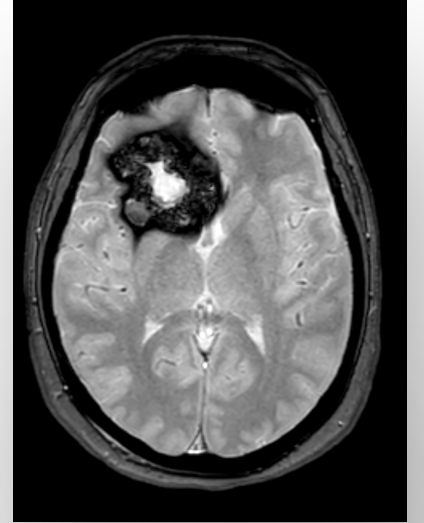


Cavernomas Atípicos

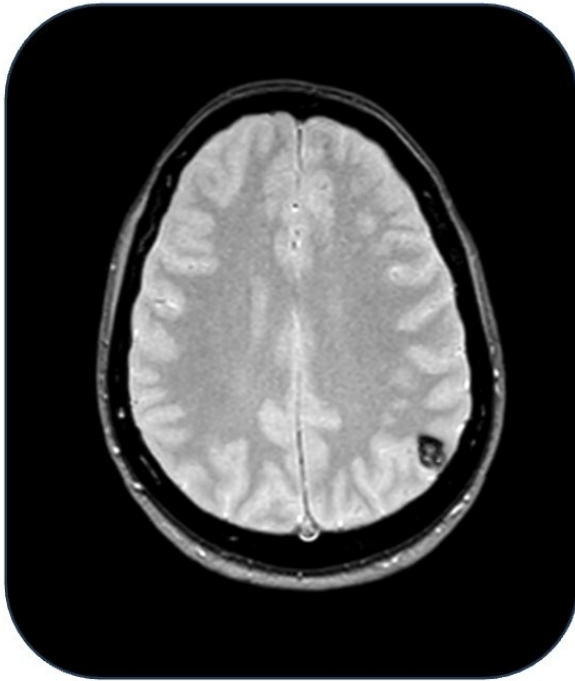
¿Pero esto qué es?



Mónica Isabel Villa Padilla¹, Josué Devís Palamós², Lucía Gámez Delamo³,
Marta Zamora Valls⁴, Carmen María Hernández Fernández⁵, Pilar Pastor Bono⁶,
Laura Garzón García⁷, Juana Forner Giner⁸.

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

Objetivo Docente



Revisar los hallazgos característicos de las malformaciones cavernosas cerebrales en resonancia magnética (RM), describiendo tanto su presentación típica como sus formas atípicas, a partir de una serie de casos diagnosticados en nuestro centro y la bibliografía existente.

Se describen las secuencias más útiles para su identificación, analizamos las variaciones morfológicas y de señal que pueden dificultar el diagnóstico, y se repasan los principales diagnósticos diferenciales que pueden plantearse en la práctica clínica habitual.

REVISIÓN DEL TEMA

Introducción

Las malformaciones cavernosas cerebrales (MCC) son lesiones vasculares de bajo flujo compuestas por espacios vasculares dilatados sin interposición de parénquima cerebral normal. Afectan aproximadamente al 0.5% de la población y se presentan característicamente con cefalea, crisis epilépticas o déficits neurológicos focales [1].

La RM es la técnica de elección para su diagnóstico, con alta sensibilidad y especificidad [2].

La mayoría de las MCC (aproximadamente 85%) son lesiones únicas esporádicas, debidas a variantes somáticas no hereditarias; mientras que las lesiones múltiples se asocian típicamente con variantes germinales patogénicas (frecuentemente en genes CCM1, CCM2 o CCM3) o radioterapia craneal previa [1].

En nuestra serie se revisaron 50 casos de cavernomas, tanto típicos como atípicos, analizados mediante RM cerebral con secuencias T1, T2, FLAIR y secuencias sensibles a susceptibilidad magnética (T2* y/o SWI). También se valoró el comportamiento en muchos de ellos tras la administración de contraste y, cuando fue posible, su evolución temporal.

PRESENTACIÓN TÍPICA

La forma de presentación más frecuente fue el patrón clásico en "palomitas de maíz" (*popcorn sign*), especialmente visible en secuencias potenciadas en T2. Estas lesiones mostraban un centro heterogéneo en T1 y T2, reflejo de productos hemáticos en distintos estadios evolutivos, rodeado de un halo hipointenso periférico en T2 debido al depósito de hemosiderina [1-2].

Este halo fue un hallazgo constante en los cavernomas típicos y representó una clave diagnóstica fundamental. El sello distintivo de las MCC en RM refleja particularmente los productos de degradación de la sangre dentro y alrededor de las lesiones [2].

En secuencias T2*, y especialmente en SWI, el depósito de hemosiderina se hizo más evidente, generando el característico efecto "blooming", que aumenta el tamaño aparente de la lesión debido a la susceptibilidad magnética [2]. Este artefacto de susceptibilidad magnética es prominente en las secuencias sensibles a gradiente y permite visualizar lesiones que podrían pasar desapercibidas en secuencias convencionales [2-3].



La mayoría de los cavernomas típicos no mostraron realce significativo tras la administración de contraste intravenoso, aunque en algunos casos se observó un realce tenue o parcheado [2,4].



El edema perilesional fue infrecuente en lesiones no complicadas [5].



En cuanto a la localización, predominó la afectación supratentorial, especialmente en lóbulos frontales y temporales, aunque también se identificaron lesiones infratentoriales [2-3] (Figura 1 Y 6).

