

Uomo di 47 anni

Paraplegia

Diplopia



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

The text "SAPIENZA" is written in a large, dark red, serif font. Below it, "UNIVERSITÀ DI ROMA" is written in a smaller, dark red, serif font.

RM-T1

Cosa vediamo?





T1

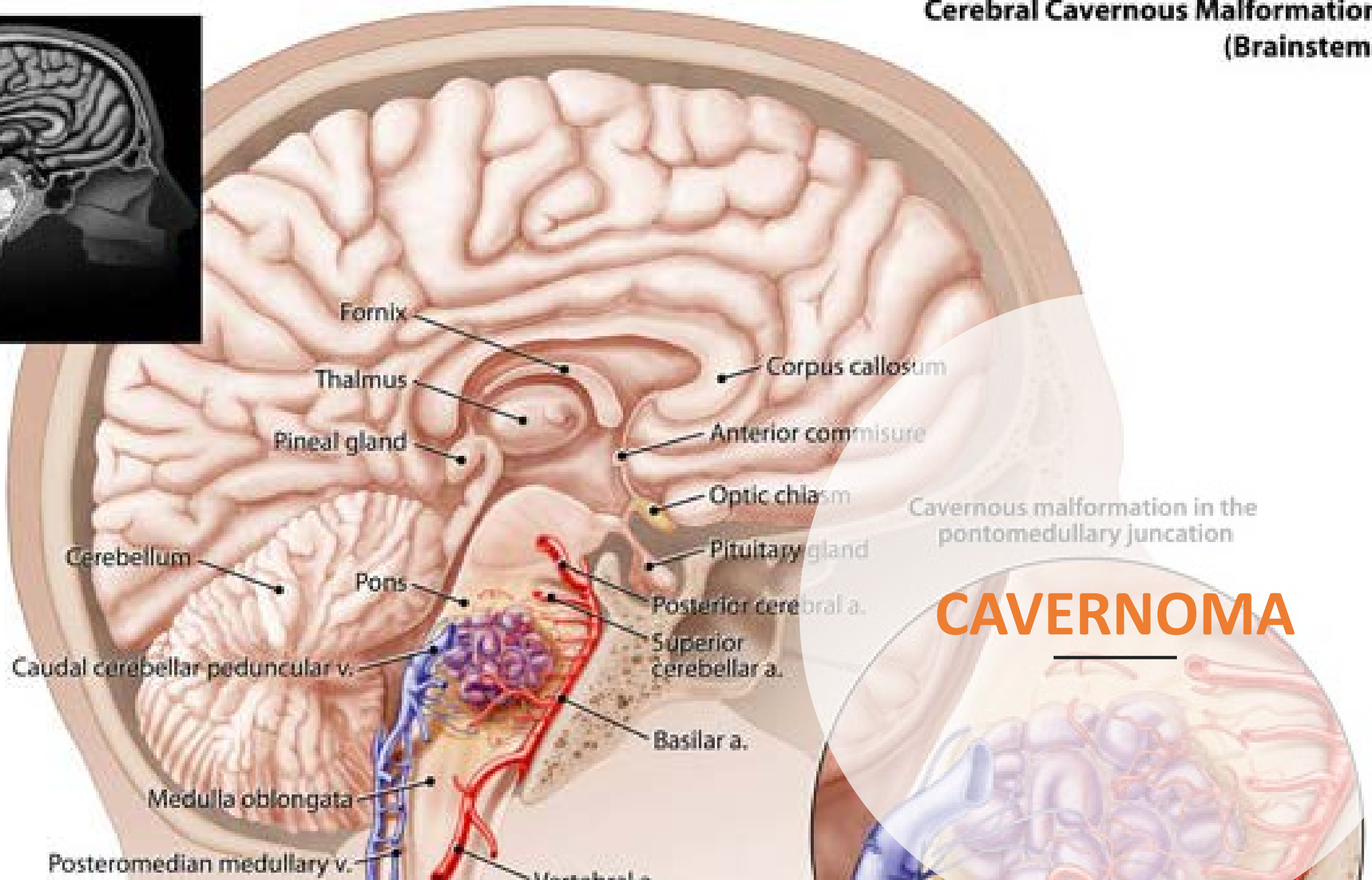


T2

CORE: ad intensità di segnale disomogenea in T1 & T2

RIM PERIFERICO: ipointenso per la presenza di emosiderina in T2 & GRE

Cerebral Cavernous Malformation (Brainstem)



Fornix

Thalamus

Pineal gland

Cerebellum

Caudal cerebellar peduncular v.

Medulla oblongata

Posteromedian medullary v.

Corpus callosum

Anterior commissure

Optic chiasm

Pituitary gland

Posterior cerebral a.

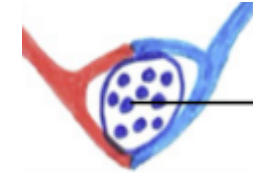
Superior cerebellar a.

Basilar a.

Cavernous malformation in the pontomedullary junction

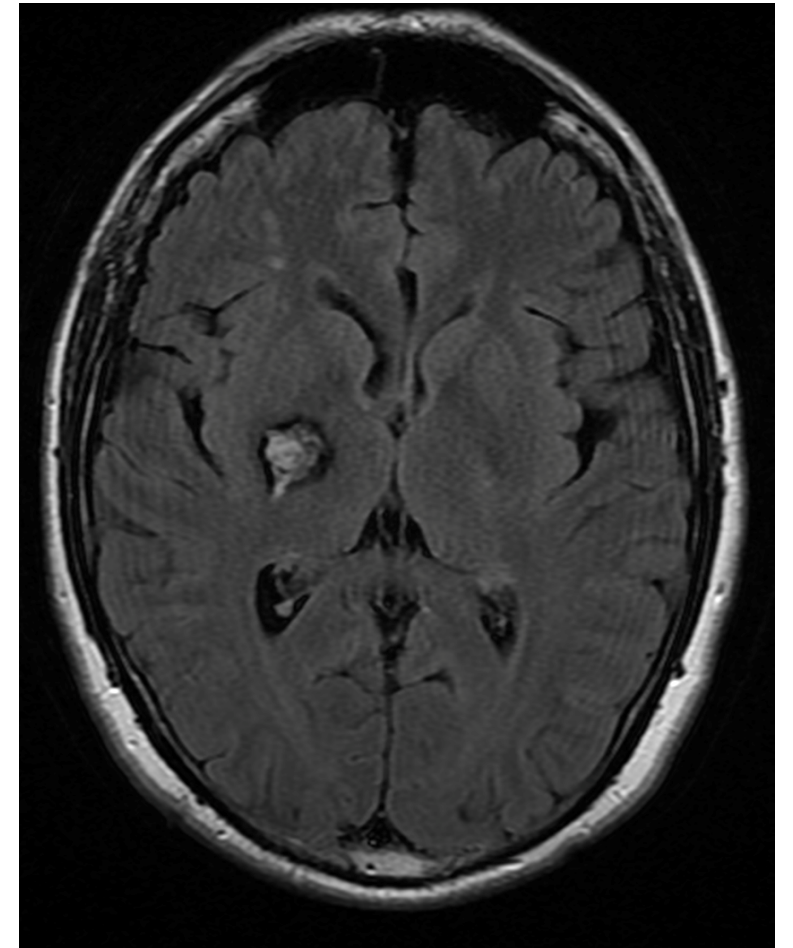
CAVERNOMA

CAVERNOMA



Cerebral cavernous malformation

- Sono malformazioni vascolari cerebrali;
- Piccole masse di aspetto lobulato “Popcorn- like” o “mulberry appearance”;
- Singolo strato di tessuto endoteliale immaturo in cui ristagna il sangue, completamente separato dal tessuto cerebrale circostante;
- Lesioni a bassa pressione e basso flusso;
- Possono aumentare di volume in caso di emorragia e per la successiva reazione gliotica peri-lesionale.



