

Varón joven en estudio por crisis epilépticas

A. Estremera, G. Amengual, H. Sarasibar

Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Son Llàtzer. Palma

Palabras clave: Resonancia magnética (RM). Malformación cavernomatosa. Cavernomatosis múltiple. Epilepsia.

Key words: Magnetic resonance (MR). Cavernous malformation. Multiple cavernous malformation. Epilepsy.

Caso clínico

Varón de treinta y nueve años remitido al Servicio de Neurología para valoración de probables crisis epilépticas. El paciente describe que en los últimos 6 meses ha presentado una serie de episodios de sintomatología variada (cacosmia, pirosis, sensación de quedarse dormido pero manteniendo las tareas instrumentales) seguidos por un estado de confusión que dura de quince a treinta minutos. Entre los antecedentes personales destaca un episodio previo de hemorragia medular por la que ha quedado como secuela una paraplejía espástica.

Como parte del estudio de epilepsia parcial, se realiza una resonancia magnética (RM) cerebral.

Hallazgos de RM

Se muestran imágenes de las secuencias de pulso habituales: SE potenciada en T1, FSE potenciada en T2, FLAIR, eco de gradiente (Fig. 1 a 4).

La resonancia muestra la presencia de numerosas lesiones de aspecto nodular distribuidas al azar tanto en región supratentorial como infratentorial. En las secuencias potenciadas en T2, las lesiones muestran una porción central hiperintensa de aspecto reticulado o heterogéneo y un anillo periférico completo hipointenso. En secuencia SE potenciada en T1 se observa que el centro de las lesiones es también hiperintenso y el anillo periférico se mantiene hipointenso. Por último, la secuencia de eco de gradiente demuestra un mayor número de lesiones que presentan marcada hipointensidad de señal que sobrepasa los límites de las lesiones, en relación con artefacto de susceptibilidad magnética.

Discusión

El cavernoma o malformación cavernomatosa es una lesión circunscrita formada por espacios sinusoi-

dales rodeados por una única capa de endotelio y separada por una matriz colágena sin elastina, músculo liso ni otros elementos de la pared de los vasos

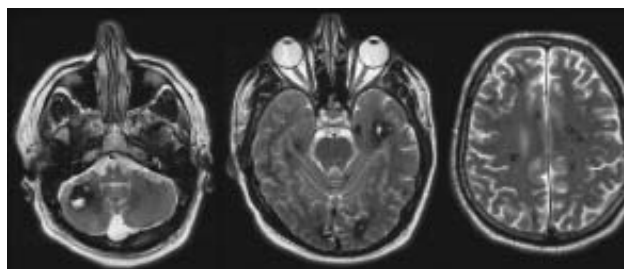


Fig. 1.- FSE potenciada en T2 en plano axial. Numerosas lesiones de aspecto nodular, la mayor de ellas localizada en hemisferio cerebeloso derecho: lesiones con centro hiperintenso, lobulado, y con anillo periférico hipointenso completo.

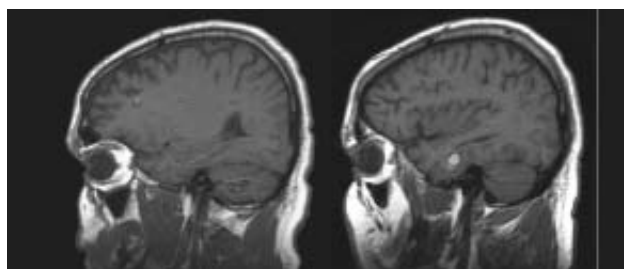


Fig. 2.- SE potenciada en T1 en plano sagital. Múltiples lesiones, supratentoriales e infratentoriales; en la mayoría de ellas se demuestra la presencia de un centro hiperintenso y un anillo periférico hipointenso.

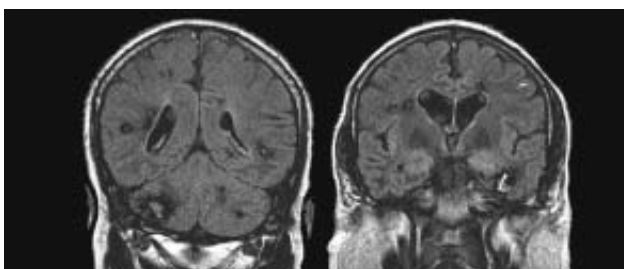


Fig. 3.- FLAIR en plano coronal. Se identifican las dos lesiones de mayor tamaño (una en hemisferio cerebeloso derecho y otra temporal izquierda) que presentan un centro hiperintenso heterogéneo y un halo completo hipointenso; numerosas lesiones de muy pequeño tamaño y similar aspecto distribuidas al azar tanto en área supratentorial como infratentorial.

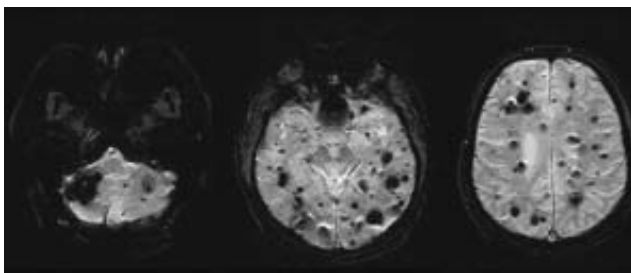


Fig. 4.- Eco de gradiente potenciada en T2 en plano axial. En esta secuencia se observa aparente aumento del tamaño ("blooming") de las lesiones debido al artefacto de susceptibilidad magnética en relación con la presencia de productos de degradación de la sangre.

; en su interior no se observa tejido nervioso. Esta lesión puede estar presente en cualquier localización del sistema nervioso central, aunque es más frecuente en los hemisferios cerebrales. Su tamaño es muy variable, desde microscópico a gigante (mayor de 6cm), aunque la mayoría son de 0,5-4cm.

Forma parte, junto con la malformación arteriovenosa trombosada y la telangiectasia capilar, de las llamadas malformaciones cerebrovasculares ocultas, que se caracterizan por no ser demostrables mediante angiografía convencional.

El cavernoma puede estar presente en una forma esporádica o en una forma familiar con un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable. La prevalencia de la malformación cavernomatosa ha sido estudiada en base a datos de autopsia y estudios de RM y se estima en 0,5-0,7%. La frecuencia de la forma familiar no es bien conocida, pero es poco común.

Aunque generalmente se acepta que se trata de lesiones congénitas, se ha descrito aparición de lesiones de novo en la forma familiar; menos frecuente, aunque también descrita, es la aparición de lesiones esporádicas en pacientes con ciertos antecedentes como la radioterapia craneal previa, malformación del desarrollo venoso preexistente, enfermedad cerebral venooclusiva, fistulas derales... La historia evolutiva de las lesiones es variable, pudiendo incluso regresar, aunque existe una cierta propensión a aumentar de tamaño por hemorragias intralesionales. La presencia de lesiones múltiples es característica de la forma familiar (las lesiones son múltiples en el 50-84% de los casos descritos en la literatura en esta variante); también se describe en esta forma un incremento del número de lesiones con la edad. Mientras que en la variante esporádica es frecuente la asocia-

ción del cavernoma con anomalías del desarrollo venoso (hasta en un 44% de los casos), ésta no suele verse en la forma familiar.

Las manifestaciones clínicas son similares en la forma esporádica y en la familiar: crisis epilépticas, signos de focalidad neurológica, cefalea. Sin embargo, los pacientes con frecuencia son asintomáticos; la frecuencia de cavernomas asintomáticos no se conoce con exactitud, y varía según las series (11-95,5%). El perfil clínico en la forma familiar sería el de un adulto joven con historia de hemorragias cerebrales espontáneas de repetición. El riesgo de hemorragia es mayor en la forma familiar. En el caso que presentamos se trata de un hombre joven con un antecedente de hemorragia medular (posiblemente por sangrado de cavernoma medular, estudiado en otro centro), que presenta episodios sugerentes de crisis de repetición. La mejor modalidad de imagen para la detección y evaluación de los cavernomas es actualmente la resonancia magnética (RM), ya que es más sensible que la tomografía computerizada (TC). La TC puede ser negativa hasta en el 50% de los casos. La apariencia tomográfica de los cavernomas es la de una lesión redondeada u ovalada bien delimitada, densa en el estudio basal, que puede presentar calcificaciones en hasta la mitad de los casos y que tras la administración de contraste presenta realce mínimo o ausente; el tejido nervioso que rodea la lesión no presenta alteraciones salvo que exista una hemorragia aguda, en cuyo caso puede observarse edema acompañante. La apariencia de la malformación cavernomatosa en RM refleja la presencia de productos de degradación de la sangre en diferentes estadios, algunas veces con edema asociado por la presencia de hemorragia aguda. La descripción clásica del cavernoma en secuencias potenciadas en T2 es la de una lesión circunscrita con intensidad de señal mixta, con una porción central de aspecto reticulado (apariencia de palomita de maíz) y un anillo periférico completo hipointenso que es debido al depósito de hemosiderina que rodea la lesión. Esta apariencia típica está presente en aproximadamente un 50-67% de los cavernomas. En secuencia spin eco potenciada en T1 el aspecto es variable, pudiendo presentar apariencia mixta, con áreas de hipo e hiperintensidad de señal. Las secuencias de eco de gradiente potenciadas en T2 muestran una marcada hipointensidad de señal que sobrepasa los márgenes de la lesión (efecto "blooming"). Tras la administración de contraste el realce es mínimo o ausente. Una apariencia atípica en RM puede ser: realce intenso con el contraste, gran edema perilesional, efecto masa, una forma quística de

cavernoma...Entre las secuencias de pulso habitualmente utilizadas en RM, las de eco de gradiente son más sensibles que las secuencias de eco de spin; esto es debido a que los cavernomas, ya sea por la presencia de microhemorragias previas o por la impregnación de elementos sanguíneos, contienen deoxihemoglobina o hemosiderina que generan efectos de susceptibilidad magnética que causan una disminución de la intensidad de señal, y esta pérdida de señal se demuestra mejor en las secuencias de eco de gradiente. Se describe una nueva secuencia de pulso llamada secuencia potenciada en susceptibilidad, no disponible aún en la mayoría de los centros, que es aún más sensible que las secuencias de eco de gradiente habituales a los fenómenos de susceptibilidad magnética.

El diagnóstico diferencial del cavernoma incluye: malformación arteriovenosa, neoplasia hemorrágica o con calcificaciones (glioblastoma, oligodendroglioma, metástasis...), angiopatía amiloidea, microhemorragias por hipertensión arterial, secuelas de traumatismo (lesión axonal difusa, contusiones).

La detección de cavernomatosis múltiple en un paciente debe llevarnos a realizar una historia neurológica familiar detallada con vistas a identificar un potencial patrón hereditario. La realización de RM a los familiares ayudará a establecer el diagnóstico, y a orientar y aconsejar a los pacientes.

Bibliografía

Brunereau L, Labauge P, Tournier-Lasserre E, et al. Familial Form of Intracranial Cavernous Angioma: MR Imaging Findings in 51 Families. *Radiology* 2000;214:209-216.

Campeau N.G, Lane J.I. De Novo Development of a Lesion with the Appearance of a Cavernous Malformation Adjacent to an Existing Developmental Venous Anomaly. *AJNR* 2005;26: 156-9.

Dessal H.A, Lee S.K, Kim B.S, et al. Multiple de novo vascular malformations in relation to diffuse venous occlusive disease: a case report. *Neuroradiology* 2005;47:38-42.

De Souza J.M, Domingues R.C, Cruz Jr. L.C.H, 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* 2008;29:154-58.

Horowitz M, Kondziolka D. Multiple Familial Cavernous Malformations Evaluated over Three Generations with MR. *AJNR* 1995;16:1353-1355.

Maeder P, Gudinchet F, Meuli R, de Tribolet N. Development of a Cavernous Malformation of the Brain. *AJNR* 1998; 19:1141-1145.

Osborn A.G, et al. *Diagnostic Imaging: Brain*. Philadelphia : Saunders . First Edition; 2005. I:5-24, I:5-26.

Petersen T.A, Morrison L.A, Schrader R.M, Hart B.L. Familial versus Sporadic Cavernous Malformations: Differences in Developmental Venous Anomaly Association and Lesion Phenotype. *AJNR* 2010;31:377-382.