

Aneurisma cirsoideo extracraneal abordaje neuroquirúrgico vascular sin embolización previa

Extracranial Cirroid Aneurysm vascular neurosurgical approach without prior embolization

Carmen Judith Bucett Santa Cruz¹, Flavia Jahel Carrasco Torrico², Jose Ángel Castro Duran³

Resumen

El aneurisma cirsoideo extracraneal es una rara malformación arteriovenosa caracterizada por conexiones anómalas entre arterias y venas sin capilares intermedios, presentándose como una masa pulsátil en el cuero cabelludo. Este estudio presenta un enfoque neuroquirúrgico sin embolización previa, aplicado a un paciente masculino de 38 años con una masa en la región temporo-parieto-occipital izquierda. La intervención incluyó procedimientos neuroquirúrgicos en la resección completa de la malformación mediante técnicas de ligadura y disección bajo microscopía electrónica, logrando una recuperación sin recurrencias. La relevancia del caso radica en la planificación meticulosa y la ejecución precisa para evitar complicaciones, demostrando una estrategia efectiva y segura para el tratamiento de esta patología rara y compleja.

Palabras claves: malformación arteriovenosa, cuero cabelludo, neurocirugía

Abstract

The extracranial cirroid aneurysm is a rare arteriovenous malformation characterized by anomalous connections between arteries and veins without intermediate capillaries, presenting as a pulsating mass on the scalp. This study presents a neurosurgical approach without prior embolization, applied to a 38-year-old male patient with a mass in the left temporo-parieto-occipital region. The intervention included neurosurgical procedures in the complete resection of the malformation using ligation and dissection techniques under electron microscopy, achieving recovery without recurrences. The relevance of the case lies in the meticulous planning and precise execution to avoid complications, demonstrating an effective and safe strategy for the treatment of this rare and complex pathology.

Keywords: arteriovenous malformation, scalp, neurosurgery

Recibido el

24 de abril de 2024

Aceptado

18 de marzo de 2025

¹Docente investigador, Universidad del Valle, Santa Cruz, Bolivia.

<https://orcid.org/0009-0004-6844-5185>
drajudith.bucett@gmail.com

²Estudiante de Medicina (5^o año) de la Universidad del Valle Santa Cruz, Bolivia.
<https://orcid.org/0000-0002-7118-9264>
filhaamadadeus7@gmail.com

³Estudiante de Medicina (4^o año) de la Universidad del Valle Santa Cruz, Bolivia.
<https://orcid.org/0009-0005-9074-3151>
ac703931@gmail.com

*Correspondencia:

Jose Angel Castro Duran

Correo electrónico:

com drajudith.bucett@gmail.com

DOI:

<https://doi.org/10.47993/gmb.v48i1.911>

El aneurisma cirsoideo o malformación arteriovenosas del cuero cabelludo, también conocidos como: fistula arteriovenosa del cuero cabelludo, aneurisma serpentino, aneurisma racemoso, angioma plexiforme, constituye una afección poco común que compromete las estructuras vasculares que comunican las arterias de aporte sanguíneo y las venas de drenaje careciendo de capilares intermedios¹; La mayoría de los aneurismas cirsoideos del cuero cabelludo se caracteriza por la presencia de una masa pulsátil subcutánea, que puede ser diagnosticada erróneamente, lo que influencia de manera directa en el abordaje terapéutico del mismo. Su etiopatogenia puede estar relacionada con factores embriológicos y genéticos, como mutaciones en el gen RASA1 (Figura 1), que codifica una proteína reguladora de la vía de señalización de las proteínas RAS, involucradas en el desarrollo vascular. Alteraciones en esta vía pueden conducir a la formación de malformaciones capilares y arteriovenosas. Adicionalmente, algunos casos pueden estar asociados a traumatismos previos en el cuero cabelludo, pero de muy baja incidencia reportada².