EPIDEMIOLOGIA

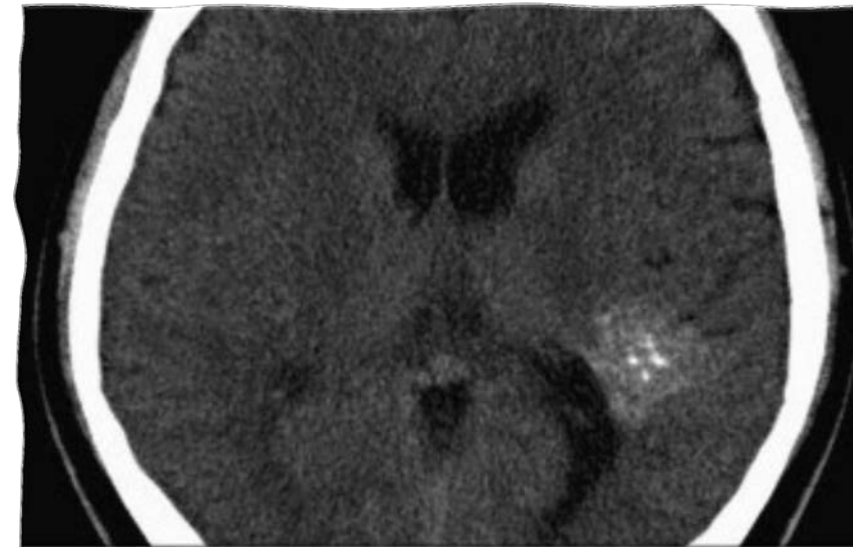
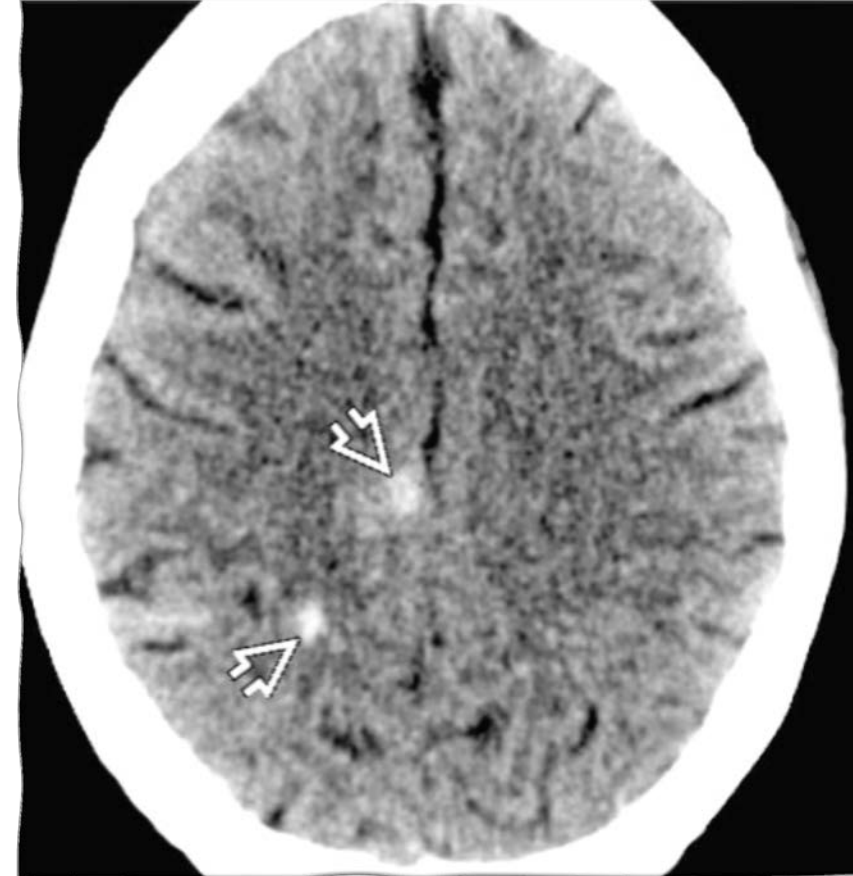
- Incidenza <1%;
- Singoli-sporadici (75%);
- Multipli (10-30%), si tratta di forme familiari per la presenza di mutazioni genetiche autosomiche dominanti di CCM1, CCM2 e CCM3;
- Il rischio emorragico è fino al 3% annuo con un rischio di risanguinamento del 4,5-23% annuo;
- Più frequentemente vengono riscontrate durante la terza-quarta decade di vita in uguale misura tra maschi e femmine.

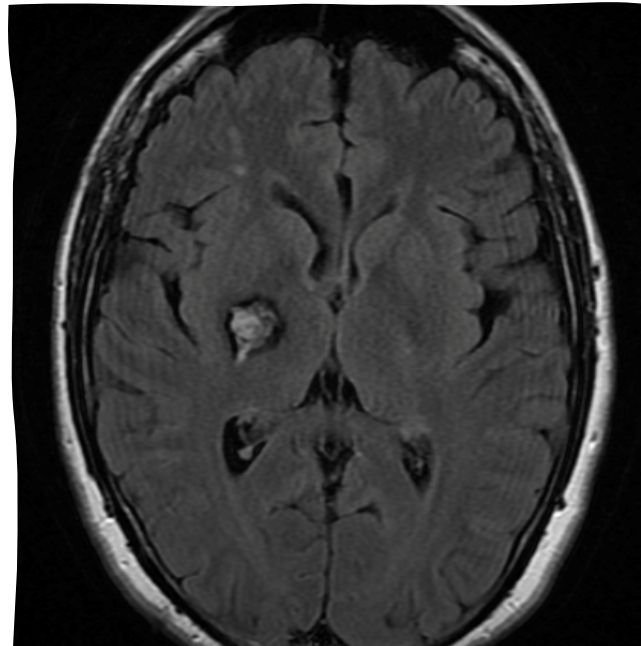
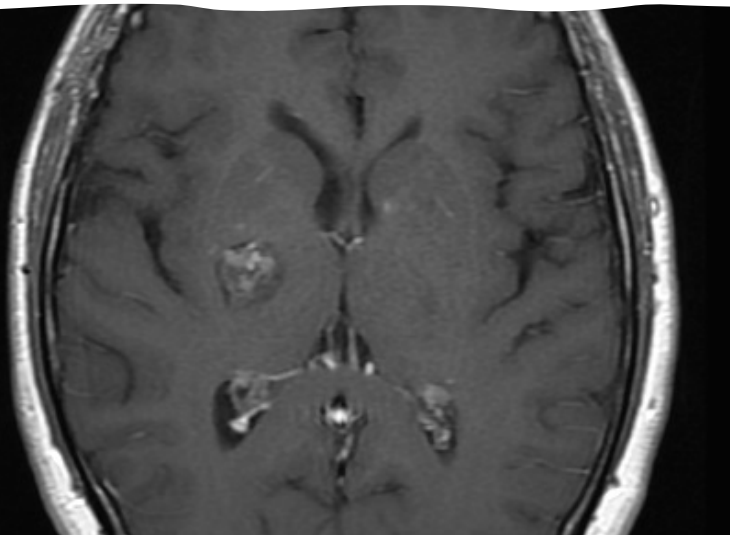
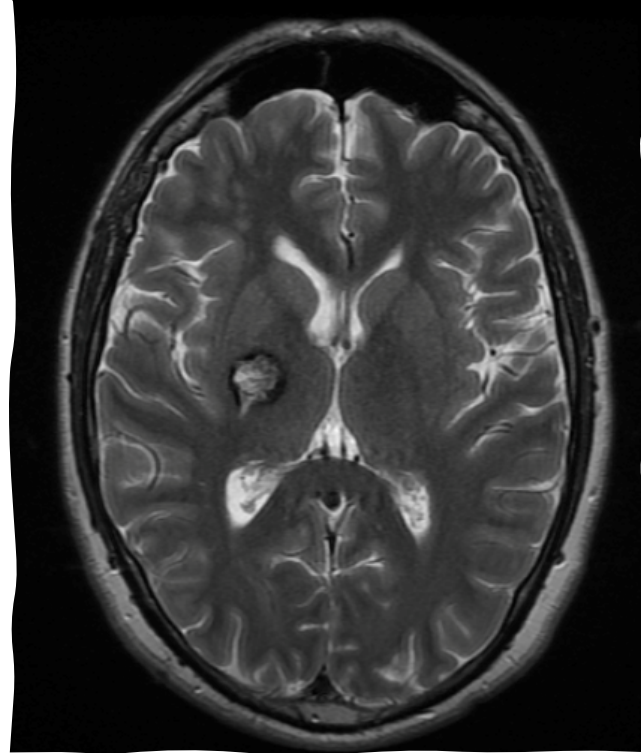
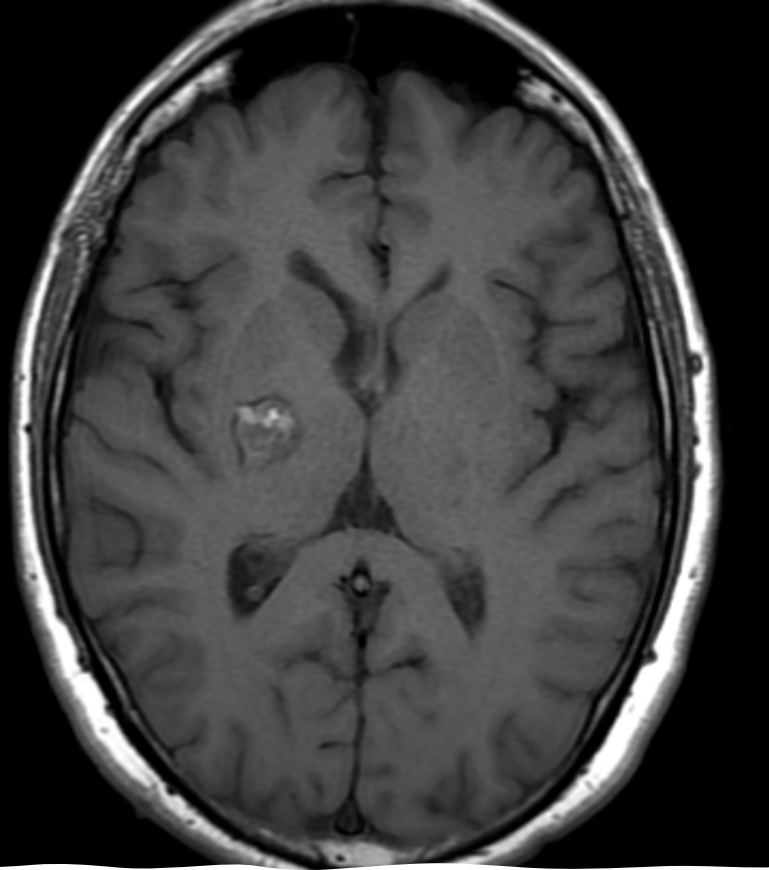
PRESENTAZIONE CLINICA

