

Figura 2 RM cerebral. Secuencias potenciadas en T1 coronal y sagital, así como FLAIR axial. Hiperintensidad en T1 en ambos núcleos pulvinares.

comunicado otros 2 casos más que han puesto en duda el carácter «patognomónico» del signo, si bien en ambos la hiperintensidad no era exclusiva del núcleo pulvinar y afectaba también al núcleo lenticular⁵. La frecuencia de este signo radiológico ha sido evaluada en series de pacientes con enfermedad de Fabry⁴⁻⁶, situándose en torno al 25% de los varones, y siendo excepcional en mujeres. Por este motivo, se ha postulado que podría estar en relación con la menor actividad enzimática en varones y probablemente traduzca la presencia de microcalcificaciones vasculares. Se ha correlacionado su aparición con la gravedad de la afectación renal y mayor edad, pero no con el desarrollo de ictus isquémico⁵.

El caso presentado confirma que la hiperintensidad pulvinar bilateral en T1 secundaria a calcificación no es patognomónica de enfermedad de Fabry. Serían necesarios estudios que evalúen la frecuencia y la asociación con enfermedad de Fabry de este signo en una población sin diagnóstico previo de enfermedad de Fabry. De este modo, se conocería la utilidad de este signo radiológico en el diagnóstico etiológico del ictus isquémico.

Bibliografía

1. Mendióroz M, Fernández-Cadenas I, Montaner J. Neurological manifestations of Fabry disease. *Rev Neurol*. 2006;43:739–45.

- Viana-Baptista M. Stroke and Fabry disease. *J Neurol*. 2012;259:1019–28.
- Schaefer RM, Tylki-Szymanska A, Hiltz MJ. Enzyme replacement therapy for Fabry disease: a systematic review of available evidence. *Drugs*. 2009;69:2179–205.
- Moore DF, Ye F, Schiffman R, Butman JA. Increased signal intensity in the pulvinar on T1-weighted images: a pathognomonic MR imaging sign of Fabry disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1096–101.
- Burlina AP, Manara R, Caillaud C, Laissy JP, Severino M, Klein I, et al. The pulvinar sign: frequency and clinical correlations in Fabry disease. *J Neurol*. 2008;225:738–44.
- Takanashi JI, Barkovich AJ, Dillon WP, Sherr EH, Hart KA, Packman S. T1 hyperintensity in the pulvinar: key imaging feature for diagnosis of Fabry disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:916–21.

J.A. Matias-Guiu^{a,*}, M. Yus^b, M. Jorquera^b
y J. Porta-Etessam^a

^a Servicio de Neurología, Instituto de Neurociencias, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jordimatiassguiu@hotmail.com (J.A. Matias-Guiu).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.02.004>

Angiomas cavernosos epidurales espinales

Spinal epidural cavernous angiomas

Sr. Editor:

Los angiomas o hemangiomas cavernosos, también denominados cavernomas, son lesiones vasculares, no tumorales, benignas. Desde el punto de vista anatomopatológico, están formadas por capilares sinusoidales de diámetro variable revestidos por endotelio, acompañados de fibras elásticas

y de fibrosis perivascular, incluidos todos ellos en un magma de tejido conectivo¹⁻³. Se trata de lesiones dinámicas, es decir, lesiones que característicamente van aumentando de tamaño con el tiempo, lo cual se debe principalmente a 2 fenómenos: trombosis de sus propios capilares o sangrado lesional.

Se estima que hasta el 12% de todas las alteraciones vasculares en la columna vertebral corresponden a angiomas cavernosos o cavernomas. Asientan preferentemente en los cuerpos vertebrales y ocasionalmente alcanzan las regiones epidurales, e incluso se sitúan en el espacio intradural-extramedular o son puramente intramedulares.



Figura 1 Izquierda: corte sagital en secuencia T1 de resonancia magnética (RM), en el que se observa la lesión epidural, bien delimitada, de señal hipointensa y que no ejerce compresión medular. Centro: la lesión resulta hiperintensa en la secuencia T2 de RM. Derecha: imagen sagital con gadolinio de RM, en la que se no se aprecia captación de contraste de la lesión.

En el espacio epidural, representan el 4% de todas las lesiones en dicha localización, siendo la forma de presentación más frecuente la extensión a dicho espacio desde el propio cuerpo vertebral¹⁻³.

Su localización epidural pura es excepcional. En este trabajo recogemos 2 casos de angiomas cavernosos epidurales espinales con manifestaciones radiológicas dispares, lo cual dificulta el diagnóstico prequirúrgico.

Presentamos a 2 pacientes, mujeres ambas, de 31 años (caso 1) y 58 años (caso 2), respectivamente, con una evolución clínica similar: dorsalgia de varios años de evolución de carácter progresivo, localizada a punta de dedo en la línea media (apofisalgia, por tanto, en la exploración), que se exacerbaba con el movimiento y les impedía realizar sus actividades diarias. Entre los antecedentes personales, la paciente de 58 años aquejaba hipotiroidismo y fracturas vertebrales múltiples secundarias a osteoporosis. La exploración neurológica era rigurosamente normal en ambos casos.

El estudio radiológico simple evidenció cifosis en ambas pacientes y aplastamientos vertebrales antiguos (desde T8 a T10) en el caso 2.

La resonancia magnética (RM) torácica demostró hallazgos dispares en sendas pacientes. En el caso 1, la RM confirmó la presencia de un nódulo epidural posterior, de $1,7 \times 0,6$ cm de diámetro, a la altura del cuerpo vertebral T5, sin clara compresión sobre el cordón medular. La lesión era hipointensa en secuencia T1 e hiperintensa en secuencia T2, sin realce tras la administración de contraste (fig. 1). En el caso 2, la lesión también era extradural y posterior, de $4,5 \times 2,2$ cm de diámetro, abarcando desde T5 a T7 y comprimiendo el cordón medular. A diferencia de la anterior, esta lesión era isointensa en secuencia T1, hiperintensa en secuencia T2 y presentaba un intenso realce tras la administración de contraste (fig. 2).

Ambas pacientes fueron intervenidas para la resección de las lesiones, principalmente para su verificación histológica y en el caso 2, además, por la compresión medular que originaba. Se utilizó para el abordaje una laminectomía dorsal previo marcaje con escopía. Macroscópicamente, las 2 lesiones eran muy similares, localizadas puramente en el espacio epidural y muy adheridas a la duramadre, de aspecto nodular, parduscas y muy vascularizadas, hasta el punto de presentar abundante sangrado intraoperatorio, aunque sin llegar a requerir hemotransfusión. En el caso 2, la lesión se

introducía ligeramente por el agujero de conjunción T6-T7 derecho, sin agrandar el mismo y sin presentar componente alguno extraforaminal.

La anatomía patológica fue concordante con angioma o hemangioma cavernoso en los 2 casos.

Tras la cirugía, las 2 pacientes permanecieron asintomáticas desde el punto de vista neurológico y su evolución posterior ha sido satisfactoria.

Los angiomas o hemangiomas cavernosos, también denominados cavernomas, son lesiones vasculares, no tumorales, benignas y muy ubicuas (pueden presentarse en cualquier localización). Sin embargo, las manifestaciones radiológicas de los angiomas o hemangiomas cavernosos extraaxiales o de implantación dural, y en concreto de los raquídeos

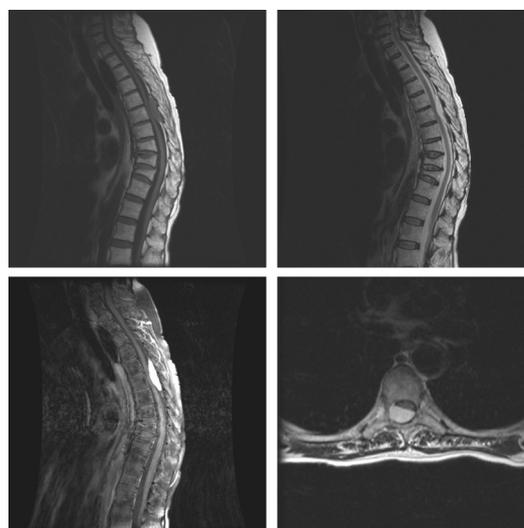


Figura 2 Superior izquierda: corte sagital en secuencia T1 de resonancia magnética (RM), en el que se identifica una lesión epidural, que ocupa varios niveles y se muestra isointensa en la secuencia T1 de RM. Fracturas osteoporóticas en 3 cuerpos vertebrales a distancia. Superior derecha: la lesión es hiperintensa en la secuencia T2 de RM (corte sagital). Inferior izquierda: se confirma la captación de contraste en la RM (corte sagital). Inferior derecha: corte axial de RM, secuencia T1 con contraste, que demuestra la compresión medular causada por el angioma cavernoso.

