

MANIFESTACIONES IMAGINOLÓGICAS DE LAS MALFORMACIONES CAVERNOSAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Imaging Manifestations of Cavernous Malformations of the Central Nervous System

Susana Calle Restrepo¹
Fernando Rodríguez Guevara¹
Juan Camilo Márquez García²
Mauricio Castillo³



Palabras clave (DeCS)

Malformaciones vasculares del sistema nervioso central
Hemangioma cavernoso del sistema nervioso central
Malformaciones vasculares
Imagen por resonancia magnética

Key words (MeSH)

Central nervous system vascular malformations
Hemangioma, cavernous, central nervous system
Vascular malformations
Magnetic resonance imaging

Resumen

El propósito de esta revisión es resaltar la epidemiología, presentación clínica y características imaginológicas de las malformaciones cavernosas del sistema nervioso central, especialmente en sus diferentes localizaciones, con el objetivo de brindarle al radiólogo claves para el diagnóstico de esta patología potencialmente curable. De las bases de datos de nuestras instituciones recolectamos casos de malformaciones cavernosas. Las imágenes de TC, MR y angiografía fueron evaluadas, y el tamaño, la localización, las características imaginológicas y los hallazgos asociados fueron registrados. Adicionalmente, se revisó la literatura científica pertinente a este tema para proveer una manera práctica de hacer una aproximación diagnóstica de esta malformación. Las malformaciones cavernosas son lesiones vasculares congénitas compuestas por vasos sinusoidales que forman una masa compacta. Pueden ocurrir en cualquier sitio del encéfalo y de la médula espinal. Imaginológicamente pueden presentar ciertas características alarmantes que pueden simular otras patologías más agresivas e incluso malignas. El conocimiento de los hallazgos característicos según su localización es esencial para evitar tratamientos innecesarios. Las malformaciones cavernosas del SNC pueden presentar ciertos rasgos que se sobrepone con patologías más malignas. Complicaciones asociadas como son la hemorragia y el edema perilesional pueden afectar aún más el diagnóstico adecuado. Por esta razón, es indispensable que el radiólogo conozca el comportamiento imaginológico de estas lesiones.

Summary

The purpose of this revision is to highlight the demographics, clinical presentation, and imaging features of cavernous malformations (CA) of the central nervous system, especially in its different locations, with the purpose of providing the radiologist clues regarding the diagnosis of this potentially curable pathology. We collected cases of cavernous malformations from the databases at our institutions. CT, MR and angiographic studies were evaluated and lesion size, location, imaging characteristics, multiplicity, and associated findings were recorded. Additionally, the scientific literature pertinent to the subject was reviewed in a practical manner in order to provide a practical manner of making a diagnostic approach of this malformation. Cavernous malformations are congenital vascular lesions composed of sinusoid-type blood vessels that assemble into a compact mass. They may occur in any location in the brain and in the spinal cord. In terms of imaging, they may present certain alarming

¹Médica(o) residente de Radiología, del Departamento de Radiología, del Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

²Médico neurorradiólogo, del Departamento de Radiología, del Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

³Médico neurorradiólogo. *Fellow* del American College of Radiology. Profesor de radiología y jefe de la División de Neurorradiología. Universidad de Carolina del Norte, Chapel Hill, Estados Unidos

characteristics that may mimic more aggressive or malignant entities. Associated complications such as hemorrhage and perilesional edema may affect adequate diagnosis at an ever larger degree. For this reason, it is essential that the radiologist is familiar with the imaging behavior of these lesions.

Introducción

Las malformaciones cavernosas (MC), también conocidas como cavernomas, son lesiones vasculares congénitas relativamente frecuentes. Pueden surgir en cualquier parte del cerebro, en la médula espinal o en las meninges y representan aproximadamente entre el 8 y el 15 % de las lesiones vasculares del neuroeje (1,2). Se presentan como unas masas solitarias o múltiples y tienen ciertos signos de alarma que al ojo inexperto pueden simular una entidad maligna o agresiva (2-4). La importancia de reconocer estas lesiones radica en el potencial para el tratamiento y la curación, y un pronóstico favorable en estos pacientes. Entender sus características típicas, basándose en la localización anatómica, es esencial para realizar un diagnóstico acertado (2,3).

Conceptos básicos

Las MC hacen parte de los cuatro grupos principales de las malformaciones vasculares, junto con las telangiectasias capilares, las anomalías del desarrollo venoso y las malformaciones arteriovenosas (4,5). Están clasificadas como unas malformaciones de bajo flujo y ocasionalmente son denominadas como “esponjas de sangre” (4). Según estudios de autopsia, estas lesiones son las segundas anomalías venosas en términos de frecuencia, con una incidencia estimada de 0,3 a 0,7 % en la población general. No hay reportes de propensión de género. Las MC sintomáticas suelen hacerse evidentes entre la segunda y la quinta década de la vida (1,5,6).

Histología

El aspecto macroscópico de las MC es aquel de una masa de color rojo violáceo, de contorno bien delimitado y moriforme. Su tamaño varía entre unos pocos milímetros y varios centímetros (4). Microscópicamente, están compuestas por unos vasos sanguíneos sinusoidales y por espacios vasculares cavernosos, de tamaños variables, que se ensamblan en una masa compacta sin un parénquima neural normal interpuesto (3-5). Estas masas son de contornos circunscritos que no permiten identificar una cápsula verdadera; en ocasiones, se pueden hallar algunas calcificaciones dentro de la lesión (5).

Desarrollo

Anteriormente, las MC se consideraban exclusivamente de origen congénito. Sin embargo, en la actualidad se conoce que pueden también aparecer *de novo*, presentarse de manera esporádica y tener una asociación familiar (7,8). Mientras que las MC esporádicas son típicamente lesiones solitarias, las formas familiares son comúnmente múltiples (7-9). Ambas presentaciones se han reportado más frecuentemente en hispanoamericanos (1,7).

