

CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE

Dr. Sebastián Ballester

*Dra. Camila Martinez
Arqueros*

Dr. Agustín Lorences

SANATORIO JUNCAL

Temperley. Buenos Aires
Argentina

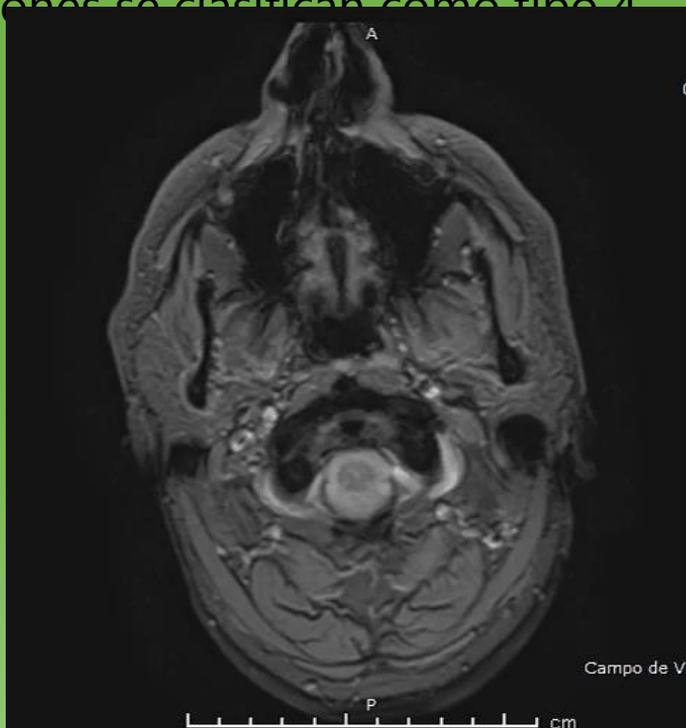


HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 55 años, antecedentes de tabaquismo severo, diabetes, hipertensión arterial en tratamiento con valsartan, amlodipina e hidroclorotiazida, presenta quinto episodio convulsivo, siempre nocturnas. Al interrogatorio relata haber tenido cefaleas con asiduidad en el último tiempo. Refiere también dificultad del acto deglutorio de 2 años de evolución.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Cortes axiales de RMI de cerebro en secuencia de eco gradiente (GRE). Se observa la presencia de múltiples imágenes focales en ambos hemisferios cerebelosos con baja señal (alta susceptibilidad magnética) que se interpretan como cavernomas. Las dos mayores ubicadas en cerebelo se clasifican como cavernomas tipo 2 (secuelas hemorrágicas), el resto de las lesiones se clasifican como tipo 4.