extradurales, varían sustancialmente respecto a sus homónimos, los cavernomas intraparenquimatosos o intraaxiales, remediando masas tumorales⁴. Así, en el espacio epidural vertebral, se presentan como lesiones homogéneas (pues carecen de fenómenos hemorrágicos y, por tanto, de los depósitos de hemosiderina que producen las características imágenes de «palomitas de maíz» y del halo perilesional de los cavernomas intraparenquimatosos), bien delimitadas, hipo o isointensas en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en T2, que realzan tras la administración de contraste. De esta forma, se comportan los pacientes de las series más grandes al respecto, como los 5 casos de Talacchi et al.⁵, los 5 pacientes de Shin et al.⁶ y los 6 de Feng et al.⁷. Así se comportó también nuestro caso 2. Sin embargo, el cavernoma epidural de nuestra paciente 1 no presentaba captación de gadolinio, lo cual complicó su diagnóstico de presunción prequirúrgico. De hecho, este es el segundo caso en la literatura mundial de un angioma cavernoso epidural raquídeo que no muestra captación de contraste. El primero lo describieron Lee et al.⁸ en 2007, demostrando que solo uno de sus 14 pacientes presentaba un hemangioma epidural espinal sin captación de gadolinio.

No tenemos una explicación plausible para este diferente comportamiento de los cavernomas epidurales espinales, una vez descartados problemas técnicos con la inyección del contraste, como hicimos en nuestra paciente. Tampoco encontramos ninguna diferencia histopatológica entre nuestros 2 casos que pudiera aclarar este diferente comportamiento radiológico.

Respecto a la presentación clínica y al manejo terapéutico de esta entidad, creemos necesario hacer las siguientes consideraciones. La presentación clínica de dorsalgia o apofisalgia a punta de dedo no es específica de este tipo de lesión, sino de cualquier lesión de localización epidural, capaz de estimular los receptores nociceptivos ante el aumento de presión por el mero hecho de la ocupación de espacio, de forma similar a lo que ocurre a nivel craneal. Por otro lado, la indicación quirúrgica en estas lesiones se establece por 2 razones: bien por la existencia de franca compresión medular, como en nuestro caso 2, bien por la necesidad de un estudio histológico para alcanzar un diagnóstico lesional definitivo, como ocurrió en nuestro caso 1.

El principal diagnóstico diferencial de esta entidad ha de realizarse con otras lesiones epidurales tumorales, como son los linfomas, las metástasis, los meningiomas o los neurinomas-neurofibromas. Otro diagnóstico diferencial que se debe considerar es el angioliipoma epidural, un lipoma con un componente vascular significativo, por lo que el estudio radiológico con RM debe completarse con secuencias de supresión grasa que permitan descartar esta lesión tumoral^{2,3,9}.

Finalmente, hemos de recalcar la importancia de considerar siempre al angioma cavernoso en el diagnóstico diferencial de las lesiones epidurales espinales, a tenor de

lo demostrado en este artículo, independientemente de su captación de contraste en las pruebas de imagen.

Bibliografía

- Appiah GA, Knuckey NW, Robbins PD. Extradural spinal cavernous haemangioma: case report and review of the literature. *J Clin Neurosci.* 2001;8:176–9.
- D'Andrea G, Ramundo OE, Trillò G, Roperto R, Isidori A, Ferrante L. Dorsal foramenal extraosseous epidural cavernous hemangioma. *Neurosurg Rev.* 2003;26:292–6.
- Saringer W, Nöbauer I, Haberler C, Ungersböck K. Extraforaminal, thoracic, epidural cavernous haemangioma: case report with analysis of magnetic resonance imaging characteristics and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien).* 2001;143:1293–7.
- Gutiérrez-González R, Casanova-Peño I, Porta-Etessam J, Martínez A, Boto GR. Dural cavernous haemangioma of the anterior cranial fossa. *J Clin Neurosci.* 2010;17:936–8.
- Talacchi A, Spinnato S, Alessandrini F, Iuzzolino P, Bricolo A. 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.
- Shin JH, Lee HK, Rhim SC, Park SH, Choi CG, Suh DC. Spinal epidural cavernous hemangioma: MR findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2001;25:257–61.
- Feng J, Xu YK, Li L, Yang RM, Ye XH, Zhang N, et al. MRI diagnosis and preoperative evaluation for pure epidural cavernous hemangiomas. *Neuroradiology.* 2009;51:741–7.
- Lee JW, Cho EY, Hong SH, Chung HW, Kim JH, Chang KH, et al. Spinal epidural hemangiomas: various types of MR imaging features with histopathologic correlation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28:1242–8.
- Iglesias S, Ayerbe J, Sarasa JL, Sousa P, Torres C, Ruiz-Barnés P. Dumbbell-shaped spinal epidural cavernous angioma. Case report and review of the literature. *Neurocirugía (Astur).* 2008;19:248–53.

G. Rodríguez-Boto^{a,*}, M. Rivero-Garvía^b,
R. Gutiérrez-González^c, A. Pérez-Zamarrón^d
y J. Vaquero^c

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Clínico San Carlos, Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^c Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, España

^d Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: grboto@yahoo.es (G. Rodríguez-Boto).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.01.010>