Las lesiones múltiples representan solo del 15 al 20 % del total de los casos. En contraste, en la forma familiar, ocurren hasta en el 80 % de los pacientes (1,7,8) (figura 1). A la fecha, los genes identificados como los responsables de su desarrollo son el CCM1, el CCM2 y

el CCM3 (10,11). La ausencia secundaria de proteínas codificadas por estos genes conlleva a la formación de cavernas cubiertas por una única capa de endotelio con uniones intersticiales libres, que generan un aumento en la permeabilidad de las paredes sinusoidales. Consecuentemente, esta condición predispone a microhemorragias recurrentes (12). Mutaciones del gen CCM3 han sido especialmente asociadas con un mayor riesgo de sangrado, lo cual explicaría una presentación clínica más temprana (9,12).

Las MC *de novo* se han visto asociadas con una exposición a la radiación, algunas infecciones virales, ciertas influencias hormonales, una predisposición genética y, posiblemente, a siembras secundarias de biopsias (13). Curiosamente, también se ha documentado que no es usual que las MC de asociación familiar se acompañen de malformaciones venosas, a diferencia de las MC de aparición esporádica (7,8).

La asociación de las MC con anomalías del desarrollo venoso (ADV) ocurre en un 30 % de los pacientes. Por esta razón, las imágenes de RM con gadolinio y las imágenes de susceptibilidad magnética (SWI) son útiles para el diagnóstico de las ADV. Demuestran un marcado realce con el medio de contraste y presentan un artefacto de susceptibilidad por su origen venoso. Además, se ha descrito una correlación adicional entre las MC, las ADV y las telangiectasias capilares, que también son muy bien caracterizadas en las imágenes con medio de contraste. De igual modo, se han reportado MC que se desarrollan dentro de o alrededor de la cabeza de medusa de las ADV. Es posible que la obstrucción del drenaje venoso lleve a la dilatación de los espacios vasculares que cuando confluyen forman la MC(4,5,14) (figura 2).

Historia natural

La historia natural de las MC es variable, pueden presentar un crecimiento espontáneo, una reducción en su tamaño e inclusive, en algunas ocasiones, una regresión completa; usualmente, después de un sangrado. Las manifestaciones clínicas varían de acuerdo con el tamaño, la localización y las complicaciones asociadas. Se ha estimado que un 21 % de los pacientes tienen un curso asintomático. Por otra parte, hasta un 80 % de ellos convulsionan cuando la MC tiene una localización supratentorial (15-17).

Otras manifestaciones incluyen déficits neurológicos focales, comúnmente vistos en las MC, ubicados en o cerca de un área elocuente o en la médula espinal (13). También se han presentado cefaleas y pueden ser secundarias a un sangrado, un edema, una compresión y/o una hidrocefalia (12,13). Las hemorragias ocurren aproximadamente entre el 0,1 y el 15 % de los pacientes por año, y el riesgo de estas aumenta cuando las lesiones son profundas (12). Después de un episodio inicial de sangrado, el riesgo subsecuente de que se repita es cercano al 60 %. Otros factores de riesgo asociados con este incluyen: el género femenino, las lesiones múltiples, una edad menor a 35 años (cuando la lesión se hace evidente clínicamente), una localización infratentorial, la asociación con las ADV y las lesiones que son mayores de 1 cm de diámetro (12-14).

MC Intraaxiales

Las MC intraaxiales (MCIA) pueden ocurrir en cualquier parte en el sistema nervioso central, aunque la localización más frecuente es supratentorial, donde se ubican el 80 % de ellas (5,13).

Es habitual que las MC supratentoriales se ubiquen en la corteza o en las áreas corticosubcorticales de los lóbulos frontales y temporales, en donde se manifiestan con convulsiones, cefaleas y déficit neurológico focal (18,19) (figura 3). Otras localizaciones supratentoriales son, en orden de frecuencia, los lóbulos parietal y occipital, la unión frontoparietal y las regiones insulares y supraselar (18). Aproximadamente, entre el 5 y el 20 % de las MC supratentoriales se encuentran cerca de los ganglios basales, el tálamo, la ínsula, el cuerpo calloso y las regiones periventriculares (1,5,14) (figuras 1 a y 2 a).

Las MC de la fosa posterior frecuentemente afectan el puente y los hemisferios cerebelosos, y por esta razón suelen manifestarse con ataxia y alteraciones en la sensibilidad, producto de la lesión de los pares craneales (18) (figura 4).

Características imagiológicas típicas de las MC intraaxiales

Tomografía computarizada (TC)

La tomografía simple y con medio de contraste solo detecta entre el 30 y el 50 % de las MC. Estas son típicamente lesiones de alta densidad, redondeadas u ovaladas, que pueden tener calcificaciones internas. Rara vez se observa un efecto de masa o de edema vasogénico (figura 3 a). Después de la administración de medio de contraste intravenoso, se observa poco o ningún realce (20).

Angiografía con sustracción digital (ASD)

Las MC son lesiones angiográficamente ocultas y no son detectables con una ASD. En las MC asociadas con una ADV, esta última puede ser identificada, aunque la justificación para la ASD es cuestionable, dada la alta sensibilidad de otras técnicas menos invasivas. La utilidad de la ASD radica entonces en la detección de las causas de una hemorragia cerebral cuando no es posible establecer un diagnóstico claro con otros estudios (21,22).