- Clinicamente silenti nella maggioranza dei casi e vengono riscontrate occasionalmente;
- Generalmente sono sovra-tentoriali (80%), meno frequentemente infra-tentoriali e nei restanti casi midollari (5%);
- In caso di emorragia la sintomatologia dipende dalla loro localizzazione:
 1. Crisi epilettiche (50%)
 2. Deficit neurologici focali (25%)
 3. Mal di testa

DIAGNOSI-TC

- Solitamente difficili da riscontrare a meno che non siano grandi;
- Appaiono come lesioni rotondeggianti, a margini indistinti, lievemente iperdense per la presenza di microcalcificazioni e/o materiale ematico a vari stadi evolutivi.
- A volte possono presentare un potenziamento dopo MDC;
- Generalmente non presentano edema né effetto massa.





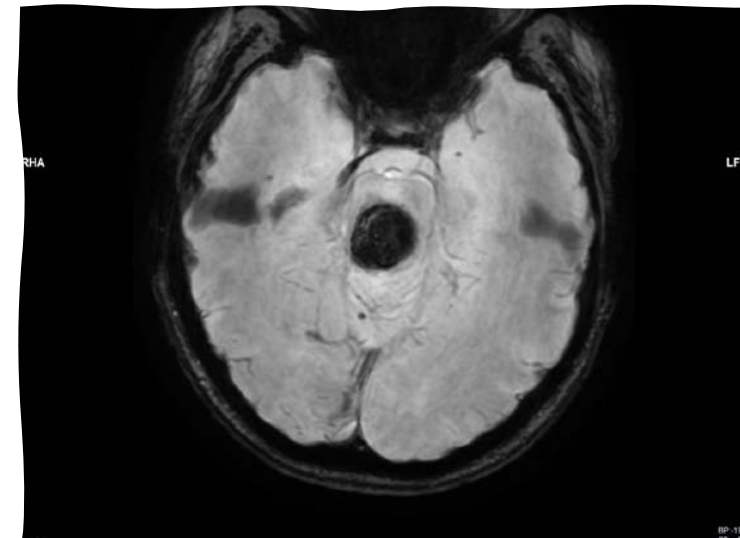
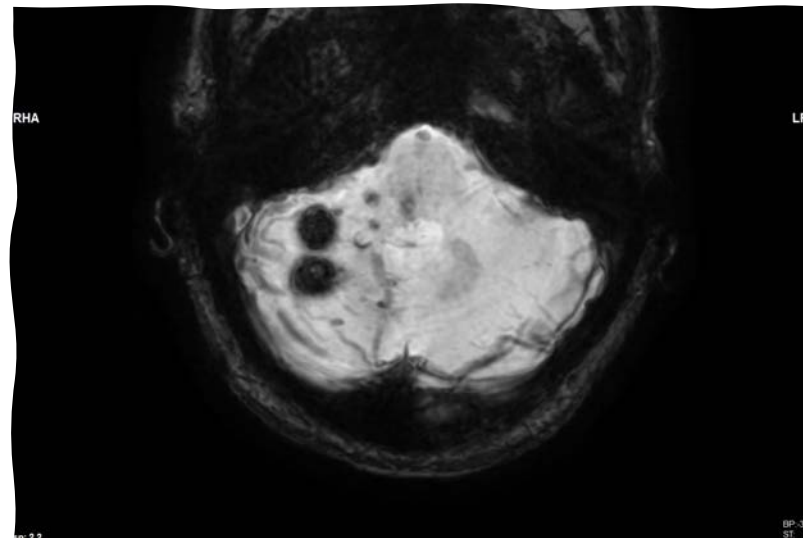
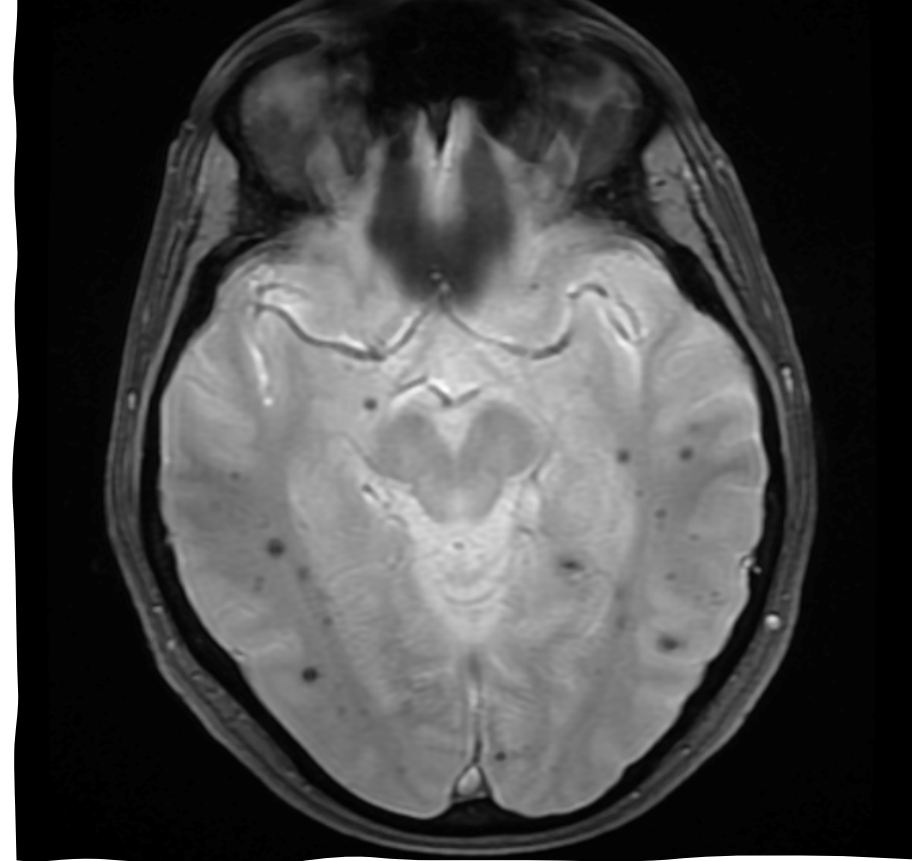
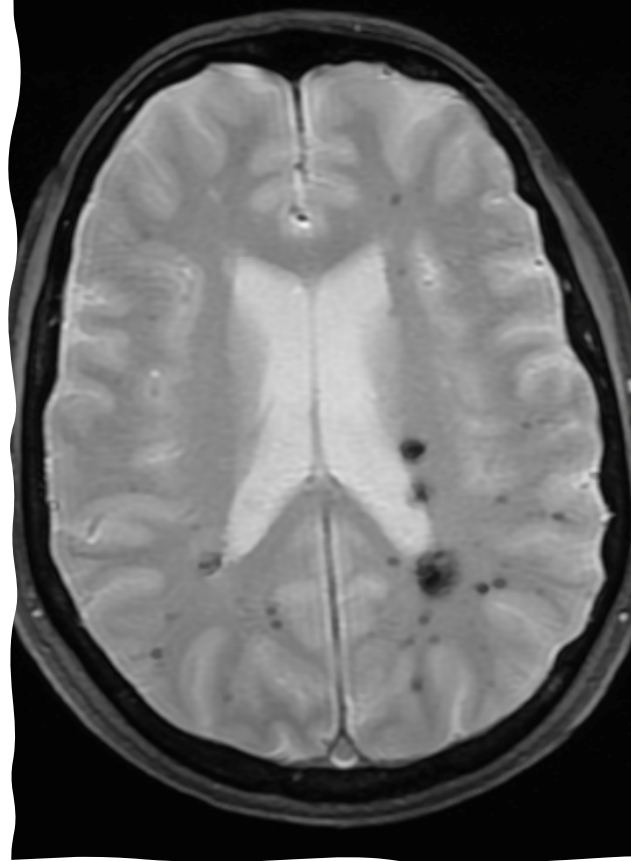
DIAGNOSI-RM