Estas lesiones vasculares comienzan con edema y dolor local, evolucionando a masas pulsátiles con venas dilatadas que deforman el cuero cabelludo y, en ocasiones, la cara. Pueden manifestarse con soplos, ruidos, lesiones en la piel, hemorragias masivas, dolor intenso y discapacitante, e incluso insuficiencia cardíaca en casos severos por el alto flujo sanguíneo^{1,3}.

A pesar de su baja incidencia, los aneurismas cirsoideos del cuero cabelludo representan un desafío clínico y quirúrgico, debido a su complejidad anatómica y las posibles complicaciones asociadas.

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) extracraneales se desarrollan a partir de una combinación de factores genéticos, congénitos y adquiridos. Entre los factores genéticos y congénitos se encuentran mutaciones en genes como RASA1, EPHB4 y KRIT1, así como anomalías cromosómicas asociadas a síndromes como Clove, Parkes-Weber, Rendu-Osler-Weber y Proteus. Estas alteraciones genéticas resultan en modificaciones en la señalización y la estructura de los vasos sanguíneos, predisponiendo a la formación de MAV. Los factores adquiridos incluyen condiciones de hipercoagulabilidad, que pueden ser de origen genético (como el factor V Leiden) o por deficiencias de antitrombina, proteínas C y S, así como condiciones procoagulantes y trombocitopenia. Además, los procesos traumáticos (traumatismos encefalocraneales, cirugías e infecciones) y los procesos inflamatorios juegan un papel crítico. Estos factores adquiridos, especialmente los procesos inflamatorios,

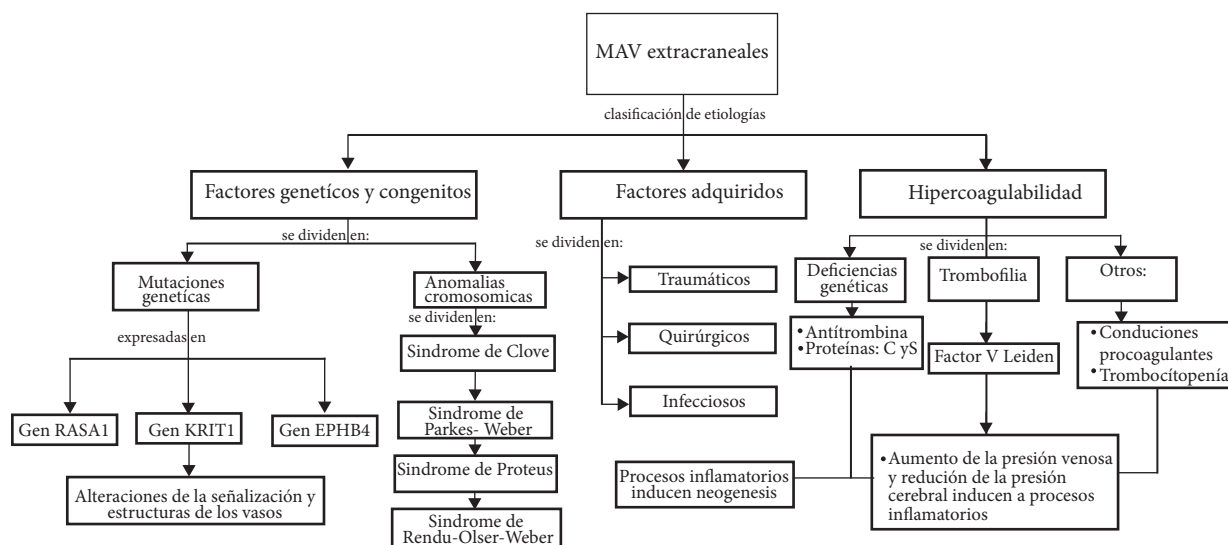


Figura 1. Etiopatogenia de las malformaciones arteriovenosas extracraneales

Fuente: Adaptado de²

inducen la neoangiogénesis, es decir, la formación de nuevos vasos sanguíneos. La combinación de estos factores provoca un aumento de la presión venosa y una reducción de la perfusión cerebral, lo que desencadena procesos inflamatorios y promueve la neoangiogénesis, culminando en la formación de las malformaciones arteriovenosas extracraneales.