Resonancia magnética (RM)

Es la modalidad de elección cuando se sospecha una MC, ya que tiene mayor sensibilidad que la TC. Las características típicas en la RM incluyen una morfología de la lesión en “palomita de maíz” o en aspecto de mora. Tienen una intensidad de señal interna heterogénea en las imágenes con información en T1 y T2. La heterogeneidad se debe a los productos de la sangre en diferentes estadios de degradación, sumado a una combinación de trombosis, fibrosis y calcificaciones. Un anillo periférico de hemosiderina crea un acortamiento del T2 y causa un halo de baja señal que lo caracteriza (figura 3 b). Las secuencias de eco gradiente (T2*) y especialmente las de SWI son mejores que la secuencia *Spin Eco* para la detección de estas lesiones. La susceptibilidad magnética generada por los productos de la degradación de hemoglobina mencionados anteriormente hace a la SWI útil para confirmar el diagnóstico. Permiten detectar MC pequeñas, dado que muestran el artefacto de susceptibilidad (20,23).

Algunas veces este artefacto de susceptibilidad puede ocultar las características internas de la lesión. Como se señaló con anterioridad, rara vez se observa un efecto de masa y de edema asociado, y cuando están presentes debe sospecharse de algunas complicaciones, como una hemorragia reciente (figura 6). La administración de gadolinio intravenoso típicamente no muestra realce alguno (23).

Dentro de los hallazgos atípicos se encuentra el edema vasogénico, el gran tamaño de la lesión (más común en niños), el efecto de masa en estructuras adyacentes, la ausencia del halo periférico de baja señal, los niveles de líquido/líquido internos, el diámetro mayor a 3 cm y la hemorragia perilesional (figura 4). Algunas veces, las MC muy pequeñas pueden ser indistinguibles de malformaciones arteriovenosas de dicho tamaño (23).

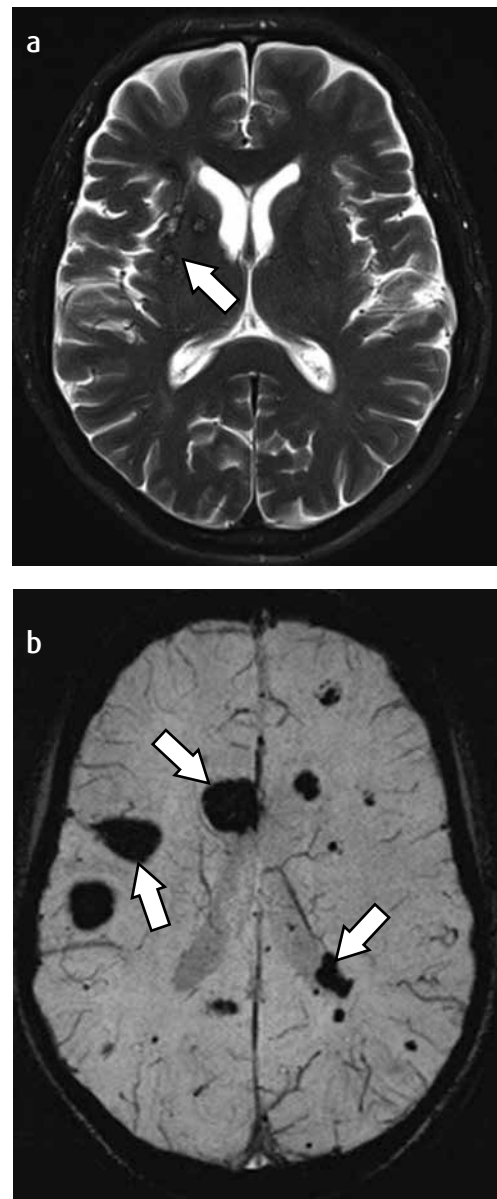


Figura 1. (a) RM axial con información en T2 que muestra múltiples MC de los ganglios basales del lado derecho (flecha blanca). (b) RM SWI axial en un paciente con MC familiar y con múltiples MC supratentoriales frontoparietales (flechas blancas).

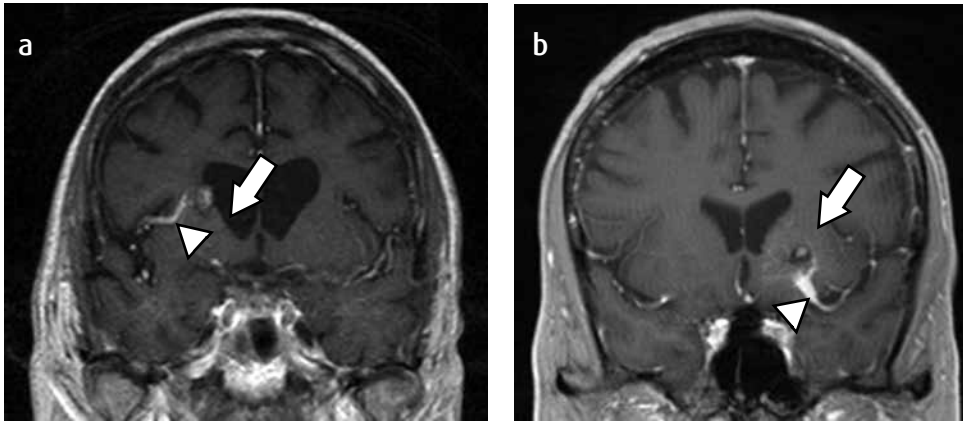


Figura 2. (a) RM coronal con información en T1 y gadolinio donde se observa una pequeña malformación cavernosa periventricular derecha (flecha blanca), asociada con una ADV (cabeza de flecha). (b) RM coronal con información en T1 y gadolinio que evidencia otra malformación cavernosa en los ganglios basales izquierdos (flecha blanca), con una ADV adyacente (cabeza de flecha).