- Alta specificità e sensibilità;
- Caratteristiche lesioni “Popcorn-like”;
- T1 e T2: segnale disomogeneo;
- T2 (in particolare T2 Gradient echo): è evidente un anello periferico ipointenso costituito da ferritina ed emosiderina;
- T1 dopo contrasto: meno frequentemente può esserci un enhancement post-contrastografico.

Nelle forme familiari

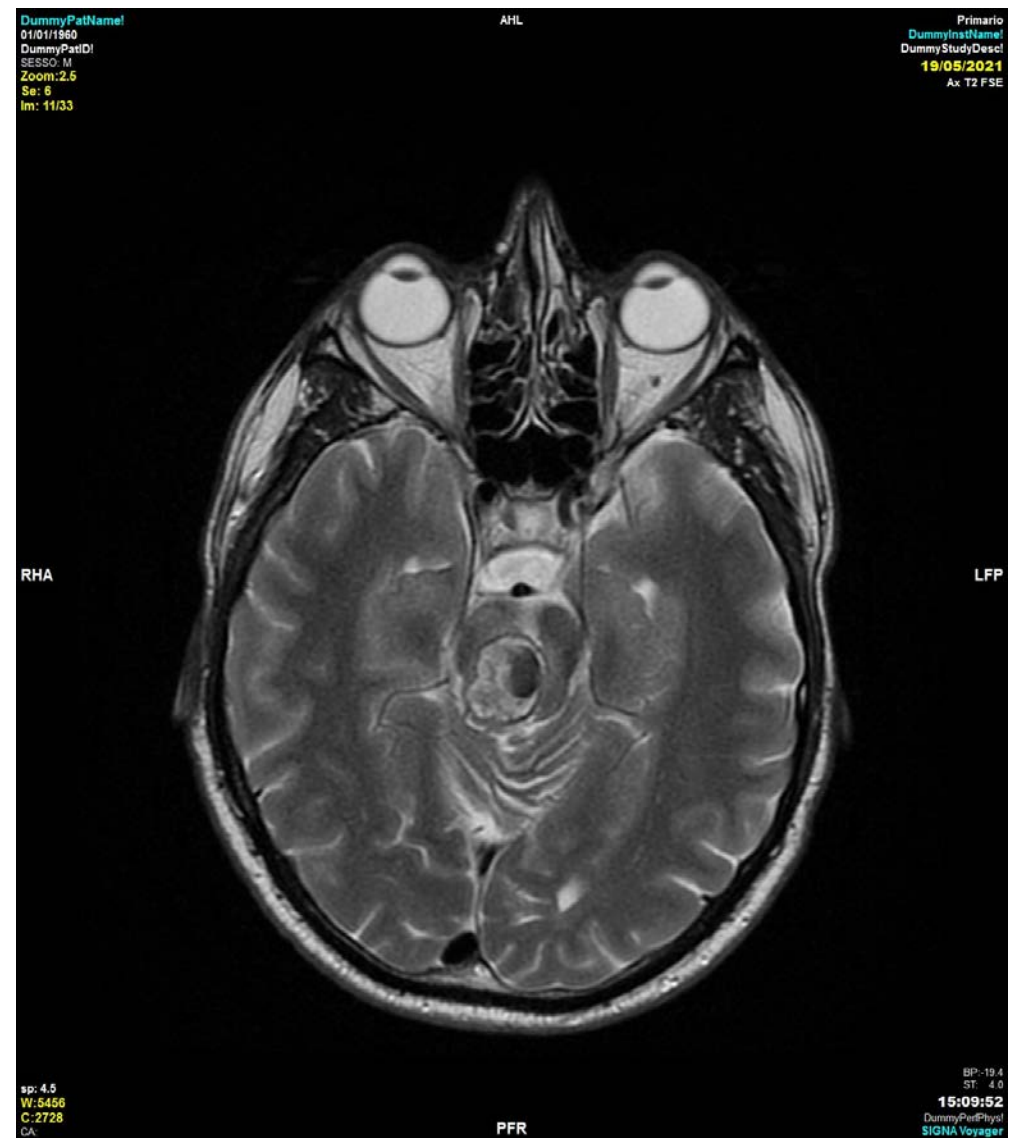


SWI





T1 SE

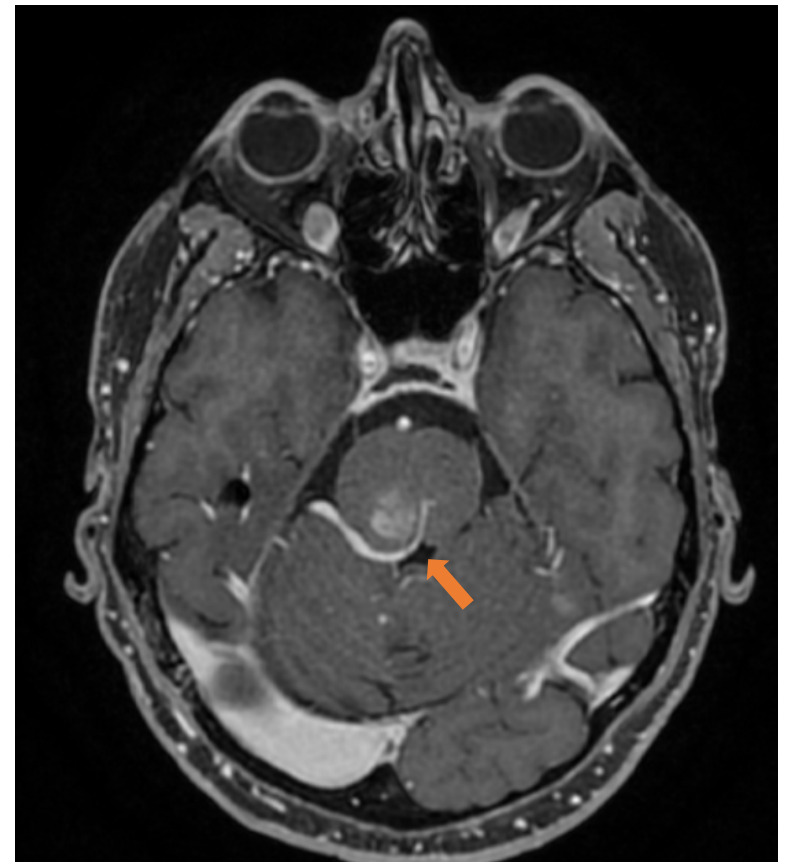
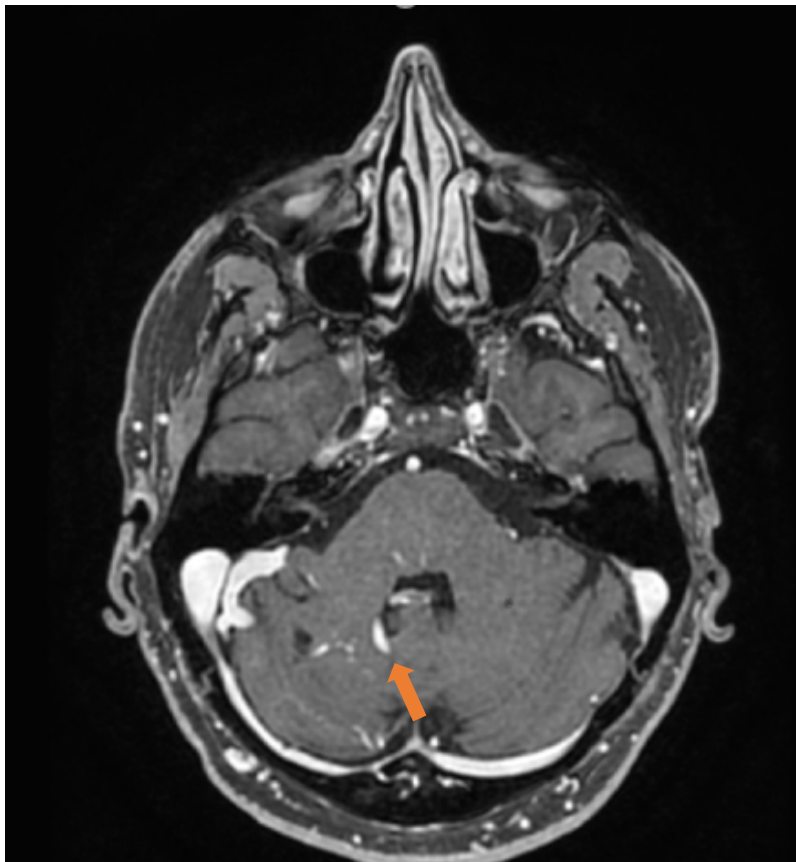
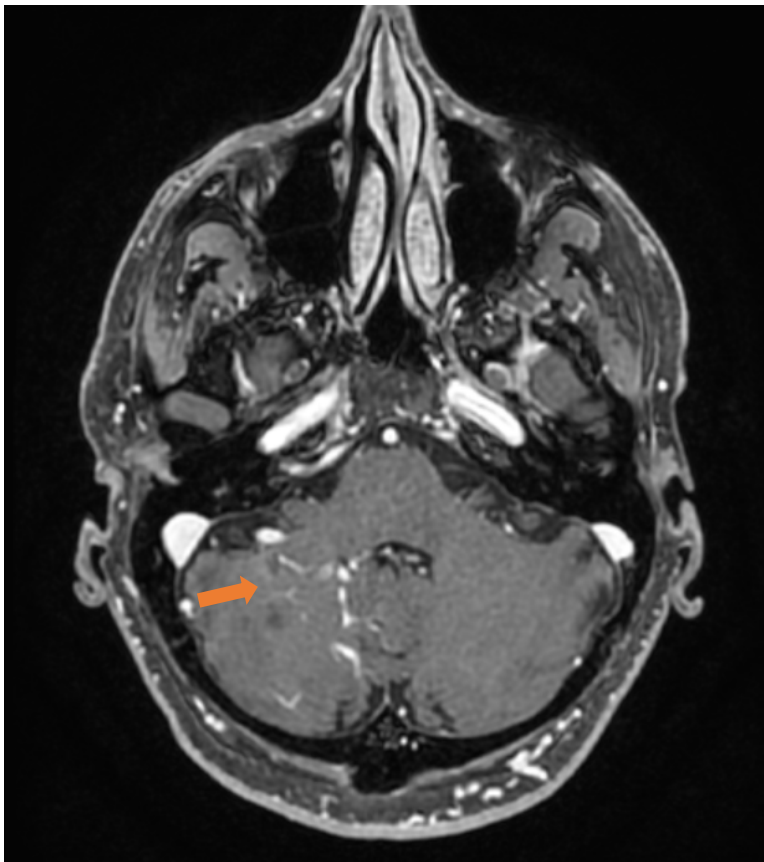


T2 SE

Il paziente ha avuto tre episodi di emorragia

Fattori di rischio di emorragia

- Cavernomi del **tronco encefalico** (fino al 20% dei cavernomi intracranici): hanno una maggiore tendenza al sanguinamento;
- Una **precedente emorragia**, è il principale fattore di rischio per un successivo episodio di sanguinamento (incidenza del 35% annuo);
- Cavernomi **multipli**;
- Malformazioni vasali di tipo misto: coesistenza di cavernoma ed un'anomalia venosa dello sviluppo (**DVA**) (33%);
- Sesso femminile.



Dopo mdc

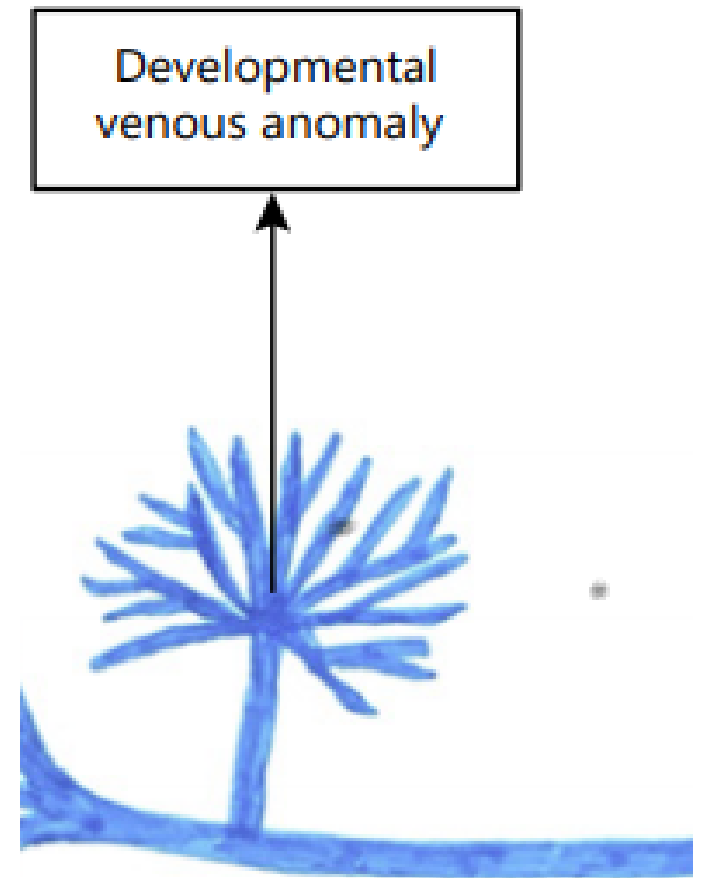
