

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES

INTRODUCCIÓN

Los accidentes cerebrovasculares suponen, en algunas estadísticas, la tercera causa de muerte. De ellos, el 70% se deben a enfermedades oclusivas y un 10% a embolias cerebrales.

El 20% restante está prácticamente repartido a partes iguales entre la hemorragia subaracnoidea y la hemorragia intraparenquimatosa. Pero ambas son más agresivas, dado que ocasionan el 25% de las muertes provocadas por patología en el sistema nervioso central y el 50% de las muertes por accidente cerebrovascular.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA: (HSA)

CONCEPTO: Supone la aparición brusca de sangre en el espacio subaracnoideo. Clínicamente se caracteriza por cefalea intensa, signos de irritación meníngea, mínimo déficit neurológico y demostración de sangre en el líquido cefalorraquídeo bien por TAC o por punción lumbar.

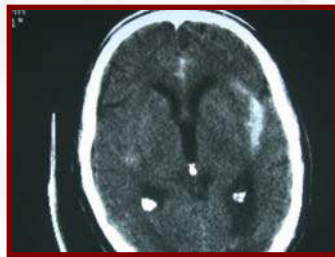


Figura 1.- TAC craneal con hemorragia subaracnoidea y en cisterna de Silvio

INCIDENCIA: 10-15/100.000 habitantes/año.

ETIOLOGÍA

Los procesos causantes de HSA son los siguientes, con sus porcentajes aproximados:

- Aneurismas: > 70 %
- Malformaciones vasculares: 5%
- Hipertensión arterial: 5-10%
- Tumores: excepcional
- Discrasia sanguínea y anticoagulantes: 5%
- Idiopáticas 10-20%

De acuerdo con la edad, en los jóvenes la causa más frecuente de HSA es la malformación vascular, mientras que en la edad media es el aneurisma y en la edad avanzada la hipertensión arterial-arteriosclerosis.

Es decir, tras sufrir una HSA, el paciente tiene más de un 50% de probabilidades de tener un aneurisma. Esto condiciona el manejo diagnóstico y terapéutico del individuo, dadas las

características especiales, en relación al resto de las patologías, que presentan los aneurismas y que a continuación estudiaremos.

ANEURISMAS CEREBRALES

Son dilataciones anómalas de la luz arterial.



Figura 2:arteriografía cerebral con aneurisma

CLASIFICACION

1.- Por la forma:

- **Saculares:** son los más frecuentes a nivel cerebral y ocurren en la bifurcación de los vasos. Presentan un tamaño variable, entre pocos mm. a varios cm. Se consideran gigantes por encima de 2,5 cm. Tienen un cuello como base de implantación y una cúpula que puede ser multilobulada, por donde se rompen.
- **Fusiformes:** Son dilataciones de las paredes, a lo largo de un amplio recorrido de la arteria.

2.- Por la etiología:

- **Congénitos:** por defecto en la capa elástica media arterial. A través de estos defectos se hernia la íntima. Suelen localizarse a nivel de las bifurcaciones de las grandes arterias del polígono de Willis.
- **Adquiridos:** Por hipertensión arterial-arterioesclerosis, afectando a las zonas de mayor estrés.
- Ambos componentes: fallo congénito, agravado por la HTA y arteriosclerosis.
- **Micóticos:** secundarios a infecciones. Suelen estar en arterias periféricas y asociarse con endocarditis.
- **Traumáticos.** Son raros.

ETIOLOGÍA

1.- Hereditaria:

- Coartación de aorta
- Enfermedad renal poliquística
- Síndrome de Marfan
- Síndrome de Ehlers-Danlos
- ...

2.- Congénita

- Anomalías del polígono de Willis
- Enfermedad de Moya-Moya.
- ...

3.- Adquirida

- Hipertensión arterial
- Arteriosclerosis

EPIDEMIOLOGIA

Hasta un 1% de la población puede tener un aneurisma cerebral. 1-2 de cada 5 pueden llegar a romperse.

El pico de edad de presentación de HSA por rotura aneurismática está en los 50-60 años.

FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LOS ANEURISMAS

Forbus mostró que la mayor presión se ejerce a nivel de la bifurcación de una arteria, siendo el punto de mayor estrés de la pared vascular. Es por lo que a este nivel se ven con mayor frecuencia defectos congénitos o adquiridos de las capas que forman la pared arterial.