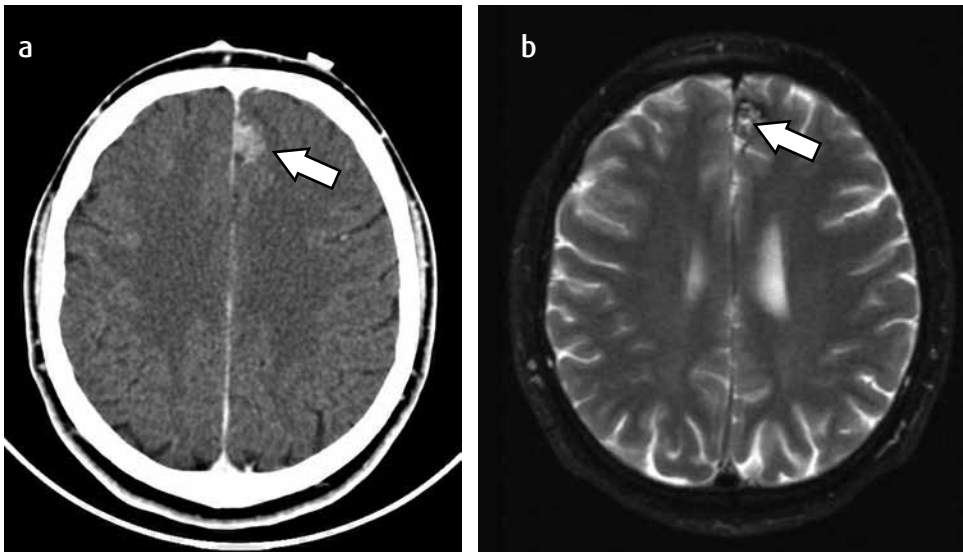


Figura 3. (a) TC simple en donde se identifica una pequeña MC de alta señal mixta en la corteza del lóbulo frontal izquierdo (flecha blanca). (b) RM axial con información en T2, del mismo paciente, en donde la lesión demuestra un halo de baja señal alrededor (flecha blanca).



Figura 4. RM axial con información en T2 de un paciente que tiene una MC de gran tamaño, localizada entre el pedúnculo cerebeloso medio y el hemisferio cerebeloso izquierdo (flechas blancas).

Región pineal

Las MC de la región pineal son infrecuentes y se han informado en pacientes desde las 3 semanas de edad hasta los 73 años, con un pico de incidencia durante la segunda y tercera décadas de la vida, con una leve predominancia en mujeres (24). Habitualmente, se presentan con hidrocefalia no comunicante por compresión del acueducto cerebral (6). En algunos casos se han documentado algunas alteraciones hormonales asociadas, como la diabetes insípida y la amenorrea, atribuidas a la distensión secundaria del piso del tercer ventrículo que causa una lesión al hipotálamo (6,24).

Las características imagiológicas de las MC en la región pineal son similares a las de las demás regiones, sin embargo, a diferencia de otras MC intraaxiales, las de la región pineal ocasionalmente realzan tras la administración del medio de contraste, tanto en una escanografía como en una RM (figura 5) (23-25). Esto parece corresponder al hecho de que en la región pineal no hay barrera hematoencefálica. Es importante tener precaución cuando se determina si el origen de la masa es la glándula pineal propiamente dicha, o al contrario, si es del *tectum* con extensión a la región pineal (24,25).

La ASD es normal en aproximadamente en el 30 y el 40 % de los casos, aunque al igual que con las MC de otras localizaciones, la utilidad de este examen consiste en demostrar las anomalías venosas asociadas. Dentro de los diagnósticos diferenciales debe considerarse una malformación arteriovenosa (MAV) parcialmente trombosada, así como las neoplasias primarias y secundarias (22,24).

MC de la región selar

El mayor reto diagnóstico cuando se tiene una MC de la silla turca es diferenciarla de un adenoma pituitario hemorrágico. La mayoría de adenomas pituitarios que sangran muestran un solo nivel líquido/líquido y una sola o muy pocas cavidades quísticas (26,27). En contraste, las MC de la región selar tienen una alta señal en las secuencias potenciadas con información en T2, tienen bordes mejor definidos y tienden a mostrar un mayor realce con el medio de contraste. Las MC tienen también más quistes y más niveles líquido/líquido. Las llamadas malformaciones cavernosas del seno cavernoso generalmente surgen de la pared lateral y no tienen características imaginológicas específicas, aunque muestran un patrón de llenado central progresivo con el medio de contraste (28,29).

MC intraventriculares

Las MC de localización intraventricular tienen una prevalencia entre el 2,5 y el 10,6 %. El 44 % de ellas se localizan en el tercer ventrículo, el 27 % en los ventrículos laterales, el 20 % en el triángulo y el 9 % restante, en el cuarto ventrículo (30). Los síntomas relacionados con estas son típicamente secundarios al aumento en la presión intracraneal por obstrucción al flujo de líquido cefalorraquídeo. También se han descrito síntomas intermitentes o fluctuantes por episodios de sangrado recurrente dentro del sistema ventricular (31,32).

Debido a que no tienen restricción al crecimiento, las MC intraventriculares tienden a ser de mayor tamaño y pueden llegar a medir varios centímetros de diámetro. Además, por hemorragias internas pueden tener un crecimiento pseudotumoral. Estas lesiones también pueden asociarse con hemosiderosisependimaria (33) (figura 7).

Las características imaginológicas de las MC intraventriculares son similares a las de las lesiones intraparenquimatosas. Comúnmente, ocultas en la ASD, aunque rara vez pueden mostrar un realce leve y, en ocasiones, pueden observarse venas durante la fase venosa (32,33).

Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta con estas lesiones son las MAV intraventriculares, los astrocitomas, los meningiomas, los teratomas, las metástasis y los neurocitomas (31). Los hallazgos que pueden ayudar a sugerir una MC como un diagnóstico son la ausencia de edema adyacente, el halo periférico de hemosiderina y la ausencia de realce significativo tras la administración de medio de contraste (33).

MC espinales

Las MC intramedulares constituyen un 5 % de las malformaciones vasculares de la médula espinal. Micro y macroscópicamente son iguales a las MC intracerebrales. La mayoría se desarrollan en la médula torácica y, con mayor frecuencia, se asocian con otras malformaciones vasculares en cualquier parte del neuroeje. En igual medida, las MC de la médula espinal tienden a asociarse con la forma familiar de estas lesiones (34,35).