La participación de la arteria temporal superficial (STA) en estos aneurismas plantea desafíos durante la intervención quirúrgica debido a su significativo papel en la irrigación sanguínea del cuero cabelludo. La complejidad de la anatomía vascular en estos casos requiere una minuciosa planificación preoperatoria para determinar con precisión la ubicación, tamaño, arterias nutricias y drenaje venoso de las lesiones. Asimismo, es esencial considerar la relación entre estos vasos y la lesión para mitigar el riesgo de complicaciones durante la resección quirúrgica sin embargo también existen otras arterias involucradas y/o afectadas en este tipo de casos:

- Arteria temporal superficial (77,8%).
- Arteria occipital (66,7%).
- Arteria auricular posterior (55,6%).
- Arteria supraorbitaria (22,2%).
- Arteria meníngea media (22,2%)^{1,4}

Tras describir la ubicación anatómica de la malformación, se procede a la clasificación radiológica con respecto al flujo (clasificación de Jackson y Cois):

* Bajo flujo: malformaciones de pequeños vasos (capilares), venas y vasos linfático.

* Alto flujo: Fístulas o malformaciones arteriovenosas.

Posteriormente a través de la estadificación de Schobinger se determina la fase actual de la malformación arteriovenosa (Tabla 1):

* Fase quiescente (estadio 1): Se evidencia macula rosada o azulada, calor local, y shunt AV evidenciado en eco Doppler.

* Fase expansiva (estadio 2): La lesión crece, con frémito a la palpación, presencia de latidos (masa pulsátil), ectasia vascular con presencia de soplo a la auscultación.

* Fase destructiva (estadio 3): Alteraciones distróficas cutáneas, dolor, sangrado, sobreinfección y/o necrosis tisular.

* Fase de descompensación (estadio 4): Descompensación, alteración del estado sistémico y falla cardíaca^{1,2}.

Presentación del caso

Se trata de un paciente de sexo masculino, de 38 de años de edad, procedente del área rural, de ocupación cocinero, que no refiere antecedentes quirúrgicos, patológico o traumáticos, el cual es derivado al servicio de neurocirugía del hospital obrero de la ciudad de Santa Cruz, Bolivia, quien expresa que desde aproximadamente 15 años evidencia el crecimiento progresivo y lento de una masa, en la región temporo-parieto-occipital izquierda, pulsátil, de estructura irregular y consistencia blanda, cuadro clínico que se ve agudizado hace aproximadamente 3 años manifestando semiología concomitante (cefalea pulsátil, vértigo,

Tabla 1. Estadios clínicos de las malformaciones arteriovenosas según los grados clínicos de Schobinger.

Estadio	Características:
I (Quiescente)	Lesión cutánea tipo macula, rosada-violácea, caliente localmente.
II (Expansión)	Lesión clínicamente pulsátil con evidencia de presencia de vasos tortuosos, frémitos.
III (Destrucción)	Aparición de cambios distróficos en la piel, sangrado, y dolor continuo.
IV (Descomposición)	Se asocia a falla cardíaca e infecciones.

Fuente: Elaboración propia

frémito subcutáneo y acúfenos), por lo que se procede con la examinación del paciente y valoración del caso.

En cuanto al examen físico segmentario de cráneo y cara, se evidencia masa extracraneal, en región temporo-parieto-occipital izquierda, pulsátil de estructura irregular, malformación precedida por alopecia, a la palpación se aprecia consistencia blanda no dolorosa, con dimensiones de 18x12cm, se logran percibir frémitos subcutáneos y a la auscultación se confirma la presencia de soplo, se descarta compromiso neurológico debido a que las funciones neurológicas se encuentran conservadas; Se realiza escala de Glasgow con resultados de 15/15, el paciente se encuentra vigil comunicativo sin déficit cognitivo, orientado en las tres esferas.

