

## CASO CLÍNICO

**Aneurismas del ápex carotideo en la edad pediátrica. Reporte de un caso*****Carotid apex aneurysms in children. Case report***

Héctor Guillermo Palomera Gómez,<sup>1</sup> Juan Salvador Uribe Olalde,<sup>1</sup> L. Alberto Alcántara Gómez,<sup>1</sup> Luis Eduardo Zambrano Velarde,<sup>1</sup> Ernesto Gómez Limón,<sup>1</sup> Elisa Alexandra González Plascencia,<sup>2</sup> Javier Quillo Olvera,<sup>1</sup> Héctor Velázquez Santana<sup>1</sup>

**RESUMEN**

**Introducción.** Las malformaciones aneurismáticas del polígono de Willis comprenden un raro grupo de anomalías congénitas que se presentan en edades pediátricas. Son causa importante de morbimortalidad en este grupo de edad; en consecuencia, el manejo de estas lesiones es complejo y potencialmente letal, y puede plantear problemas para el paciente y su tratamiento.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 10 años que inició de manera súbita con síntoma neurogénico y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. Al llegar a urgencias, se le realizó una tomografía donde se identificó hemorragia subaracnoidea Fisher II. En la angiografía cerebral de 4 vasos se observó una lesión sacular del ápex carotideo, de aproximadamente 5.1 x 7.2 mm, con cuello visible y domo dirigido hacia la parte cefálica y hacia la parte frontal. Se le realizó craneotomía fronto-pterional derecha. Durante el transquirúrgico, se llevaron a cabo un ultrasonido pre-clipaje, que identificó la lesión aneurismática, y uno post-clipaje, para verificar la permeabilidad de las ramas distales al clipaje.

**Conclusiones.** Las malformaciones aneurismáticas en la edad pediátrica son extremadamente raras. Por ello, métodos como la endoscopia y la sonografía transoperatoria y postoperatoria son de gran utilidad, ya que evidencian detalles que en ocasiones los estudios de imagen convencionales no revelan. Todo esto condiciona un procedimiento con menor riesgo de morbimortalidad para este tipo de pacientes.

**Palabras clave:** aneurisma cerebral, ruptura aneurismática, hemorragia subaracnoidea, pediátricos.

**ABSTRACT**

**Background.** Aneurysm malformations of the circle of Willis comprise a rare group of congenital anomalies that occur during the pediatric age and are a major cause of morbidity and mortality in this age group. Consequently, management of these lesions is complex and potentially lethal and may pose problems for the patient and affect their treatment.

**Case report.** We report the case of a 10-year-old girl who had a sudden onset of neurogenic syncope and tonic-clonic seizures. After arriving at the emergency room, she underwent a CT scan, identifying a Fisher II subarachnoid hemorrhage. Four-vessel cerebral angiography identified apex saccular carotid injury ~5.1 x 7.2 mm with visible neck and dome partially cephalic and partially frontal. Right fronto-pterional craniotomy was performed and preclipping during trans-surgical ultrasound was performed, identifying the aneurysmal lesion and post-clipping to verify patency of the distal branches to clipping.

**Conclusions.** Aneurysmal malformations in children are extremely rare. For this reason, methods such as endoscopy, trans- and post-operative ultrasound are very useful. These procedures sometimes reveal details that conventional imaging studies do not, determining use of a procedure with less risk of morbidity and mortality for these patients.

