*, o de susceptibilidad magnética, se define el "ribete negro" y se observan focos hipointensos múltiples de depósito de hemosiderina intralesional. La secuencia FLAIR T2 puede mostrar edema perilesional si el sangrado es reciente y la secuencia de difusión no manifiesta restricción alguna; el realce en las secuencias postcontraste es escaso o nulo.

La arteriografía resulta normal en la malformación cavernomatosa, y por eso se la llama "lesión oculta", desde el punto de vista arteriográfico.

Estas lesiones presentan un amplio rango de

Figura 2. Secuencias de RM cerebral



comportamientos: pueden crecer, progresar o remitir. Inicialmente tienen tendencia a crecer por hemorragias intralesionales repetidas y a decrecer después de tres o cuatro años. Sin embargo, las formas familiares tienen especial riesgo de sangrado y de formación de lesiones nuevas. El tratamiento es la resección quirúrgica, si su localización lo permite. También se puede realizar radiocirugía de los cavernomas no accesibles quirúrgicamente.

BIBLIOGRAFIA

- Osborn A, Salzman K, Barkovich A. Metástasis parenquimatosas. En: Diagnóstico por Imagen: Cerebro. Marban. Madrid 2011; pág 1.5.30.–1.5.33.
- Grossman R, Yousem D. Vasculopatías cerebrales. En: Neurorradiología. Madrid. Marban 2007; pág 231–4.
- Iza-Vallejo B, Mateo-Sierra O, Mosqueira-Centurión B, Ruiz-Juretschke F, Carrillo R. Cavernomas cerebrales. Revisión y actualización etiológica, clínica y terapéutica. Rev Neurol 2005;41:725–32.
- Vilanova JC, Barceló J, Smirniotopoulos JG, Pérez-Andrés R, Villalón M, Miró J, et al. Hemangioma from Head to Toe: MR Imaging with Pathologic Correlation Radiographics 2004;24:367–85.
- Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff MM, Armstrong DC, Krings T. Radiologic Assessment of Brain Arteriovenous Malformations: What Clinicians Need to Know. Radiographics 2010;30:483–501.