

ANEURISMAS CEREBRALES GIGANTES SERPENTINOS

Alejandro J. García Muñoz, José Lope Garrido Rull, Juan García Villanego
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Objetivos

- Los aneurismas serpentinos son un tipo de aneurismas gigantes, parcialmente trombosados, con una luz permeable y tortuosa, con tracto de salida y entrada independientes.
- Fueron descritos en 1977 por Segal y Mc Laurin, que publicaron dos casos, más una revisión de la literatura aportando otros cuatro casos adicionales.
- Describiremos las características morfológicas de estas lesiones, sus manifestaciones en las diferentes técnicas de imagen y las opciones de tratamiento existente, a las que se han añadido las técnicas de tratamiento endovascular.

Revisión del tema

Características clínicas:

- La sintomatología que nos podemos encontrar en estos pacientes dependerá fundamentalmente de la localización del aneurisma serpentino.
- Como el 50% de estas lesiones se localiza en el territorio de la arteria cerebral media (ACM), normalmente presentan síntomas entre los que podemos incluir cefalea, náuseas y vómitos, hemiparesias, disfasia/afasia, y crisis convulsivas.
- Otros síntomas recogidos en la literatura incluyen alteraciones visuales, papiledema, parálisis de pares craneales, deterioro cognitivo, depresión, disestesia y vértigo.
- A menudo la sintomatología inicial del paciente está condicionada por el efecto masa que genera la lesión.
- Existen casos que debutan con hemorragia subaracnoidea (HSA) que se acompaña de la típica cefalea asociada a estos casos.

Localización:

Se localizan con mas frecuencia en arteria cerebral media (50%), y menor medida en arteria cerebral posterior (18%), arterias vertebrales o unión vertebro-basilar (15%), arteria carótida interna (13%), y en arteria comunicante posterior (3%).

Existen dos motivos por lo que su incidencia es mayor en el territorio de la ACM que en el de la arteria carótida interna (ACI):

- En primer lugar, por el fuerte jet sanguíneo existente a nivel de la ACI que evita que la sangre se estanque, previniendo la formación de trombos, mientras que en el territorio de la ACM, la fuerza del jet sanguíneo es mas baja.
- En segundo lugar, porque no hay estructuras durales, ni óseas, que limiten su expansión.

Hallazgos de imagen:

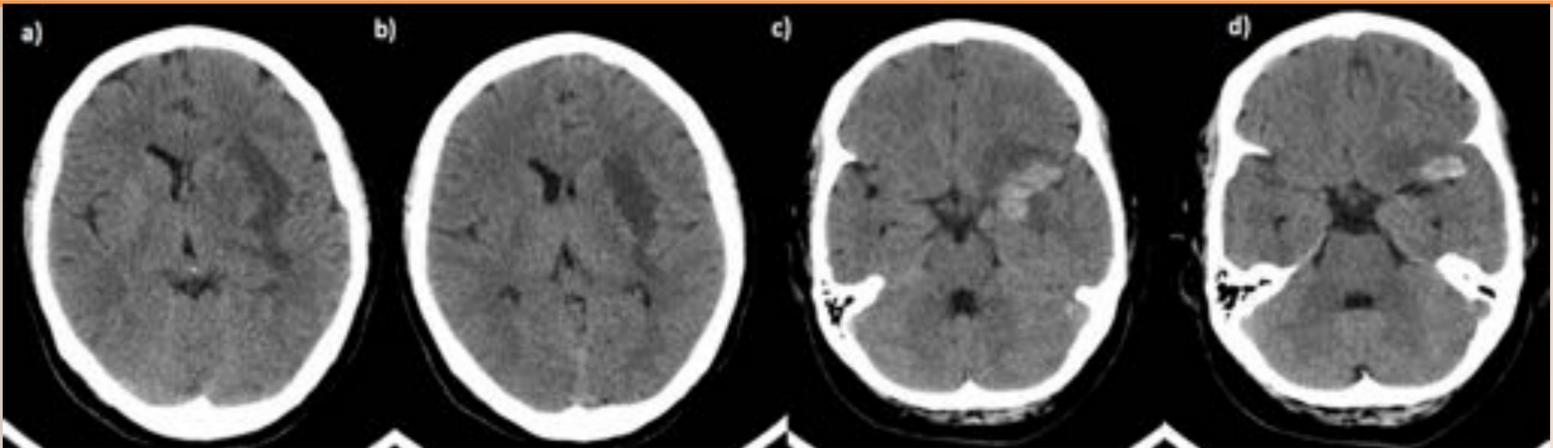
Los aneurismas serpentinales, a diferencia de otros aneurismas, tienen puntos separados de entrada y salida. El canal de salida alimenta las ramas distales de la arteria principal de la que se origina, suministrando flujo al parénquima cerebral normal.

En la mayoría de los casos encontraremos efecto masa en la porción trombosada del aneurisma, condicionando desplazamiento de los vasos vecinos y ocasionalmente de la línea media. Debido a ello, el primer estudio de imagen que se suele realizar es una TC de cráneo.

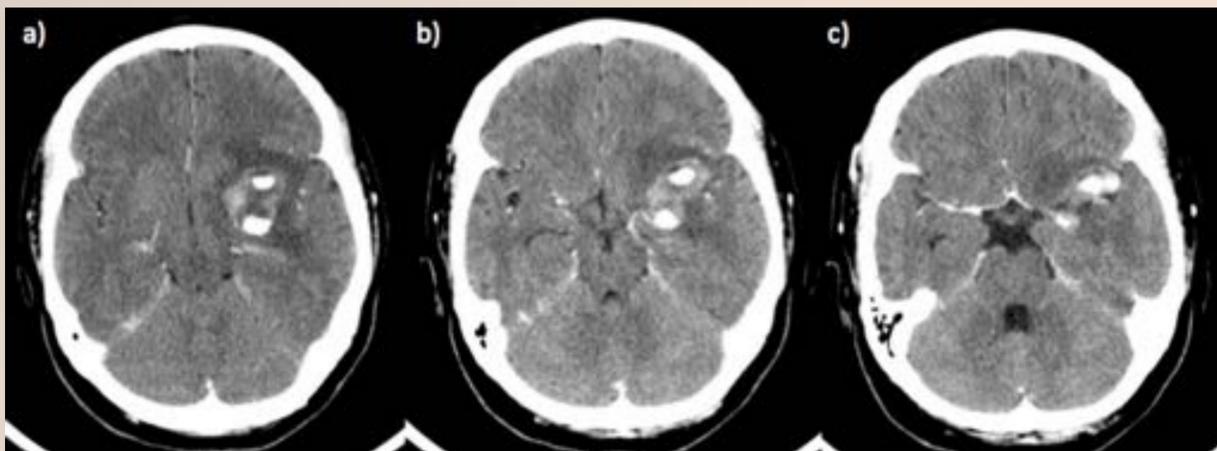
En **tomografía computerizada (TC)**, se aprecia una masa bien circunscrita, con edema circundante, que puede ser diagnosticada erróneamente como una neoplasia. Presenta un área de densidad elevada, representada por el trombo, que puede presentar un aspecto heterogéneo debido a diferentes estadios de sangrado en su interior. El canal vascular en su interior presenta baja atenuación. En ocasiones se puede identificar un borde periférico calcificado, que indica la naturaleza crónica del proceso.

Tras administración de contraste se aprecia intenso y homogéneo realce de la luz y, siendo hipocaptante la porción trombosada. Este aspecto radiológico, se conoce como signo de la diana, y es patognomónico de los aneurismas parcialmente trombosados.

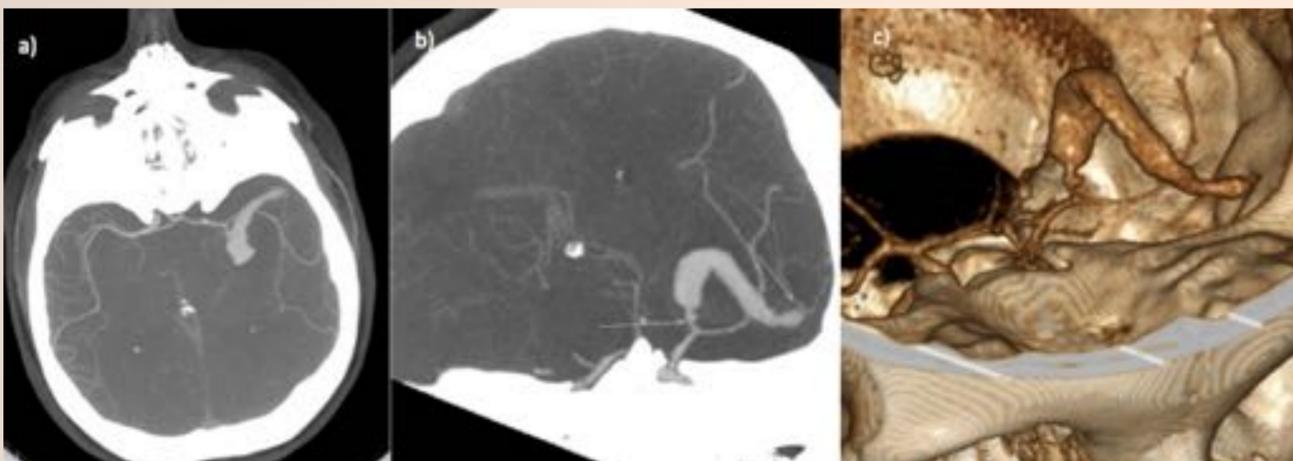
Entre otros hallazgos se incluyen el efecto masa, desviación de línea media, obliteración del sistema ventricular y edema.



(a,b,c) Imágenes axiales de TC sin contraste, en paciente que acude por cefalea. Se aprecia una lesión de baja atenuación con contenido hiperdenso en su interior, que condiciona efecto masa sobre el sistema ventricular. Estos hallazgos pueden simular otros procesos tales como infarto hemorrágico o neoplasia.

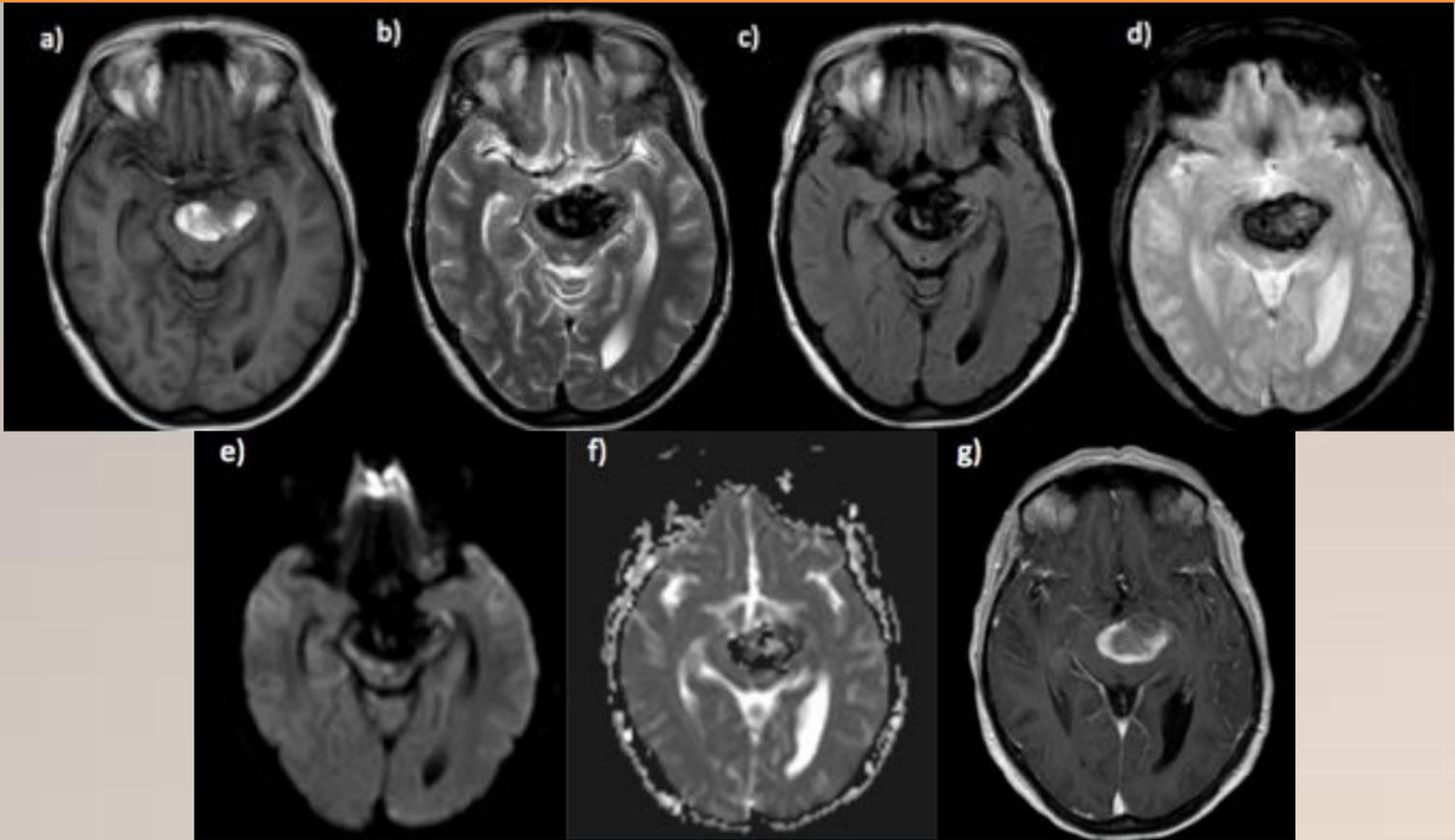


(a,b,c) Tras administración de contraste se aprecia un intenso y homogéneo realce de la luz del aneurisma, mientras que la porción trombosada se muestra hipocaptante.



(a,b) Imágenes angioTC axial y sagital oblicua. En territorio carotideo izquierdo se observa una gran dilatación fusiforme de la división anterior de la arteria cerebral media. El origen de esta arteria se encuentra muy estenótico (c) Reconstrucción 3D, de la misma paciente.

En resonancia magnética (RM) en secuencias potenciadas en T1 se aprecian zonas de hiperintensidad de señal de aspecto heterogéneo, en relación con productos de degradación de la hemoglobina en diferentes estadios evolutivos. En secuencias potenciadas en T2 se aprecia edema circundante hiperintenso e hipointensidad por vacío de flujo de la luz vascular. Los resultados de la RM con contraste son contradictorios y no se ha descrito ningún patrón típico de captación.



a) T1 axial, b) T2 axial, c) FLAIR axial, d) Eco de gradiente, e) Imagen ponderada en difusión (IPD) valor de b 1000, f) mapa paramétrico de coeficiente de difusión aparente (ADC), g) T1 con contraste (gadolinio). Aneurisma serpentina gigante en el territorio de la ACP.

La arteriografía cerebral (Ax), es la prueba de imagen “gold standard”. Sus características siguen siendo las descritas originalmente por Segal y McLaurin. Aneurismas de más de 25 mm de diámetro, parcialmente trombosados, con presencia de un canal vascular tortuoso intraaneurismático. Éste último a menudo presenta una localización excéntrica dentro de su luz, con una morfología ondulante y serpinginosa, lo cual les confiere su nombre. La localización excéntrica del canal vascular es resultado del efecto “Coanda”, un principio hemodinámico que define, que el jet sanguíneo cuando no es céntrico al impactar en alguna de las paredes sufre una pérdida de energía cinética, con respecto a un jet céntrico de igual volumen.



(a,b) Imágenes de arteriografía sagital y rotacional, respectivamente. En territorio carotideo izquierdo se observa una gran dilatación fusiforme de la división anterior de la arteria cerebral media. El origen de esta arteria se encuentra muy estenótico. El aneurisma fusiforme termina en la bifurcación de arterias orbitofrontal y arteria opérculofrontal, las cuales se encuentran muy hipoplásicas. (c,d) Reconstrucciones 3D, de la misma paciente.

En radiografía convencional (Rx) los hallazgos pueden ser engañosos, apreciándose calcificaciones curvilíneas por trombosis calcificada en el interior del aneurisma. Se pueden apreciar erosiones óseas en el proceso clinideo, silla turca, fisura esfenoidal, y otras estructuras de la base del cráneo.

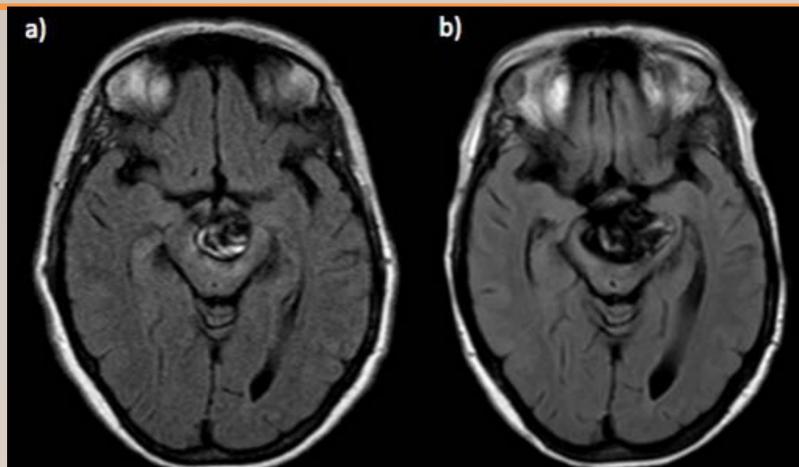
Historia natural:

El origen de estos aneurismas es aún incierto. Dado que no presentan localización, características, ni presentación clínica similar a los aneurismas saculares típicos, se postula un proceso fisiopatológico diferente.

Una de las diferentes hipótesis sobre su origen es la teoría de la “expansión contenida”, por dilatación fusiforme del vaso, con trombosis secundaria a disecciones repetidas en la pared interna del vaso, con formación de hemorragias intramurales y debilidad mural, que puede ser congénita o por degeneración del tejido conectivo.

Los aneurismas gigantes son entidades dinámicas. Una vez que alcanzan un tamaño importante, condicionan déficits neurológicos y crisis convulsivas debido a su efecto masa. El crecimiento de tamaño se debe entre otros factores a la hemorragia intramural recurrente y el desarrollo de canales capilares intratrombóticos. A medida que el trombo se va acumulando el tamaño del aneurisma aumenta.

Sin embargo la trombosis completa del aneurisma no es la etapa final del proceso dinámico de esta entidad, ya que existen casos descritos de recanalización confirmados por arteriografía. La clínica después de la oclusión dependerá de la velocidad con la que el canal se estrecha y el grado de circulación colateral que desarrolla.



a) Aneurisma serpentino gigante en territorio de la ACP, corte axial T1 sin contraste del año 2014. b) misma paciente y secuencia en el año 2016, donde se aprecia un marcado aumento de tamaño de la lesión.

Preoperatorio

La valoración del flujo colateral distal es de suma importancia para prevenir complicaciones adversas, y puede ser valorado mediante pruebas neurológicas como el test de oclusión con balón (BTO), Wada test, o RM funcional, valorando así el riesgo de un posible evento isquémico.

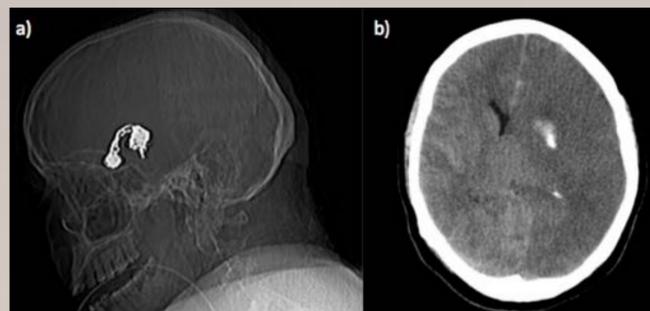
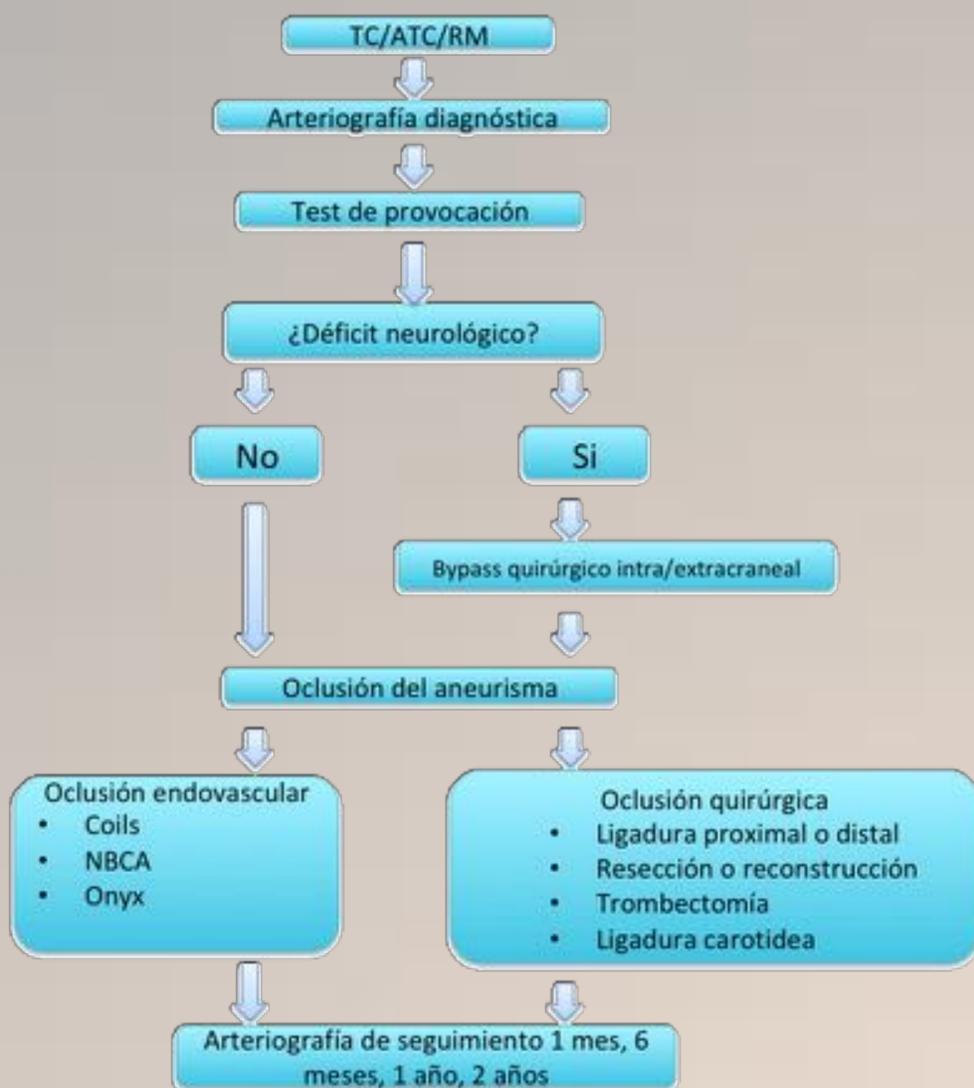
El BTO permite valorar la capacidad de que tiene el paciente para tolerar una oclusión permanente de la arteria. Para valorar el área neurológica elocuente, se utiliza el test Wada, antes de la oclusión permanente/tratamiento del aneurisma.

Tratamiento

El primer paso a realizar es valorar el flujo colateral distal al aneurisma, es decir, comprobar si el aporte sanguíneo al tejido cerebral distal llega desde el aneurisma o es dependiente de colaterales de otros territorios vasculares, mediante test de oclusión con balón, test de Wada o RM funcional, como hemos dicho anteriormente. Si tras éstos se demuestra que es posible ocluir el aneurisma se procede a su embolización mediante coils o glue.

Si el resultado del test es negativo, debe plantearse el tratamiento quirúrgico. Las primeras técnicas quirúrgicas que se desarrollaron fueron la ligadura de la arteria carótida y el wrapping del aneurisma. Tienen una tasa alta de complicaciones isquémicas por lo que no se realizan actualmente y han sido sustituidas por las técnicas de by-pass.

Existen diferentes tipos de by pass, con arteria temporal superficial, vena safena o arteria radial, con o sin escisión del aneurisma.



a) Imagen SCOUT view de una paciente tratada mediante procedimiento endovascular con coils. b) Corte axial de TC sin contraste de la misma paciente, donde como complicación se produce extensa afectación isquémica de la práctica totalidad del hemisferio cerebral izquierdo con transformación hemorrágica. Importante efecto masa y desviación de línea media. La paciente falleció poco tiempo después.

**Diagrama resumen del manejo de los aneurismas gigantes serpentinicos

Conclusiones

Los aneurismas gigantes serpentinicos son una patología poco frecuente, que interesa conocer para no confundirlos con otras patologías como tumores o cavernomas ya que el manejo de tratamiento es diferente. La combinación de procedimientos quirúrgicos y endovasculares ha mostrado resultados prometedores en la disminución de la mortalidad y la morbilidad.

Referencias

Giant serpentine aneurysms. Lana D. Christiano, M.D., Gaurav Gupta, M.D., Charles J. Prestigiacomo, M.D., F.A.C.S., and Chirag D. Gandhi, M.D. *Neurosurg Focus* 26 (5):E5, 2009.
Aletich VA, Debrun GM, Monsein LH, Nauta HJ, SpetzlerRF: Giant serpentine aneurysms: a review and presentation of five cases. AJNR Am J Neuroradiol 16:1061–1072, 1995.