Los síntomas varían desde déficits motores y sensitivos lentamente progresivos, hasta una cuadriplejía aguda. Las MC medulares tienen también una tasa de sangrados recurrentes más frecuente que las MC intracerebrales (1,6% *versus* entre el 0,1 y el 1 % al año), y son estos sangrados (internos o periféricos) los que pueden ser responsables de un inicio agudo de los síntomas (12,34,35).

Las MC medulares también tienen un aspecto en “palomita de maíz” como las de localización intraaxial, con el usual anillo de hemosiderina (figura 8). Estas pueden coexistir ocasionalmente con una ADV, así como con hemangiomas vertebrales o de tejidos blandos (14). Es por esto que encontrar este tipo de lesiones asociadas puede ayudar al diagnóstico de una MC (35).

Típicamente, las MC tienen poco o ningún realce en las secuencias potenciadas con información en T1. Si se realiza una mielografía puede verse la médula expandida en la región de la lesión. Si la MC presenta además un crecimiento exofítico, puede haber una obstrucción al flujo del medio de contraste en el espacio subaracnoideo (36). La ASD infrecuentemente se emplea para el diagnóstico de una MC y muy rara vez estas lesiones presentan algún realce en este estudio. Durante los sangrados agudos, la ASD puede ayudar a detectar pequeñas MAV responsables del sangrado que pueden pasar desapercibidas en la RM. La escanografía es sensible para detectar las calcificaciones dentro de la lesión (36,37).

MC extraaxiales

Son menos frecuentes que los intraparenquimatosos. Las localizaciones más comunes de estas lesiones son el ángulo pontocerebeloso (APC) y la fosa craneal media, especialmente en el seno cavernoso. Son bien definidas y muestran las mismas características histológicas que las MC intraparenquimatosas. Sin embargo, los hallazgos imaginológicos sí pueden ser diferentes, lo que en ocasiones representa un reto diagnóstico. Por esta razón, estas lesiones pueden pasar desapercibidas entre un 66,7 y un 87,5 % de las veces (38,39).

MC del seno cavernoso

Las MC originadas en el seno cavernoso son extremadamente raras y representan solo entre el 1 y el 2 % de los tumores del seno cavernoso. A diferencia de las MC intracerebrales, las del seno cavernoso predominan significativamente en mujeres (7:1) (40). Además, estas masas son descubiertas típicamente durante la cuarta década de la vida. Se ha encontrado una exacerbación de los síntomas durante el embarazo. Las MC en esta localización pueden surgir de los tejidos propios del seno cavernoso o de los tejidos circundantes. Por esta razón pueden ser subclasificados como intracavernosos y extracavernosos, respectivamente. Los síntomas usualmente incluyen alteraciones visuales agudas o subagudas, como la proptosis y la diplopía. Generalmente, esto es causado por la compresión de los nervios craneales cuando pasan a través de esta cavidad. También, se ha descrito dolor ocular, cefalea, anisocoria y alteraciones sensitivas faciales. Al igual que con las MC intraparenquimatosas, las MC extraaxiales son homogéneas, bien definidas y muestran las mismas características histológicas descritas previamente. En ocasiones pueden verse hallazgos secundarios, como trombosis, calcificaciones, degeneración hialina y hemorragias (40,41).

La extensión de estas lesiones hacia las estructuras adyacentes puede ser categorizada como endofítica o exofítica. La primera se refiere al crecimiento dentro del seno cavernoso con expansión lateral hacia la fosa

craneal media, a la hendidura orbitaria superior y/o con extensión medial a la silla turca. Por otra parte, la segunda hace referencia al crecimiento originado de la pared del seno hacia el punto en donde entran los pares craneales III y IV. Identificar la localización de la mayor porción del tumor puede ayudar a diferenciar entre las MC intraselares y las MC del seno cavernoso con extensión selar (40,41).

La TC simple muestra estas lesiones como masas de intermedia a alta densidad en la región paraselar, que pueden o no tener calcificaciones. La extensión hacia la silla turca puede estar acompañada de una erosión de las estructuras óseas. Con la administración de medio de contraste intravenoso, la masa generalmente muestra un realce intenso (42,43).

La ASD puede ser normal o mostrar una masa que obstruye el seno cavernoso afectado. Estas lesiones también pueden evidenciar un leve realce ovalado durante la fase venosa (43).

Al igual que con las MC intracerebrales, en las del seno cavernoso, la RM sirve como primera herramienta diagnóstica. Estas lesiones tienden a adoptar una forma de campana asimétrica, ocupando la región selar, la paraselar y la línea media de la fosa craneal media. Estas malformaciones son generalmente bien circunscritas; de señal intermedia o baja, en las secuencias potenciadas con información en T1, y de alta señal, tanto en densidad de protones como en las secuencias potenciadas con información en T2. La mayoría de las MC en esta localización desplazan el lóbulo temporal adyacente sin generar un edema cerebral secundario. Además, pueden rodear o desplazar la arteria carótida interna. A diferencia de las lesiones intraparenquimatosas, las MC del seno cavernoso carecen del característico anillo de baja señal de hemosiderina que las rodea. También, se ha descrito un realce homogéneo tras la administración del medio de contraste. De igual modo, otros estudios han sugerido un realce centrípeto de las MC en los estudios dinámicos con medio de contraste, como una forma de confirmar el diagnóstico (42,43).

Entre los diagnósticos diferenciales se deben incluir los meningiomas, los tumores de la vaina nerviosa y los adenomas pituitarios con extensión lateral. Algunas veces, los meningiomas pueden parecerse a las MC en el seno cavernoso, sin embargo, la presencia de vacíos de flujo, la frecuencia inusual de calcificaciones, la ausencia de cambios óseos y la ausencia de cola dural, son características que ayudan a sugerir el diagnóstico de una MC (40). Por otra parte, el patrón de realce visto en los meningiomas es típicamente homogéneo y no centrípeto (43).