DVA



DVA-Anomalia di drenaggio venoso

Angioma venoso cerebrale o DVA:

- La più comune malformazione vascolare intracranica (60%);
- Incidenza <2% con un rischio emorragico <0,7%;
- Elementi endoteliali maturi e rappresentano una variante del normale drenaggio venoso;
- “Caput medusae” ed un “collettore venoso”;
- Solitarie nel 75%, associate a cavernomi nel ~20%.



PRESENTAZIONE CLINICA & DIAGNOSI

- Generalmente **asintomatiche**. Il sanguinamento spesso avviene quando DVA e cavernoma coesistono;
- **TC e RM e Angiografia** offrono immagini caratteristiche;
- **TC con mdc**: mette in evidenza un enhancement lineare che drena in un grande collettore venoso;
- **RM**:
 1. *Senza contrasto*: Flow-voids;
 2. *Dopo Gadolinio*: Enhancement lineare.



DVA & CAVERNOMI

- La coesistenza di Cavernomi e DVA è la **più comune** malformazione vascolare intracranica di tipo misto;
- **Complicanze emorragiche** sono più frequenti;



DVA & CAVERNOMI

Nella forma sporadica i pazienti hanno un singolo cavernoma, comunemente correlato con un' anomalia venosa dello sviluppo.