**Key words:** cerebral aneurysm, aneurysmal rupture, subarachnoid hemorrhage, pediatric.

<sup>1</sup> Hospital Regional de Especialidades Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado. Zapopan, Jalisco

<sup>2</sup> Clínica de Medicina Familiar # 51, Instituto Mexicanos del Seguro Social. Guadalajara, Jalisco

México

Fecha de recepción: 16-07-13

Fecha de aceptación: 12-09-13

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones aneurismáticas del polígono de Willis comprenden un raro grupo de anomalías congénitas cuando se presentan en edades pediátricas, y son causa importante de morbitmortalidad en este grupo de edad. Los aneurismas en los niños son poco frecuentes y su incidencia es de 0.5 a 4.6%.<sup>1,2</sup>

Se cree que los aneurismas en los adultos se forman por múltiples factores (historia familiar, edad >50 años, uso de cocaína e hipertensión arterial, entre otros). En la infancia, la mayoría de estos factores no se presenta. Por esta razón, se considera que la fisiopatología es diferente.<sup>3,4</sup> Algunos investigadores proponen que una vasculopatía predispone a regiones vasculares cerebrales para la formación de aneurismas.<sup>5,6</sup> Las localizaciones más frecuente en este grupo de edad son en la bifurcación carotidea, en la circulación posterior, en la circulación anterior y en las ramas distales de la cerebral media.<sup>7</sup>

Con respecto a la morfología, pocos informes han afirmado que los aneurismas saculares en niños sean diferentes a los de adultos. Sobre esta base la etiología y característica morfológica se pueden definir cuatro grupos: traumáticos, infecciosos, disecantes y saculares. En la mayoría de los pacientes pediátricos con ruptura aneurismática, la clínica es similar a la que se presenta en los pacientes adultos: hemorragia subaracnoidea, cefalea, vómitos, alteraciones en el estado de conciencia, crisis convulsivas y datos de focalización neurológica.<sup>8-10</sup>

El diagnóstico de pacientes pediátricos con ruptura de aneurisma cerebral conlleva un gran reto. En la actualidad, con los avances en los estudios imagenológicos, se puede definir que a todo paciente pediátrico con datos clínicos de hemorragia subaracnoidea se le debe realizar, de inicio, una tomografía simple de cráneo para confirmar la presencia del sangrado. En caso de que sea negativa y la sospecha clínica sea mayor, será necesaria la punción lumbar. También será necesario un estudio de panangiografía cerebral para constatar el diagnóstico.<sup>11</sup>

El tratamiento de los aneurismas en la población pediátrica requiere del manejo multidisciplinario que incluye neurocirujano o neurocirujano pediatra, neurólogo pediatra, pediatra intensivista y radiólogo intervencionista. Es importante mencionar que el manejo de esta patología en este grupo de edad es más exitoso. Algunas razones posibles son que los pacientes toleran mejor la hemorragia

subaracnoidea y la eficiente circulación leptomeningea.<sup>12</sup> Las opciones de tratamiento son el manejo neuroquirúrgico, endovascular o conservador.<sup>13</sup>

Se presenta el caso poco usual de un aneurisma del ápex carotideo en un paciente de 10 años, en el que se muestra la utilidad de la endoscopia y la sonografía intraoperatoria antes y después de la realización del clipaje.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 10 años de edad que ingresó al servicio de urgencias por presentar cefalea súbita holocraneal punzante. Posterior a esto, síncope neurogénico y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. A su ingreso presentó Glasgow de 14 (desorientación), y a la fondoscopia con papiledema bilateral. El estudio de tomografía computarizada de cráneo simple evidenció imagen hiperdensa, sugerente de sangrado localizado en la cisterna silviana derecha, compatible con hemorragia subaracnoidea Fisher II (Figura 1). El estudio de panangiografía cerebral mostró una lesión vascular de tipo sacular en el ápex carotideo derecho de 5.1 mm x 7.9 mm, con cuello visible y con domo en dirección cefálica y hacia el lóbulo frontal (Figura 2). Se inició manejo para evitar vasoespasmo en