MC del ángulo pontocerebeloso (APC)

Pueden dividirse en aquellas que surgen del canal auditivo interno (CAI) y aquellas que se desarrollan de la porción cisternal de los nervios craneales (tipo cisternal) (44,45). De estos, el primer tipo es el más común. Las MC del APC pueden originarse de los plexos capilares, asociados con la duramadre, o de los plexos vasculares de los nervios craneales. Se cree que las MC tipo cisternal surgen solo de los plexos vasculares de los pares craneales. Los síntomas descritos son producto de la compresión del sistema vestibulococlear, con una pérdida auditiva secundaria que se instaura, habitualmente, de manera más rápida en comparación con el mismo síntoma secundario, *aschwannomas* o meningiomas vestibulares. Además, puede haber compromiso vascular (46-48).

En la escanografía simple, al igual que con las MC intraparenquimatosas y del seno cavernoso, las MC del APC tienen alta densidad. Estas lesiones también tienen un realce homogéneo que es virtualmente indistinguible del de los meningiomas (40,46,47).

En la RM, tienen una alta intensidad de señal en las secuencias con información, tanto en T1 como en T2, lo cual sugiere este diagnóstico más que el de un *schwannoma* del acústico, que usualmente presenta una señal baja o media en las imágenes con información en T1 (49). El realce con gadolinio es variable. La hemorragia intratumoral es menos común que en las MC intracerebrales. Los hallazgos de ASD varían e incluyen, desde un estudio normal hasta una masa avascular, o con un realce capilar o venoso en el sitio de la MC (21,44).

Ocasionalmente, las MC del tallo cerebral pueden crecer de forma exofítica hacia el APC y pueden simular un origen extraaxial. La asociación entre las MC del APC y las ADV es infrecuente (50,51).

Otras localizaciones extraaxiales menos frecuentes de las MC incluyen otros senos duros, el tentorio, el *cavum de Meckel*, la fosa craneal anterior y otros nervios craneales (5).

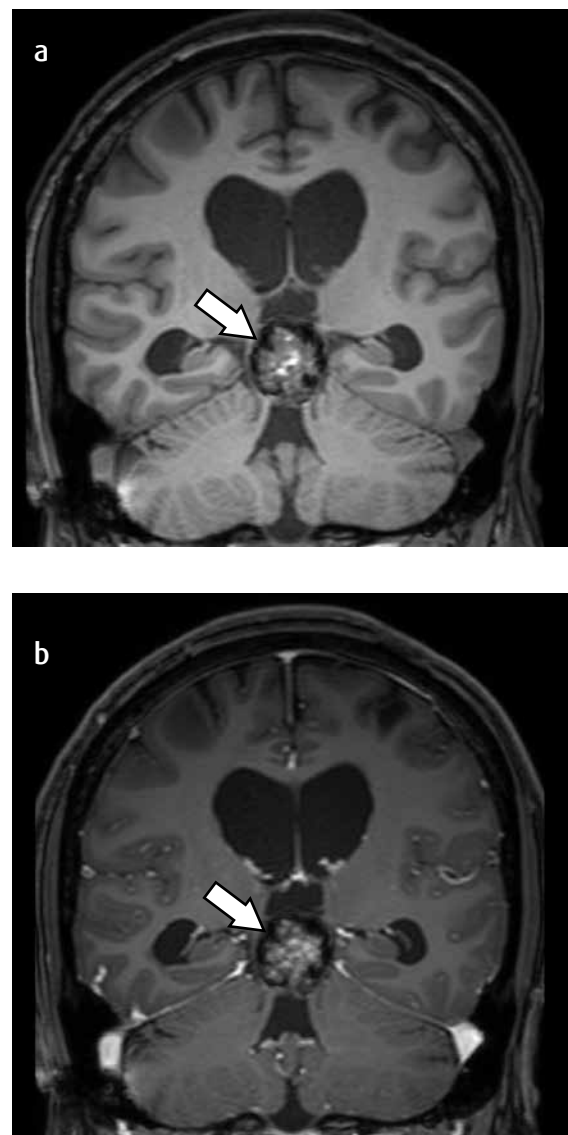


Figura 5 (a) RM con información en T1 simple y con gadolinio en el plano coronal. (b) MC localizada en la glándula pineal que tiene un leve realce tras la administración de gadolinio (flechas blancas). Hay una dilatación secundaria de los ventrículos laterales por compresión del acueducto cerebral.

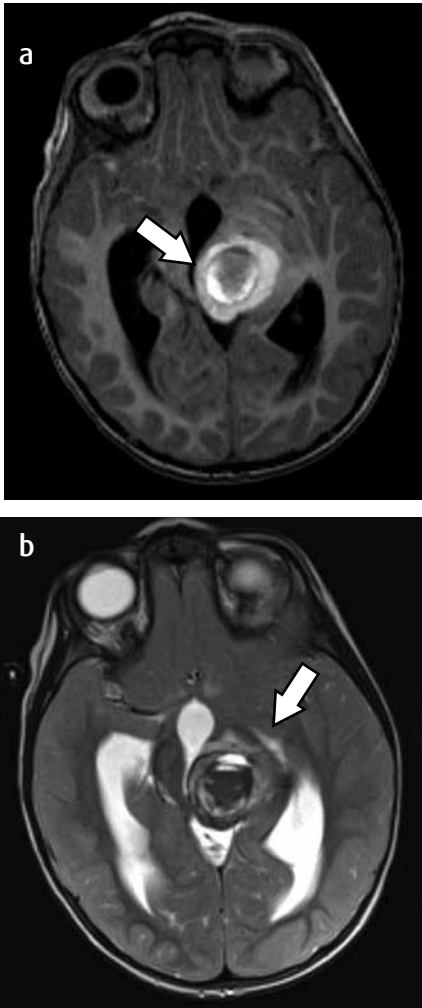


Figura 6 (a, b) RM axial con información en T1 y T2 que muestra una MC localizada en el tálamo izquierdo, con una zona periférica de alta señal en la secuencia con información en T1 y heterogénea en secuencia con información en T2, que evidencia sangrados en varias ocasiones (flechas blancas). Hay efecto de una masa con dilatación de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo.