Al contrario le DVA possono esistere indipendentemente dalla presenza di cavernomi.

Perche?

Qual è l'associazione tra le due malformazioni vascolari?

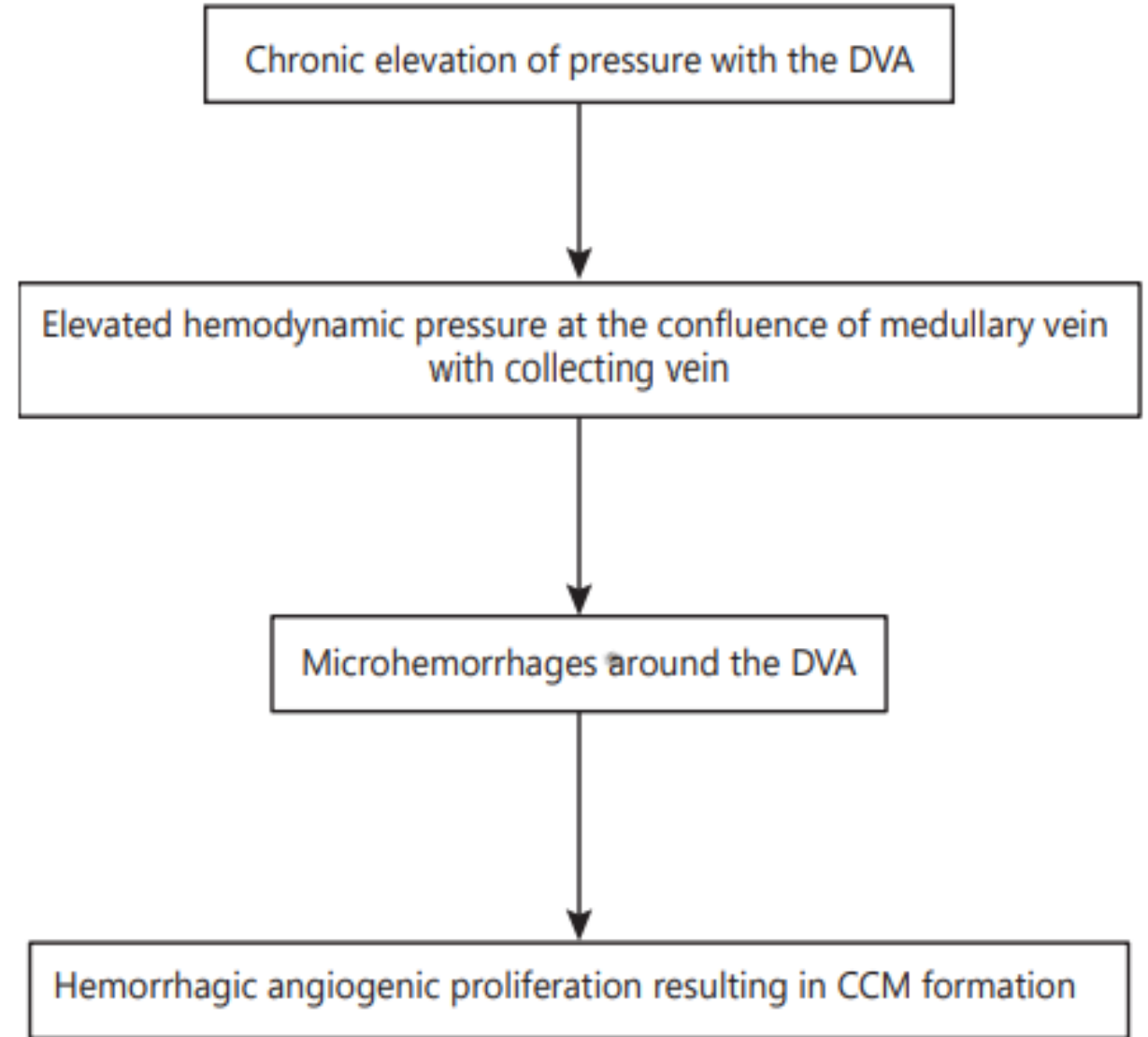


Le DVA sono implicate nell'insorgenza dei cavernomi:

sono infatti considerate responsabili dello sviluppo e della crescita dei Cavernomi.