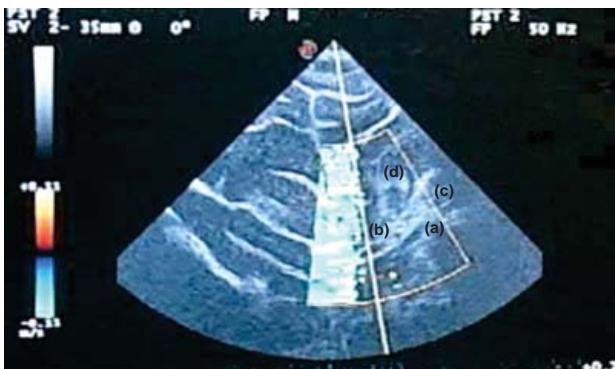


**Figura 1.** Tomografía simple de cráneo que evidencia sangrado en la cisterna silviana derecha. Datos de hemorragia subaracnoidea Fisher II.

terapia intensiva pediátrica. En el día 10 posterior al ictus, se realizó procedimiento quirúrgico con craneotomía fronto-pterional derecha y abordaje subfrontal. Previo a la apertura de la duramadre, se realizó sonografía con una sonda sonográfica de 10 Mhz (Figura 3). Se localizó el domo del aneurisma y se confirmó la orientación del mismo en dirección cefálica-frontal, observada en el estudio de panangiografía, y una leve inclinación hacia la arteria cerebral anterior, detalle no identificado en el estudio angiográfico mencionado (Figura 4).

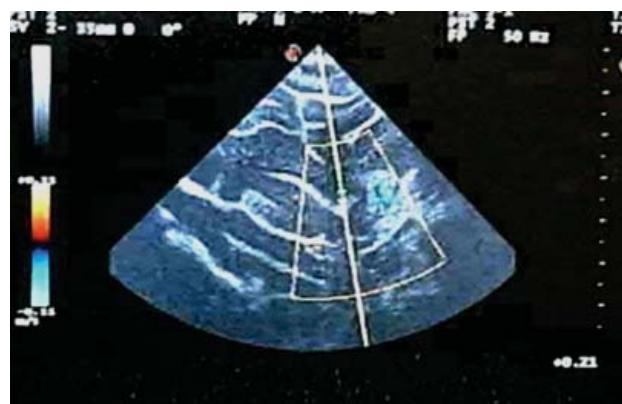


**Figura 2.** Panangiografía cerebral en fase arterial que presenta aneurisma en el ápex carotideo derecho, con domo rostral y hacia el lóbulo frontal.

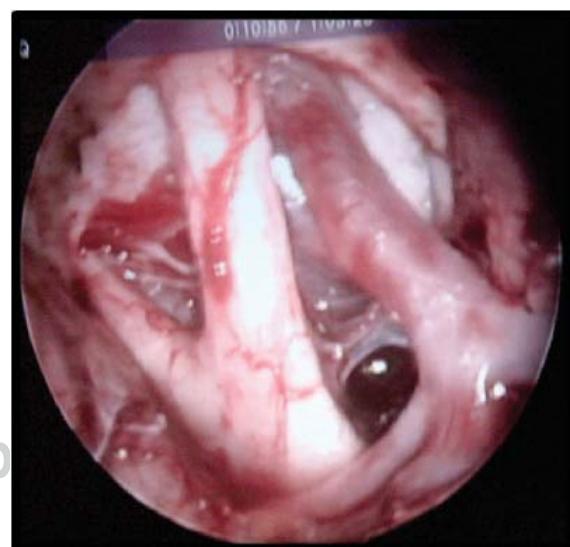


**Figura 3.** Neurosonografía transoperatoria previa a la apertura dural donde se observa la arteria carótida (a) y el sitio de nacimiento del aneurisma en la bifurcación hacia la arteria cerebral media (b) y la arteria cerebral anterior (c). Se observa el detalle de la orientación del domo del aneurisma hacia la arteria cerebral anterior, así como la presencia del coágulo sobre el domo, en el punto donde probablemente ocurrió la ruptura (d).

Se realizó la disección microquirúrgica, iniciando con la identificación de la cisterna carotidea derecha, continuando con la apertura aracnoidea en dirección contra lateral hasta la cisterna óptica izquierda y visualizando de manera adecuada la arteria carótida derecha y la cisterna silvana ipsilateral, en su tercio proximal y realizando apertura de lámina terminalis (como usualmente se realiza en pacientes adultos) con la finalidad



**Figura 4.** Imagen sonográfica que muestra el choque del torrente arterial sobre las paredes del aneurisma, además de los detalles anatómicos ya descritos en la imagen previa.