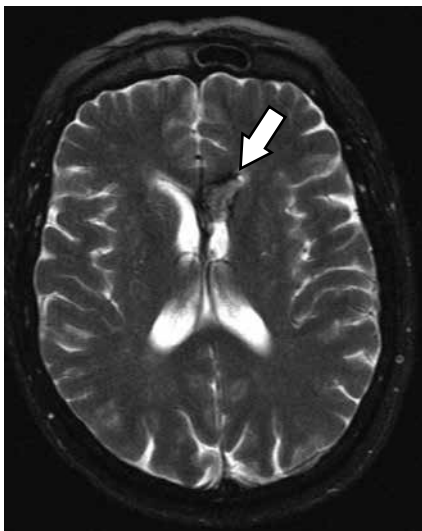


Figura 7. RM axial con información en T2. MC en el cuerno frontal del ventrículo lateral izquierdo (flecha blanca).



Figura 8. RM sagital con información en T2 de la columna cervical. Se muestra un MC intramedular a la altura de C7, con su característico halo de baja señal periférico (flecha blanca).

Conclusiones

Las MC del sistema nervioso central (SNC) pueden mostrar características similares a otras masas. Ocasionalmente, se han visto complicaciones asociadas con estas lesiones, como la hemorragia y el edema adyacente, lo que puede desviar al radiólogo de un diagnóstico acertado. Aunque las características micro y macroscópicas de estas lesiones son idénticas en cualquier localización del SNC, las características imaginológicas y los hallazgos secundarios difieren según la localización anatómica. La mayoría de las MC intraaxiales tienen características imaginológicas patognomónicas, aunque pueden variar en tamaño y en la presentación clínica. Por otra parte, las MC extraaxiales son generalmente más difíciles de diagnosticar, ya que con frecuencia pierden los hallazgos esperables y exhibidos por las MC intraparenquimatosas.

Referencias

1. Hsu FP, Rigamonti D, Huhn SL. Epidemiology of cavernous malformations. En: Awad I, Barrow DL, editors. Cavernous malformations. Park Ridge, Illinois: American association of Neurological Surgeons; 1993. p. 18
2. Cortés V, Aramendía C, Ballenilla M, et al. Malformaciones cavernosas intracraniales: Espectro de manifestaciones neurorradiológicas. Radiología. 2012;54:401-9.
3. Raychaudhuri R, Batjer HH, Awad IA. Intracranial cavernous angioma: a practical review of clinical and biological aspects. Surg Neurol. 2005;63:319-28; discussion 328.
4. Yadla S, Jabbour PM, Shenkar R, et al. Cerebral cavernous malformations as a disease of vascular permeability: from bench to bedside with caution. Neurosurg Focus. 2010;29:E4.
5. Vilanova JC, Barcelo J, Smirniotopoulos JG, et al. Hemangioma from head to toe: MR imaging with pathologic correlation. Radiographics. 2004;24:367-85.
6. Dillon WP. Cryptic vascular malformations: controversies in terminology, diagnosis, pathophysiology, and treatment. AJNR Am J Neuroradiol. 1997;18:1839-46.
7. Lehnhardt FG, von Smekal U, Ruckriem B, et al. Value of gradient-echo magnetic resonance imaging in the diagnosis of familial cerebral cavernous malformation. Arch Neurol. 2005;62:653-8.

8. Sempere PA, Campistol A, García C, et al. Cavematomosis múltiple cerebral familiar. *RevNeurol*. 2007;44:657-60.
9. Zabramski JM, Washer TM, Spetzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations. Results of an ongoing study. *J Neurosurg*. 1994;80:422-32.
10. Revenu N, Vikkula M. Cerebral cavernous malformation: new molecular and clinical insights. *J Med Genet*. 2006;43:716-21.
11. Leblanc GG, Golanov E, Awad IA, et al. Biology of vascular malformations of the brain NINDS workshop collaborators. *Biology of vascular malformations of the brain*. Stroke. 2009;40:e694-702.
12. Willinsky R, Harper W, Wallace MC, et al. Follow-up MR of intracranial cavernomas: the relationship between haemorrhagic events and morphology. *Interv Neuro-radiol*. 1996;2:127-35.
13. Iza-Vallejo B, Mateo-Sierra O, Mosqueira-Centurión B, et al. Cavemomas cerebrales. Revisión y actualización etiológica, clínica y terapéutica. *Rev Neurol*. 2005;41:725-32.
14. Abla A, Wait SD, Uschold T, et al. Developmental venous anomaly, cavernous malformation and capillary telangiectasia: spectrum of a single disease. *Acta Neurochir*. 2008;150:487-9.
15. Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, et al. Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg*. 1997;87:190-7.
16. Robinson JR, Awad IA, Magdinec M, et al. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg*. 1991;75:707-14.
17. Curling O, Kelly DL, Elster A. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. *J Neurosurg*. 1991;75:702-8.
18. Bartlett JE, Kishore PR. Intracranial cavernous angioma. *AJR Am J Roentgenol*. 1977;128:653-6.
19. Awad IA, Robinson JR. Cavernous malformations and epilepsy. En: Awad IA, Barrow DL, editors. *Cavernous malformations*. Park Ridge, Illinois: American Association of Neurological Surgeons; 1993.
20. Campbell PG, Jabbour P, Yadla S, et al. Emerging clinical imaging techniques for cerebral cavernous malformations: a systematic review. *Neurosurg Focus*. 2010;29:E6.
21. Lobato RD, Pérez C, Rivas JJ, et al. Clinical, radiological and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. *J Neurosurg*. 1988;68:518-31.
22. Robinson J, Awad IA, Masaryk TJ, et al. Pathological heterogeneity of angiographically occult vascular malformations of the brain. *Neurosurgery*. 1993;33:547-54.
23. Tomlinson F, Houser OW, Scheithauer BW. Angiographically occult vascular malformations: a correlative study of features on magnetic resonance imaging and histological examination. *Neurosurgery*. 1994;34:92-9.
24. Kim DS, Shim KW, Kim TG, et al. Pineal cavernous malformations: report of two cases. *Yonsei Med J*. 2005;46:851-8.
25. Kobayashi S, Kamagata M, Nakamura M, et al. Pineal apoplexy due to massive hemorrhage associated with cavernous angioma: case report. *Surg Neurol*. 2001;55:365-71.
26. Chuang CC, Jung SM, Yang JT, et al. Intraseptal cavernous hemangioma. *J Clin Neurosci*. 2006;13:672-5.
27. Buonaguidi R, Canapicci R, Mimassi N, et al. Intraseptalcavernous hemangioma. *Neurosurgery*. 1984;14:732-4.
28. Chhang WH, Khosla VK, Radotra BD, et al. Large cavernous hemangioma of the pituitary fossa: a case report. *Br J Neurosurg*. 1991;5:627-9.
29. McCormick WF. The pathology of vascular ('arteriovenous') malformations. *J Neurosurg*. 1966;24:807-16.
30. Jin SC, Ahn JS, Kwun BD, et al. Intraventricular cavernous malformation radiologically mimicking meningioma. *J Korean Neurosurg Soc*. 2008;44:345-7.
31. Itoh J, Usui K. Cavernous angioma in the fourth ventricular floor. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1991;31:100-3.
32. Reynolds N, Assaker R, Louis E, et al. Intraventricular cavernomas: Three cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 1999;44:648-54.
33. Kaim A, Kirsch E, Tolnay M, et al. Foramen of Monro mass: MRI appearances permit diagnosis of cavernous haemangioma. *Neuroradiology*. 1997;39:265-9.
34. Hegde AN, Mohan S, Lim CC. CNS cavernous haemangioma: "popcorn" in the brain and spinal cord. *Clin Radiol*. 2012;67:380-8.
35. Kivelev J, Niemela M, Hernesniemi J. Characteristics of cavernomas of the brain and spine. *J Clin Neurosci*. 2012;19:643-8.
36. Krings T, Lasjaunias PL, Hans FJ, et al. Imaging in spinal vascular disease. *Neuroimaging Clin N Am*. 2007;17:57-72.
37. Talacchi A, Spinnato S, Alessandrini F, et al. Radiologic and surgical aspects of pure spinal epidural cavernous angiomas. Report on 5 cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 1999;52:198-203.
38. Melone AG, Delfinis CP, Passacantilli E, et al. Intracranial extra-axial cavernous angioma of the cerebellar falx. *World Neurosurg*. 2010;74:501-4.
39. Naama O, Gazzaz M, Akhaddar A, et al. Cavernous hemangioma of the skull: 3 case reports. *Surg Neurol*. 2008;70:654-9.
40. Hasiloglu ZI, Asik M, Kizilkilic O, et al. Cavernous hemangioma of the cavernous sinus misdiagnosed as a meningioma: a case report and MR imaging findings. *Clin Imaging*. 2013;37:744-6.
41. Shi J, Wang H, Hang C, et al. Cavernous hemangiomas in the cavernous sinus. Case reports. *Surg Neurol*. 1999;52:473-8; discussion 478-9.
42. Sohn CH, Kim SP, Kim IM, et al. Characteristic MR imaging findings of cavernous hemangiomas in the cavernous sinus. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1148-51.
43. Salanitri GC, Stuckey SL, Murphy M. Extracerebral cavernous hemangioma of the cavernous sinus: diagnosis with MR imaging and labeled red cell blood pool scintigraphy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:280-4.
44. Alcantara MP, Lazarini PR, Veiga JC, et al. Cerebellopontine angle cavernous hemangioma. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2006;72:850.
45. Cotton CA, Beall DP, Winter BJ, et al. Cavernous angioma of the cerebellopontine angle. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2006;35:120-3.
46. Hausmann ON, Hausmann AW, Probst R, et al. Cavernous angioma of the cerebellopontine angle. *J Clin Neurosci*. 1997;4:66-9.
47. Vajramani GV, Devi BI, Hegde T, et al. Cystic cavernous malformation of the cerebellopontine angle. *Clin Neurol Neurosurg*. 1998;100:133-7.
48. Wu B, Liu W, Zhao Y. Coexistence of extra-axial cavernous malformation and cerebellar developmental venous anomaly in the cerebellopontine angle. *World Neurosurg*. 2012;78:375.e5-375.e9.
49. Adachi K, Yoshida K, Akiyama T, et al. Cavernous angioma of the vestibular nerve: case report and literature review. *Surg Neurol*. 2008;70:82-6; discussion 86.
50. Bozinov O, Hatano T, Sarnthein J, et al. Current clinical management of brainstem cavernomas. *Swiss Med Wkly*. 2010;140:w13120.
51. Cantore G, Missori P, Santoro A. Cavernous angiomas of the brain stem. Intra-axial anatomical pitfalls and surgical strategies. *Surg Neurol*. 1999;52:84-93; discussion 93-4.

Correspondencia

Juan Camilo Márquez García
 Departamento de Radiología
 Hospital Universitario San Ignacio
 Carrera 7 # 40-61 Piso 2
 Bogotá, Colombia
juan.marquez@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 8 de abril de 2014

Aceptado para publicación: 30 de agosto de 2014