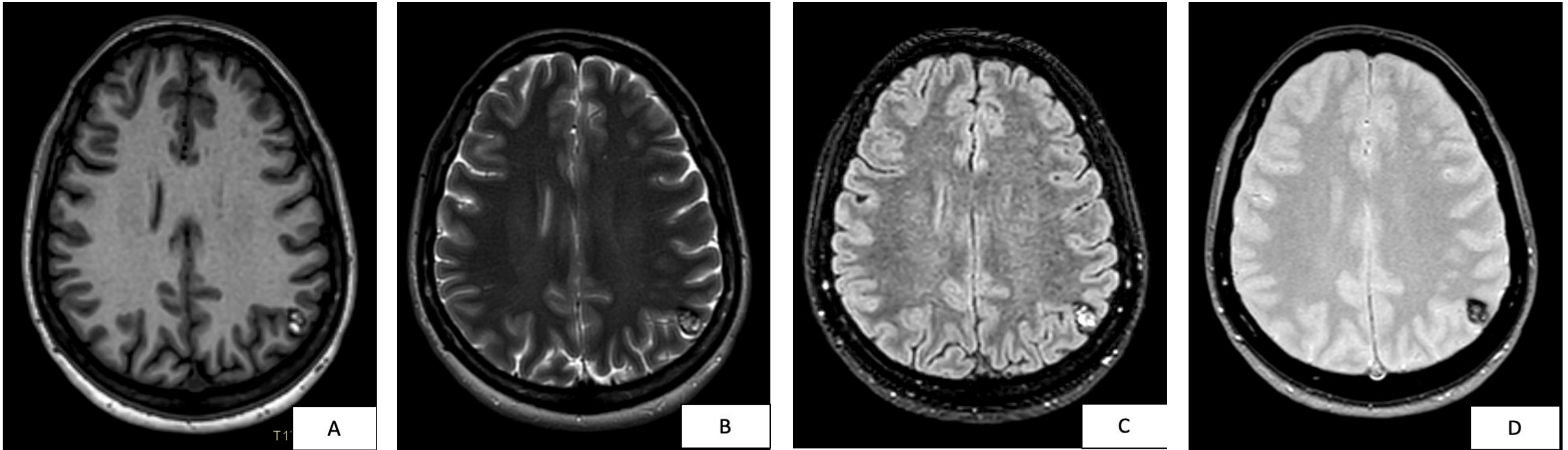


Figura 1. RM cerebral. Cavernoma típico. Lesión córtico-subcortical localizada en el giro angular izquierdo, con intensidad de señal heterogénea en T1 axial (A), T2 axial (B) y FLAIR (C), mostrando el patrón clásico en “palomitas de maíz” (*popcorn sign*). En la secuencia T2* (D) se evidencia una marcada caída de señal. Se identifica además un anillo hipointenso en la secuencia T2.

CLASIFICACIÓN

Clasificación de Zabramski

Las MCC se clasifican según Zabramski en cuatro tipos según sus características en RM (Tabla 1).

Las lesiones tipo 2 son fuertemente sugestivas de MCC, aunque en algunos casos el diagnóstico puede ser difícil con metástasis hemorrágicas, particularmente en presencia de realce con contraste, edema circundante, hemorragia recurrente rápida y cuando las lesiones aumentan de tamaño [6].

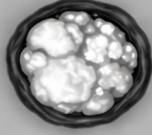
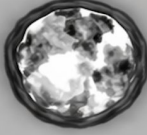
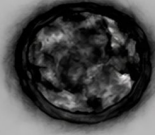
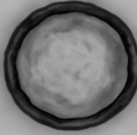
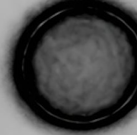
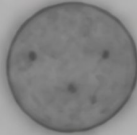
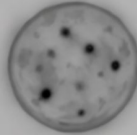
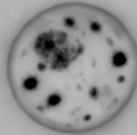
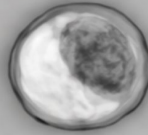
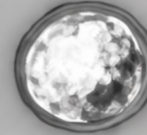
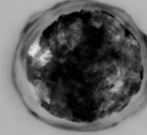
LESIÓN	CARACTERÍSTICAS EN RM	DESCRIPCIÓN	T1	T2	T2*
Tipo I	Hiperintensidad homogénea en T1 y T2	Indican hemorragia aguda			
Tipo II	Aspecto clásico en “palomitas de maíz”, señal heterogénea en T1 y T2 rodeada por un anillo hipointenso de hemosiderina, más marcado en T2*	Indican hemorragia aguda			
Tipo III	Isointenso a hipointenso en T1, hipointensidad central en T2, mayor hipointensidad marcada del anillo de hemosiderina en T2*	Productos sanguíneos crónicos con hemosiderina periférica			
Tipo IV	Pequeños focos puntiformes, a menudo múltiples, con baja señal en T1 y T2 difícil de identificar, que pueden evidenciarse sólo en secuencias T2* o SWI	Múltiples microhemorragias puntiformes. Pueden corresponder a precursores de cavernomas maduros			
Tipo V	La lesión vascular no se distingue bien del hematoma	Menos conocido y utilizado. Hace referencia a cavernomas asociados a hemorragia reciente o activa.			

Tabla 1. Clasificación de las MMC según Zabramski

SECUENCIAS CLAVE

IMPORTANCIA DE LAS SECUENCIAS DE SUSCEPTIBILIDAD

Uno de los hallazgos más relevantes de nuestra serie fue la utilidad de las secuencias T2 y SWI. Es necesario para la detección por RM de MCC incluir secuencias de susceptibilidad magnética. Las secuencias T2 eco de gradiente son muy sensibles para detectar depósitos de hemosiderina, y las técnicas de imagen ponderada por susceptibilidad (SWI) que emplean adquisición volumétrica, cortes finos y un postprocesamiento específico, ofrecen una sensibilidad aún mayor [2].

En varios casos, especialmente en lesiones de pequeño tamaño, la única secuencia diagnóstica fue la SWI, donde se identificaron focos puntiformes hipointensos con marcado “blooming”. Estudios recientes demuestran que la secuencia SWI detecta significativamente más lesiones que las secuencias T2 eco de gradiente convencionales, especialmente en casos familiares o múltiples [7-8]. En pacientes con lesiones múltiples, la SWI permitió detectar un mayor número de cavernomas respecto a T1 y T2 convencionales, modificando la impresión inicial del estudio.

Aproximadamente el 20% de los portadores de mutaciones tienen solo una lesión en secuencias T1 y T2; entre ellos, el 75% tienen múltiples lesiones en secuencias eco de gradiente, lo que enfatiza la necesidad del uso sistemático de estas secuencias [6].

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ *Cavernomas con Hemorragia Aguda*

Algunas lesiones se presentaron con sangrado reciente, evidenciando hiperintensidad en T1 o T2, acompañada de edema perilesional y cierto grado de efecto masa.

En los casos con hemorragia en la presentación inicial, el 94,2% correspondió al tipo Zabramski I, caracterizado por hiperintensidad en T1 y T2 (94,2%) y edema asociado (76,5%) [5]. En estas situaciones, el patrón típico quedaba parcialmente enmascarado, por lo que el diagnóstico diferencial incluía tumores hemorrágicos o metástasis [2,4].

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ ***Cavernomas con Hemorragia Aguda***

El reconocimiento del halo completo de hemosiderina y el marcado blooming en secuencias de susceptibilidad fueron determinantes para orientar el diagnóstico. Es importante destacar que el edema asociado a hemorragia aguda desaparece en los primeros 90 días a menos que ocurra un nuevo sangrado. A los 90 días, la mayoría de las lesiones que inicialmente eran tipo Zabramski I evolucionan a tipo II o III (65.2%) (Figura 2).

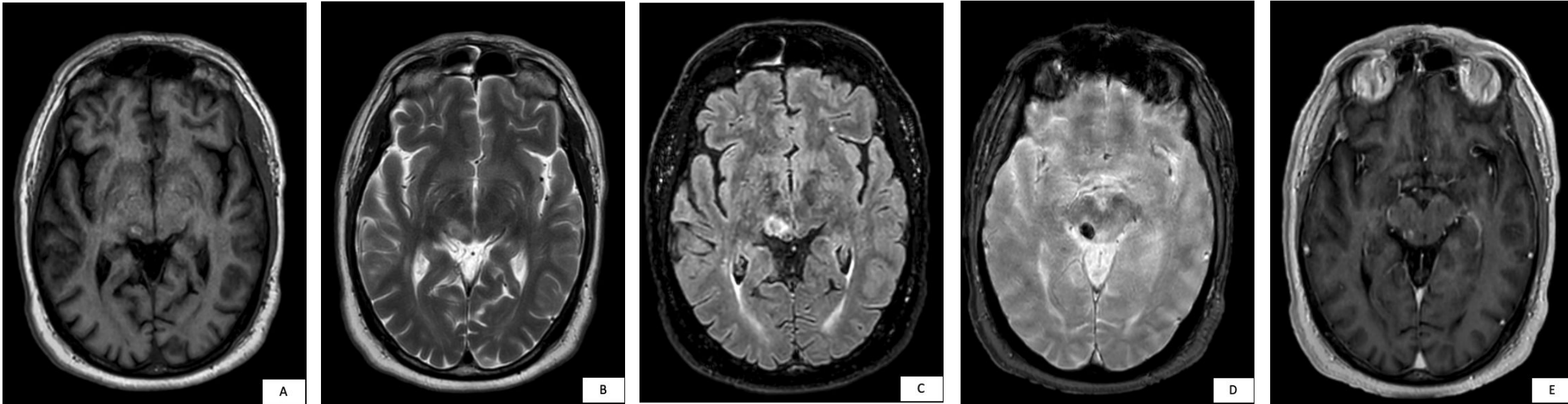


Figura 2. Cavernoma con restos hemáticos. Lesión situada en el margen derecho del mesencéfalo. Presenta señal isointensa en T2 axial y FLAIR (B y C), y discretamente hiperintensa en T1 (A), con marcada caída de señal en T2* (D). Asocia leve edema vasogénico (B y C) y no muestra restricción de la difusión (imagen no incluida). Tampoco presenta realce significativo tras la administración de contraste i.v. (E). Ejerce un discreto efecto de masa sobre las estructuras adyacentes, con ligera obliteración del acueducto de Silvio. En conjunto, las características de imagen son compatibles con un cavernoma con restos hemáticos como diagnóstico más probable.

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ *Lesiones de gran tamaño*

Se observaron cavernomas voluminosos con morfología irregular y heterogeneidad marcada, que inicialmente simulaban lesiones tumorales. La ausencia de componente sólido expansivo progresivo en el seguimiento ayudó a confirmar su naturaleza vascular. El diagnóstico diferencial en estos casos incluye metástasis hemorrágicas (melanoma, carcinoma renal, otros), oligodendrogliomas y xantroastrocitomas pleomórficos [3] (Figura 3).

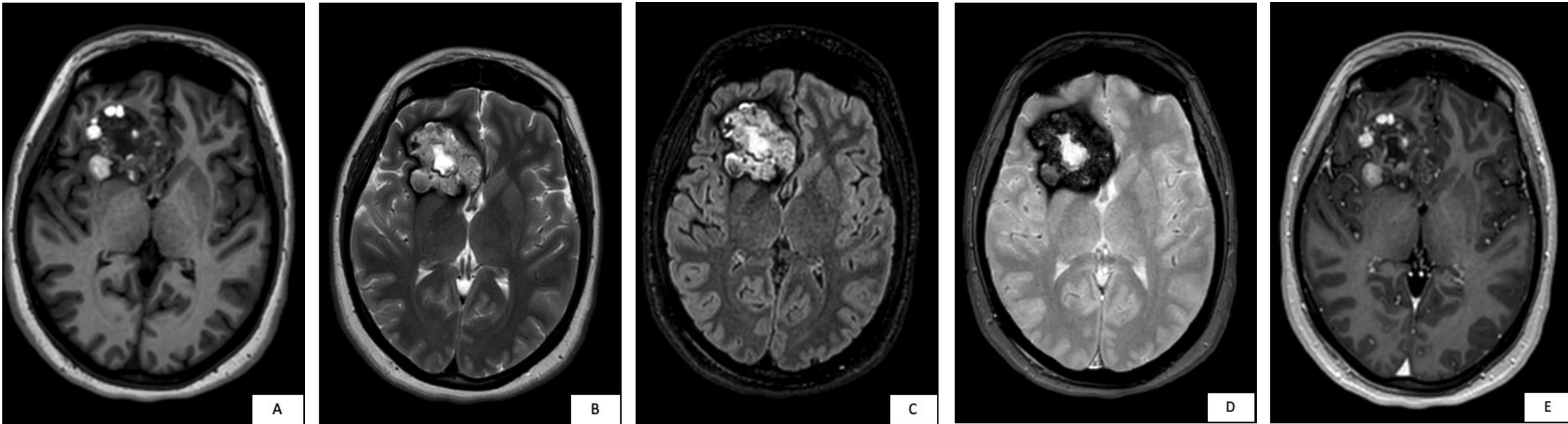


Figura 3. Cavernoma de gran tamaño. Imágenes en plano axial ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C), T2* (D) y T1 con contraste i.v. (E). Se identifica una gran masa intraaxial en el lóbulo frontal derecho, de morfología polilobulada y marcada heterogeneidad, con componentes sólido-quísticos y un centro necrótico, además de calcificaciones (imagen de TC no incluida) y depósitos de hemosiderina. Algunas áreas del componente sólido muestran discreto realce tras la administración de contraste. En el estudio de difusión no se objetiva restricción (imagen no incluida). Presenta escaso edema circundante y ejerce un leve efecto de masa sobre el asta anterior del ventrículo lateral derecho, con ligera desviación de la línea media hacia la izquierda. Se trata de un cavernoma con aspecto pseudotumoral (confirmado histológicamente), que podría simular fácilmente una lesión tumoral. Dadas sus características y la edad de la paciente, el diagnóstico diferencial incluye lesiones tumorales como el ependimoma supratentorial, el teratoma intracraneal y el tumor teratoide rabdoide atípico.

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ ***Microcavernomas***

En algunos pacientes se identificaron lesiones milimétricas visibles exclusivamente en T2* o SWI. Estas lesiones fueron especialmente relevantes en pacientes con múltiples cavernomas. Las lesiones tipo Zabramski 4, visibles solo en secuencias de eco-gradiente, pueden corresponder a precursores de cavernomas maduros [6] (Figura 4).

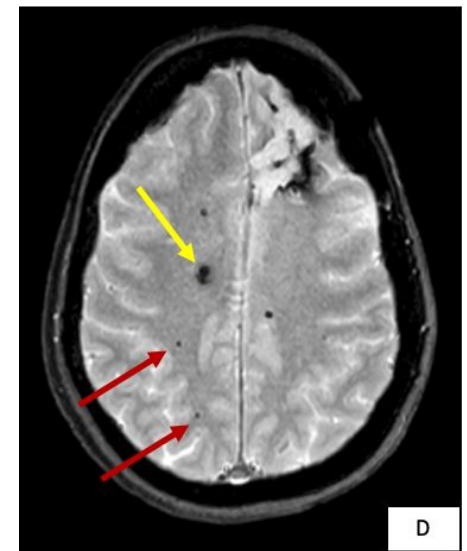
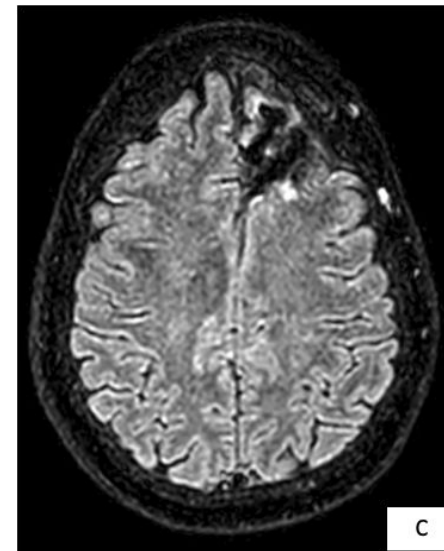
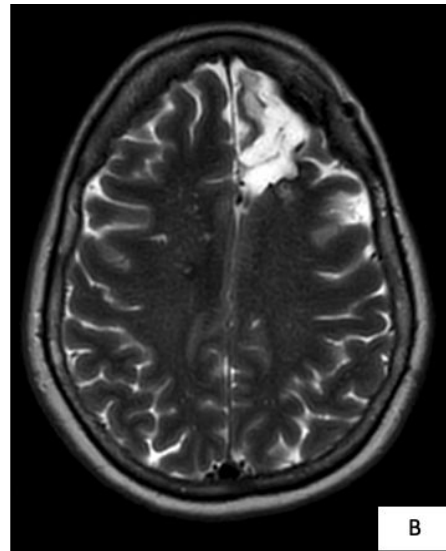
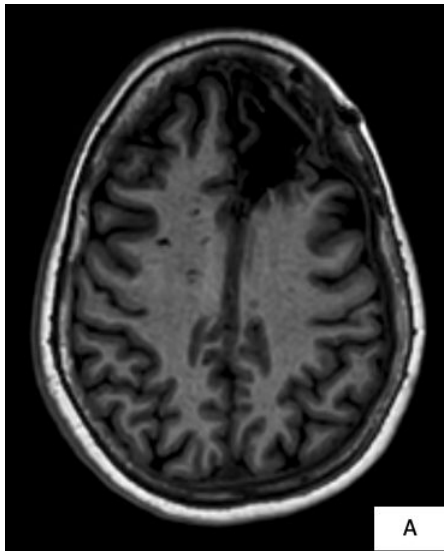


Figura 4. Microcavernomas múltiples. Imágenes axiales ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C) y secuencia de eco de gradiente (FFE) (D). Se observan cambios morfológicos posquirúrgicos frontales izquierdos con depósitos de hemosiderina en un paciente con cavernomatosis familiar y antecedente de resección de un cavernoma frontal. Se identificaron múltiples lesiones supra e infratentoriales (al menos 12) con caída de señal en la secuencia de eco de gradiente (FFE), destacando la de mayor tamaño, periventricular anterior derecha, de 7 mm (flecha amarilla), junto con otras lesiones puntiformes milimétricas visibles únicamente en la secuencia de eco de gradiente (flechas rojas).

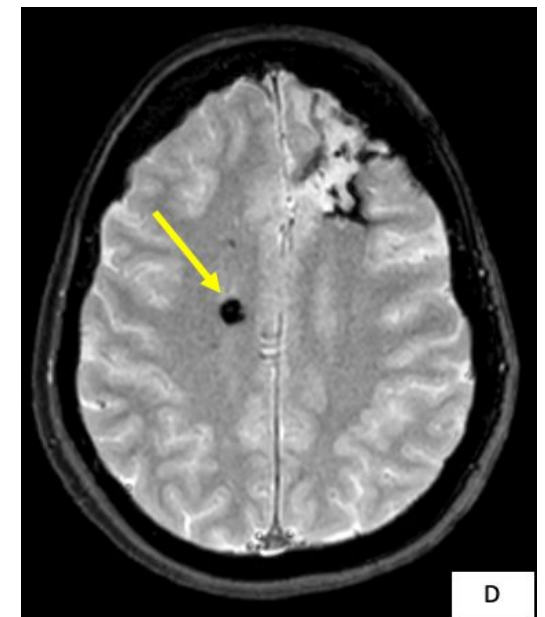
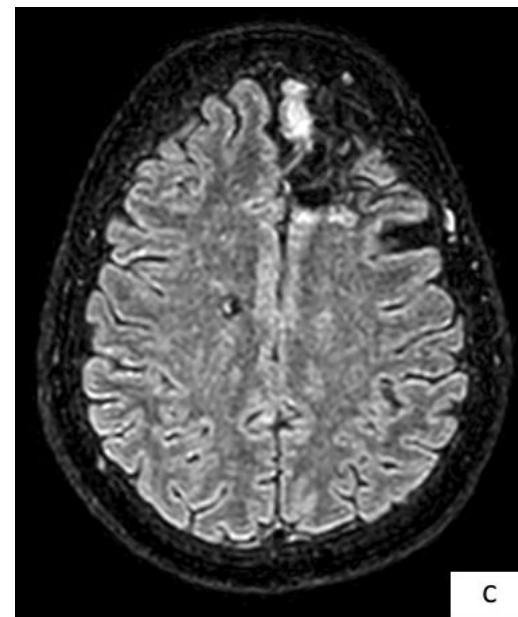
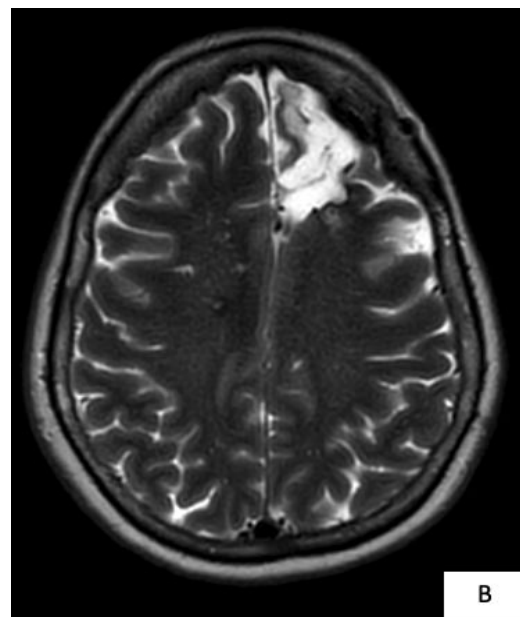
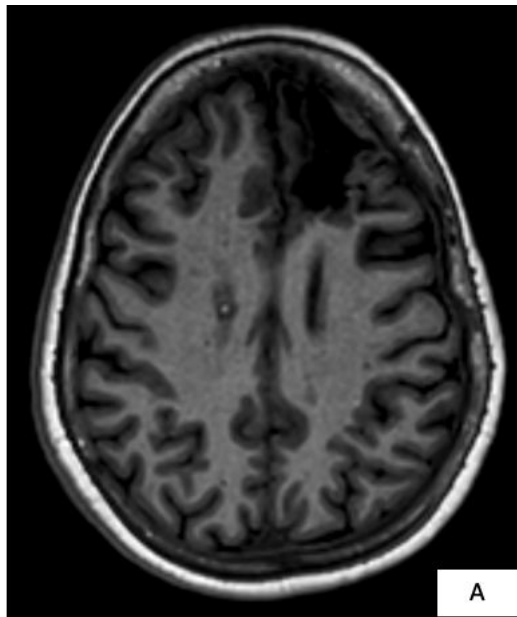


Figura 4. Microcavernomas múltiples. Imágenes axiales ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C) y secuencia de eco de gradiente (FFE) (D). Se observan cambios morfológicos posquirúrgicos frontales izquierdos con depósitos de hemosiderina en un paciente con cavernomatosis familiar y antecedente de resección de un cavernoma frontal. Se identificaron múltiples lesiones supra e infratentoriales (al menos 12) con caída de señal en la secuencia de eco de gradiente (FFE), destacando la de mayor tamaño, periventricular anterior derecha, de 7 mm (flecha amarilla), junto con otras lesiones puntiformes milimétricas visibles únicamente en la secuencia de eco de gradiente (flechas rojas).

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ ***Localización en tronco encefálico***

Las lesiones localizadas en el tronco encefálico mostraron una morfología menos definida y una mayor correlación clínica, incluso cuando su tamaño era reducido [2–3]. En esta región, el efecto de susceptibilidad resultó especialmente útil para delimitar los márgenes de la lesión. Los cavernomas del tronco encefálico presentan el peor pronóstico y la mayor morbilidad neurológica, con un riesgo combinado de hemorragia y déficit neurológico focal que supera el 50% a los 5 años [1] (Figura 2 y 5).

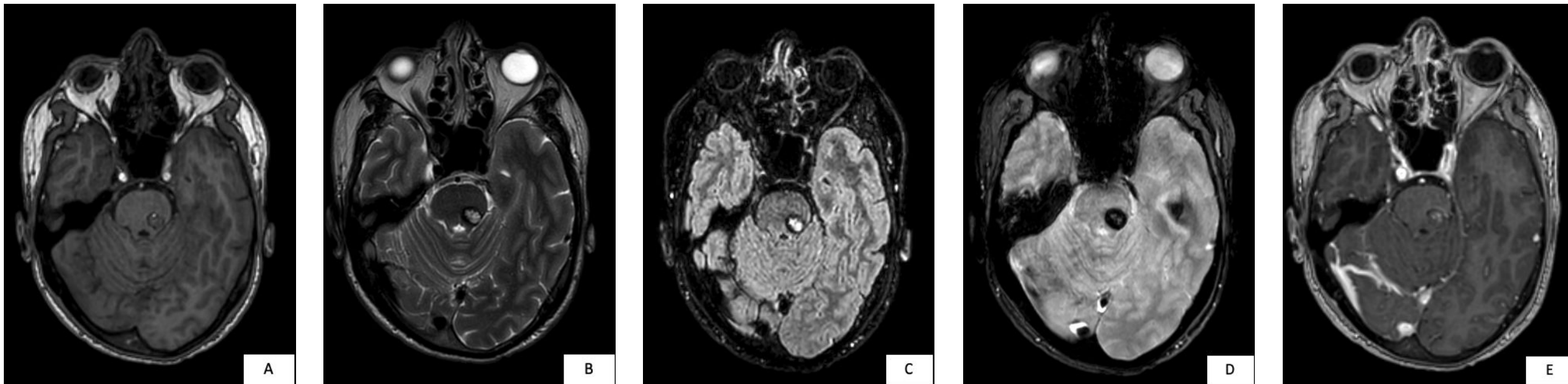


Figura 5. Cavernoma en tronco encefálico con sangrado subagudo tardío. Imágenes en plano axial ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C), T2* (D) y T1 con contraste i.v. (E). Se observa una lesión mesencefálica que afecta al colículo inferior y al margen supero lateral izquierdo de la protuberancia. Presenta morfología redondeada y márgenes bien definidos, con un halo hipointenso visible en todas las secuencias, especialmente marcado en T2* (efecto "blooming"). La lesión es hiperintensa en T2 y muestra captación heterogénea tras la administración de contraste i.v. En su margen anterior se identifica un foco de hiperseñal en T1, hipointenso en T2, compatible con un punto de sangrado subagudo tardío. No presenta restricción significativa de la difusión (imagen no incluida), ni edema perilesional, ni efecto de masa relevante sobre las estructuras adyacentes. En conjunto, los hallazgos son sugestivos de cavernoma como diagnóstico más probable.

PRESENTACIONES ATÍPICAS OBSERVADAS

→ ***Asociación con anomalías venosas de desarrollo***

En varios casos se observó la coexistencia de cavernomas con anomalías venosas del desarrollo (AVD). Esta asociación es relevante, ya que la identificación de una vena de drenaje adyacente puede apoyar el diagnóstico y tiene implicaciones quirúrgicas [2-3]. Las formas esporádicas de MCC frecuentemente se asocian con AVD, mientras que las lesiones múltiples no contiguas sugieren formas familiares o secundarias a radioterapia craneal previa [1] (Figura 4). Una AVD asociada es usualmente fácilmente visible en secuencias de RM con contraste o ponderadas por susceptibilidad [2]. El gadolinio es particularmente útil para la caracterización de AVD asociadas a MCC [1] (Figura 6).

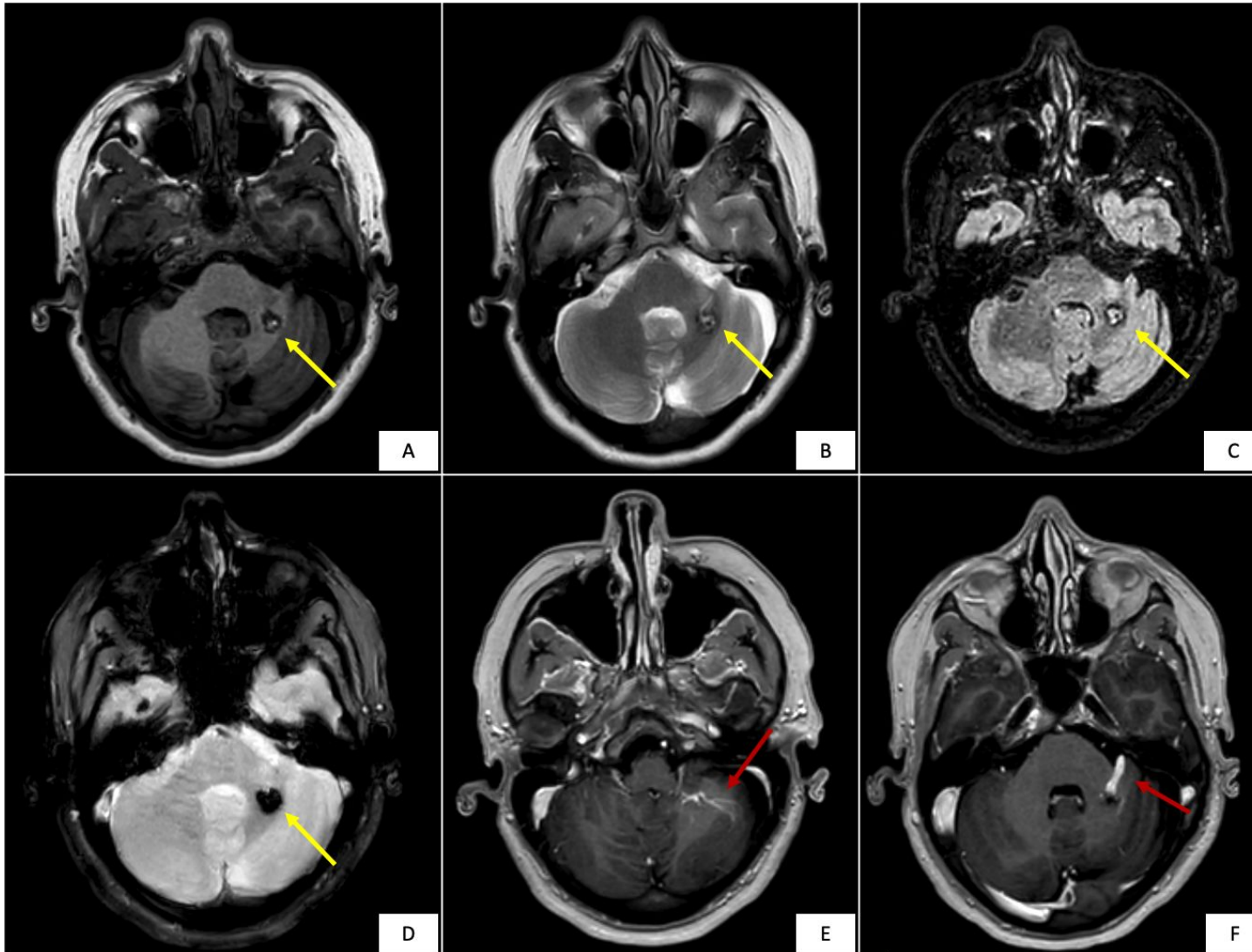


Figura 6. Malformación venosa mixta. Imágenes axiales ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C), T2* (D) y T1 tras administración de contraste IV (E y F). Se identifica un cavernoma en hemisferio cerebeloso izquierdo (flecha amarilla), asociado a una anomalía venosa del desarrollo (flecha roja) en la que se observa vasos venosos que confluyen en cabeza de medusa (E) hacia una vena colectora (F).

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO

El seguimiento radiológico mostró que muchos cavernomas permanecen estables durante años. No obstante, algunos presentaron cambios en el patrón interno de señal debido a nuevos episodios hemorrágicos, con incremento transitorio del tamaño y posterior estabilización. Conocer esta evolución ayuda a analizar cronológicamente la imagen en relación con la presentación clínica, y puede ayudar a distinguir la verdadera evolución hemorrágica del cavernoma de sus imitadores [5].

La ausencia de crecimiento sólido progresivo y la persistencia del halo de hemosiderina fueron elementos clave para diferenciar estas lesiones de procesos neoplásicos. El seguimiento rutinario de MCC no está bien establecido y depende de múltiples factores. El control evolutivo por RM está indicado principalmente ante cambios en el estado neurológico, en particular el desarrollo de nuevos síntomas neurológicos sugestivos de hemorragia por MCC o empeoramiento de epilepsia [2].

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las formas atípicas obligaron a considerar diferentes entidades. Las consideraciones diagnósticas diferenciales basadas en imagen son limitadas, comprendiendo malformaciones arteriovenosas hemorrágicas (Figura 7), angiopatía amiloide cerebral y tumores. Otras consideraciones incluyen neoplasias hemorrágicas o calcificadas, especialmente metástasis hemorrágicas (melanoma, células renales, otros), oligodendrogliomas y xantroastrocitomas pleomórficos [1,3].