Una vez que se forma el saco aneurismático, siguiendo la ley de Laplace, al aumentar el radio, la tensión sobre la pared aneurismática va en aumento, aunque se mantenga la misma presión intraarterial. Esto hace que el proceso, una vez iniciado, tenga tendencia progresiva a aumentar de tamaño hasta su rotura o formación de paredes más gruesas por apósito de trombos murales.

Clínicamente, por tanto, los aneurismas pueden manifestarse de las siguientes formas:

- 1.- **Rotura**.- La más frecuente.
- 2.- **Trombosis** parcial y producción de **embolias** en el territorio vascular donde se encuentra.
- 4.- Crecimiento hasta convertirse en **aneurismas gigantes** con efecto de masa, como cualquier proceso expansivo.



Figura 3: Angiografía de aneurisma gigante

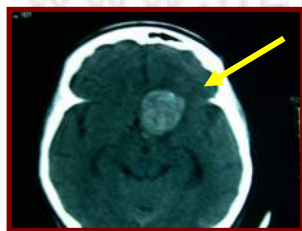


Figura 4: TAC craneal con aneurisma gigante

LOCALIZACION

Por lo general, a nivel del polígono de Willis:

- Carótida interna: 30%
- Comunicante anterior-Cerebral anterior: 30-40%.
- Cerebral media: 20-25%
- Circulación posterior (territorio vértebro-basilar): 10%

- * Hasta un 30 % de los pacientes tienen aneurismas múltiples.
- * Entre un 9 y 19 % pueden ser bilaterales (en espejo)
- * Asociados con MAV: 1,1 %

CLINICA

- 1.- Por efecto de masa, en el caso de aneurismas gigantes (cuadros compresivos focales).
- 2.- Por trombosis, produciendo embolias e infartos isquémicos.
- 3.- Por **rotura**. Es lo más frecuente: > 95% de los casos. Se produce un cuadro de hemorragia subaracnoidea (HSA) que puede acompañarse de hematoma intraparenquimatoso y/o hemorragia ventricular.

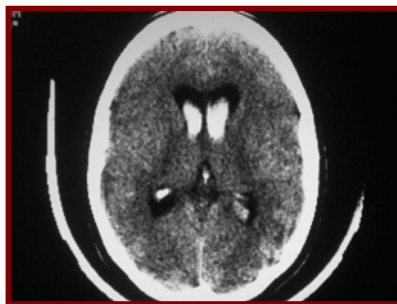


Figura 5.- TAC craneal. Hemorragia intraventricular

El factor desencadenante suele ser en la mayoría de los casos la elevación de la TA (ejercicios, maniobras de Valsalva, coito,...)

El cuadro clínico típico es de **cefalea** muy intensa, acompañada en ocasiones de pérdida de conciencia, náuseas, vómitos y fotofobia. No suele presentarse déficits neurológicos.

En un 25% de los casos ha habido un episodio de cefalea previo los días anteriores (**cefalea centinela**).

En los casos extremos, puede ser la hemorragia catastrófica llevando al paciente a una situación de coma y muerte (ver Grados de Hunt y Hess).

En la exploración neurológica destaca: **Rigidez de nuca** muy importante y **fotofobia**, como signos de irritación meníngea. En ocasiones puede acompañarse de **déficit neurológico focal** dependiendo de la hemorragia y la localización:

- Hemorragias intraoculares, frecuentes en los aneurismas de comunicante anterior (Síndrome de Tearson: hemorragia vítrea masiva con ceguera por aneurisma de la comunicante anterior).
- Lesión del III par; en aneurismas de carótida-comunicante posterior.
- La presencia de hemiparesias o hemihipoestesias hacen sospechar un hematoma intraparenquimatoso asociado.
- Déficit hipotalámico en los aneurismas de la comunicante anterior.

Escalas Clínicas

Con vistas al pronóstico, se han realizado escalas clínicas para valorar el nivel de conciencia que presenta el paciente tras sufrir una HSA. La más utilizada es la **Hunt y Hess** (1968):

Grado I.- Asintomático o mínima cefalea.

Grado II.- Moderada o severa cefalea con meningismo.

Grado III.- Confuso, somnoliento con ligero déficit neurológico.

Grado IV.- Estupor-coma con moderado a severo déficit neurológico (hemiparesia).

Grado V.- Coma profundo con rigidez de descerebración.

Hay una estrecha **correlación entre el grado y la calidad de supervivencia** tras el tratamiento quirúrgico. Los buenos resultados aproximados son (Alvord):

Grado I.- 95%

Grado II.- 80%

Grado III.- 70%

Grado IV.- 50%

Grado V.- 5%

HISTORIA NATURAL DE LOS ANEURISMAS:

Las cifras son variables según el tipo de estudio, pero daremos aquí las más importantes y con espíritu de claridad.

La mortalidad es mayor durante la primera semana y va disminuyendo de forma exponencial con el tiempo, debiéndose fundamentalmente al fenómeno de resangrado que presentan todos los aneurismas. De forma que, dejados a su evolución natural, los aneurismas producen la muerte en el 25% de los pacientes en la primera semana, el 50% mueren en el intervalo de 2 meses y el 75% a los 5 años.

En la primera hemorragia, los aneurismas ocasionan una mortalidad del 20% (por la hemorragia y las complicaciones posteriores). Mientras que, si vuelve a sangrar, la mortalidad asciende al 40-45%. La tercera hemorragia es mortal casi en el 100% de los casos.

Hay que tener en cuenta en la evolución clínica 3 probables circunstancias que pueden aparecer y que complican la evolución clínica:

1.- **RESANGRADO**: El riesgo es de un 4% en las primeras 24 horas. A esto se va sumando un 1'5% por día, llegando a un 20% aproximadamente en los primeros 15 días. El riesgo se mantiene y es de un 50% al primer mes y un 78% a los 6 meses.

2.- **VASOESPASMO**: Aparece en un 50% de los casos, más frecuente entre los días 4 y 10 post-HSA. Un 25% llegan a desarrollar cuadros de isquemias o infartos con déficits neurológicos graves. Por sí mismo tiene una mortalidad aproximada del 10%.

3.- **HIDROCEFALIA**: Ocasionada por la sangre en el espacio subaracnoideo. Precisa drenaje ventricular o derivación ventrículo-peritoneal en un bajo porcentaje de casos.

DIAGNOSTICO

1.- Demostración de **sangre en el LCR**: si es posible por **TAC**, distribuida por surcos y cisuras (dependerá de la cantidad).

2.- Si el TAC no es positivo, se realiza **punción lumbar**, donde se visualizará LCR teñido de sangre. Si ha pasado tiempo (a partir de las 2 horas) será xantocrómico. Hay que diferenciar un LCR hemático por HSA de una punción traumática; en el primer caso el LCR no se aclara al sacar 3 tubos, mientras que en la punción lumbar traumática, se va aclarando a medida que dejamos salir LCR. Además, si se centrifuga, en el LCR hemático por HSA hay xantocromía que no aparece en el traumático.

3.- En la actualidad, con los TAC helicoidales, se puede realizar **Angio-TAC** y visualizar el

aneurisma. Aunque es mandatorio realizar **estudio angiográfico cerebral** (de ambas carótidas y vertebrales) para visualizar y localizar mejor el aneurisma, que puede ser múltiple.

En ocasiones, debido al vasoespasmio, puede ser negativa la angiografía, por lo que hay que repetirla a los 15 días. Si vuelve a ser negativa, se puede excluir el aneurisma como causa de la HSA. Sólo si el paciente es joven y no se demuestra patología vascular, se repite la angiografía a los seis meses.

TRATAMIENTO

MEDICO

La finalidad es tratar las consecuencias de la HSA y prevenir los fenómenos acompañantes de resangrado y vasoespasmio.

Para esto disponemos de:

- **Medidas generales**

- reposo absoluto y ambiente tranquilo y sin luz
 - dieta blanda o sueroterapia
 - CONTROL DE PRESION ARTERIAL SISTEMICA
 - analgesia, para la intensa cefalea
 - antieméticos
 - favorecer el tránsito intestinal, evitando esfuerzos
 - ...
- Dexametasona (se discute su uso, aunque es muy útil en casos de cefalea no controlada con analgésicos y si hay signos de isquemia cerebral focal).
- Antiepilépticos profilácticos. Son además protectores cerebrales.
- **Prevenir el resangrado:** con ácido ε-amino-caproico, como antifibrinolítico, para inhibir la lisis del coágulo (que ha cerrado el punto de rotura en la pared aneurismática) por la acción fibrinolítica del LCR. Tiene riesgos de trombosis venosa y parece aumentar el riesgo de producir hidrocefalia que precise posterior tratamiento quirúrgico. Por lo que su utilización dependerá del protocolo en cada hospital, en pacientes de poco riesgo de desarrollar estas complicaciones.
- **Prevenir el vasoespasmio,** administrando antagonistas del calcio (nimodipina). Tiene la ventaja sobreañadida de disminuir la presión arterial sistémica por su ligero efecto vasodilatador periférico.

QUIRÚRGICO o EMBOLIZACIÓN

En la actualidad hay dos formas de cerrar los aneurismas:

1.- Tratamiento quirúrgico convencional, abordando el aneurisma mediante **craneotomía** y clipándolo con **clips** especiales de titanio, que se adaptan a la morfología del aneurisma y de las arterias que le rodean.



Figura 6.- Angiografía cerebral con aneurisma de cerebral media

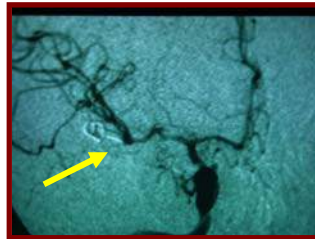


Figura 7.- Control angiográfico tras el clipaje del aneurisma de la figura 6

2.- **Embolización**, mediante técnicas de neurorradiología intervencionista. Consiste en provocar la trombosis del aneurisma introduciendo a través del catéter endovascular unos **coils** (como finos alambres de titanio que se enroscan sobre sí mismos al soltarlos y que tienen capacidad trombogénica).



Figura 8.- Arteriografía con aneurisma de comunicante anterior



Figura 9.- Control angiográfico tras embolización

MANEJO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO

Ante un paciente que llega a urgencias con un cuadro de HSA hay que dar los siguientes pasos, teniendo en cuenta todos los factores ya expuestos:

- 1.- **Diagnóstico de HSA.**- TAC y punción lumbar, si precisa.
- 2.- **Confirmar o excluir la presencia de aneurisma.**- Angio-TAC y estudio angiográfico

(según la situación neurológica del paciente).

3.- Si no hay aneurisma, el **tratamiento médico** consiste sobre todo en las medidas generales. No es preciso administrar profilaxis para el resangrado ni el vasoespasmio.

4.- Si hay **aneurisma** y el paciente está en **grado 1-3 de Hunt y Hess**, se ha de instaurar tratamiento médico adecuado y se planteaban hasta ahora dos opciones:

- **CIRUGIA PRECOZ:** Antes de las 72 primeras horas post-HSA. Disminuye la mortalidad por resangrado, pero aumenta la morbilidad y mortalidad quirúrgica (mayor dificultad técnica, riesgo de rotura intraoperatoria...).
- **CIRUGIA TARDIA:** a partir del 10º día (una vez desaparecido el riesgo de vasoespasmio espontáneo. La morbilidad y mortalidad quirúrgica es muy baja. Pero no la morbi-mortalidad global, dado el porcentaje de casos que van a resangrar en la espera, a pesar de tratamiento médico adecuado.

No hay evidencia científica de que una de las opciones sea mejor que la otra.

Pero últimamente las técnicas de neuroradiología intervencionista están consiguiendo cierres del aneurisma con menor riesgo de morbi-mortalidad que la cirugía precoz.

Por esta razón, las pautas a seguir probablemente serán cada vez más:

- **EMBOLIZACIÓN PRECOZ.** Si se consigue el cierre, continuar el tratamiento médico.
- Si no se consigue el cierre:
 - tratamiento médico y cirugía precoz ¿
 - tratamiento médico y cirugía tardía

	Resangrado	Morbi-Mortalidad
CIRUGÍA PRECOZ	+/-	++/+++
CIRUGÍA TARDIA	++/+++	+/-
EMBOLIZACION PRECOZ	+ /++	+

5.- Si hay **aneurisma** y el paciente está en **grado IV-V de Hunt y Hess**:

- Tratamiento médico
- Ayuda quirúrgica: drenaje ventricular, monitorización de PIC
- Intervención sólo en casos de hemorragias intraparenquimatosas de gran tamaño, cuya evacuación va a disminuir la HIC y favorecer la recuperación del nivel de conciencia.

MALFORMACIONES VASCULARES

CLASIFICACIÓN

Se clasifican en (Mc Cormick, 1966):

- Malformaciones arteriovenosas
- Angioma cavernoso o cavernoma
- Angioma venoso
- Telangiectasias

MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS (MAV)

CONCEPTO

Son malformaciones congénitas consistentes en ovillos vasculares con vasos aferentes arteriales y venas de drenaje, ambos displásicos, con fístulas arteriovenosas y sin intervenir la fase capilar. Todo ello dentro del parénquima cerebral y sin parénquima dentro de la MAV

Pueden ser crípticas (< 2cm.) o gigantes.



Figura 10.- angiografía cerebral con malformación arterio-venosa

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia es de: 1-2 casos/100.000 habitantes.

Son 5 veces menos frecuentes que los aneurismas.

La clínica aparece en pacientes jóvenes, entre 20 y 40 años. 2/3 se diagnostican antes de los 30 años.

CLÍNICA

Las MAVs se manifiestan a través de diferentes cuadros clínicos:

1.- **Hemorragia.**- En el 40-60% de los casos. Suele ser intraparenquimatoso. Más rara la HSA o intraventricular). La edad de presentación es alrededor de los 20 años. Tiene una mortalidad del 10% y una morbilidad del 40-50% (por déficit neurológico focal).

Tienen un riesgo de resangrado, en su evolución natural, de un 3% acumulativo al año.

Parece que las MAV de pequeño tamaño pueden tener mayor riesgo de resangrado en comparación con las MAV de gran tamaño.

La clínica es de cefalea intensa y brusca, junto a déficit neurológico focal.

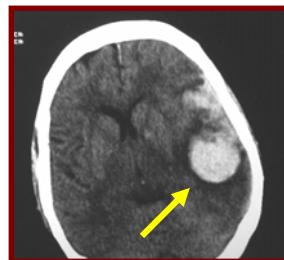


Figura 11.- TAC cerebral con hematoma intraparenquimatoso por rotura de malformación arteriovenosa

2.- **Epilepsia.**- Es el síntoma inicial en el 20-30% de los casos. Suele aparecer tras la crisis focal

un déficit neurológico transitorio.

Es interesante que el 90% de las MAV que sangran no tienen historia precedente de epilepsia. Pero el 20% de las MAV que se presentan con epilepsia van a presentar un cuadro hemorrágico alguna vez.

Es patognomónico de MAV el hecho de una persona joven (< 20 años), con historia de epilepsia y que presenta una hemorragia cerebral.

3.- **Déficits focales progresivos.**- Debidos a un efecto isquémico por robo de flujo de la MAV sobre territorios sanos circundantes.

4.- Otros síntomas.- Cefaleas uni o bilaterales, ruido, insuficiencia cardíaca (en niños), hidrocefalia...

DIAGNÓSTICO

El TAC de urgencia permite visualizar el hematoma y esto hace sospechar que puedan tener una MAV. Cuando son grandes captan contraste y se visualizan con el TAC. Aparte de que un alto porcentaje de MAV tienen calcificaciones en su interior fácilmente visibles en el TAC.

La angio-TAC visualiza la MAV con gran claridad.

La RM y Angio-RM permiten ver mejor las características anatómicas de la MAV y su relación con el parénquima cerebral.

El estudio angiográfico cerebral confirma la presencia de la MAV y localiza con mayor precisión los vasos aferentes (normales y hacia la MAV) y venas de drenaje.



Figura 12.- RM cerebral. Se observan múltiples dilataciones vasculares



Figura 13.- Arteriografía cerebral de malformación arteriovenosa. Se observa la fase arterial y la fase venosa

TRATAMIENTO

Todas las MAVs deben de ser tratadas por el riesgo de sangrado y por producir epilepsia. En teoría el tratamiento debe ir encaminado a excluir todo el lecho vascular malformativo de la circulación cerebral; si permanece parte de la MAV persiste el riesgo de resangrado.

En la actualidad se disponen de varias técnicas para conseguir los objetivos:

1.- **MICROCIRUGÍA.**- Permite la extirpación completa en prácticamente el 100% de los casos. Pero, según el tipo de MAV, localización y experiencia del equipo quirúrgico, puede llevar desde 0 a un 15% de morbi-mortalidad.

Las indicaciones están claras en las MAVs pequeñas o de tamaño intermedio, localizadas en superficie cerebral o cerebelosa.

Más compleja es la decisión en MAV de gran tamaño y en zonas cerebrales elocuentes.