FISIOPATOLOGIA

Formazione “de novo” dei cavernomi nelle forme non familiari



FISIOPATOLOGIA

NEOANGIOGENESI



Capillari di nuova formazione



Malformazioni vascolari

FISIOPATOLOGIA

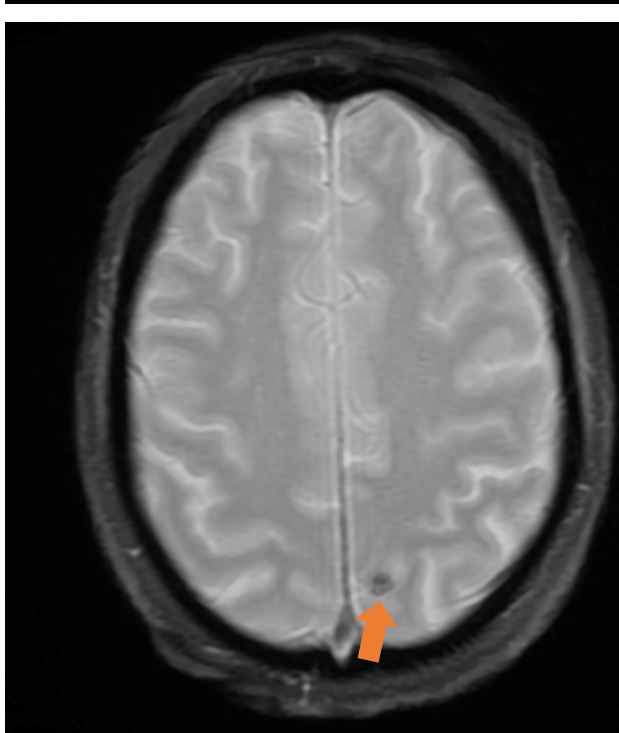
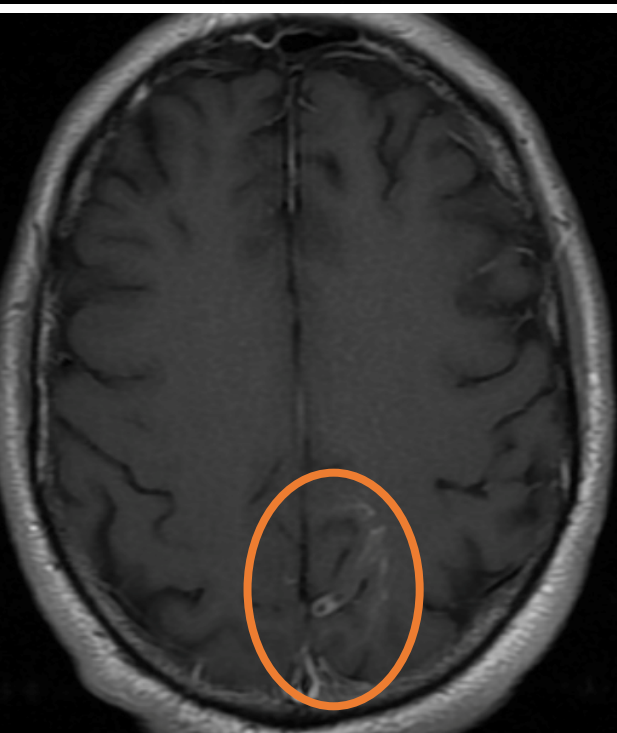
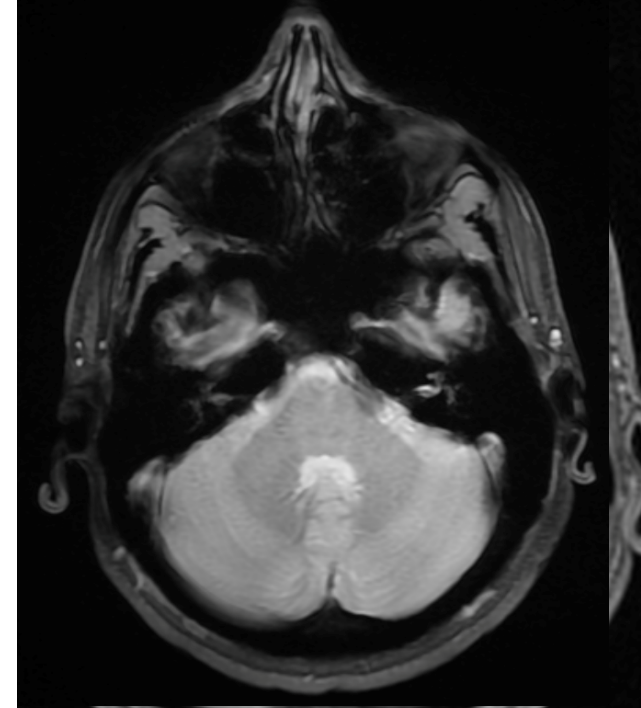
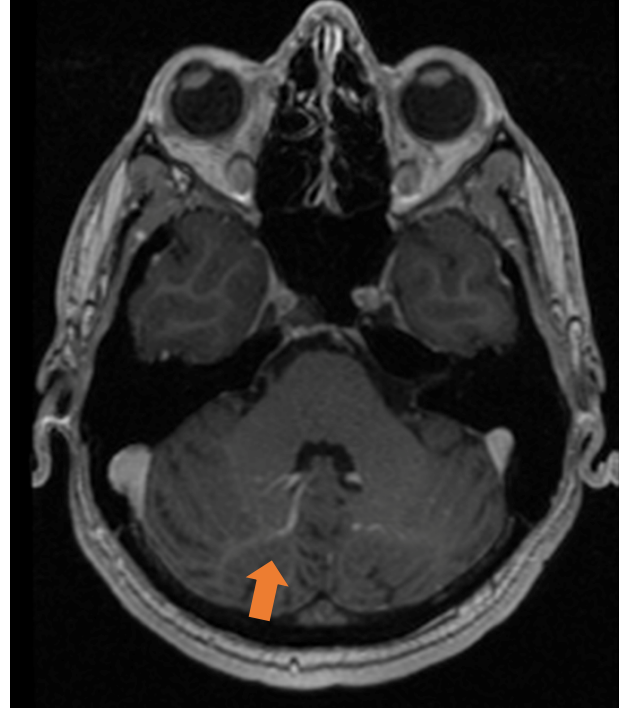
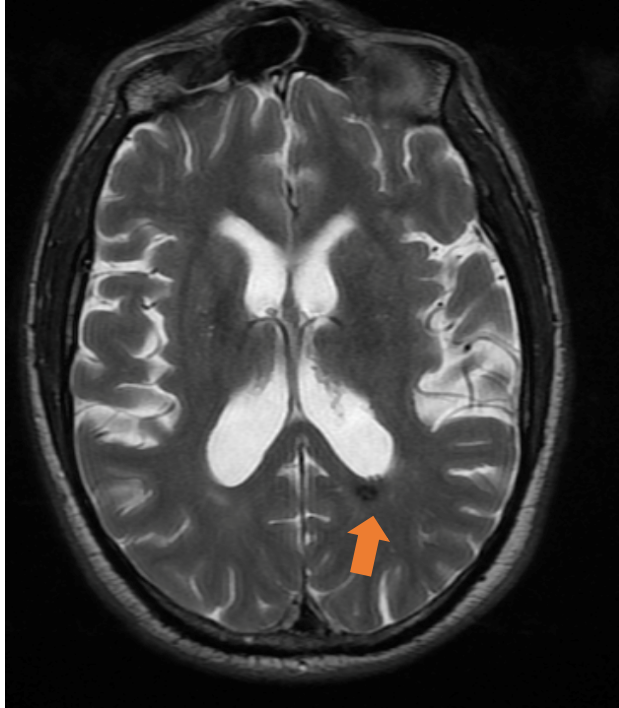
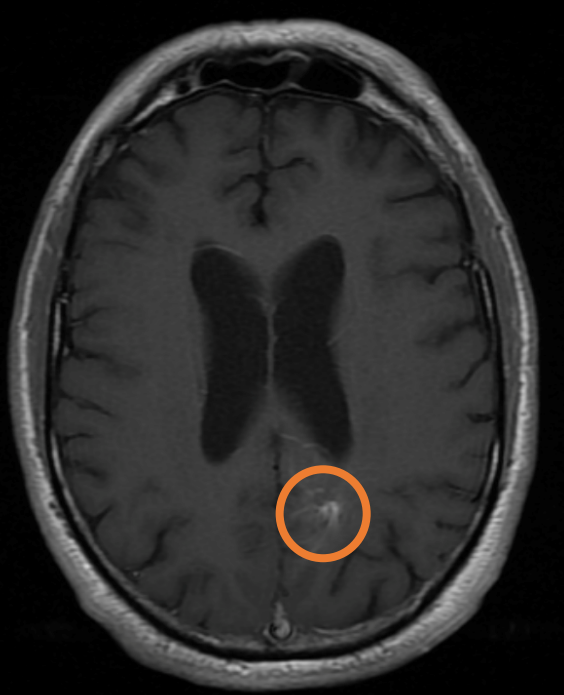
1. Processi infiammatori

