

Malformaciones vasculares cerebrales: resumiendo lo que todo residente debe saber.

Alicia Marquina García, Rebeca Calvache Arellano.

Hospital General de Móstoles, Móstoles.

OBJETIVO DOCENTE:

- Presentar las características y hallazgos radiológicos de las malformaciones.
 - Cuadro resumen con las características principales.
-

REVISION DEL TEMA:

- Las malformaciones vasculares intracraneales son un conjunto heterogéneo de lesiones de naturaleza vascular. Difieren en su etiopatogenia, clínica, pronóstico y tratamiento.
-

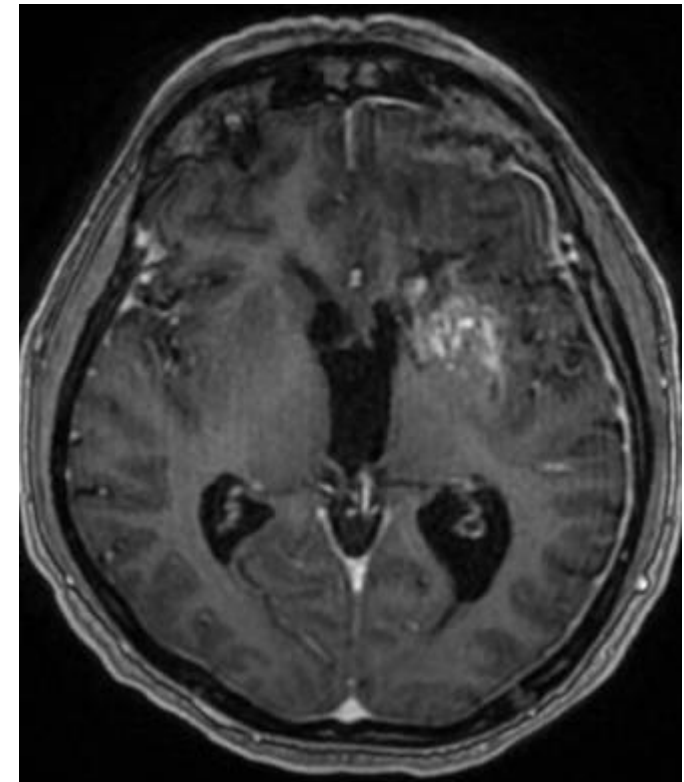
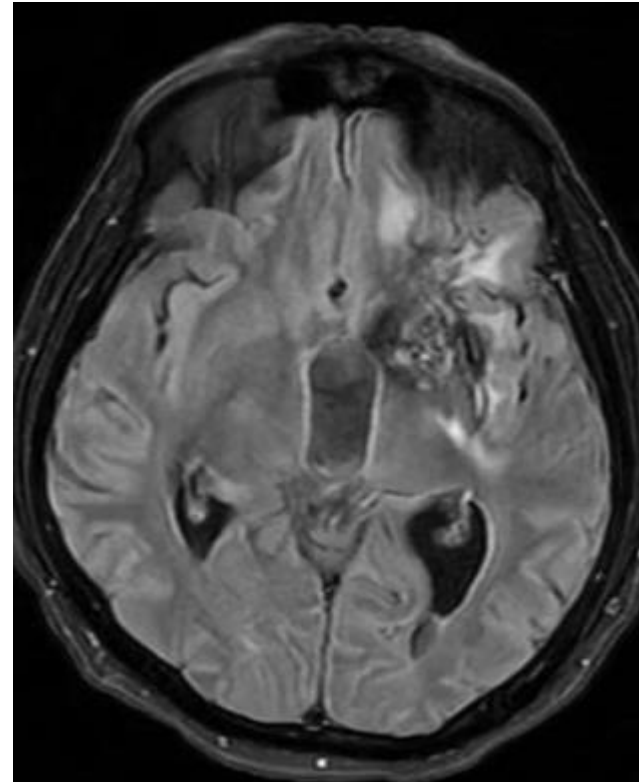
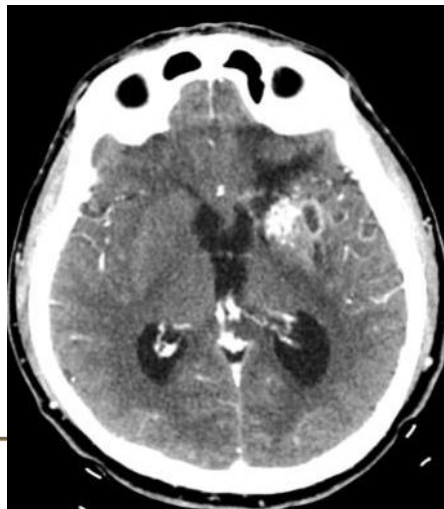
CLASIFICACIÓN:

1. Malformaciones arteriovenosas piales.
 2. Fístulas durales.
 3. Telangiectasia capilar.
 4. Anomalías del desarrollo venoso.
 5. Angiomas cavernosos.
-

1. MAVs PIALES:

- Malformación vascular intracraneal de **alto flujo** compuesta por arterias nutricias agrandadas, un nido de vasos y venas de drenaje tortuosas **sin interposición de lecho capilar o parénquima cerebral entre ambas**.
- Suelen ser congénitas, únicas y supratentoriales.
- Más frecuentes a los 20-40 años y ambos sexos por igual.
- Se asocia a Rendu-Osler-Weber.
- Síntomas: cefalea, convulsión, déficit focal neurológico... dependiendo de la localización, tamaño del nido, presencia de aneurismas, drenaje venoso y estenosis de venas de drenaje.
- Su complicación más frecuente es la **hemorragia**.
- Hallazgos en imagen:
 - TC: con vasos serpinginosos iso o hiperdensos, masas con focos de calcio en el 25-30%... Realzan intensamente con CIV.
 - Angio-TC: presencia de **nidus** o aneurismas.
 - RM: **Honeycomb**, gliosis perilesional y efecto blooming.

Lesión de aspecto vascular adyacente al asta frontal izquierda formada por múltiples estructuras serpiginosas con vacío de señal, sugestiva de nidus, estos hallazgos son sugestivos de malformación arteriovenosa, objetivándose vena drenaje dilatada, que discurre periventricular con drenaje a vena cerebral interna-senos rectos. Adyacente a este hallazgo se evidencia una imagen sugestiva de cavidad residual hemática por sangrado previo, así como edema vasogénico de la sustancia blanca adyacente.

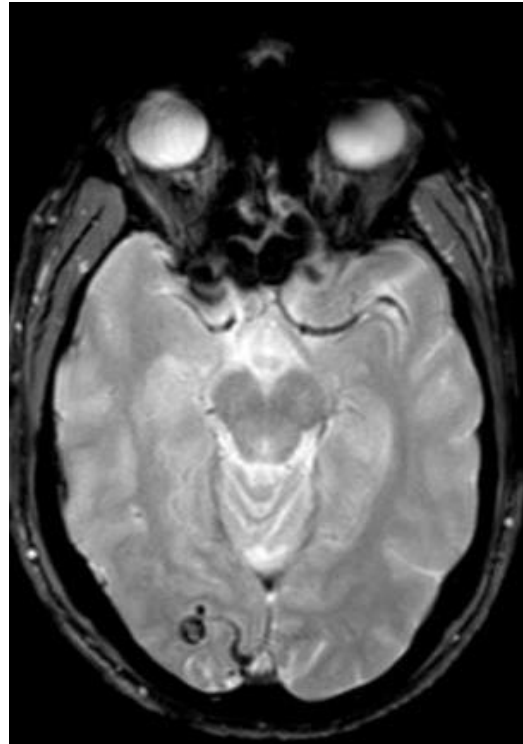
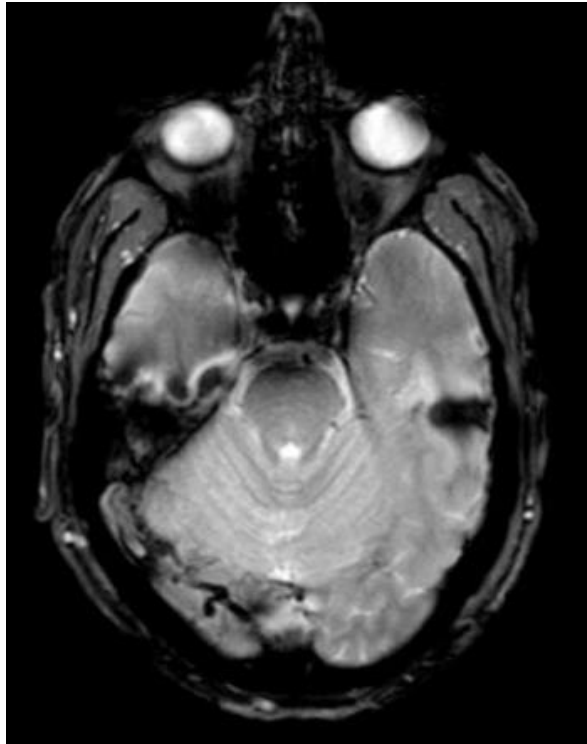


2. FISTULAS DURALES:

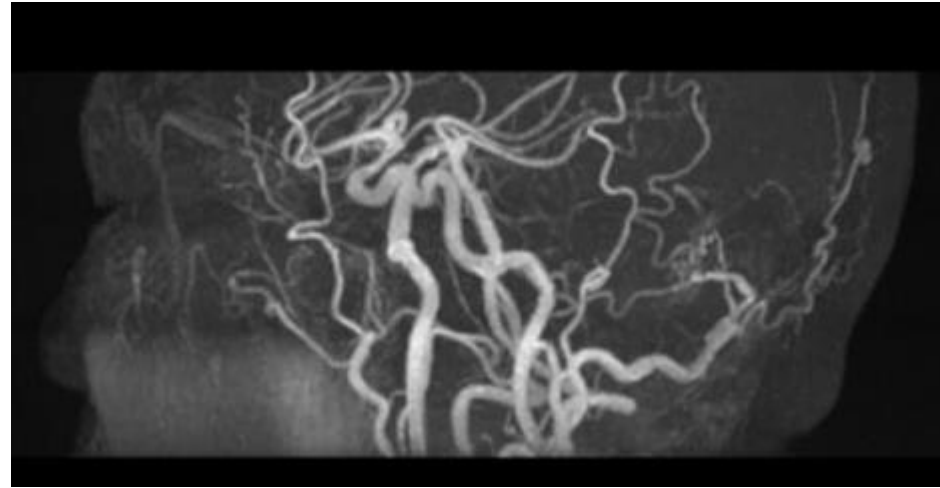
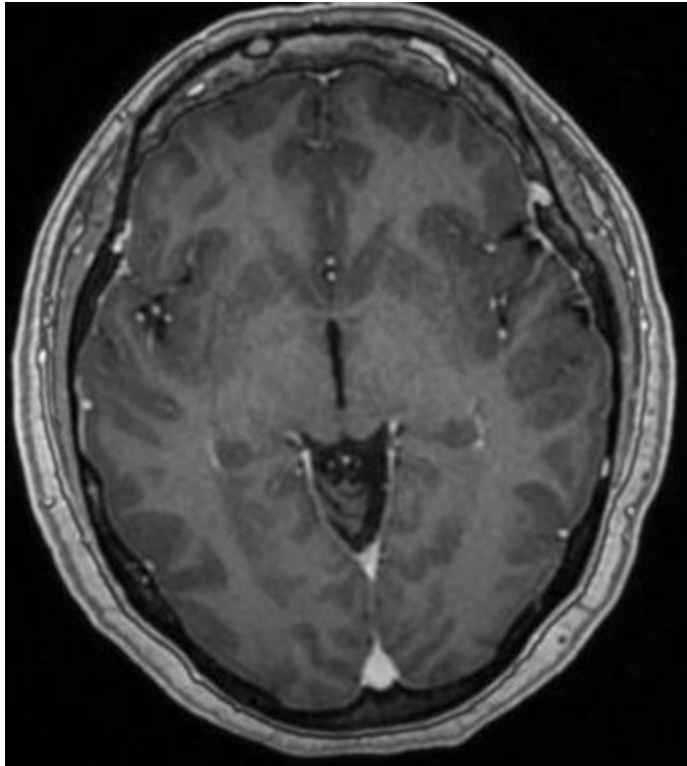
- Son comunicaciones entre una arteria y una vena cortical o seno, localizadas en las hojas meníngicas. (Superficie de la duramadre).
 - Suelen recibir aferencias de ramas meníngicas.
 - Suelen ser adquiridas por aumento de la presión venosa local con **angiogénesis aberrante**.
 - Más frecuentes a los 60 años y en mujeres.
 - Asocia **trombosis del seno dural**.
 - Síntomas: soplos, acúfenos pulsátiles y cefalea... según el patrón de drenaje venoso y localización.
 - Hallazgos en imagen:
 - TC normal o hemorragia.
 - Angio-TC: **GOLD STANDARD**: arterias nutricias y venas colaterales numerosas, canales vasculares transósseos, apariencia **“peluda”** de los senos venosos duros. Opacificación precoz asimétrica de contraste de los senos venosos duros y venas yugulares internas.
 - RM: Congestión venosa.
-

FISTULAS CAROTIDO-CAVERNOSAS:

- Son comunicaciones adquiridas entra la arteria carótida interna o la externa y el seno cavernoso.
- Se clasifican
 - Por flujo: alto/ bajo flujo.
 - Por etiología: espontánea o traumática.
 - Por anatomía vascular: directa o indirecta ([Clasificación de Barrow](#)).
- Más frecuentes en jóvenes las directas y en mujeres de 50-60 años las indirectas.
- Se asocia a Ehrles-Danlos y la displasia fibromuscular.
- Síntomas: exoftalmos pulsátil, pérdida visual, glaucoma y cefalea.
- Hallazgos en imagen:
 - TC Proptosis, edema de la grasa retrobulbar, engrosamiento de los músculos extraoculares. Realce asimétrico del seno cavernoso con atenuación similar a la ACI y superior a la del seno transverso.
 - Angio-TC: GOLD STANDARD: dilatación y llenado precoz de los SC y petroso ipsilateral y de las venas orbitarias.
 - RM: Dilatación de las estructuras vasculares y vacío de señal si el flujo es rápido o trombo.



