



ACTUALIZACIÓN

Malformaciones cavernosas intracraneales: espectro de manifestaciones neurorradiológicas

J.J. Cortés Vela^{a,*}, L. Concepción Aramendía^b, F. Ballenilla Marco^b, J.I. Gallego León^b
y J. González-Spínola San Gil^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General de Alicante, Alicante, España

Recibido el 7 de febrero de 2011; aceptado el 18 de septiembre de 2011

Disponible en Internet el 24 de diciembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Cavernoma;
Angioma cavernoso;
Hemangioma cavernoso;
Cavernomatosis múltiple;
Tomografía computarizada;
Resonancia magnética;
Arteriografía

KEYWORDS

Cavernoma;
Cavernous angioma;
Cavernous haemangioma;
Multiple cavernomatosis;
Computed tomography;
Magnetic resonance;
Angiography

Resumen Las malformaciones cavernosas (cavernomas) son lesiones hamartomatosas formadas por espacios vasculares sinusoidales sin parénquima cerebral entre ellos. Las crisis son su presentación clínica más habitual. Son lesiones dinámicas en las cuales se producen cambios a lo largo del tiempo. La mayoría son de localización supratentorial, pero hasta un 20% de los casos se presentan en la fosa posterior. Tanto en la tomografía computarizada como en la resonancia magnética (RM) su presentación típica es como una lesión redondeada u ovoidea, bien definida, sin o con un mínimo efecto masa o edema, y con poco o ningún realce. Su apariencia en la RM dependerá del estadio de la hemorragia, siendo la secuencia más sensible el eco de gradiente T2. El cavernoma no es visible en la arteriografía. No obstante, ésta puede demostrar una anomalía del desarrollo venoso asociada. Los cavernomas pueden presentar características atípicas en cuanto a su tamaño, apariencia, localización y número.

© 2011 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cerebral cavernous malformations: spectrum of neuroradiological findings

Abstract Cavernous malformations (cavernomas) are hamartomatous lesions formed by sinusoidal vascular spaces, with no cerebral parenchyma between them. Seizures are the most usual clinical presentation. They are dynamic lesions, producing changes throughout their evolution. The majority are located in the supratentorial region, but up to 20% of cases they are found in the posterior fossa. In computed tomography (CT) and in magnetic resonance (MR) their typical presentation is as a well defined round or oval lesion, with or without a minimal mass effect or oedema, with little or no contrast enhancement. Their appearance in MRI will depend on the stage of the haemorrhage, a T2 echo gradient being the most sensitive sequence. Angiography do not usually detect cavernomas. However, it may demonstrate a venous developmental

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jesusjortez@hotmail.com (J.J. Cortés Vela).

anomaly. Cavernomas may present with atypical characteristics, as regards their size, appearance, location and number.

© 2011 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción y epidemiología

Los cavernomas son lesiones hamartomatosas vasculares, no encapsuladas y bien delimitadas formadas por espacios vasculares sinusoidales, sin parénquima cerebral entre ellos. Representan uno de los 4 grandes tipos de malformaciones vasculares del sistema nervioso central, junto a las anomalías del desarrollo venoso, las malformaciones arteriovenosas y la telangiectasia capilar¹. Existen numerosos sinónimos en la literatura para referirse a esta malformación: cavernomas, angiomas cavernosos, malformaciones cavernosas y malformación vascular angiográficamente oculta. Aunque originalmente se pensó que eran raros, se descubren cada vez con mayor frecuencia en los estudios de neuroimagen, sobre todo desde la aparición de la resonancia magnética (RM).

Como habitualmente son asintomáticos, su frecuencia real no es bien conocida. Según series de autopsias, su prevalencia oscila en torno al 0,4% de los individuos, constituyendo del 5 al 13% de todas las malformaciones vasculares cerebrales (son la segunda en frecuencia tras las anomalías del desarrollo venoso)². No existe predilección por sexos y suelen debutar entre la segunda y la quinta década de la vida³.

Inicialmente se pensaba que todos los cavernomas tenían un origen congénito. Sin embargo, se ha visto que son lesiones dinámicas en las cuales se producen cambios a lo largo del tiempo (aparición *de novo*, crecimiento, reducción de tamaño)⁴. En algunas ocasiones pueden desaparecer tras producirse una hemorragia⁵. Se han descrito varios factores asociados con su formación *de novo*⁶: la irradiación craneal previa, las infecciones por determinados virus, influencias

hormonales, causas genéticas, siembra a lo largo de un trayecto de biopsia y las anomalías del desarrollo venoso⁷. La asociación del cavernoma con las anomalías del desarrollo venoso hay que buscarla, pues su frecuencia puede estar en torno al 30% según la bibliografía médica⁸. Para ello será muy útil completar los estudios radiológicos con la inyección de contraste intravenoso, ya que la anomalía del desarrollo venoso, al contrario que el cavernoma, realza de forma intensa (fig. 1). También se ha descrito la rara asociación entre el cavernoma, la anomalía del desarrollo venoso y la telangiectasia capilar, como espectro de una misma afección. La telangiectasia capilar se detecta mejor tras la administración de contraste intravenoso⁹. Con base en varios estudios histológicos e inmunohistoquímicos, se ha propuesto una teoría para la formación del cavernoma cuando existe una anomalía del desarrollo venoso previa^{10,11} (fig. 2).

Estudios genéticos recientes han demostrado la disfunción de determinados genes involucrados en la angiogénesis en pacientes con formas hereditarias de cavernomas cerebrales. Estos genes codifican proteínas que interactúan en las uniones de las células endoteliales. En estos pacientes existiría una permeabilidad vascular aumentada por ausencia o disfunción de las uniones entre las células del endotelio vascular. Hasta el momento se han identificado tres genes asociados con las formas familiares de cavernomas cerebrales que se han denominado con las siglas CCM (*cerebral cavernous malformations*): CCM1 (KRIT1), CCM2 (MGC4607) y CCM3 (PDCD10). De todos ellos el gen CCM3 es el que se asocia a un mayor riesgo de hemorragias y, por tanto, a un debut a una edad más temprana de la enfermedad¹².

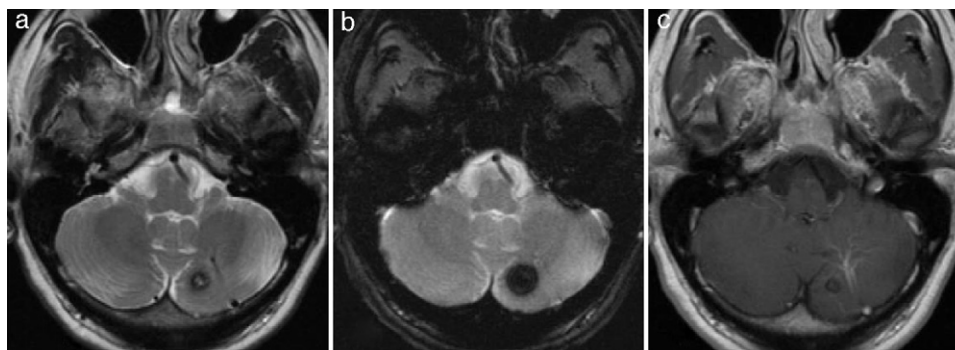


Figura 1 Cavernoma en el hemisferio cerebeloso izquierdo con anomalía del desarrollo venoso asociada, cuya vena colectora drena en el seno trasverso izquierdo. a, b) Imágenes de RM craneal ponderadas en T2 y en eco de gradiente T2 en el plano axial. Se aprecia un cavernoma en el hemisferio cerebeloso izquierdo. En la imagen a) se intuye una anomalía del desarrollo venoso asociada. c) La secuencia en el plano axial ponderada en T1, tras la administración de gadolinio intravenoso, muestra claramente el realce de la anomalía del desarrollo venoso mientras que el cavernoma permanece sin realce.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4245535>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4245535>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)