2. Stress ossidativo

3. Caratteristiche angioarchitettiche

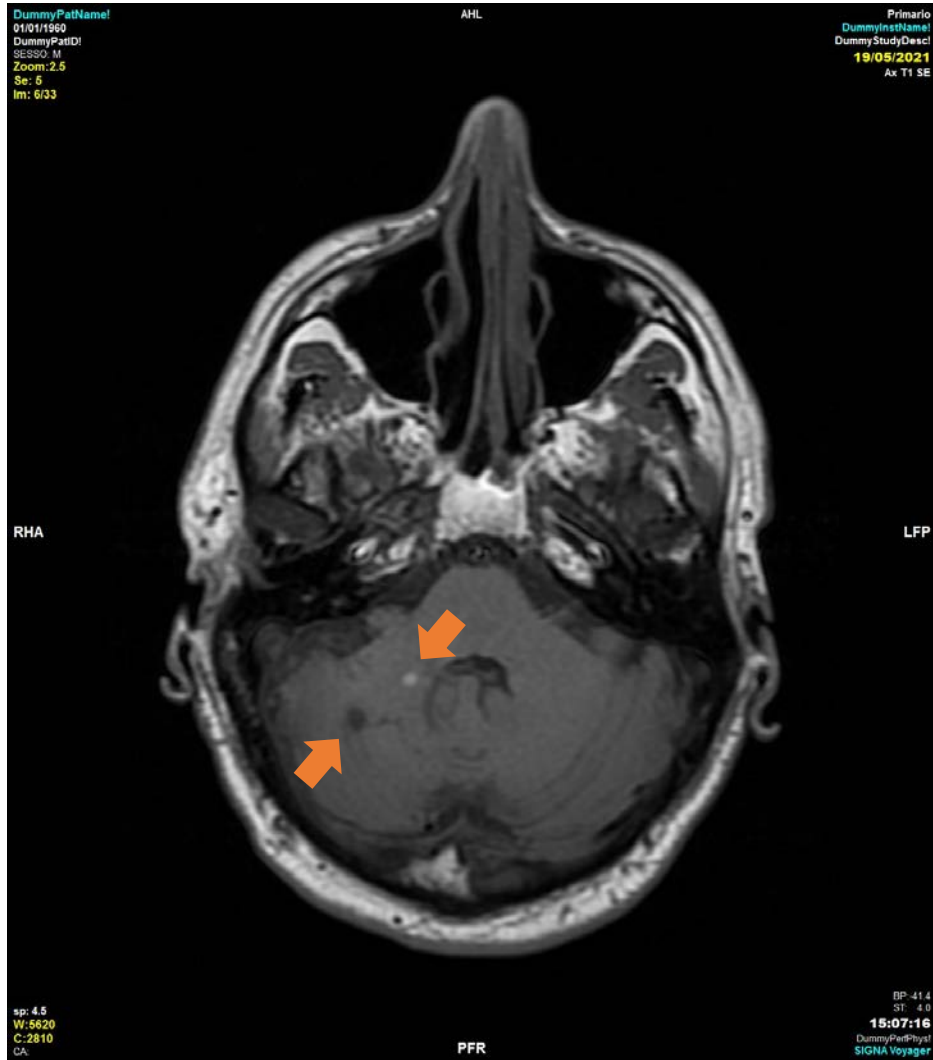
4. Localizzazione infratentoriale

«De novo» Cavernomi



DVA- CAVERNOMI

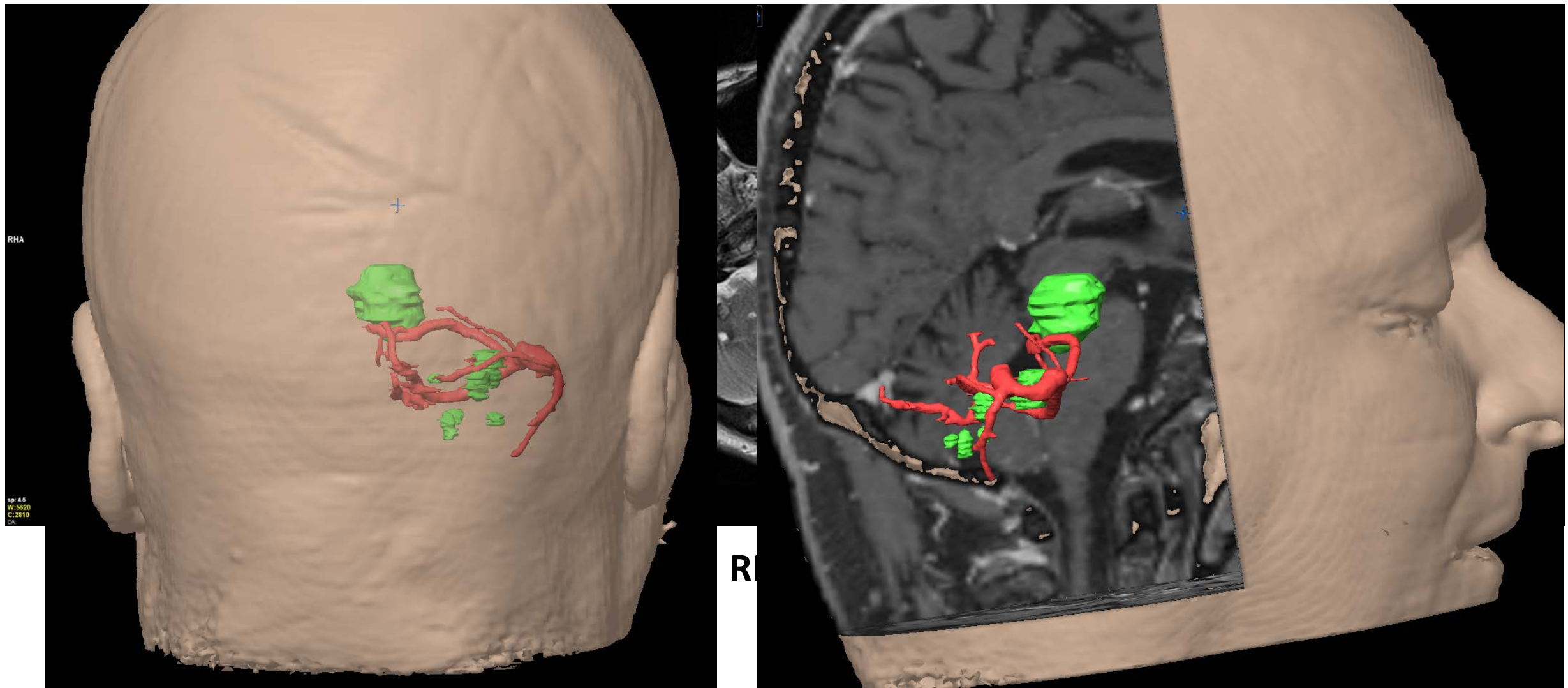
L'eziologia dell'associazione rimane comunque sconosciuta e non è chiaro perché alcuni pazienti sviluppino cavernomi, mentre altri no.



RM-T1

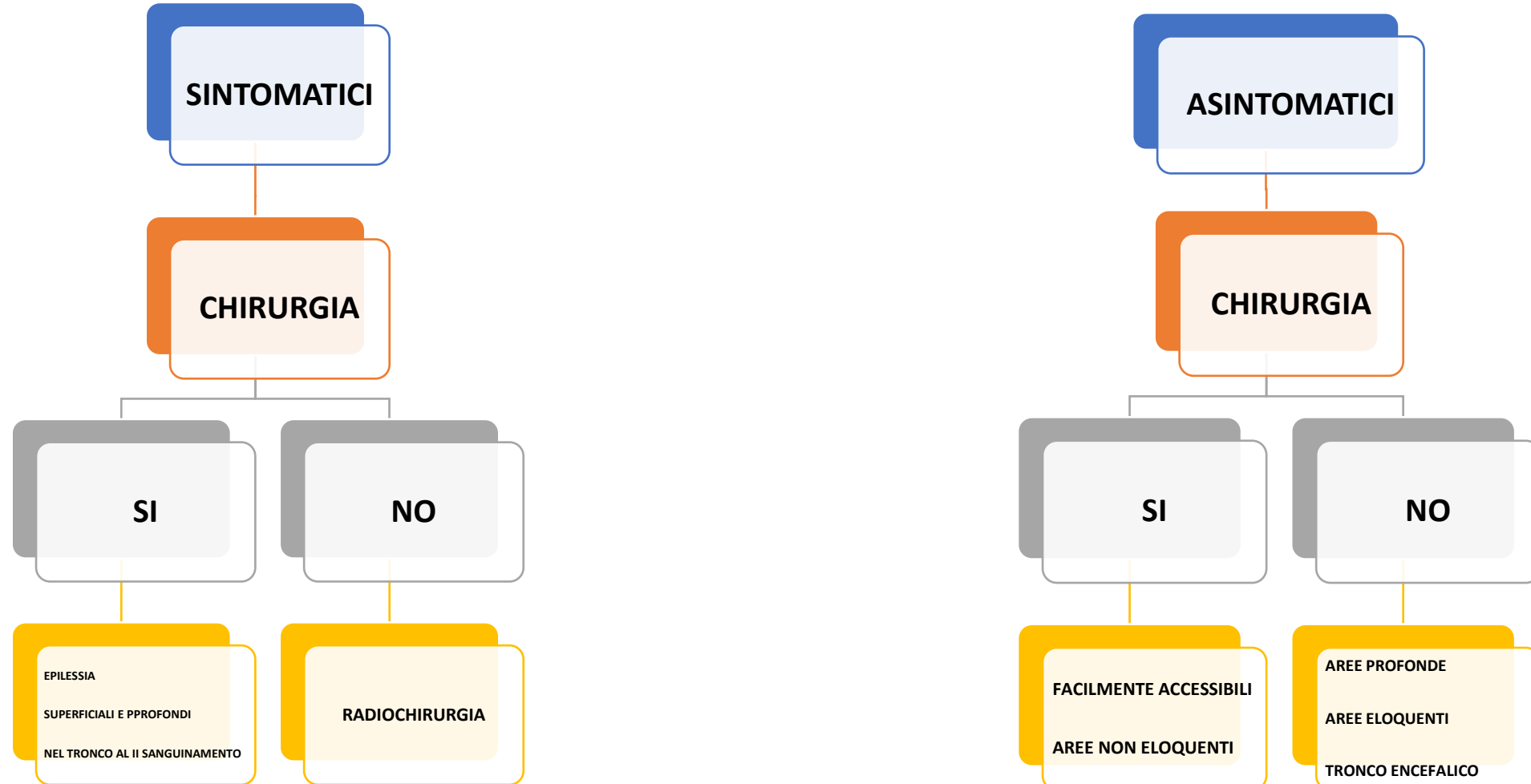


RM-T2



Cavernomi “*de novo*” nel territorio di drenaggio della DVA

GESTIONE CLINICO-TERAPEUTICA



- I cavernomi e le DVA sono malformazioni vascolari intracraniche la cui storia naturale non è ben chiara;
 - Individualmente le lesioni hanno un decorso benigno e generalmente asintomatiche;
 - Quando coesistono, il rischio emorragico aumenta;
 - La RM è la metodica migliore per identificare tali malformazioni.
-

GRAZIE PER L'ATTENZIONE



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA