

HALLAZGOS FÍSICOS

Aneurismas no rotos

Debido a que los aneurismas pueden producir una hemorragia catastrófica antes de que alcancen un tamaño que produciría déficits neurológicos, la ausencia de hallazgos clínicos no excluye una posterior evaluación diagnóstica. Los hallazgos físicos en los pacientes con aneurismas no rotos están determinados, en parte, por el tamaño y la localización del aneurisma, aunque algunos aneurismas pueden diagnosticarse con seguridad sólo por la presentación clínica. Así, los aneurismas que aparecen en la arteria comunicante anterior pueden producir defectos del campo visual, disfunción endocrina o cefalea frontal localizada. Los aneurismas de la arteria carótida interna pueden originar paresia oculomotora, déficit del campo visual, alteración de la agudeza visual, disfunción endocrina y dolor facial localizado. Los aneurismas de la arteria carótida interna en el seno cavernoso pueden causar un síndrome de seno cavernoso cuando alcanzan un tamaño suficiente. Los de la arteria cerebral media pueden producir afasia, debilidad focal del brazo y parestesias. Los aneurismas en la circulación posterior pueden asociarse con signos de disfunción de pares craneales, aunque las manifestaciones clínicas de los aneurismas de la circulación posterior raramente permiten establecer el diagnóstico antes de su rotura.

La alteración de la función del nervio oculomotor común merece una atención especial. Este nervio craneal se afecta con mayor frecuencia por un aneurisma de la arteria carótida interna en o cerca del origen de la arteria comunicante posterior. Mucho menos frecuentemente, este nervio puede verse afectado por un aneurisma de la circulación posterior. La parálisis del tercer par secundaria a un aneurisma suele asociarse con dilatación de la pupila y ptosis, que contrasta con las causadas por una lesión isquémica del par, como podría ocurrir en pacientes con diabetes, en quienes la función pupilar habitualmente está conservada. Sin embargo, esta distinción no siempre es fiable, y debe sospecharse la existencia de un aneurisma en todos los casos de disfunción del tercer par de inicio reciente con dolor.

Hemorragia subaracnoidea

Los hallazgos físicos en los pacientes con aneurismas rotos dependen, en parte, del volumen y la localización de la hemorragia. La rotura de un aneurisma puede originar una hemorragia en el espacio subaracnoideo sola o combinada con una hemorragia intracranial, una hemorragia intraventricular o, más raramente, un hematoma subdural. Por tanto, los hallazgos físicos inmediatos pueden oscilar entre meningismo leve y déficits neurológicos profundos, con coma o muerte. Debido a que el tratamiento y el pronóstico dependen en gran medida del estado clínico del paciente, rutinariamente se utiliza una escala de clasificación basada en la exploración neurológica. Es sencillo utilizar estas escalas de clasificación, y deberían aplicarse a todos los pacientes con una HSA. Los dos sistemas utilizados con mayor frecuencia son la clasificación de Hunt y Hess, y la escala de clasificación de la World Federation of Neurological Surgeons (Tabla 55C.1).

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

La evaluación de los pacientes con sospecha de sufrir un aneurisma intracranial depende del tipo de presentación, y puede incluir estudios invasivos y no invasivos.

TABLA 55C.1

Escalas de Hunt y Hess y de la World Federation of Neurological Surgeons

ESCALA DE HUNT Y HESS

- Grado 0: asintomático
- Grado I: cefalea leve, sin déficit neurológico
- Grado II: cefalea grave, pero sin déficit neurológico, aparte quizá de una parálisis facial
- Grado III: somnolencia y déficit leve
- Grado IV: estupor, hemiparesia de moderada a grave y posible rigidez precoz y alteraciones vegetativas
- Grado V: coma profundo, rigidez de descerebración y aspecto moribundo

ESCALA DE LA WORLD FEDERATION OF NEUROLOGICAL SURGEONS

- Grado I: GCS 15; sin déficit motor
- Grado II: GCS 13 o 14; sin déficit motor
- Grado III: GCS 13 o 14; con déficit motor
- Grado IV: GCS 7-12; con o sin déficit motor
- Grado V: GCS 3-6; con o sin déficit motor

GCS: Escala del coma de Glasgow.

Aneurismas no rotos

A veces, una TC convencional puede mostrar un aneurisma intracranial (Fig. 55C.1). Con mayor frecuencia, son aneurismas grandes o gigantes, con calcificación periférica, en una imagen sin realce, y con realce denso central en los estudios con contraste. Estos aneurismas pueden ser bastante grandes y pueden parecer neoplasias intracraniales. Con la TC de alta resolución pueden detectarse rutinariamente aneurismas más pequeños.

La TC también puede utilizarse junto con técnicas de reconstrucción basadas en *software* de proyecciones de máxima intensidad, imágenes superficiales de penumbra, o reconstrucciones multiplanares, para producir angiografías tridimensionales por TC. Estas imágenes no sólo aportan datos sobre el aneurisma, sino que pueden ser útiles para comprender su morfología y relación con los vasos sanos adyacentes (Figs. 55C.2 y 55C.3). La angiografía por TC puede detectar calcio dentro de la pared o el cuello del aneurisma, un hallazgo que puede ser importante en las opciones terapéuticas.

La RM también puede detectar aneurismas intracraniales (Figura 55C.4). Se utilizan técnicas de secuencia de pulsos especializadas y posprocesamiento para producir ARM que pueden visualizar aneurismas de tan sólo 4 mm y, a diferencia de la angiografía por TC, no requiere la administración de material de contraste.

Hemorragia subaracnoidea

La TC convencional es indispensable para definir el volumen y la localización de la sangre en el espacio subaracnoideo (Fig. 55C.5). Cuanto más pronto se realice la TC en relación con la hemorragia sospechada, mayor es la probabilidad de visualizar sangre. Ante la sospecha de una HSA aguda, la TC sigue siendo el método de imagen de elección, porque la RM es menos eficaz en la detección de sangre poco después de la rotura de un aneurisma. La localización de la sangre puede indicar el punto de rotura del aneurisma. Se detecta sangre en las cisternas basales por aneurismas rotos en cualquier lo-



FIGURA 55C. 1 Tomografía computarizada con poscontraste que muestra un aneurisma en la arteria comunicante posterior izquierda (flecha).

calización, aunque es más habitual en los de la arteria carótida interna y basilar. La sangre en la cisura silviana es más frecuente en los aneurismas de la arteria cerebral media. La sangre intraventricular se asocia con aneurismas de la arteria comunicante anterior y basilar. Pueden verse hemorragias intracerebrales del lóbulo frontal en aneurismas de la arteria comunicante anterior y en aneurismas de la arteria cerebral media del lóbulo temporal.

La HSA no siempre se detecta por TC. El volumen de sangre extravasada y el intervalo de tiempo transcurrido entre la HSA y la realización de la prueba afectan al porcentaje de resultados negativos del estudio. Las TC de moderna generación pueden detectar una HSA aguda en el 90-95% de los pacientes sometidos a una TC en las 24 horas siguientes a la hemorragia. La sensibilidad disminuye hasta el 80% a las 72 horas. La negatividad de una TC en un paciente con historia de HSA debe seguirse de una punción lumbar. Si la TC muestra una HSA característica, no es necesaria una punción lumbar.

Si la TC o la punción lumbar dan resultados positivos de HSA, deben obtenerse imágenes de los vasos cerebrales. Debe realizarse lo más pronto posible, para poder adoptar las medidas terapéuticas adecuadas. Las imágenes deben incluir todos los vasos, porque aproximadamente en el 20% de los pacientes los aneurismas son múltiples. Los objetivos de la angiografía son identificar la causa de la hemorragia y, si existe un aneurisma, definir el cuello y la relación con los vasos circundantes. Aunque la angiografía por sustracción digital (ASD) basada en el catéter convencional con obtención de imágenes rotacionales tridimensionales sigue siendo la base para el diagnóstico

de la rotura de un aneurisma intracraneal, la angiografía con TC (ATC) se ha utilizado con resultados prometedores como principal técnica de imagen diagnóstica, con o sin confirmación por ASD (Hoh et al, 2004; Jayaraman et al, 2004).

Los aneurismas se denominan según el vaso de origen. Aproximadamente el 80-85% de los aneurismas proceden de arterias localizadas en la circulación anterior, la mayoría en la arteria comunicante posterior, la arteria comunicante anterior o la arteria cerebral media. Entre el 15 y el 20% de los aneurismas derivan de la circulación posterior, la mayoría en la bifurcación de la arteria basilar o en el origen de la arteria cerebelosa posteroinferior en la arteria vertebral.

PATOGÉNESIS Y ETIOLOGÍA DE LOS ANEURISMAS

Se han propuesto varias clasificaciones de los aneurismas. En la Tabla 55C.2 se resume la propuesta por Weir (1985). Esta clasificación morfológica es útil para definir la historia natural diferente de estas lesiones. Los aneurismas intracraneales se dividen según su morfología en saculares, fusiformes o disecantes. También es posible clasificarlos según la supuesta causa.

Aneurismas saculares

Los aneurismas saculares (en baya o congénitos) son la forma más habitual de aneurisma y con mayor frecuencia responsables de la hemorragia subaracnoidea aneurismática. Pueden aparecer por defectos en la capa muscular de las arterias cerebrales que se producen en las bifurcaciones de los vasos, y por cambios degenerativos que lesionan la membrana elástica interna, originando una debilidad de la pared del vaso. Habitualmente, se aparecen en las ramas arteriales de primer y segundo orden del vaso que surge del polígono de Willis. Los datos muestran la contribución de factores ambientales y genéticos en el desarrollo de los aneurismas saculares.

La importancia de los factores genéticos deriva de la asociación documentada de los aneurismas intracraneales con trastornos hereditarios del tejido conjuntivo, como poliquistosis renal autosómica dominante, síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV, neurofibromatosis de tipo I y síndrome de Marfan. La presencia familiar de aneurismas intracraneales también apunta hacia el papel de los factores genéticos. Como se indicará posteriormente, los familiares de primer grado de un individuo con un aneurisma cerebral probado tienen un riesgo mayor de aneurisma que la población general (Wang et al, 2000). El papel de los factores adquiridos en la patogénesis del aneurisma sacular viene indicado por la media de edad de 50 años de los pacientes con HSA aneurismática, y la incidencia aumentada de hemorragia que se produce con la edad. El tabaquismo es un factor de riesgo en todos los estudios poblacionales, y parece probable el papel de la hipertensión sistémica en la formación de aneurismas, aunque no tan firme como el del tabaquismo.

Los aneurismas saculares también pueden estar causados por infección, traumatismo o neoplasia. Los aneurismas micóticos pueden deberse a émbolos infectados que se alojan en la íntima o los *vasa vasorum* arteriales, y representan aproximadamente el 5% de todos los aneurismas intracraneales. Se producen con mayor frecuencia en los pacientes con endocarditis bacteriana subaguda, cardiopatía congénita o antecedentes de consumo de drogas por vía intravenosa, y habitualmente se localizan en las ramas más distales de los vasos cerebrales. La terapia adecuada incluye tratamiento antibiótico intra-

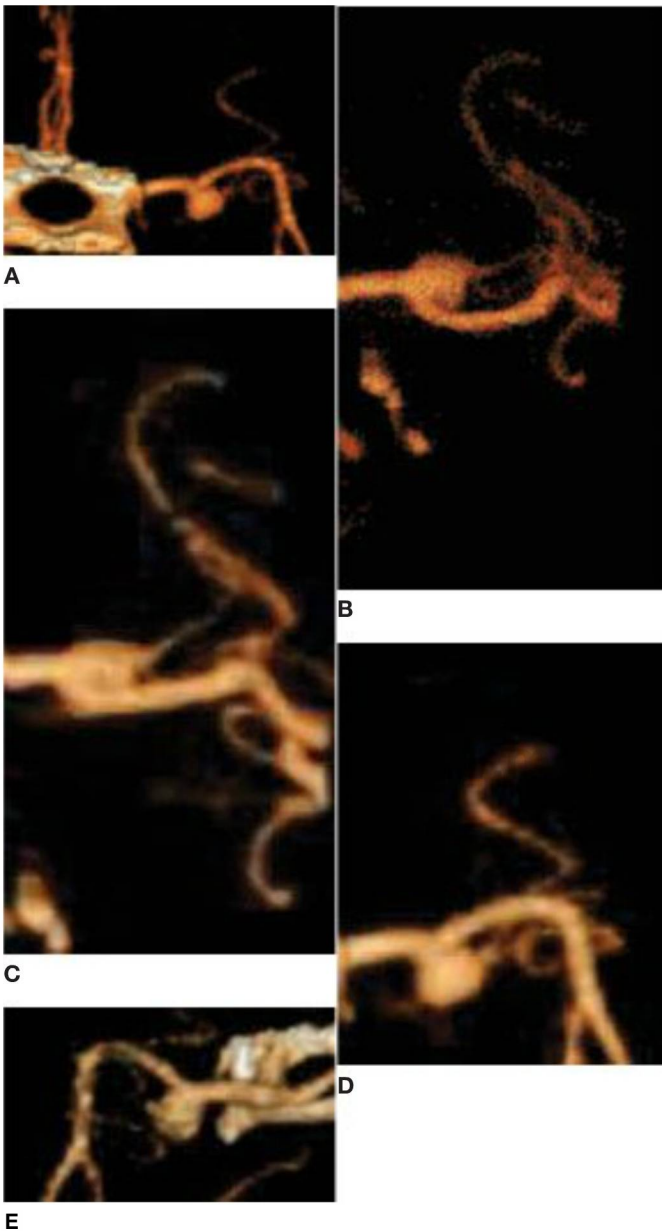


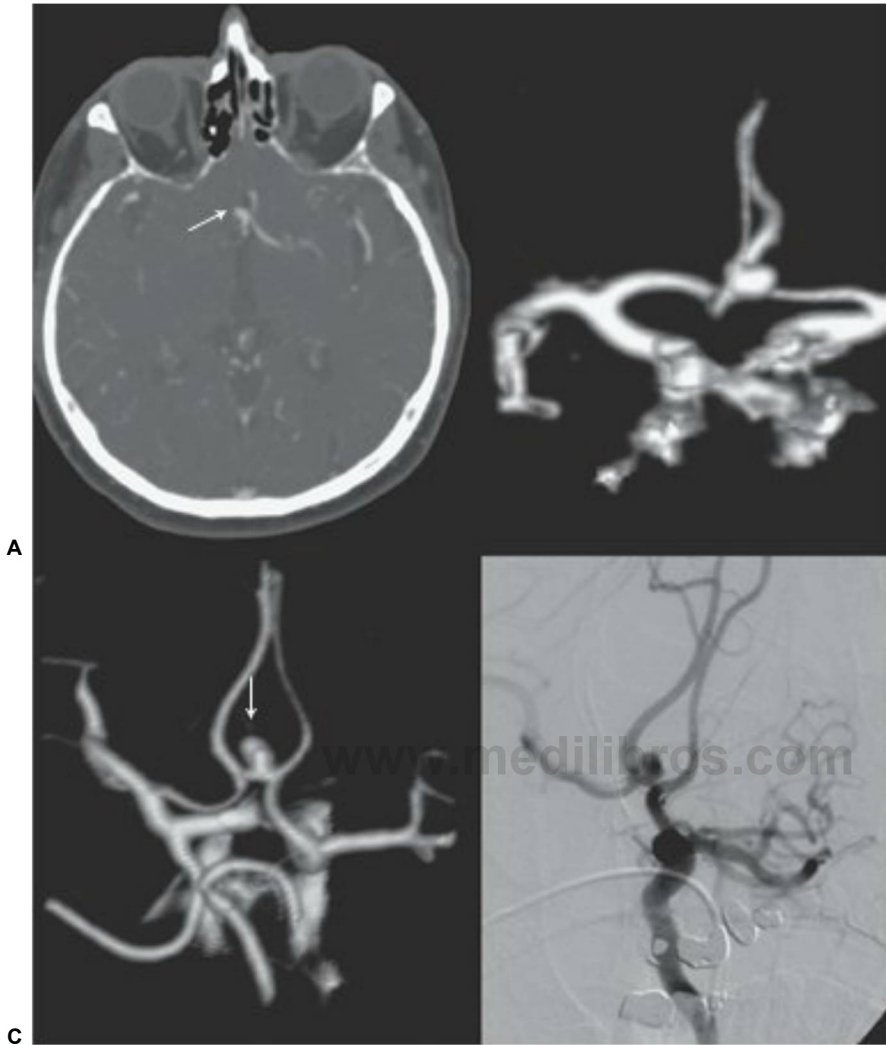
FIGURA 55C.2 A-E, La angiografía por TC con imagen cuatridimensional de superficie en penumbra, con rotación progresiva de las proyecciones, muestra un aneurisma en la trifurcación de la arteria cerebral media izquierda. E, La proyección rotada e invertida del aneurisma muestra una rama M2 de la arteria cerebral media que surge de la base del aneurisma y envuelve la cúpula posterior.

venoso e intervención quirúrgica en casos seleccionados. Los aneurismas fúngicos, mucho más infrecuentes que los bacterianos, suelen asociarse con arteritis y trombosis, y son uniformemente letales.

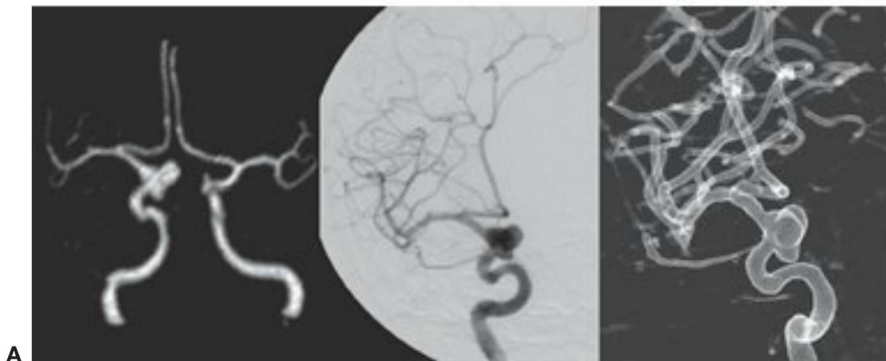
Los aneurismas traumáticos son infrecuentes, pero pueden estar causados por una lesión craneal contusa o incisa. Estos aneurismas se producen en sitios distintos a las bifurcaciones. Después de un traumatismo craneal no se realizan angiografías rutinariamente, y estas lesiones pueden no detectarse, aunque deben considerarse en

los pacientes con un deterioro tardío. Se recomienda realizar una reparación quirúrgica temprana, por la elevada mortalidad asociada con estas lesiones.

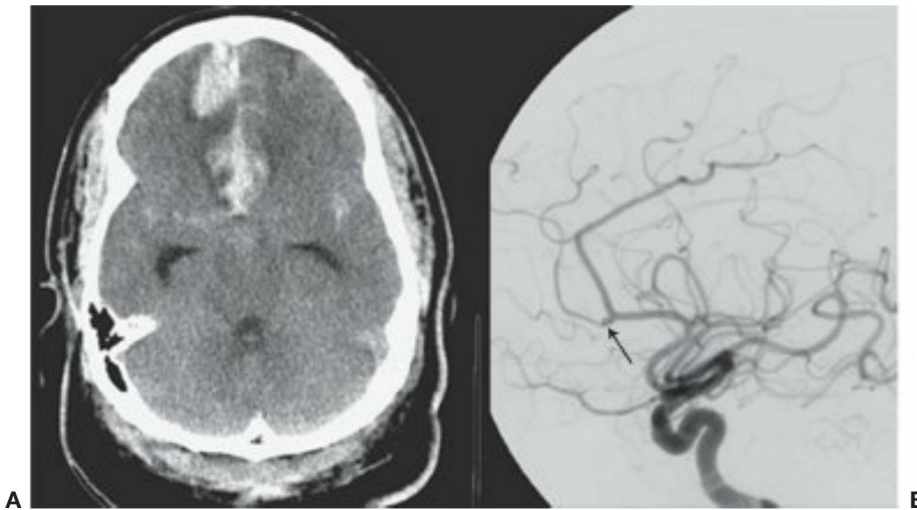
En casos infrecuentes, la embolización neoplásica puede producir un aneurisma en los pacientes con coriocarcinoma, mixoma auricular o carcinoma indiferenciado. Al formar un aneurisma, el émbolo tumoral puede mantenerse viable, penetrar en el endotelio, crecer en la subintima y, finalmente, destruir la pared arterial.

**FIGURA 55C.3**

A, Tomografía axial computarizada.
B y C, Reconstrucciones de imagen tridimensional de superficie en penumbra que muestran un aneurisma (*flechas*) de la arteria comunicante anterior y la relación con los segmentos A2 de las arterias cerebrales anteriores comunicantes anteriores bilaterales.
D, La angiografía por sustracción digital basada en catéter de una inyección en la arteria carótida interna izquierda confirma este hallazgo en la angiografía por TC.

**FIGURA 55C.4**

A, La angiografía por RM tridimensional por tiempo de vuelo muestra un aneurisma de la arteria comunicante anterior. **B**, Angiografía de la arteria carótida interna izquierda, que confirmó el aneurisma de la arteria comunicante anterior, detectado en la angiografía por RM.

**FIGURA 55C.5**

A, La TC sin contraste muestra una hemorragia subaracnoidea difusa. Obsérvese la sangre en el septo pelúcido, indicativa de un aneurisma en la arteria comunicante anterior. B, La angiografía de la arteria carótida interna izquierda confirmó la localización del aneurisma en la arteria comunicante anterior.

Aneurismas fusiformes

Los aneurismas fusiformes (dolicoectásicos) se clasifican separadamente de los aneurismas saculares, aunque estos tipos pueden superponerse en algunos pacientes. La arteria basilar es la que se afecta con mayor frecuencia, aunque estos aneurismas también pueden observarse en la circulación anterior. Estas lesiones raramente se asocian con una HSA. Su presentación se caracteriza por la disfunción de los pares craneales o del tronco encefálico, secundaria a compresión directa o embolización de un trombo intraluminal.

Aneurismas disecantes

Los aneurismas disecantes se deben a necrosis medial quística o a un desgarro traumático del endotelio y de las capas subadyacentes de la arteria, dando lugar a la formación de una falsa luz que puede conectar con la luz real distalmente o romperse a través de la pared arterial externa restante. Estos aneurismas pueden producirse en cualquier porción de la circulación arterial extracraneal o intracraneal. El traumatismo es una causa habitual en el cuello y la circulación anterior, aunque es una causa infrecuente en la circulación posterior. Las enfermedades del tejido conjuntivo, como el síndrome de Marfan, y otros trastornos, como la displasia fibromuscular, predisponen a las disecciones arteriales. No se ha estandarizado el tratamiento de estas lesiones. No se ha demostrado que la anticoagulación, aunque se utiliza con frecuencia, sea eficaz. La colocación de un *stent* endovascular, con o sin obliteración directa del aneurisma, puede eliminar la necesidad de ocluir los vasos permeables en muchos casos. Puede ser necesario ocluir la arteria permeable, con o sin un injerto de derivación, mediante técnicas microquirúrgicas o neuroendovasculares convencionales.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia y la prevalencia de los aneurismas intracraneales no rotos y la HSA aneurismática deben considerarse por separado.

En amplias series de autopsias se han encontrado aneurismas intracraneales en el examen post mortem de entre el 1 y el 6% de los adultos (Schievink, 1997). La frecuencia de aneurismas intracraneales observada durante la angiografía en los pacientes sin sospecha de albergar un aneurisma se sitúa entre el 0,5 y el 1,0%.

La incidencia global de HSA por aneurismas es, aproximadamente, de 7-10 por 100.000 personas al año (Menghini et al, 1998), aunque esta cifra incluye a los niños, que tienen una incidencia muy baja de rotura. La media de edad de la rotura es aproximadamente de 50 años. Entre los adultos mayores de 30 años de edad, la incidencia de HSA es aproximadamente de 40-50 por 100.000 al año, y casi la mitad de estos individuos mueren por la HSA. Diversas revisiones han observado un ligero predominio femenino de HSA por los aneurismas, con una media de edad de la hemorragia de aproximadamente 50 años. Los aneurismas raramente se rompen en los niños, y existe un aumento constante en la incidencia de rotura desde 3,0 por 100.000 personas al año entre los 25 y los 34 años de edad hasta 37 por 100.000 al año en los pacientes de 65 años o más de edad.

Una categoría especial de pacientes son los que tienen antecedentes familiares de aneurismas y HSA. La existencia familiar de aneurismas intracraneales se define por la presencia de aneurismas en dos o más familiares de primero a tercer grado, sin ninguna enfermedad hereditaria conocida. La prevalencia descrita de aneurismas cerebrales en estas familias oscila entre el 2,4 y el 29,4%. Wang et al (2000) hallaron que los familiares de primer grado de un individuo con un aneurisma demostrado tenían un riesgo más alto de albergar un aneurisma que la población general, y hallaron una prevalencia del 4,2%. Se desconoce si la patogénesis de los aneurismas intracraneales familiares es distinta a la de la población general (Ronkainen et al, 1998). Otros estudios han mostrado que en los pacientes con aneurismas intracraneales familiares la edad media es menor en el momento de producirse la rotura, en comparación con la HSA de la población general (Ronkainen et al, 1998). Parece justificado realizar estudios de detección, con ARM, angiografía por TC o angiografía convencional para detectar la presencia de aneurismas en este grupo de pacientes. Se ha recomendado realizar estudios de detección con angiografía no invasiva en individuos con dos familiares de primer grado con aneurismas intracraneales

TABLA 55C.2

Clasificación quirúrgica de los aneurismas arteriales intracraneales**MORFOLOGÍA**

Escalar
Fusiforme
Disecante

TAMAÑO

< 3 mm
3-6 mm
7-10 mm
11-25 mm
> 25 mm (gigante)

LOCALIZACIÓN**ARTERIAS DE LA CIRCULACIÓN ANTERIOR**

Carótida interna
Canal carotídeo
Intracavernoso
Paracénitide (oftálmico)
Región comunicante posterior
Región coroidal anterior
Bifurcación carotídea

Cerebral anterior

A1 (rama principal)
Región comunicante anterior
A2 (distal): región callosomarginal o pericallosa distal

Cerebral media

M1 (rama principal): regiones de la rama lenticuloestriada
o temporal
Bifurcación
Periférica
Arterias de la circulación posterior

Vertebral

Tronco principal

REGIÓN DE LA ARTERIA CEREBELOSA INFERIOR POSTERIOR**Basilar**

Bifurcación
Región de la arteria cerebelosa superior
Región de la arteria cerebelosa anteroinferior
Tronco basilar
Región de la unión vertebrobasilar

Cerebral posterior

P1 (primeras ramas de la basilar, distales al vértice)
P2 (cerebral posterior distal)

Reproducido con permiso de: Weir, B. 1985, «Intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage: An overview», en *Neurosurgery*, eds. R. H. Wilkins, S. S. Rengachary, McGraw-Hill, New York, pág. 1309.

y en todos los pacientes con poliquistosis renal autosómica dominante (Brisman et al, 2006).

EVOLUCIÓN DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ANEURISMÁTICA

El International Cooperative Study on the Timing of Aneurysm Surgery utilizó la Glasgow Outcome Scale para describir los resultados

a los 6 meses de HSA en 3.521 pacientes, y observaron lo siguiente: el 57,6% se recuperó bien; el 9,1% tuvo una discapacidad moderada; el 5,5%, una discapacidad grave; el 1,8%, una supervivencia vegetativa, y el 26,0% falleció. Aproximadamente el 12% de los pacientes murieron antes de llegar al hospital, y cerca del 40% de los hospitalizados murieron en los 30 días siguientes (Olafsson et al, 1997). La tasa de mortalidad total el primer año fue del 63%, y del 72% en los primeros 5 años. Los autores observaron pequeños cambios en la morbilidad inicial de los pacientes con HSA en las últimas décadas, y concluyeron que sólo la detección y el tratamiento de los aneurismas intracraneales antes de la rotura influyeron en la frecuencia de muerte súbita por HSA. El tema sobre la detección y el tratamiento de los aneurismas no rotos se trata en la siguiente sección de este capítulo.

En un estudio de morbilidad tardía en los pacientes tratados no quirúrgicamente después de una HSA por un único aneurisma, la principal causa de muerte en los pacientes que sobrevivieron 6 meses fue una hemorragia recurrente. Se produjo resangrado con una frecuencia del 3,5% al año durante la primera década.

Al evaluar el tratamiento de los pacientes también debe considerarse el resultado funcional. Una disfunción cognitiva leve y el deterioro psicosocial pueden impedir que se vuelva al estilo de vida premórbido hasta en el 20% de los supervivientes. Los déficits neuropsicológicos y la disfunción cognitiva son habituales entre los supervivientes de una HSA. El deterioro cognitivo es máximo en los pacientes que presentan edema cerebral global y los que padecen infartos del lado izquierdo (Kreiter et al, 2000). La calidad de vida a largo plazo puede estar disminuida en muchos supervivientes de HSA, en cuanto a que el 41% tiene problemas de memoria, el 35% presenta fatiga, el 48% tienen cambios de la personalidad, y el 26% aqueja insomnio (Ogden et al, 1997). La combinación de estos cambios afecta negativamente a la capacidad de los pacientes que sufren una HSA para volver al trabajo, y aproximadamente la mitad de los supervivientes no vuelven al trabajo de jornada completa previo.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

La eliminación de un aneurisma intracraneal de la circulación cerebral es la base del tratamiento en los pacientes que han sufrido una HSA. La reducción del riesgo de HSA posterior obtenida con la cirugía está bien documentada en estudios basados en la población (Olafsson et al, 1997). Debe hacerse todo lo posible por dirigir a los pacientes adecuadamente seleccionados hacia el tratamiento cuanto antes. En general, los pacientes con un buen estado general se tratan menos con una intervención precoz para anular el aneurisma. Los beneficios del tratamiento precoz incluyen prevenir el resangrado, mejorar la prevención y tratar los déficits isquémicos tardíos por el vasoespasmo, y una estancia hospitalaria más corta y con menos complicaciones.

Las principales complicaciones de la HSA son las siguientes: déficits isquémicos, 27%; hidrocefalia, 12%; hinchazón cerebral, 12%; hemorragia recurrente, 11%; hematoma intracraneal, 8%; neumonía, 8%; crisis epilépticas, 5%; hemorragia digestiva, 4%; síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH), 4%, y edema pulmonar, 1% (Suarez et al, 2006).

Como se detalla en la siguiente sección, el tratamiento inicial de los pacientes con HSA debe hacerse rápida y completamente para prevenir o disminuir la posibilidad de fallecimiento por cualesquiera de estos procesos, pero especialmente por los dos que originan la mayor morbi-

mortalidad: resangrado y déficits isquémicos tardíos. Los efectos inmediatos y tardíos deben anticiparse y tratarse (Bederson, 1997).

No puede sobrestimarse la importancia del tratamiento intensivo adecuado en los pacientes con HSA, porque las lesiones secundarias se asocian con resultados clínicos negativos (Enblad y Persson, 1997).

Aunque la rotura de un aneurisma casi universalmente produce HSA, la hemorragia no se limita al espacio subaracnoideo. Los pacientes con hemorragia intraventricular masiva o hematomas intracerebrales tienden a morir antes que los que tienen sangre en otros lugares. Las consecuencias de la hemorragia en el parénquima o los ventrículos cerebrales incluyen un aumento de la presión intracraneal causado por un efecto masa e hidrocefalia aguda. Cualquiera de estos procesos puede requerir un tratamiento inmediato separado o combinado con el tratamiento definitivo del aneurisma.

Prevención de hemorragia repetida y déficits isquémicos tardíos

Resangrado

Históricamente, la complicación más temida en los supervivientes de una hemorragia inicial había sido la hemorragia recurrente, que se producía aproximadamente en el 15-20% de los pacientes y se asociaba con una mortalidad del 40-78%. Se creía que el tratamiento del aneurisma era mejor cuanto más se retrasaba, porque se consideraba que la intervención quirúrgica precoz era demasiado peligrosa. En los últimos años, la tendencia hacia un tratamiento precoz ha reducido considerablemente el riesgo de resangrado (Fig. 55C.6).

El mejor resultado puede estar relacionado no sólo con un descenso de las consecuencias devastadoras del resangrado, sino también con la capacidad de proporcionar un tratamiento más eficaz del

vasoespasmo una vez fijado el aneurisma. Según el International Cooperative Study on the Timing of Aneurysm Surgery, el 13,5% de los pacientes que presentan una HSA aneurismática padecen una isquemia cerebral tardía que produce discapacidad permanente o muerte. De los 1.494 pacientes del estudio que murieron o quedaron discapacitados, la isquemia tardía producida por vasoespasmo cerebral representó el 32% del total; por comparación, el 25% de estos resultados se debió al efecto directo de la rotura del aneurisma y el 17,6% al resangrado.

Debería considerarse el tratamiento precoz del aneurisma en la mayoría de pacientes que sufren una HSA aneurismática. Es crucial identificar pronto la rotura aneurismática e iniciar inmediatamente el tratamiento o el traslado a una institución con un alto volumen de pacientes con HSA (Bardach et al, 2002), equipada para proporcionar la asistencia completa necesaria para tratar a estos pacientes.

Antes del tratamiento definitivo, pueden utilizarse medios farmacológicos para prevenir el resangrado. La inhibición de la descomposición del coágulo de sangre alrededor y dentro de la pared del aneurisma roto disminuirá la probabilidad de resangrado, y los antifibrinolíticos reducen la frecuencia de resangrado, pero el tratamiento crónico o a largo plazo se asocia con un aumento del vasoespasmo y del deterioro neurológico isquémico tardío. Por tanto, no se produjo ningún cambio en la mortalidad global por HSA cuando se utilizaron antifibrinolíticos combinados con cirugía tardía, porque el descenso de la mortalidad por resangrado se compensa con un aumento de la mortalidad por las complicaciones isquémicas. Sin embargo, el tratamiento antifibrinolítico a corto plazo puede prevenir el resangrado sin provocar un aumento de las complicaciones isquémicas y mejorar el resultado (Hillman et al, 2002).

El método definitivo para la prevención del resangrado es asegurar el aneurisma lo más pronto posible. En la mayoría de los aneuris-

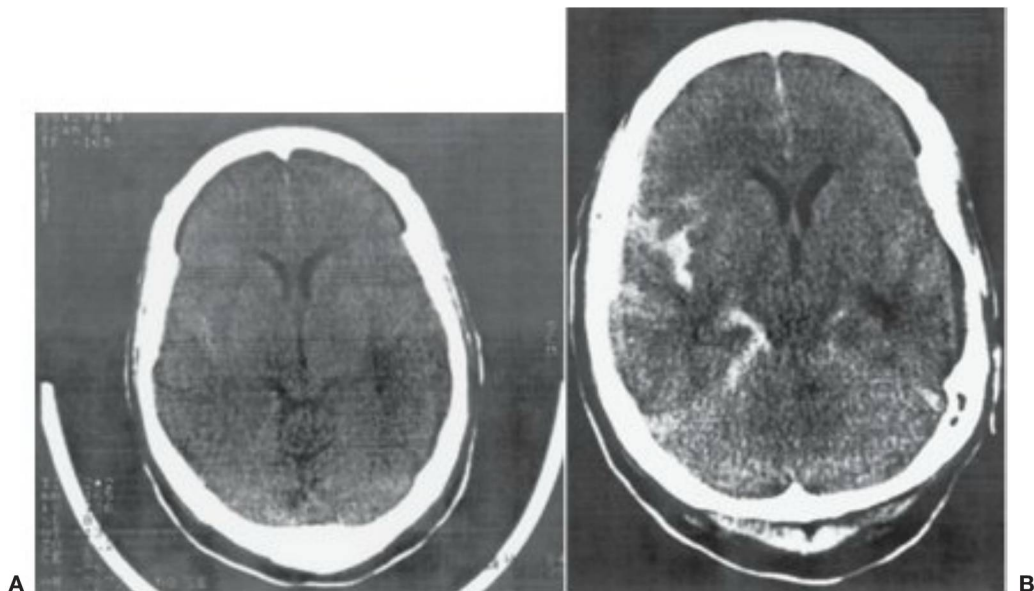


FIGURA 55C.6 A, La TC sin contraste muestra una hemorragia subaracnoidea en la cisura silviana derecha. B, El paciente mostró un deterioro del estado neurológico, y la TC repetida 2 horas después evidenció un aumento de la sangre, indicativo de resangrado aneurismático.

mas intracraneales se utilizan ampliamente dos formas de tratamiento: la colocación de un clip microquirúrgico y el muelle endovascular. Los avances en técnicas microquirúrgicas, abordajes quirúrgicos y diseño de los clips han mejorado la seguridad de la craneotomía para la colocación de clips en los aneurismas. La técnica más habitual en el tratamiento endovascular de los aneurismas intracraneales comporta la colocación de muelles desprendibles de platino dentro del saco aneurismático, pero también se está avanzando en complementos de esta técnica endovascular estándar (Figs. 55C.7 y 55C.8). Se han utilizado globos y *stents* como dispositivos adjuntos para poder tratar aneurismas de cuello ancho. Puede colocarse un microcatéter con globo no desprendible en el vaso original para cubrir totalmente el cuello de un aneurisma durante la colocación del muelle (Moret et al, 1997). Puede conseguirse una remodelación permanente de la pared del aneurisma con la colocación de un *stent* autoexpandible a través del cuello del aneurisma y la colocación posterior de un muelle a través de celdas abiertas que incluyen el lado del *stent* (Alfke et al, 2004). El uso de estos dispositivos para remodelar la pared del aneurisma puede necesitar terapia antiplaquetaria/anticoagulante.

La obliteración completa del aneurisma ha sido el método de tratamiento estándar. El clip microquirúrgico suele ser eficaz para con-

seguir este objetivo, y generalmente es más difícil conseguirlo con técnicas endovasculares, aunque tiene que reconsiderarse la importancia de este resultado. En un ensayo multicéntrico de muelles se observó una obliteración completa del aneurisma en el 72,6% de los casos, con una morbilidad inmediata del procedimiento del 8,9% (Gallas et al, 2005). Sin embargo, en varios estudios recientes, las tasas de obliteración completa se han mantenido estables en el 35% (Raymond et al, 2003). El resangrado precoz del aneurisma no estuvo negativamente afectado por la obliteración incompleta en estos estudios, y un seguimiento inicial a largo plazo de aneurismas obliterados ha demostrado tasas bajas de resangrado tardío, que pueden ser un determinante más significativo de la eficacia del tratamiento que las tasas de obliteración completa de los aneurismas (Sluzewski et al, 2005). Aunque estos artículos son muy alentadores, se necesitan más estudios a largo plazo para determinar el efecto de la obliteración angiográfica incompleta del aneurisma sobre el recurrencio y resangrado posterior.

En el año 2002 se publicaron los resultados iniciales del primer ensayo ISAT (International Subarachnoid Aneurysm Trial) aleatorio prospectivo que comparó la craneotomía para la colocación de un clip y un muelle endovascular en un aneurisma intracraneal roto, y el

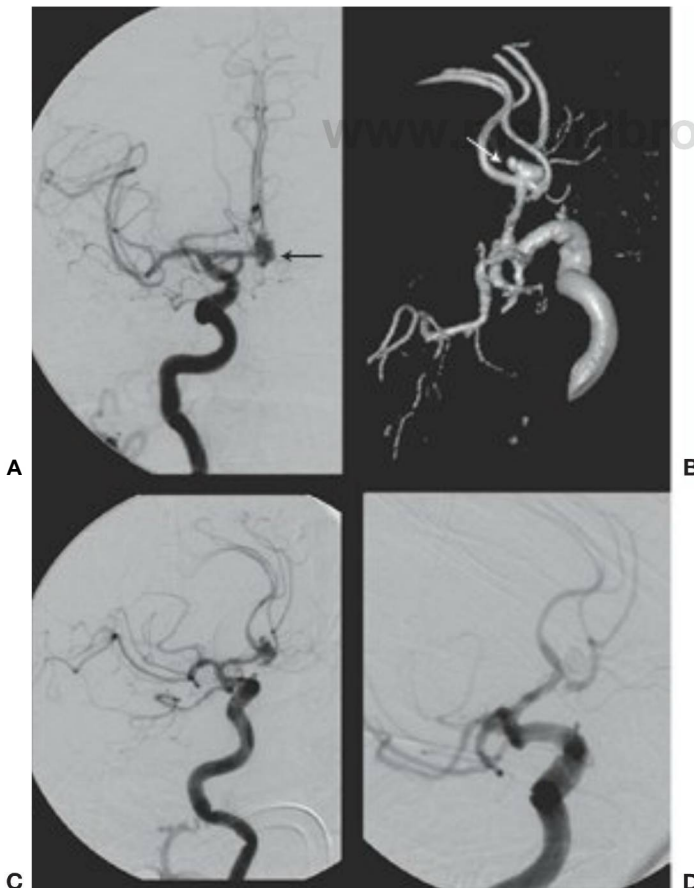


FIGURA 55C.7 A, Angiografía de la carótida interna derecha posteroanterior convencional que muestra un aneurisma complejo de la arteria comunicante anterior (*flecha negra*). **B,** Angiografía rotacional tridimensional de superficie en penumbra que define la anatomía susceptible de embolización endovascular que no podía resolverse con una técnica de imagen convencional (*flecha blanca*). Proyecciones oblicuas determinadas por la angiografía rotacional antes (**C**) y después (**D**) del tratamiento con muelles de platino desprendibles sin recubrimiento.

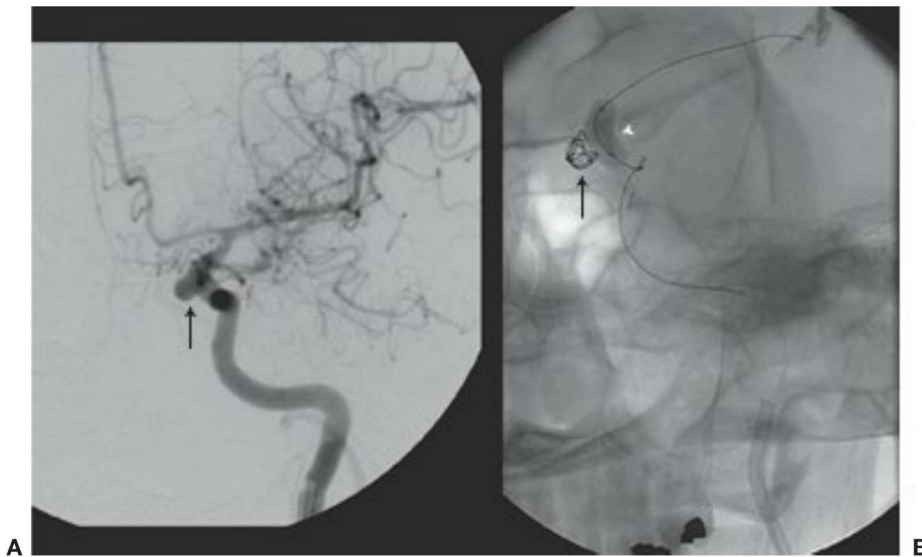


FIGURA 55C.8

A, Aneurisma paraoftálmico izquierdo (*flecha*) con un cuello muy ancho. B, Imagen focal natural después de colocar un único muelle desprendible (*flecha*) con un catéter en globo inflado sobre el cuello del aneurisma (*punta de flecha*).

seguimiento continuado posterior se publicó en el 2005 (Molyneux et al, 2002, 2005). Un año después del tratamiento, los pacientes con aneurismas que, en opinión del neurocirujano y el neurorradiólogo intervencionista, eran aptos para la colocación de un clip o un muelle, tuvieron una reducción del riesgo de mal resultado si se trataron con muelles, en comparación con los pacientes tratados con clips. El principal resultado medido fue la proporción de pacientes muertos o discapacitados, definida por una puntuación de 3-6 en la escala de Rankin modificada al cabo de un año. El reclutamiento se interrumpió después de la aleatorización de 2.143 pacientes elegibles seleccionados entre 9.278 con hemorragia subaracnoidea. El análisis de resultados de estos pacientes demostró una reducción del riesgo absoluto del 7,4% de dependencia o muerte al año con tratamiento endovascular. El informe del ISAT es un paso importante en la definición de las funciones del tratamiento endovascular y microquirúrgico de los aneurismas intracraneales, aunque las conclusiones extraídas de este estudio no pueden generalizarse a todos los aneurismas intracraneales rotos y no rotos, y se necesitan determinadas advertencias para interpretar los resultados. En un editorial respecto al ISAT, Nichols et al observaron que no existió «*equipoise* clínico» (equivalencia entre alternativas) en el 80% de los 9.278 pacientes, y en los 7.135 pacientes no aleatorizados, de los que no se dispuso del seguimiento, un mayor número de pacientes se sometieron a craneotomía para la colocación de un clip que para la colocación de un muelle endovascular (Nichols et al, 2002). Las diferencias en el resultado entre los tratamientos fueron principalmente en los grupos con una puntuación en la escala de Rankin modificada de 3 (restricción significativa del estilo de vida) y 2 (cierta restricción en el estilo de vida), y no se hallaron diferencias en la mortalidad. No se ha determinado la capacidad de un cuestionario para diferenciar de forma fiable la discapacidad funcional moderada a moderadamente grave (Nichols et al, 2002). El tratamiento definitivo de un aneurisma debería eliminar el riesgo de resangrado postratamiento. Se produjo resangrado postratamiento del aneurisma tratado al cabo de un año en el 2,4% (26/1.048) de casos endovasculares y en el 1,0% (10/994) de los casos quirúrgicos.

Además, 139 pacientes tratados con un muelle requirieron tratamiento adicional, en comparación con 31 pacientes tratados con un clip. Sigue habiendo problemas sobre la duración respecto a la frecuencia de resangrado, riesgo de recanalización del aneurisma y necesidad de repetir los procedimientos.

Estos temas destacan la necesidad del seguimiento a largo plazo para determinar cuál de las dos formas de tratamiento es más segura y eficaz en este grupo de pacientes con aneurismas no rotos, a lo largo de sus vidas. Centros cerebrovasculares más integrales consideran que estas dos técnicas son complementarias, y la atención óptima para el paciente se consigue con una consideración cuidadosa de los factores mencionados anteriormente en la selección de cuál es el tratamiento más adecuado para cada paciente en particular.

El tratamiento precoz para ocluir un aneurisma puede disminuir las complicaciones asociadas con el reposo prolongado en cama, evitar la necesidad de tratamiento antifibrinolítico prolongado y las complicaciones que comporta, y permitir la prevención y el tratamiento más enérgicos del vasoespaso y la isquemia, con manipulación del volumen y la presión sanguíneos y la angioplastia con balón. Los avances en microcirugía y cirugía endovascular y tratamiento perioperatorio han hecho más segura la intervención. Existen datos más que suficientes de que la cirugía puede realizarse de forma segura inmediatamente después de la rotura del aneurisma, y de que puede mejorar el resultado (Gans et al, 2002; Ross et al, 2002). Algunos consideran la intervención precoz sólo en pacientes con aneurismas de buen grado, mientras que otros creen que la alta mortalidad asociada con pacientes con hemorragias de grado IV y V, especialmente en los pacientes jóvenes, puede reducirse sólo con una intervención precoz y un control postoperatorio enérgico. El tratamiento precoz puede no ser adecuado en todos los pacientes con una HSA por aneurisma, pero debe hacerse todo lo posible para repararlo cuanto antes para evitar un resangrado.

Los estudios que evalúan los resultados de pacientes con aneurismas tratados por cirugía o métodos endovasculares han mostrado un mejor resultado cuando un volumen más alto de procedimientos lo

realiza el médico o el cirujano y el hospital (Cowan et al, 2003; Cross et al, 2003; Johnston, 2000).

Vasoespasmio y déficits neurológicos isquémicos tardíos

Una causa mayor de morbilidad después de una HSA es un deterioro isquémico tardío. Aproximadamente 5 días después de una HSA, varias o todas las ramas mayores del polígono de Willis expuestas a la sangre pueden desarrollar un vasoespasmio, que puede durar de 1 a 2 semanas o más.

La HSA puede alterar los mecanismos que controlan el flujo sanguíneo y el metabolismo cerebral (Bederson, 1997). En los pacientes con HSA, el control químico del flujo sanguíneo por el dióxido de carbono está alterado. Después de una HSA, habitualmente se pierde la autorregulación. Debido a que el grado de afectación de la autorregulación puede variar en diferentes regiones del cerebro, una reducción de la presión de perfusión cerebral puede causar una isquemia extrema en algunas áreas, pero no en otras. Estos cambios en el control intrínseco del flujo sanguíneo cerebral son especialmente perjudiciales, porque en la reducción del flujo sanguíneo cerebral después de una HSA pueden intervenir diversos factores, como un descenso de la presión de perfusión cerebral a partir del aumento de presión intracraneal.

El vasoespasmio puede disminuir espectacularmente el calibre de los vasos cerebrales y producir un descenso del flujo sanguíneo cerebral. La correlación de las muestras patológicas de pacientes con estrechamiento angiográfico ha mostrado cambios en la morfología de los vasos, incluyendo una proliferación celular subintima. Las muestras obtenidas en la segunda semana después de una HSA muestran un engrosamiento de la pared arterial, con necrosis media. Sin embargo, el estrechamiento angiográfico es reversible y, de acuerdo con estudios experimentales, es más probable que esté causado por una contracción prolongada, pero reversible, del músculo liso. Debido a que el flujo de un vaso es inversamente proporcional a la cuarta potencia de su radio, los pequeños cambios en el calibre de los vasos pueden tener efectos profundos en el flujo sanguíneo. Si el flujo regional disminuye por debajo de los umbrales críticos de integridad de la membrana, puede producirse edema isquémico e infarto. Además, las regiones focales de edema pueden alterar más el flujo sanguíneo local a pesar de una presión intracraneal normal global.

El término *vasoespasmio* con frecuencia se utiliza indistintamente para referirse al proceso clínico de déficits neurológicos isquémicos tardíos y al estrechamiento vascular observado en la angiografía. Esta terminología no es afortunada en cuanto a que los hallazgos angiográficos no se relacionan invariablemente con el cuadro clínico. No está claro si estas discrepancias están causadas por diferentes umbrales de tolerancia isquémica o por otros factores. Esta falta de estricta correlación no debería restar mérito a la apreciación de la importancia del deterioro isquémico tardío como causa de morbilidad grave, porque su prevención y tratamiento son claramente un asunto de vida o muerte.

Se producen complicaciones isquémicas en el 24-32% de los pacientes después de una HSA. El volumen de sangre en el espacio subaracnoideo es un factor pronóstico importante y, por tanto, la TC es crucial para predecir la aparición de vasoespasmio. La presencia de coágulos de sangre subaracnoideos mayores de 5 x 3 mm, o capas de sangre con un grosor superior a 1 mm en las cisuras y las cisternas basales, se asocia con una incidencia aumentada de vasoespasmio (Brisman et al, 2006).

El tratamiento moderno de los pacientes con hemorragia subaracnoidea para la prevención y el tratamiento del vasoespasmio cerebral se basa en la optimización del volumen y del gasto cardíaco (Findlay, 1997). El vasoespasmio parece relacionarse con una inhibición de la captación de calcio, que produce una contracción continua del músculo liso vascular. El nimodipino, un bloqueador de los canales del calcio relativamente selectivo de los vasos cerebrales, es eficaz para prevenir la isquemia retardada en los pacientes con alto riesgo de espasmo arterial cerebral (Barker y Ogilvy, 1996). A pesar de la disminución de los déficits neurológicos graves, el grado de vasoespasmio angiográfico no se reduce. No está claro si ello implica una acción en los vasos más pequeños que en los visualizados angiográficamente, u otros efectos antiisquémicos directos de nimodipino. Recientemente, la atención se ha centrado en los efectos benéficos del sulfato magnésico ($MgSO_4$) en la prevención y el tratamiento del vasoespasmio. El $MgSO_4$ puede prevenir el vasoespasmio al actuar como antagonista del Ca^{2+} , porque el Ca^{2+} y el Mg^{2+} tienen efectos opuestos en el tono vascular. El $MgSO_4$ puede tener una acción similar en el bloqueo de la activación de la contracción del músculo liso, igual que el efecto dilatador en los vasos sanguíneos cerebrales ejercido por los antagonistas del Ca^{2+} . También puede tener efectos beneficiosos al antagonizar las acciones perjudiciales de la concentración aumentada intracelular de Ca^{2+} inducida por la isquemia cerebral; el mecanismo supuesto es que el Mg^{2+} compite con el Ca^{2+} por los lugares intracelulares o limita la entrada de Ca^{2+} desde las membranas celulares dañadas (Veyna et al, 2002).

A pesar de las mejoras en el aumento hemodinámico y el tratamiento médico, el desarrollo de vasoespasmio aún presagia el posible deterioro por déficits isquémicos. Los nuevos métodos para predecir y detectar el vasoespasmio permiten utilizar modalidades terapéuticas más energéticas, como la dilatación con balón endovascular de las arterias espásticas. Los estudios con Doppler transcraneal permiten evaluar la velocidad del flujo sanguíneo (que aumenta al reducir el diámetro del vaso) a la cabecera del paciente en la porción intracraneal de la arteria carótida interna y las ramas proximales del polígono de Willis. Con la detección precoz de los cambios de velocidad, es posible seleccionar pacientes que deben considerarse para el tratamiento antes del desarrollo de déficits neurológicos fijos. Otras técnicas fisiológicas, como la tomografía por emisión de positrones (PET), la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) o la TC con xenón pueden llevar a cabo una representación más precisa del flujo sanguíneo en los pacientes con vasoespasmio, aunque con la desventaja de no estar disponibles a la cabecera del paciente.

El tratamiento endovascular, como la angioplastia con balón, ha pasado a ser la modalidad terapéutica indispensable en el tratamiento completo de los pacientes con HSA, y puede proporcionar una mejora espectacular en el funcionamiento de estos pacientes (Eskridge et al, 1998) (Fig. 55C.9). La administración intraarterial de vasodilatadores, como el verapamilo, puede usarse para el espasmo distal, aunque persisten las cuestiones respecto a la duración de la respuesta en los vasos sanguíneos intracerebrales (Lei et al, 2002).

Complicaciones en el sistema nervioso central

La hidrocefalia causada por una HSA puede ser inmediata o tardía (McCormick, 1997). Se produce dilatación aguda en el 20% de los pacientes, aparece en los 3 días siguientes a la HSA y requiere tratamiento inmediato. La dilatación ventricular tardía suele producirse después del décimo día, y se observa en el 23% de los pacientes. El desarrollo de hidrocefalia aguda parece estar relacionado con el

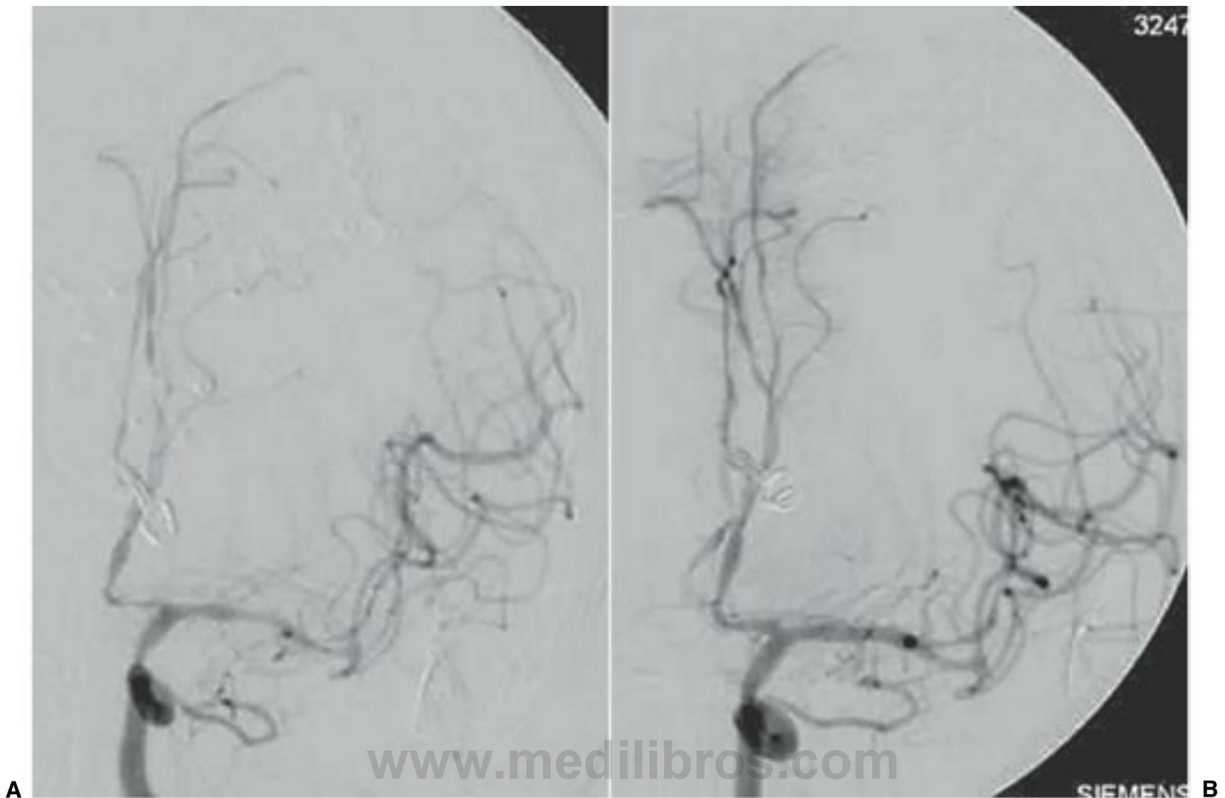


FIGURA 55C.9 A, La angiografía de la arteria carótida interna izquierda anteroposterior muestra un vasoespasmio moderado del segmento supraclinoides de la arteria carótida interna izquierda, el segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda, el segmento A1 de la arteria cerebral anterior izquierda, además de múltiples segmentos de la arteria cerebral anterior izquierda distal. B, La angiografía de la carótida interna izquierda anteroposterior después de angioplastia e infusión intraarterial de papaverina muestra una mejoría del calibre de los vasos.

grado de sangre intraventricular, mientras que la hidrocefalia tardía puede relacionarse con el volumen de la HSA. El volumen de sangre cisternal en la TC inicial, la presencia de sangre ventricular y el tratamiento a largo plazo con antifibrinolíticos se relacionan significativamente con el desarrollo de hidrocefalia.

De los pacientes con HSA, el 3-5% presentan crisis epilépticas durante la hospitalización. El tratamiento estándar para la prevención de las crisis son los antiepilépticos en la fase aguda, aunque no hay datos de que el tratamiento antiepiléptico profiláctico influya en el desarrollo de las crisis epilépticas crónicas. Se produce epilepsia aproximadamente en el 15% de los pacientes con HSA, y se desarrolla en los primeros 18 meses en más del 90% de ellos. Los mayores factores de riesgo para el desarrollo de una epilepsia tardía son mal estado neurológico al ingresar, rotura de un aneurisma de la arteria cerebral media, infarto cerebral secundario a vasoespasmio e hidrocefalia dependiente de la derivación.

Complicaciones sistémicas

En los pacientes con HSA puede desarrollarse un edema pulmonar neurogénico, caracterizado por el rápido inicio de una insuficiencia

respiratoria con una concentración de proteínas superior a 4,5 g/dl en el líquido. Muchos pacientes con edema pulmonar neurogénico por HSA se hallan comatosos. Aunque inicialmente se pensó que era secundario a una descarga simpática masiva que producía una vasoconstricción generalizada, estudios más recientes señalan un efecto neurogénico directo en los pulmones que produce daño endotelial de los capilares pulmonares. El tratamiento incluye monitorización y, si es posible, una reducción de la presión intracraneal, ventilación mecánica con presión positiva telespiratoria, y control de la función cardiovascular para alcanzar la presión enclavada pulmonar menor que mantiene un gasto cardíaco efectivo.

La anomalía cardíaca más frecuente en los pacientes con HSA son las alteraciones en el electrocardiograma. Los cambios más habituales son prolongación del intervalo QT, elevación o depresión del segmento ST, y aumento de la amplitud o inversión profunda de las ondas T (*ondas T neurogénicas*). Se cree que estas anomalías son el resultado de alteraciones de la repolarización ventricular causadas por un trastorno del control autónomo del corazón. Son epifenómenos que reflejan anomalías intracraneales sin contribuir directamente a la morbilidad, aunque en los pacientes fallecidos por HSA es frecuente encontrar hemorragias subendocárdicas.

Se produce hiponatremia en el 66% de los pacientes sometidos a clip del aneurisma y en un 62% de los pacientes en quienes se coloca un muelle después de una HSA (Finucane, 2006). La hiponatremia suele producirse en casos de secreción inadecuada de hormona antidiurética, pero en algunos pacientes con HSA, puede producirse una natriuresis real o un síndrome de pérdida de sal. La evaluación del estado del volumen intravascular, peso corporal y volumen sanguíneo puede diferenciar estos trastornos y permitir un tratamiento adecuado. Los pacientes con una natriuresis real presentan signos de hipotensión postural y taquicardia, descenso del volumen sanguíneo e intravascular, aumento del hematócrito y disminución del peso corporal; el sodio y la reposición de volumen son necesarios para un tratamiento adecuado. Por otro lado, el SIADH se asocia con un estado cardiovascular normal, hematócrito normal o bajo y peso corporal normal o aumentado; la hiponatremia observada en este caso es una pérdida dilucional o falsa, a diferencia de la hiponatremia real que se observa en la pérdida de sal cerebral. Los síntomas de SIADH dependen del nivel de hiponatremia y de la velocidad a la que se desarrolla. Aunque la mejor terapia es la restricción de líquidos, con frecuencia se compensa con la necesidad de mantener un volumen intravascular alto para prevenir el desarrollo de déficits isquémicos tardíos secundarios al vasoespasmo. En cualquier caso, raramente se necesita una corrección rápida, y durante las primeras 24 horas no se sustituirá más de la mitad del déficit de sodio.

CONSIDERACIONES TERAPÉUTICAS ESPECIALES

Aneurismas no rotos

El único método para disminuir la mortalidad inicial por HSA consiste en detectar y tratar los aneurismas no rotos, especialmente en los pacientes con alto riesgo de rotura. Debido al mal pronóstico general de los pacientes con aneurismas intracraneales después de una HSA, se presenta la necesidad de tratar pacientes cuidadosamente seleccionados con aneurismas no rotos.

El International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms (ISUIA, 1998) examinó el tema del tratamiento de los aneurismas no rotos. Este estudio, que incluyó un componente retrospectivo y otro prospectivo y en el que participaron 2.621 pacientes reclutados en 53 centros participantes, es el estudio más amplio realizado sobre la historia natural y los riesgos de la intervención en pacientes con aneurismas intracraneales no rotos. Reveló una tasa de rotura de aneurismas intracraneales no rotos menor de lo que previamente se había pensado, y una tasa de morbilidad combinada por el tratamiento aparentemente superior a la publicada en la mayoría de series quirúrgicas. El riesgo de rotura de un aneurisma inferior a 10 mm fue del 0,05% al año. El riesgo de rotura aumentó al 0,5% al año en pacientes con antecedentes de HSA. Los aneurismas mayores de 10 mm tenían un riesgo de rotura de aproximadamente el 1% al año, con o sin antecedentes previos de hemorragia subaracnoidea. Las cuestiones sobre el sesgo en la selección han influido en la baja incidencia de rotura observada en el ISUIA, y el gran número de aneurismas rotos menores de 10 mm va firmemente en contra de aceptar un pronóstico benigno para todas las lesiones de un tamaño menor (Caplan, 1998).

En un estudio de seguimiento de los investigadores del ISUIA, que incluía una cohorte observacional de 2.686 aneurismas no rotos en 1.692 pacientes controlados durante una media de 4,1 años, el tamaño por debajo del que no se produjeron roturas fue de 7 mm, y la

tasa de rotura acumulativa a los 5 años fue del 2,6% para los aneurismas de la circulación anterior de entre 7 y 12 mm (ISUIA, 2003).

Otros estudios recientes observaron una tasa más alta de rotura de aneurismas no rotos, entre el 1 y el 2% al año, que coincide con las tasas propuestas previamente por otros investigadores (Iuvela et al, 2000; Tsutsumi et al, 2000; Winn et al, 2002). En una revisión completa de la literatura, Weir (2002) observó que aunque el diámetro mayor de un aneurisma es un factor importante, el estado actual de los conocimientos sobre aneurismas no rotos no respalda el uso del tamaño de la lesión como único criterio en el que basar las decisiones terapéuticas.

La decisión de tratar un aneurisma no roto depende de varios factores, y es complicada porque la rotura de un aneurisma incidental es un riesgo a largo plazo durante muchos años, mientras que el riesgo de la cirugía es inmediato. Los factores que se deben considerar son el tamaño del aneurisma, la morbilidad después de una HSA, la morbilidad del tratamiento, la experiencia del cirujano y del centro, la esperanza de vida del paciente, y la actitud del paciente hacia el riesgo a corto y largo plazo (Bederson et al, 2000). En el grupo prospectivo del estudio ISUIA, la morbilidad quirúrgica global al año osciló entre el 13,1 y el 15,7%. Esta tasa combinada de morbilidad quirúrgica incluyó el análisis de la puntuación de Rankin y del estado cognitivo. Un metaanálisis de 28 series quirúrgicas con 733 pacientes sometidos a cirugía electiva de aneurismas intracraneales no rotos asintomáticos halló una morbilidad del 4,1% (intervalo de confianza del 95%, 2,8%; 5,8%) y una mortalidad del 1,0% (intervalo de confianza del 95%, 0,4, 2,0%). Se ha demostrado que la cirugía electiva de los aneurismas es rentable, siempre que la morbilidad y la mortalidad quirúrgica se mantengan en niveles bajos, que la esperanza de vida del paciente sea de por lo menos 13 años, y que la calidad de vida del paciente disminuya por el conocimiento del aneurisma (King et al, 1995). Las series modernas que utilizan clips endovasculares y microquirúrgicos han demostrado unas tasas de complicaciones inferiores a las descritas en el ISUIA (Pouratian et al, 2006). Ante las consecuencias devastadoras de la rotura de un aneurisma deben existir firmes contraindicaciones para no considerar el tratamiento quirúrgico de aneurismas descubiertos casualmente en pacientes jóvenes.

Hemorragia subaracnoidea en el embarazo

Es necesario hacer una consideración especial sobre el tratamiento de la HSA durante el embarazo (v. Capítulo 85). La frecuencia de descubrimiento de aneurismas cerebrales aumenta durante el embarazo. La HSA, la tercera causa más frecuente no obstétrica de muerte materna, representa aproximadamente la mitad de todas las hemorragias intracraneales en el embarazo y tiene un pronóstico grave. La frecuencia de hemorragia aneurismática es paralela al aumento del gasto cardíaco y del volumen sanguíneo, que crecen durante el embarazo y se extienden hasta el período posparto inicial. El tratamiento de las pacientes con aneurismas descubiertos casualmente no está bien definido y debería individualizarse, pero en las pacientes con HSA la consideración neuroquirúrgica debería ir por delante de los problemas obstétricos, y la paciente debería tratarse igual que las pacientes no embarazadas.

La cronología de la rotura de los aneurismas en embarazos normales es la siguiente: el 8% se rompen en los primeros 3 meses, el 22% en los siguientes 3 meses, el 59% entre el séptimo y el décimo mes, el 3% durante el parto y el 8% en el puerperio. Probablemente, debería colocarse un clip en los aneurismas rotos lo más rápidamente

te posible, independientemente del estado del embarazo. Si la paciente ya está casi a término, una cesárea urgente evitará la carga del parto añadida a la difícil evolución después de la rotura y reparación de un aneurisma.

Hemorragia subaracnoidea de causa desconocida

La angiografía no consigue mostrar un aneurisma en el 10-20% de los pacientes con HSA (Brisman et al, 2006). En pacientes con HSA, la angiografía puede ser normal porque, ocasionalmente, la hemorragia localizada con un espasmo intenso o trombosis puede impedir el llenado del aneurisma. Debido a las drásticas consecuencias de la pérdida de un aneurisma roto, se recomienda repetir la angiografía a los 7-10 días. A pesar de una evaluación angiográfica completa y exhaustiva, los estudios diagnósticos no consiguen revelar la causa de la HSA en un número considerable de pacientes. Aunque el traumatismo es la causa más frecuente de HSA, la diferencia en la distribución de la sangre y los antecedentes raramente dificultan la distinción de la HSA aneurismática. Otras causas de hemorragia subaracnoidea no aneurismática incluyen malformaciones vasculares angiográficamente ocultas, infartos hemorrágicos y hemorragias hipertensivas. La HSA de causa desconocida no se asocia con una alta morbilidad por HSA aneurismática, y el riesgo de resangrado mortal se sitúa por debajo del 1 % al año.

Hemorragia perimesencefálica

La hemorragia perimesencefálica es una HSA de patrón distinto que puede producirse sin un aneurisma detectable. Esta entidad puede estar causada por la rotura de una telangiectasia capilar de la protuberancia (Wijdicks y Schievink, 1997). Debe considerarse que los pacientes con este patrón de hemorragia y una angiografía normal tienen un subtipo distinto de HSA, y generalmente no sufren una hemorragia repetida. Estos pacientes presentan una evolución clínica relativamente benigna, aunque puede producirse un vasoespasma sintomático. Aunque el conocimiento de este trastorno puede explicar un resultado negativo en la angiografía en presencia de una HSA definitiva, no debería utilizarse como razón para omitir su realización, porque la hemorragia perimesencefálica puede verse con la rotura aneurismática.

Bibliografía

Alfke, K., Straube, T., Dorner, L., et al. 2004, Treatment of intracranial broad-neck aneurysms with a new self-expanding stent and coil embolization, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 25, pp. 584-591

Bardach, N. S., Zhao, S., Gress, D. R., et al. 2002, Association between subarachnoid hemorrhage outcomes and number of cases treated at California hospitals, *Stroke*, vol. 33, pp. 1851-1856

Barker, F. G. II, & Ogilvy, C. S. 1996, Efficacy of prophylactic nimodipine for delayed ischemic deficit after subarachnoid hemorrhage: a meta-analysis, *J Neurosurg*, vol. 84, pp. 405-409

Bederson, J. 1997, *Pathophysiology of Subarachnoid Hemorrhage*, American Association of Neurological Surgeons, Park Ridge, IL

Bederson, J.B., Awad, I. A. Weibers, D. O., et al. 2000, Recommendations for the management of patients with unruptured intracranial aneurysms: a statement for healthcare professionals from the Stroke Council of the American Heart Association, *Stroke*, vol. 31, pp. 2742-2750

Brisman, J. L., Song, J. K., & Newell, D. W. 2006, Cerebral aneurysms, *N Engl J Med*, vol. 355, pp. 928-939

Caplan, L. R. 1998, Should intracranial aneurysms be treated before they rupture? *N Engl J Med*, vol. 339, pp. 774-775

Cowan, J. A. Jr., Dimick, J. B., Wainess, R. M., et al. 2003, Outcomes after cerebral aneurysm clip occlusion in the United States: the need for evidence-based hospital referral, *J Neurosurg*, vol. 99, pp. 947-952

Cross, D. T. III, Tirschwell, D. L., Clark, M. A., et al. 2003, Mortality rates after subarachnoid hemorrhage: variations according to hospital case volume in 18 states, *J Neurosurg*, vol. 99, pp. 810-817

De Gans, K., Nieuwkamp, D. J., Rinkel, G. J. E., et al. 2002, Timing of aneurysm surgery in subarachnoid hemorrhage: a systematic review of the literature, *Neurosurgery*, vol. 50, pp. 336-342

Enblad, R., & Persson, L. 1997, Impact on clinical outcome of secondary brain insults during the neurointensive care of patients with subarachnoid haemorrhage: a pilot study, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 62, pp. 512-516

Eskridge, J. M., McAuliffe, W., Song, J. K., et al. 1998, Balloon angioplasty for the treatment of vasospasm: results of the first 50 cases, *Neurosurgery*, vol. 42, pp. 510-517

Findlay, J. M., Macdonald, R. L., & Weir, B. 1997, Cerebral vasospasm: prevention and treatment, in *Cerebrovascular Disease*, edited by H. H. Batjer, Lippincott-Raven, Philadelphia, pp. III 1-1122

Finucane, F. M. 2006, Cerebral aneurysms, Letter to the Editor, *N Engl J Med*, vol. 355, pp. 2703

Gallas, S., Pasco, A., Cottier, J.-P., et al. 2005, A multicenter study of 705 ruptured intracranial aneurysms treated with Guglielmi detachable coils, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 26, pp. 1723-1731

Hillman, J., Fridriksson, S., Nilsson, O., et al. 2002, Immediate administration of tranexamic acid and reduced incidence of early rebleeding after aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a prospective study, *J Neurosurg*, vol. 97, pp. 771-778

Hoh, B.L., Cheung, A.C., Rabinov, J. D., et al. 2004, Results of a prospective protocol of computed tomographic angiography in place of catheter angiography as the only diagnostic and pretreatment planning study for cerebral aneurysms by a combined neurovascular team, *Neurosurgery*, vol. 54, pp. 1329-1340

International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators, 1998, Unruptured intracranial aneurysms—risk of rupture and risks of surgical intervention, *N Engl J Med*, vol. 339, pp. 1725-1733

International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators, 2003, Unruptured intracranial aneurysms: natural history, clinical outcome, and risks of surgical and endovascular treatment, *Lancet*, vol. 362, pp. 103-110

Jayaraman, M. V., Mayo-Smith, W. W., Tung, G. A., et al. 2004, Detection of intracranial aneurysms: multi-detector row CT angiography compared with DSA, *Radiology*, vol. 230, pp. 510-518

Johnston, S. C. 2000, Effect of endovascular services and hospital volume on cerebral aneurysm treatment outcomes, *Stroke*, vol. 31, pp. 111-117

Juvela, S., Porras, M., & Poussa, K. 2000, Natural history of unruptured intracranial aneurysms: probability of and risk factors for aneurysm rupture, *J Neurosurg*, vol. 93, pp. 379-387

King, J. T. Jr., Glick, H. A., Mason, T. J., et al. 1995, Elective surgery for asymptomatic, unruptured, intracranial aneurysms: a cost-effective analysis, *J Neurosurg*, vol. 83, pp. 403-412

Kreiter, K. T., Copeland, D., Bernardini, G. L. et al. 2002, Predictors of cognitive dysfunction after subarachnoid hemorrhage, *Stroke*, vol. 33, pp. 200-209

Lei, F., Fitzsimmons, B. F., Young, W. L., et al. 2002, Intra-arterially administered verapamil as adjunctive therapy for cerebral vasospasm: safety and 2-year experience, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 23, pp. 1284-1290

McAuliffe, W., Townsend, M., Eskridge, J. M., et al. 1995, Intracranial pressure changes induced during papaverine infusion for treatment of vasospasm, *J Neurosurg*, vol. 83, pp. 430-434

McCormick, P. W. 1997, Elevated intracranial pressure, ventricular drainage, and hydrocephalus after subarachnoid hemorrhage, in *Pathophysiology of Subarachnoid Hemorrhage*, edited by J. Bederson, American Association of Neurological Surgeons, Park Ridge, IL, pp. 77-86

- Menghini, W., Brown, R. D. Jr, Sicks, J. D., et al. 1998, Incidence and prevalence of intracranial aneurysms and hemorrhage in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1995, *Neurology*, vol. 51, pp. 405-411
- Molyneux, A., Kerr, R., Stratton, I., et. al., 2002, International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: a randomized trial, *Lancet*, vol. 360, pp. 1267-1271
- Molyneux, A., Kerr, R., Stratton, I., et. al., 2005, International Subarachnoid Aneurysm Trial (ISAT) of neurosurgical clipping versus endovascular coiling in 2143 patients with ruptured intracranial aneurysms: a randomized comparison of effects on survival, dependency, seizures, rebleeding, subgroups, and aneurysm occlusion, *Lancet*, vol. 366, pp. 809-817
- Moret, J., Cognard, C., Weill, A., et al. 1997, Reconstruction technique in the treatment of wide-neck intracranial aneurysms. Long-term angiographic and clinical results. Apropos of 56 cases, *J Neuroradiol*, vol. 24, pp. 30-44
- Nichols, D. A., Brown, R. D. Jr., & Meyer, F. B. 2002, Coils or clips in subarachnoid hemorrhage? Commentary, *Lancet*, vol. 360, pp. 1262-1263
- Ogden, J. A., Utley, T., & Mee, E. W. 1997, Neurological and psychosocial outcome 4 to 7 years after subarachnoid hemorrhage, *Neurosurgery*, vol. 41, pp. 25-34
- Olafsson, E., Hauser, A., & Gudmundsson, G. 1997, A population-based study of prognosis of ruptured cerebral aneurysm: mortality and recurrence of subarachnoid hemorrhage, *Neurology*, vol. 48, pp. 1191-1195
- Pouratian, N., Oskoui, R. J. Jr., Jensen, M.E., et al. 2006, Endovascular management of unruptured intracranial aneurysms, *J Neurol Neurosurg Psych*, vol. 77, pp. 572-578
- Raymond, J., Guilbert, F., Weill, A., et al. 2003, Long-term angiographic recurrences after selective endovascular treatment of aneurysms with detachable coils, *Stroke*, vol. 34, pp. 1398-1403
- Ronkainen, A., Vanninen, R., & Hemesniemi, J. 1998, Familial aneurysms, *Headache Q*, vol. 9, pp. 34-38
- Ross, N., Hutchison, P. J., Seeley, H., & Kirkpatrick, P. J. 2002, Timing of surgery for supratentorial aneurysmal subarachnoid hemorrhage: report of a prospective study, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 72, pp. 480-484
- Schievink, W. I. 1997, Intracranial aneurysms, *N Engl J Med*, vol. 336, pp. 28-40
- Sluzewski, M., van Rooij, W. J., Beute, G. N., et al. 2005, Late rebleeding of ruptured intracranial aneurysms treated with detachable coils, *AJNR Am J Neuroradiol*, vol. 26, pp. 2542-2549
- Suarez, J. I., Tarr, R. W., and Selman, W. R. 2006, Aneurysmal subarachnoid hemorrhage, *N Engl J Med*, vol. 354, pp. 387-396
- Tsutsumi, K., Ueki, K., Morita, A., & Kirino, T. 2000, Risk of rupture from incidental cerebral aneurysms, *J Neurosurg*, vol. 93, pp. 550-553
- Veyna, R. S., Seyfried, D., Burke, D. G., et al. 2002, Magnesium sulfate therapy after aneurysmal subarachnoid hemorrhage, *J Neurosurg*, vol. 96, pp. 510-514
- Wang, M. C., Rubinstein, D., Kindt, G. W., et al. 2000, Prevalence of intracranial aneurysms in first-degree relatives of patients with aneurysms, *Neurosurg Focus*, vol. 13, pp. 1-5
- Weir, B. 2002, Unruptured intracranial aneurysms: a review, *J Neurosurg*, vol. 96, pp. 3-42
- Wijdicks, E. F. M., & Schievink, W. I. 1997, Perimesencephalic nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage: first hint of a cause? *Neurology*, vol. 49, pp. 634-636
- Winn, H. R., Jane, J. A. Sr, Taylor, J., et al. 2002, Prevalence of asymptomatic incidental aneurysms: review of 4568 arteriograms, *J Neurosurg*, vol. 96, pp. 43-49

Se puede encontrar una lista de lecturas recomendadas para este capítulo en www.nicp.com.

www.medilibros.com

ENFERMEDADES VASCULARES
DEL SISTEMA NERVIOSO

MALFORMACIONES VASCULARES

Warren R. Selman, Kristine Blackham,
Robert W. Tarr y Robert A. Ratcheson

Características patológicas 1267

Epidemiología y signos clínicos 1268

Malformaciones cavernosas 1268

Malformaciones arteriovenosas 1270 Malformaciones cavernosas 1275

Hallazgos físicos 1270 Malformaciones arteriovenosas 1275

Fisiología y metabolismo 1270

Estudios de laboratorio 1271

Evolución y pronóstico 1272

Tratamiento 1275

CARACTERÍSTICAS PATOLÓGICAS

Las malformaciones vasculares pueden dividirse en cuatro grupos principales: 1) angiomas venosos; 2) malformaciones cavernosas; 3) telangiectasias capilares, y 4) malformaciones arteriovenosas (MAV).

Los *angiomas venosos*, el tipo más habitual de malformación vascular, están formados en su totalidad por estructuras venosas y casi siempre son clínicamente silentes. La presencia de una vena grande dilatada que se extiende hacia la superficie cortical o ependimaria con una configuración radial de venas más pequeñas, como se observa en una tomografía computarizada (TC) con contraste o en la resonancia magnética (RM) (Fig. 55D.1) es diagnóstica. En raras ocasiones se necesita realizar una angiografía para confirmar el diagnóstico.

Las *malformaciones cavernosas* son anomalías vasculares de bajo flujo formadas por canales vasculares sinusoidales revestidos por una única capa de endotelio. Las paredes de los vasos dilatados son delgadas y no contienen músculo liso ni tejido elástico. Es habitual hallar una hialinización importante de los canales vasculares. No existe parénquima cerebral en la estroma colágena que separa los canales vasculares individuales. Las malformaciones cavernosas con frecuencia se asocian con angiomas venosos y, como se observará posteriormente, son responsables de la presentación clínica en estas situaciones.

Las *telangiectasias capilares* o *angiomas capilares* son grupos pequeños solitarios de capilares anormalmente dilatados. No suelen producir una hemorragia espontánea y habitualmente sólo se detectan en exámenes realizados post mórtem. Existe un caso que indica que la telangiectasia capilar puede asociarse con el síndrome de la hemorragia perimesencefálica (v. Capítulo 55C) (Wijidicks y Schievink, 1997). Estas lesiones son hallazgos casuales asintomáticos.

y raramente se producen fuera de la protuberancia. Los hallazgos de la RM son comunes, y las lesiones no se detectan por TC. En la RM se observan áreas de señal T1 hipointensa o isointensa, así como una señal T2 algo hiperintensa, que varía de tamaño, comprendido entre unos milímetros y 2 cm. Después de la administración de gadolinio, apenas se realzan en un patrón tipo «en cepillo» (Castillo et al, 2001; Le et al, 1997) (Fig. 55D.2).

Las MAV son anomalías congénitas de los vasos sanguíneos en los que se conservan una o más comunicaciones directas primitivas entre conductos arteriales y venosos, por lo demás normales. Las consecuencias más devastadoras de estas lesiones se producen por una hemorragia intracraneal. Antes de ésta, estas lesiones pueden descubrirse en pacientes con crisis epilépticas o descubrirse de forma casual durante la evaluación de un trastorno no relacionado. El tratamiento adecuado de las MAV es complejo y requiere conocer su historia natural, su efecto en la circulación y el metabolismo cerebral, y las funciones y limitaciones de las opciones terapéuticas, que consisten en resección microquirúrgica, embolización neuroendovascular y radiocirugía estereotáctica.

Las MAV reales son lesiones congénitas derivadas de conexiones aberrantes en los plexos arteriales y venosos primitivos que recubren el manto cortical en desarrollo. Esta área de vasculatura alterada se incorpora en el parénquima cerebral. La MAV en sí misma consta de arterias y venas anormales. Los grandes vasos parecen venas en cuanto a que contienen una pequeña cantidad de capa muscular y no poseen capa elástica. La cantidad de tejido gliótico que se encuentra entre los vasos anormales varía de forma amplia. En la mayoría de MAV existen signos de hemorragia microscópica en este tejido, con independencia de si el paciente ha presentado una hemorragia sintomática. En el nido de una MAV no existe un lecho capilar normal.