2.- **RADIOCIRUGÍA.**- Consigue cerrar la MAV en un 70%, cuando el tamaño no excede los 3 cm. de diámetro. El cierre se consigue a los 3 años. Mientras está la MAV activa, el porcentaje o probabilidad de resangrar continúa siendo el 3% acumulativo al año.

Las indicaciones están claras en MAV de pequeño tamaño y localización profunda o en zonas corticales elocuentes.

2.- **EMBOLIZACION:** Con sustancias y elementos que permiten la trombosis del nicho vascular. Presenta un 2-5 % de mortalidad y no consigue por sí sola el cierre de toda la MAV en más del 10% de los casos. Aunque el aumento de experiencia y el empleo de nuevas sustancias pueden hacer aumentar estos porcentajes.

De hecho, en la actualidad sólo debe utilizarse este método como primer paso a la microcirugía o para reducir el tamaño previo a radiocirugía.

ANGIOMA CAVERNOSO

Son canales vasculares sinuosidales de diversos tamaños, sin tejido cerebral entre ellos. Suelen tener calcio. Tienen un tamaño entre 1-3 cm. Pueden ser únicos o múltiples (cavernomatosis múltiple), con historia familiar.

CLÍNICA

Pueden ser silentes o producir hemorragias en el 10 % de los casos. La posibilidad de resangrado es del 0'3% acumulativo al año. Parece que es mayor en el sexo femenino y en cavernomas situados a nivel talámico o tronco cerebral

Es mucho más frecuente que se presente clínicamente por epilepsia (70% de los casos). Si esto ocurre, tienen una alta probabilidad de que la epilepsia se acabe haciendo fármaco-resistente. Muy raro que el cavernoma aumente de tamaño y dé clínica de proceso expansivo.

DIAGNÓSTICO

En el TAC son nódulos hiperdensos que captan contraste, con calcio en su interior. En RNM aparecen con aspecto típico nodular hipointenso en T1, rodeados de un halo de hemosiderina.

Antes se consideraban malformaciones vasculares angiográficamente oculta, dado que no se visualizan en la angiografía.



Figura 14.- RM cerebral con angioma cavernoso

TRATAMIENTO

Es quirúrgico y la indicación viene marcada por el riesgo de resangrado y de epilepsia, que es superior al riesgo quirúrgico actual.

La dificultad quirúrgica estriba en que en muchas ocasiones lo difícil es encontrarlos, ya que están enterrados en el parénquima cerebral. Siendo una de las patologías que han dado auge a la utilización de técnicas estereotáxicas y neuronavegadores.

Si produce epilepsia, su extirpación debería ser llevada a cabo en una Unidad de Cirugía de la Epilepsia, para garantizar al máximo la extirpación y la erradicación de la epilepsia.

No se ha demostrado que la radiocirugía tenga efecto alguno sobre las crisis o sobre el riesgo de resangrado.

ANGIOMA VENOSO.

Son dilataciones venosas anómalas en sustancia blanca que no tienen riesgo de hemorragia ni precisan tratamiento quirúrgico.

TELANGIECTASIA CAPILAR.

Son malformaciones vasculares capilares que se encuentran, como hallazgo casual, en estudios anatomopatológicos de piezas quirúrgicas obtenidas en cirugía de la epilepsia o en estudios necrópsicos. No tienen otra significación clínica

FISTULAS CAROTIDO CAVERNOSAS

Supone la comunicación entre la carótida y el seno cavernoso. Pueden ser de varios tipos:

- A.- Aneurismas intracavernosos que se rompen.
- B.- Traumáticas
- C.- Espontáneas: en realidad son verdaderas MAV sinodurales.

CLINICA

Es patognomónica: Soplo retroocular o en mastoides, con exoftalmos e inyección conjuntival, de presentación aguda.

Pueden además tener afectados los pares craneales III, IV, VI y 1ª- 2ª rama del trigémino.

DIAGNOSTICO

Angiografía carotídea

TRATAMIENTO

Hay que tener en cuenta que puede ocurrir una remisión espontánea en algunos casos (sobre todo en casos de MAV sinodurales).

Las técnicas de embolización son muy útiles para conseguir la obliteración de la fístula.

La radiocirugía está indicada en determinadas fístulas sinodurales que no se han cerrado con técnicas neurorradiológicas.

La cirugía se deja para casos muy determinados, de fallo de las anteriores opciones.