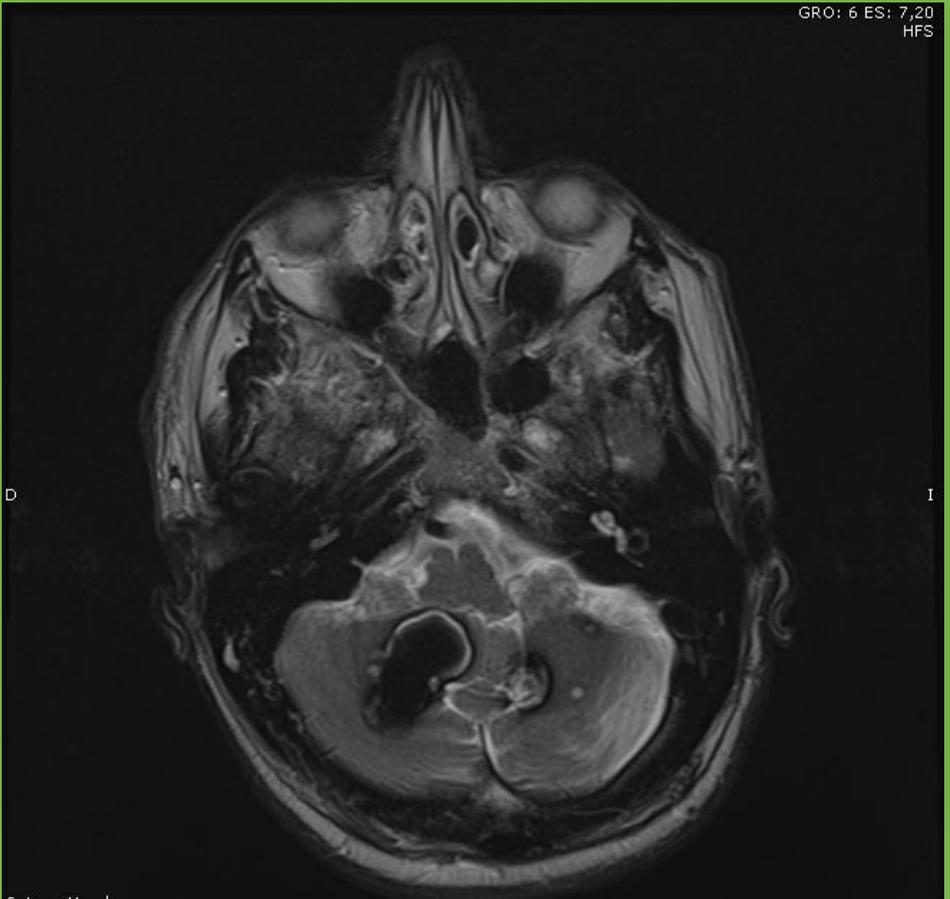


HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



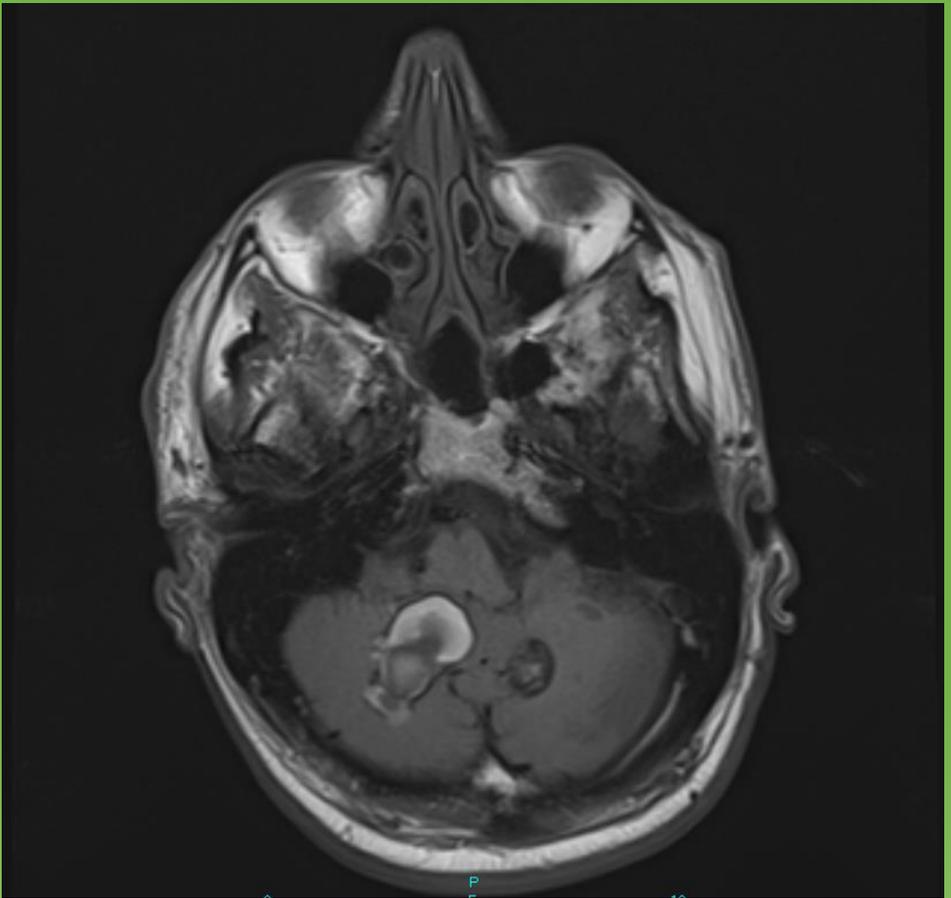
Secuencia de Eco
Gradiente

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



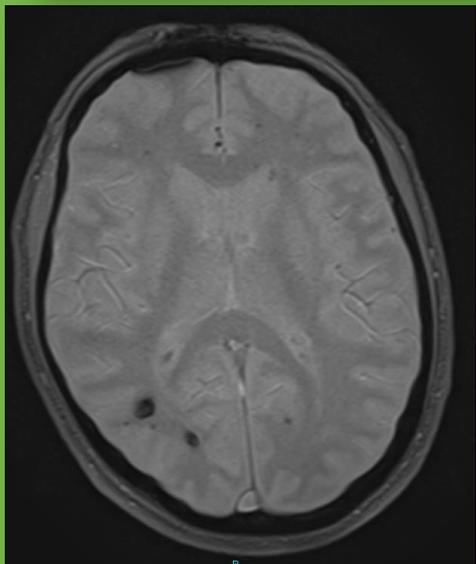
T2

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

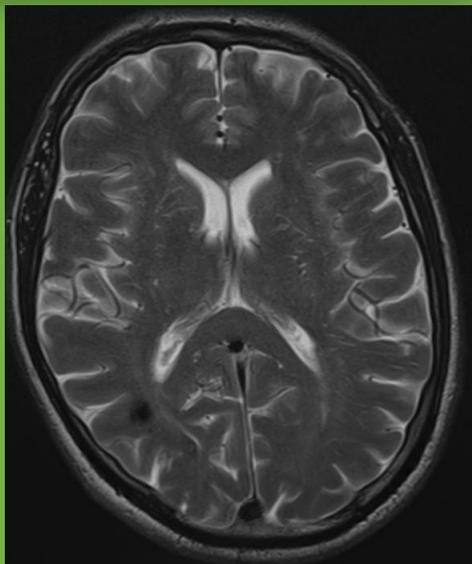


T1

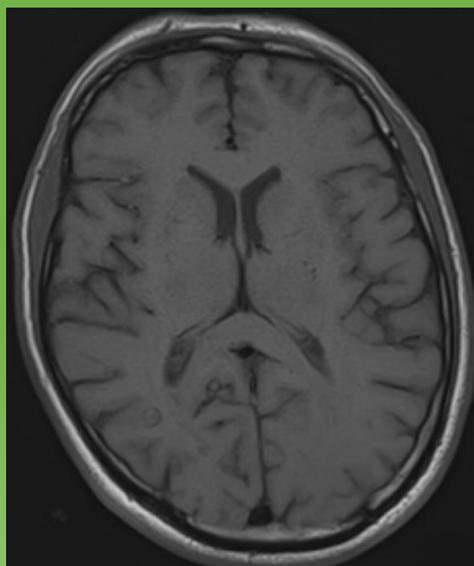
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



GRE



T2



T1

DISCUSIÓN

La cavernomatosis múltiple es una rara forma de presentación, cuyas características distintivas son las lesiones múltiples y la transmisión autosómica dominante, descrito principalmente en la población hispanoamericana.

La forma de presentación mas común es la esporádica donde se halla una sola lesión

Un cavernoma es una malformación vascular, macroscópicamente semejante a una frambuesa o a un pochoclo, que se define en términos histológicos por cavidades sanguíneas rodeadas por una sola capa de endotelio sin tejido muscular o parénquima cerebral interpuesto.