**Figura 5.** Neuroendoscopia que muestra la disección microquirúrgica con apertura aracnoidea en dirección contralateral hasta la cisterna óptica izquierda, arteria carótida derecha y cisterna silvana ipsilateral en su tercio proximal.

de obtener una comunicación directa intraventricular que disminuya el riesgo de hidrocefalia. Se procedió a diseccionar todo el trayecto de la arteria carótida derecha hasta la bifurcación. Se descubrieron las primeras porciones de la arteria cerebral media y anterior. A continuación, se efectuó la disección del área aneurismática y la confirmación endoscópica, tanto del cuello como de ramas arteriales (Figura 5). Se utilizó un clip recto tipo yasargil de 9.1 mm. Se logró la oclusión completa del cuello, confirmada mediante control endoscópico y microscópico (Figura 6).

Una vez verificada la permeabilidad de las ramas vasculares, se procedió al cierre. La paciente pasó a la unidad de cuidados intensivos pediátricos, donde fue destetada de la sedación y extubada al día siguiente, y egresada al piso de hospitalización de pediatría 48 horas después del procedimiento quirúrgico. Posteriormente, se detectó la disminución de la agudeza visual del ojo derecho, la cual no mostró mejoría. Se ignora la posible causa asociada, a pesar de la revisión videográfica del procedimiento. La paciente fue egresada con mejoría de la unidad al décimo día del evento quirúrgico.

## DISCUSIÓN

Este tipo de malformaciones vasculares son poco usuales en la población pediátrica y requieren de toda la informa-

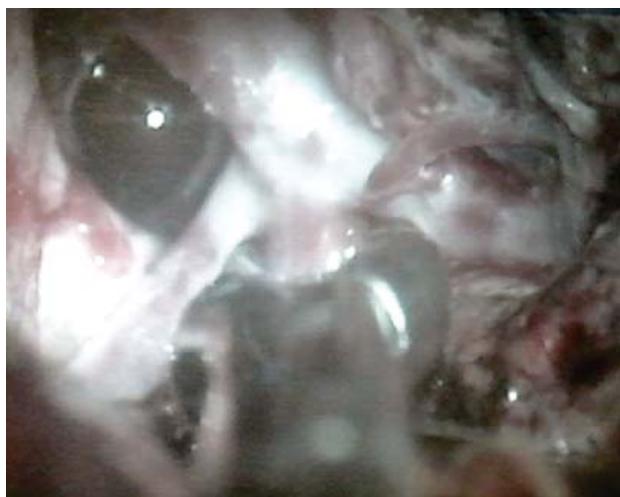
ción adicional disponible antes y durante el procedimiento de clipaje. El uso de la sonografía, durante la disección microquirúrgica, proporcionó información que confirmó las características del domo no observables en la panangiografía, y que fueron correlacionables de forma tridimensional transoperatoriamente en tiempo real y con la cabeza de la paciente posicionada y fija durante el acto quirúrgico. Esto permitió una mayor seguridad y rapidez para llegar al sitio exacto de localización del domo aneurismático.<sup>14</sup> En este caso, además, proporcionó un detalle anatómico extra: la leve inclinación del domo aneurismático hacia la arteria cerebral anterior (detalle importante que se consideró en el momento de la colocación del clip). La endoscopia, donde el domo del aneurisma presentaba una dirección superior, mostró la misma relevancia que los casos de aneurismas en la población adulta, que nacen cercanos a ramas más pequeñas y con dirección inferior hacia estructuras profundas. La complicación en la agudeza visual del ojo derecho no evidenció una causa quirúrgica directa de la disección del nervio óptico y la vía visual, a pesar de haberse realizado un análisis videográfico del procedimiento. En instituciones donde se cuenta con el servicio de terapia endovascular, se deberá valorar la conveniencia de llevar a cabo un procedimiento bajo estas técnicas, con base en la discusión conjunta del grupo neuroquirúrgico.

La presentación del aneurisma en el tope carotideo en esta paciente es poco común. El uso de la endoscopia, ya conocido en la población adulta antes y después del clipaje del aneurisma para dar mayor seguridad al procedimiento, reportó la misma utilidad benéfica en el caso presentado. La utilización transoperatoria de la sonografía ofrece una herramienta útil para obtener información adicional, *in situ* y en tiempo real, que potencia la seguridad del clipaje y disminuye, por ende, el riesgo de complicaciones.

*Autor de correspondencia:*

Dr. Héctor Guillermo Palomera Gómez

Correo electrónico: amipriptilina@hotmail.com



**Figura 6.** Imagen microscópica que evidencia la lesión sacular en el ápex carotideo, previa oclusión del aneurisma.

## REFERENCIAS

- Chung B, Wong V. Pediatric stroke among Hong Kong Chinese subjects. *Pediatrics* 2004;114:e206-e212.
- Matson DD. *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Springfield: Charles C Thomas; 1969. pp. 741-748.

3. Terezakis S, Storm PB, Storm MF, Avellino AM. Spontaneous intracranial hemorrhages in children. *Neurosurg Q* 2002;12:216-229.
4. Sofronas M, Ichord RN, Fullerton HJ, Lynch JK, Massicotte P, Willan AR, et al. Pediatric stroke initiatives and preliminary studies: what is known and what is needed? *Pediatr Neurol* 2006;34:439-445.
5. Mount LA. Intracranial vascular malformations. En: Jackson IJ, Thompson RK, eds. *Pediatric Neurosurgery*. Springfield: Charles C Thomas; 1959.
6. Bristol RE, Albuquerque FC, Spetzler RF, Rekate HL, McDougall CG, Zabramski JM. Surgical management of arteriovenous malformations in children. *J Neurosurg* 2006;105(suppl 2):88-93.
7. Liang J, Bao Y, Zhang H, Wrede KH, Zhi X, Li M, et al. The clinical features and treatment of pediatric intracranial aneurysm. *Childs Nerv Syst* 2009;25:317-324.
8. Hetts SW, Narvid J, Sanai N, Lawton MT, Gupta N, Fullerton HJ, et al. Intracranial aneurysms in childhood: 27-year single-institution experience. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30:1315-1324.
9. Sanai N, Quinones-Hinojosa A, Gupta NM, Perry V, Sun PP, Wilson CB, Lawton MT. Pediatric intracranial aneu-rysms: durability of treatment following microsurgical and endovascular management. *J Neurosurg* 2006;104(suppl 2):82-89.
10. Krings T, Geibprasert S, Ter Brugge KG. Pathomechanisms and treatment of pediatric aneurysms. *Childs Nerv Syst* 2010;26:1309-1318.
11. Kallmes DF, Layton K, Marx WF, Tong F. Death by nondiagnosis: why emergent CT angiography should not be done for patients with subarachnoid hemorrhage. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28:1837-1838.
12. Lasjaunias P, Wuppalapati S, Alvarez H, Rodesch G, Ozanne A. Intracranial aneurysms in children aged under 15 years: review of 59 consecutive children with 75 aneurysms. *Childs Nerv Syst* 2005;21:437-450.
13. Sanai N, Auguste Kl, Lawton MT. Microsurgical management of pediatric intracranial aneurysms. *Childs Nerv Syst* 2010;26:1319-1327.
14. Valderrama-Flores JA, Zarate-Méndez A, Hernández-Salazar M, Gil-Ortiz-Mejía C, Martínez-Silva B, Luján-Guerra JC, et al. Utilidad del ultrasonido Doppler en el tratamiento quirúrgico de los aneurismas cerebrales. *Rev Esp Med Quir* 2010;15:189-195.