En los surcos del lóbulo occipital derecho y alguno parietal, se observan varias estructuras vasculares de morfología serpiginosa, dilatadas y localización aberrantes, con dilataciones saculares sugestivas de aneurismas (arteriales/venosos) todo ello sugestivo de malformación vascular. Se observa una posible aferencia arterial proveniente de la ACE (rama arterial occipital), que se extiende transósea hacia el seno sigmoide y la eferencia venosa probablemente hacia el seno transverso/seno sagital superior/vena cerebral interna. Estos hallazgos sugieren fístula dural como primera posibilidad (tipo I de Cognard).

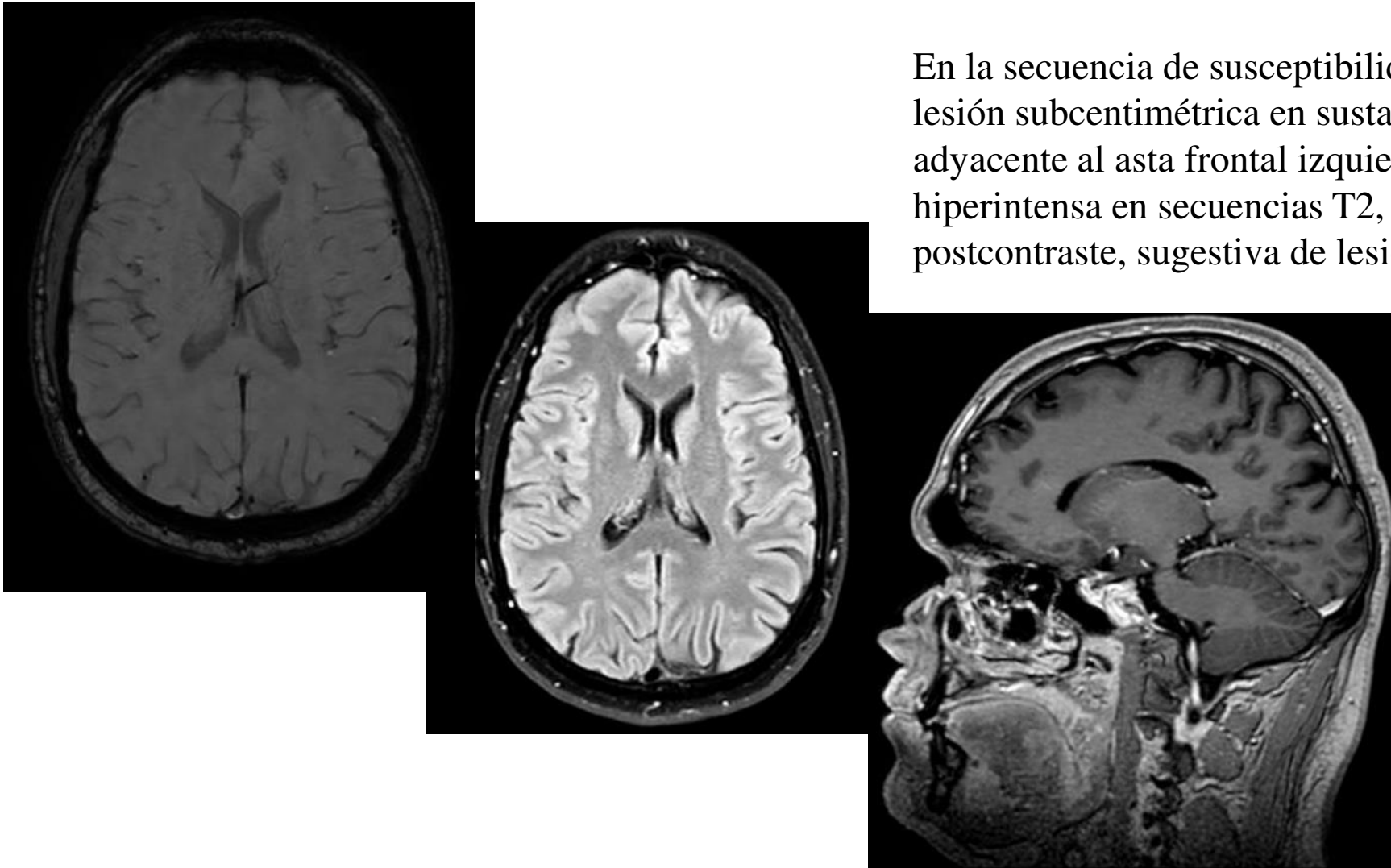


Hiperseñal en seno sigmoide izquierdo así como de milimétricas imágenes serpiginosas hiperintensas que sugieren la presencia de fístula arteriovenosa dural.

En el estudio multifásico se observa en la fase temprana un relleno temprano del seno sigmoideo, seno transverso y vena yugular izquierda con respecto a la contralateral, en relación con presencia de fístula dural.

3. TELANGIECTASIA CAPILAR:

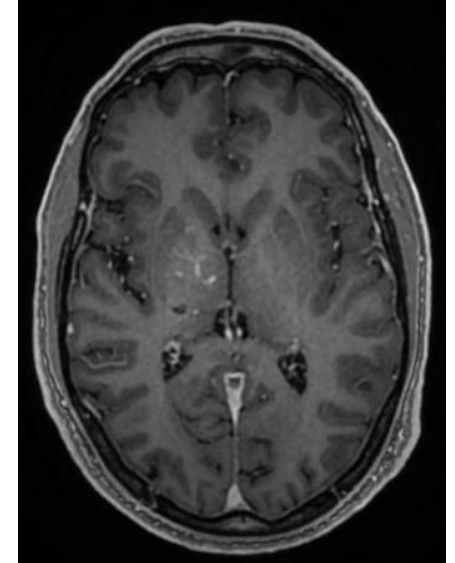
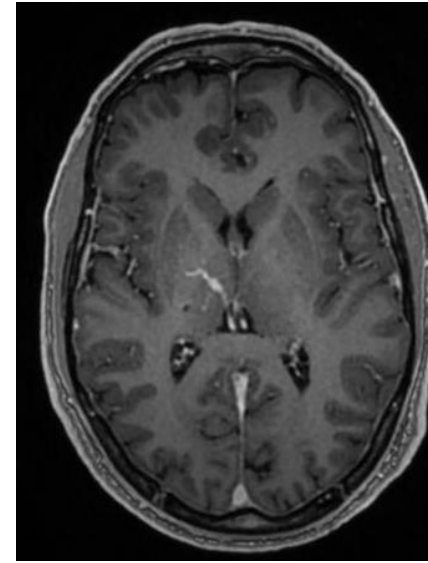
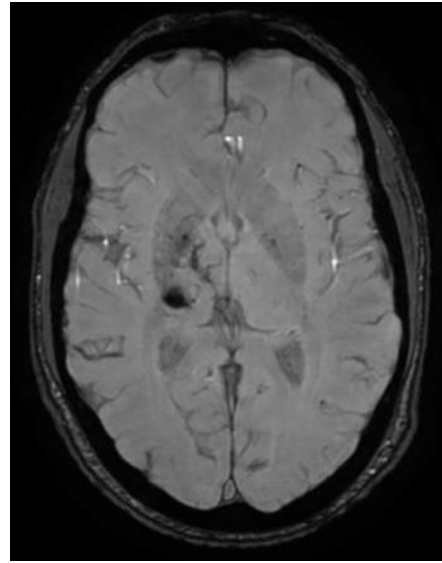
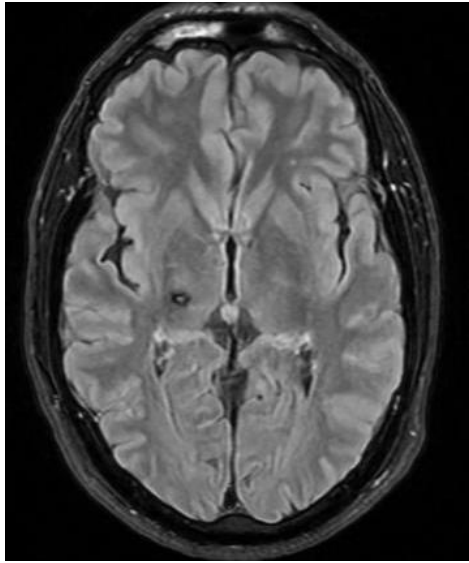
- **Nidos** de capilares dilatados con flujo lento entre parénquima cerebral normal.
 - Más frecuentes en la **protuberancia**.
 - Suelen ser múltiples, congénitas, igual en ambos sexos y edad media de presentación de 45-50 años.
 - Asocia a Rendu-Osler-Weber.
 - Síntomas: Asintomáticas.
 - Hallazgos de imagen:
 - TC: normal.
 - Angio-TC: negativas.
 - RM: hiperintensas en T2 y FLAIR, y a veces, con vena colectora dilatada. Con CIV, realza con **forma punteada o de cepillo**.
-



En la secuencia de susceptibilidad magnética se identifica una lesión subcentimétrica en sustancia blanca periventricular adyacente al asta frontal izquierda, hipointensa, y discretamente hiperintensa en secuencias T2, y con sutil realce en el estudio postcontraste, sugestiva de lesión vascular de tipo telangiectasia.

4. ANOMALIAS DEL DESARROLLO VENOSO:

- Trayecto venoso anómalo (venas medulares dilatadas alrededor de una vena colectora central) pero que drena a parénquima cerebral normal.
- Localización: En la sustancia blanca profunda (asta frontal) y cerebelo.
- Asocia malformaciones corticales y a anomalías de la migración neuronal.
- Congénitas. Por igual en ambos sexos.
- Más frecuentes a los 40-50 años.
- Síntomas: asintomáticas o cefaleas, convulsiones y déficits neurológicos.
- Hallazgos de imagen:
 - TC: Normal. Con CIV: delgadas **líneas** de alta densidad que **convergen** hacia la vena colectora.
 - Angio-TC: **no indicada**. Fase arterial normal y en fase venosa imagen en “cabeza de medusa”.
 - RM: Estructuras tubulares con vacío de señal. En T2, línea paralela de alta señal, rodeando la vena colectora. Con CIV, imagen en “**cabeza de medusa**”.

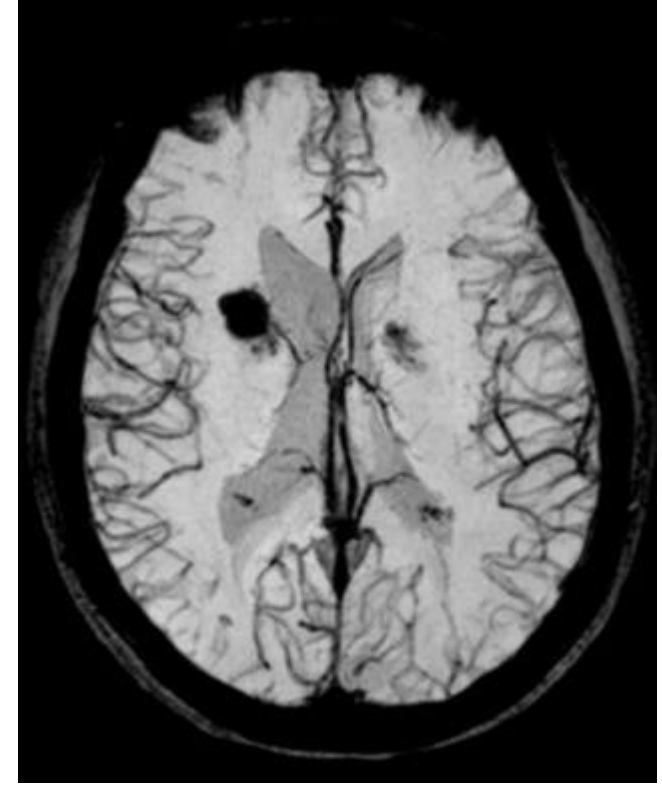
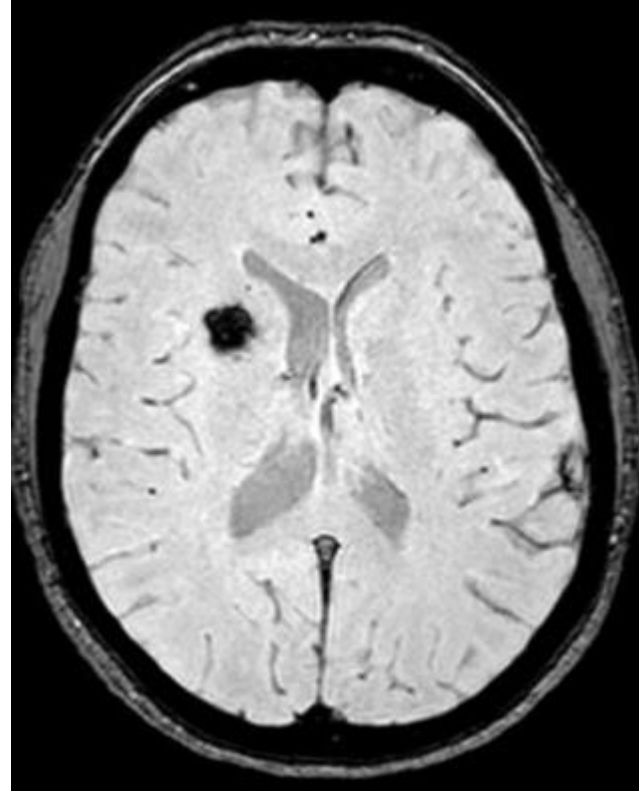
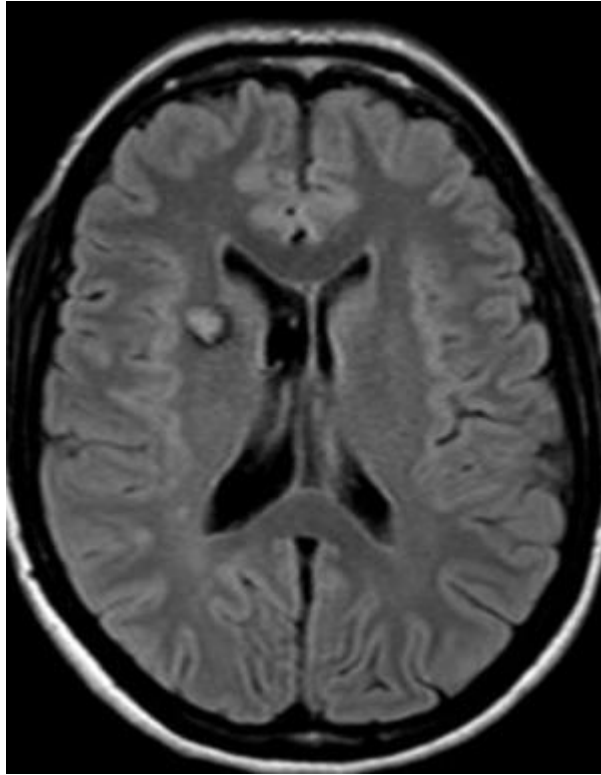


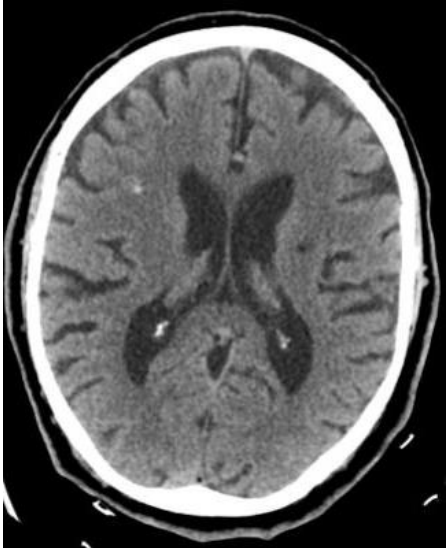
En tálamo derecho, se observa una lesión de 5x6 mm, de intensidad heterogénea predominantemente hiperintensa en secuencia T2 en su zona central con un halo hipointenso circundante y marcadamente hipointensa en la secuencia de susceptibilidad magnética sugestiva de cavernoma. Adyacente a la lesión a nivel hipotalámico se observa una imagen vascular con realce, sugestiva de anomalía venosa del desarrollo que drena directamente en vena cerebral interna derecha.

5. ANGIOMAS CAVERNOSOS:

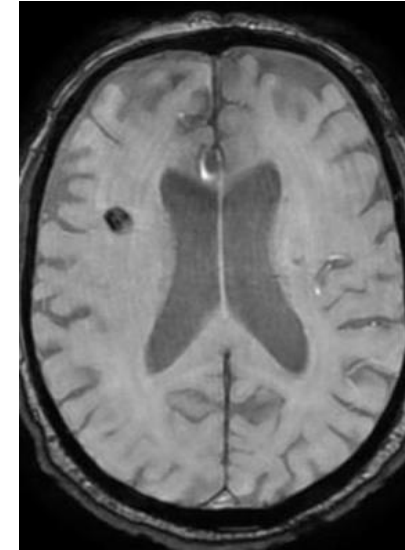
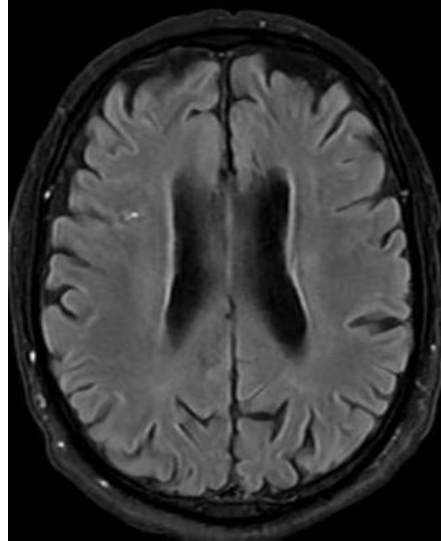
- Malformación **hamartomatosa** vascular benigna más frecuente (0.5-0.7% de la población). Son **espacios sinusoidales dilatados** sin parénquima cerebral interpuesto y rodeadas de un **pseudocápsula** de tejido gliótico cargado de hemosiderina.
- 80% **supratentoriales**: en lóbulos frontal y temporal y en protuberancia y hemisferios cerebelosos.
- Múltiples en el 25%.
- Más frecuentes a los 40-60 años. No predilección por sexos.
- Síntomas: asintomáticos o con **crisis epilépticas** (50%), déficit neurológico focal y cefaleas.
- Complicación: hemorragia (más frecuente en los del tronco cerebral).
- Hallazgos de imagen:
 - TC: lesión focal redondeada hiperdensa, heterogénea y con calcificaciones. Tras CIV, poco o ningún realce.
 - Angio-TC: <10% débil teñido en las fases capilar o venosa.
 - RM: DE ELECCION. Morfología en **“palomitas de maíz”**. Pseudocápsula (anillo de hemosiderina con baja señal en secuencias T2 ponderadas).