Esta lesión puede encontrarse en todo el sistema nervioso central, pero se evidencia con mayor frecuencia en los hemisferios cerebrales. Los síntomas más frecuentes al momento del diagnóstico son convulsiones, hemorragia, signos neurológicos focales y dolores de cabeza.

Sin embargo, los pacientes afectados pueden ser totalmente asintomáticos.

DISCUSIÓN

La RM es la modalidad más sensible para el diagnóstico de los cavernomas. Con secuencias ponderadas en T2, la lesión se caracteriza típicamente por un área de intensidad de señal mixta, con un núcleo reticulado central y borde periférico de intensidad de señal disminuida en relación con depósitos de hemosiderina. Los estudios angiográficos son de escasa utilidad para el diagnóstico de cavernomatosis, al ser lesiones angiográficamente ocultas, por el lento flujo sanguíneo que presentan

DISCUSIÓN

Existe una clasificación propuesta por Zabramski (Tabla 1) , en la cual se incluyen cuatro tipos que se diferencian en función de las características de imagen de resonancia magnética de Spin Echo y GRE.

| Lesión | Señal en RM | Característica Patológica |
|----------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Tipo I | T1: Núcleo hiperintenso T2: Núcleo hiper/hipointenso con anillo hipointenso | Hemorragia subaguda, rodeada por un anillo de hemosiderina, macrófagos y cerebro gliótico. |
| Tipo II | T1: Núcleo con señal mixta reticulada T2: Núcleo con señal mixta reticulada con anillo hipointenso | Áreas loculadas de hemorragia y trombosis de distinta temporalidad, rodeada por cerebro con gliosis y hemosiderina; en las lesiones grandes se puede ver zonas de calcificación. |
| Tipo III | T1: Iso/hipointenso T2: Hipointensidad con un anillo hipointenso que magnifica el tamaño de la lesión T2*: Hipointensidad magnificada respecto a T2 (blooming) | Hemorragia en fase crónica con hemosiderina dentro y alrededor de la lesión. |
| Tipo IV | T1: Lesión poco o no visible T2: Lesión poco o no visible T2*: Lesiones hipointensas puntiformes | Las lesiones de esta categoría corresponden a telangetasias. |

La forma familiar de angioma cavernoso se caracteriza por múltiples lesiones y por una correlación entre un aumento en el número de lesiones al aumentar la edad de la persona.

Para las convulsiones y cefaleas se utiliza tratamiento médico.

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos que presenten epilepsia refractaria.

CONCLUSIÓN

Ante la presencia de un paciente que presenta síntomas tales como: cefalea, convulsiones o hemorragias cerebrales sin antecedentes de riesgo vascular, se debe pensar en la presencia de cavernomas como diagnóstico diferencial e interrogar sobre los antecedentes familiares debido a la transmisión dominante de la enfermedad.

La manifestación clínica puede estar más relacionada con el tipo de lesión que con el número de lesiones. Las imágenes GRE MR son más sensibles que las imágenes de Spin Echo para la demostración de cavernomas.

BIBLIOGRAFÍA

- *Laurent Brunereau. Familial Form of Intracranial Cavernous Angioma: MR Imaging Findings in 51 Families. Radiology, RSNA 2000*
- *José Centeno-Arispe. Cavernomatosis cerebral múltiple: primer reporte de caso en Perú. Multiple cerebral cavernous: first case report in Peru. Departamento de Investigación Docencia y Atención Especializada en Neurología de la Conducta, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Lima, Perú. Revista Neuropsiquiatría*
- *Malformaciones cavernosas intracraneales: espectro de manifestaciones neurorradiológicas J.J. Cortés Velaa, Hospital General La Mancha Centro, Alcázar De San Juan, Ciudad Real, España Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General De Alicante, Alicante, España © 2011 SERAM. Publicado por Elsevier España*
- *Dr. Adolfo Aliaga Malformación cavernomatosa: Revisión de una patología clásica. Hospital Clínico Universidad de Chile. Revista Chilena de Radiología 2013.*