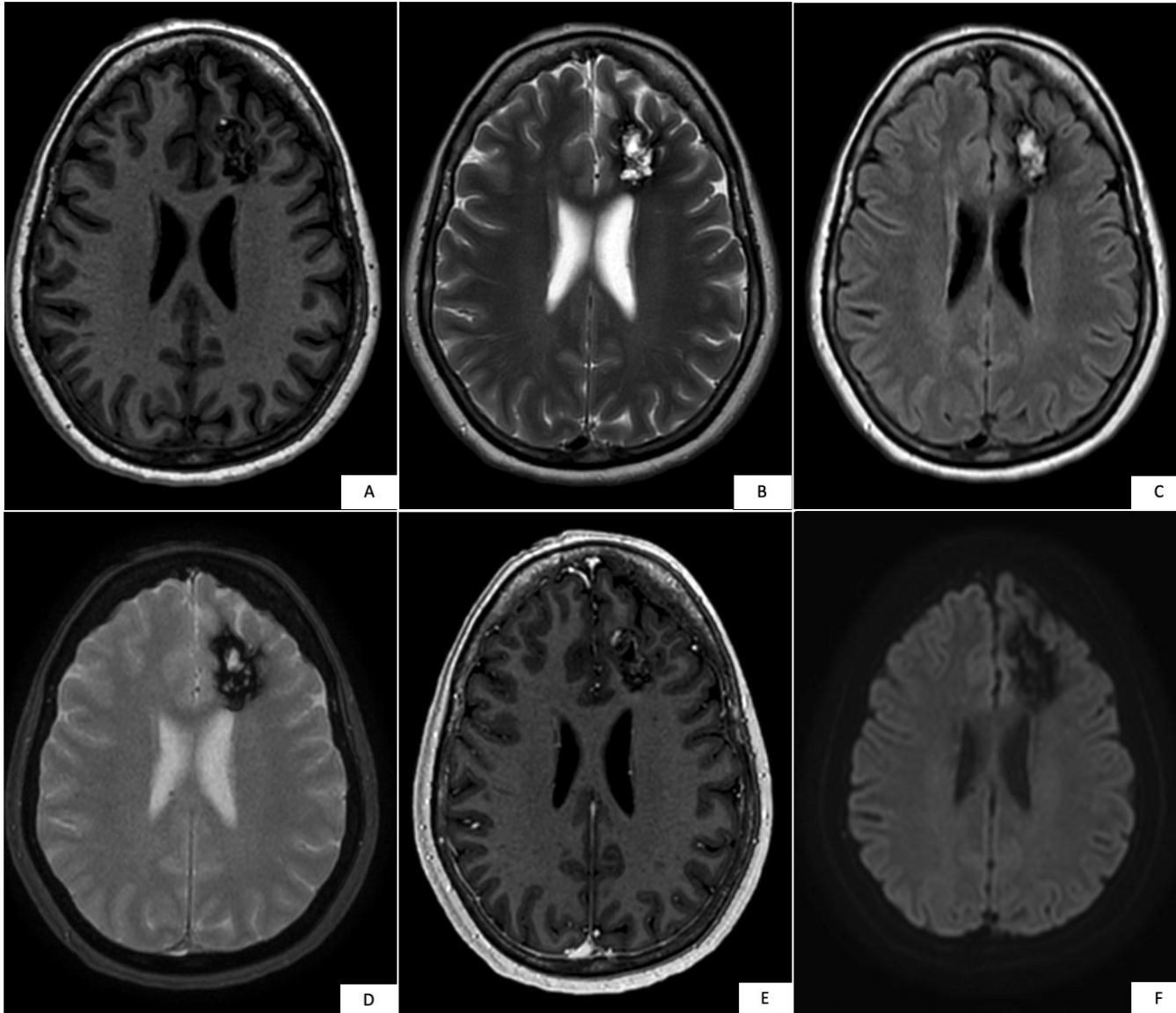


Figura 7. Imágenes axiales ponderadas en T1 (A), T2 (B), FLAIR (C), T2* (D), T1 con contraste i.v. (E) y DWI (F). En la región frontal periventricular izquierda se identifica una lesión intraaxial con intensidad de señal heterogénea en todas las secuencias, más evidente en T2. Presenta una marcada caída de señal en T2*, compatible con depósito de hemosiderina, y señal interna heterogénea en T1 y T2, en relación con componentes hemáticos en distintos estadios evolutivos. En su margen anterior se observa un foco hiperintenso en T1 e hipointenso en T2, compatible con un punto de sangrado subagudo tardío. No muestra restricción significativa de la difusión, ni edema perilesional, ni efecto de masa relevante sobre las estructuras adyacentes. Tras la administración de contraste i.v., no se identifica realce patológico. Corresponde a una malformación arteriovenosa (confirmada histológicamente). Estas imágenes pertenecen al mismo paciente con cavernomatosis familiar y microcavernomas múltiples (Figura 4).

En la mayoría de los casos, la combinación de heterogeneidad interna por productos hemáticos en distintos estadios y el halo periférico completo de hemosiderina permitió establecer el diagnóstico correcto [1-2].

Conclusiones

- La RM cerebral es la técnica de elección para el diagnóstico de las malformaciones cavernosas cerebrales. El patrón típico en "palomitas de maíz" con halo hipointenso periférico en T2 constituye el hallazgo más característico, aunque existe una amplia variabilidad en su presentación
- Las secuencias sensibles a susceptibilidad magnética (T2* y SWI) son imprescindibles y deben formar parte sistemática del protocolo, especialmente para detectar lesiones pequeñas, múltiples o atípicas.

Conclusiones

- El conocimiento de la evolución temporal de estas lesiones, especialmente tras hemorragia aguda, ayuda a distinguirlas de sus imitadores y permite establecer intervalos apropiados de seguimiento. La comprensión de estas variantes permite evitar confusiones con tumores hemorrágicos u otras malformaciones vasculares y mejora la seguridad diagnóstica en la práctica radiológica diaria.

Referencias Bibliográficas

1. Kuroedov D, Cunha B, Pamplona J, Castillo M, Ramalho J. Cerebral cavernous malformations: Typical and atypical imaging characteristics. J Neuroimaging. 2023;33(2):197-210.
 2. Smith ER. Cavernous Malformations of the Central Nervous System. N Engl J Med. 2024;390(11):1022-1028.
 3. Akers A, Al-Shahi Salman R, Awad IA, et al. Synopsis of Guidelines for the Clinical Management of Cerebral Cavernous Malformations: Consensus Recommendations Based on Systematic Literature Review by the Angioma Alliance Scientific Advisory Board Clinical Experts Panel. Neurosurgery. 2017;80(5):665-680.
 4. Flemming KD, Kumar S, Lanzino G, Brinjikji W. Baseline and Evolutionary Radiologic Features in Sporadic, Hemorrhagic Brain Cavernous Malformations. AJNR Am J Neuroradiol. 2019;40(6):967-972.
 5. Labauge P, Denier C, Bergametti F, Tournier-Lasserre E. Genetics of Cavernous Angiomas. Lancet Neurol. 2007;6(3):237-244.
-

Referencias Bibliográficas

6. de Champfleur NM, Langlois C, Ankenbrandt WJ, et al. Magnetic Resonance Imaging Evaluation of Cerebral Cavernous Malformations With Susceptibility-Weighted Imaging. *Neurosurgery*. 2011;68(3):641-648.
 7. de Souza JM, Domingues RC, Cruz LC, et al. Susceptibility-Weighted Imaging for the Evaluation of Patients With Familial Cerebral Cavernous Malformations: A Comparison With T2-Weighted Fast Spin-Echo and Gradient-Echo Sequences. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29(1):154-158.
 8. Chohan MO, Marchiò S, Morrison LA, et al. Emerging Pharmacologic Targets in Cerebral Cavernous Malformation and Potential Strategies to Alter the Natural History of a Difficult Disease: A Review. *JAMA Neurol*. 2019;76(4):492-500.
 9. Cortés Vela JJ, Concepción Aramendía L, Ballenilla Marco F, Gallego León JJ, González-Spínola San Gil J. Cerebral cavernous malformations: Spectrum of neuroradiological findings. *Radiología*. 2012;54(5):401-409.
 10. Nikoubashman O, Di Rocco F, Davagnanam I, Mankad K, Zerah M, Wiesmann M. Prospective hemorrhage rates of cerebral cavernous malformations in children and adolescents based on MRI appearance. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015 Nov;36(11):2177-2183.
-