En la corona radiada/ núcleo lenticular derecho se observa una lesión de intensidad heterogénea predominantemente hiperintensa en secuencia T2 con un halo hipointenso circundante y marcadamente hipointensa en la secuencia de susceptibilidad magnética sugestiva de angioma cavernoso.





TC con imagen
hiperdensa en la
región del giro
frontal inferior
derecho



RM en la que se visualiza que se corresponde con una imagen
parcialmente hiperintensa en secuencias T2 y FLAIR y
marcadamente hipointensa en la secuencia de susceptibilidad
magnética de morfología redondeada compatible con
malformación cavernomatosa.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

	MAV PIALES	FISTULAS DURALES	TELANGIECTASIA CAPILAR	ANOMALIAS DEL DESARROLLO VENOSO	ANGIOMAS CAVERNOSOS
Localización	Parénquima	Meninges	Parénquima	Parénquima	Parénquima
Aferencias	Ramas terminales de ACA, ACM y ACP	ACE (ramas meningeadas)	No arterias nutricias.	Microcirculación normal.	Microcirculación capilar.
Drenaje	Venas corticales	Senos venosos y venas corticales	Venas profundas y corticales dilatadas.	Vena colectora de gran calibre	Sistema venoso capilar normal.
Nidus vascular	No	No	Si	No	No
Características	Congénitas, únicas. Ambos sexos.	Adquiridas. Mujeres	Congénitas. Ambos sexos.	Congénitas. Ambos sexos.	Congénitos. Ambos sexos.
Edad media	20-40	60	45-50	40-50	40-60
Síntomas	Cefalea, convulsión, déficit focal neurológico.	Soplos, acúfenos pulsátiles y cefalea.	Asintomáticas.	Asintomáticas.	Asintomáticos o convulsiones, déficit focal neurológico y cefalea.

HALLAZGOS DE IMAGEN:

	PIAL	DURAL	TELANGIECTASIA CAPILAR	ANOMALIAS DEL DESARROLLO VENOSO	ANGIOMAS CAVERNOSOS
-TC:	Vasos serpinginosos y focos de calcio. Realza con CIV.	Normal o hemorragia.	Proptosis, edema de la grasa retrobulbar, engrosamiento de los músculos retroculares. Realce asimétrico.	Con CIV: delgadas líneas de alta densidad que convergen hacia la vena colectora	lesión focal redondeada hiperdensa, heterogénea y con calcificaciones. Tras CIV, poco o ningún realce
-Angio TC:	Presencia de nidus o aneurismas	GOLD STANDARD: arterias nutricias y venas colaterales numerosas, apariencia “peluda” de los senos venosos duros. CIV: Opacificación precoz asimétrica de los senos venosos duros y VVI.	GOLD STANDARD: dilatación y llenado precoz de los SC y seno petroso ipsilateral y venas orbitarias.	No indicada. Fase arterial normal y en fase venosa imagen en “cabeza de medusa”.	Débil teñido en la fase capilar o venosa
-RM:	Honeycomb, gliosis perilesional y efecto blooming	Congestión venosa	Dilatación de las estructuras y vacío de señal o trombo.	Estructuras tubulares con vacío de señal. En T2, línea paralela de alta señal, rodeando la vena colectora. Con CIV, imagen en “cabeza de medusa”.	DE ELECCION. Morfología en “palomitas de maíz” y pseudocápsula.

CONCLUSIONES:

- Las pruebas de imagen utilizadas son:
 - TC: ante complicación.
 - RM: ante sospecha.
 - Angiografía: para caracterización y tratamiento.
 - Debemos conocer los patrones y comportamientos típicos más habituales.
-

BIBLIOGRAFIA:

- J.L.del Cura, S. Pedraza, A.Gayete, A.Rovira. Radiología esencial. Tomo II. 2ª edición. 1455-1458.
 - S. Meckel, M. Maier, D. San MillanRuiz, H. Yilmaz, K. Scheffler, E.-W. Radue, and S.G. WetzelMR Angiographyof DuralArteriovenousFistulas: Diagnosis and Follow-Up afterTreatmentUsinga Time-Resolved 3D Contrast-EnhancedTechnique. AJNR Am.J. Neuroradiol. 2007; 28: 877 –884.
 - ShinNYetal:Venousangioarchitecturalfeaturesofintracranialduralarteriovenous shuntanditsrelationtotheclinicalcourse.Neuroradiology.55(9):1119-27,2013.
 - Gallego Ferrero, P., Marco De Lucas, E., González Mandly, A. A., Navasa Melado, J. M., García Martínez, B., & Fernández Lobo, V. (2018). El Angio-TC como herramienta diagnóstica de las fístulas arteriovenosas intracraneales en la Urgencia. Seram.
-