Con la intención de evaluar la estructura vascular de la malformación se realiza una angiografía cerebral por sustracción digital, en la que se evidencia la existencia de aneurisma cirsoideo extracraneal de alto flujo (Figura 2), estudio donde se evidencia malformación temporo-parieto-occipital izquierda extracraneal nutrida por la arteria carótida externa y rama aferente de la arteria maxilar interna y con drenaje hacia seno transversal, seno longitudinal superior drenajes corticales.

Por lo que se propone tratamiento neuroquirúrgico vascular (previo análisis de estudios neuro imagenológicos estáticos y dinámicos), sin embolización previa, debido a la situación socioeconómica del paciente.

Se realiza incisión arciforme fronto temporo parietal izquierda desde región pre-tragal. Diéresis por planos hasta epicráneo. Se observa vasos sanguíneos arteriales y venosos anastomosados y dilatados, se realiza ligadura transitoria para controlar proximal malformación arteriovenosa y sus arterias nutricias.

Se realiza la disección, bajo microscopia electrónica, de lesión vascular extracraneal, retirando con certeza plena; los vasos comprometidos que conforman lesión, previa ligadura y clipado transitorio no mayor a 2 minutos, de arteria carótida externa en su extremo proximal, se evidencia, y se asegura la perfusión de tejidos anexos, la cual no se encuentra comprometida, por lo cual se procede a la exéresis total de lesión, culminando el procedimiento sin complicaciones.

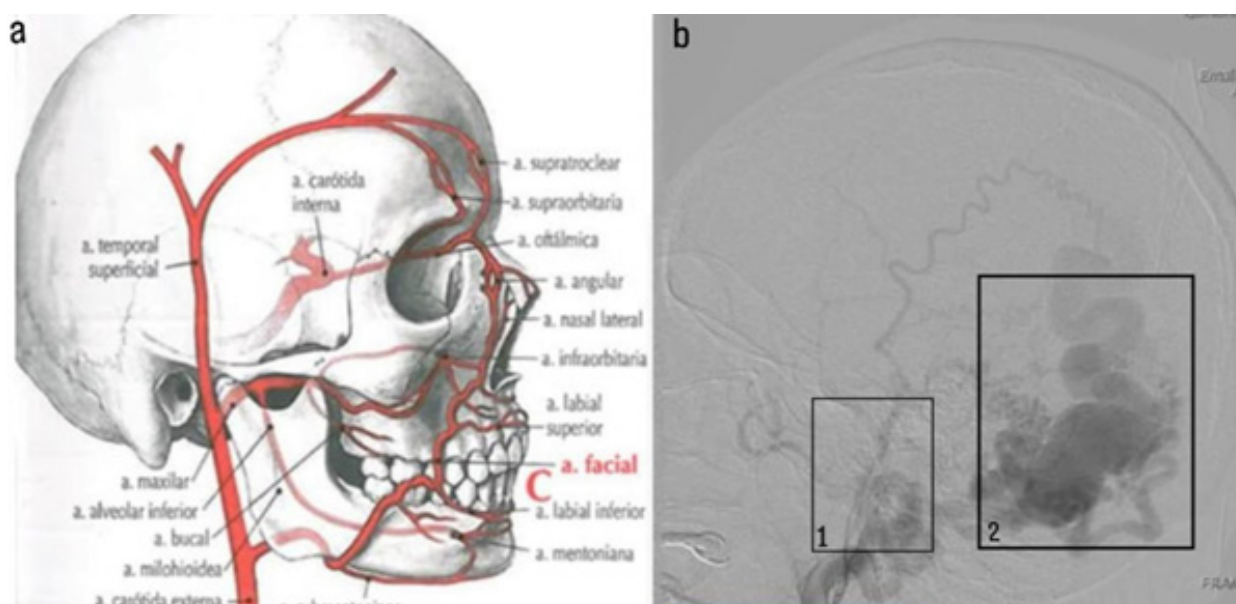


Figura 2. a) se observa estructura anatómica sin anomalías de arteria carótida externa y maxilar, b) en el recuadro 1 se observa arteria carótida externa ectásica con intercomunicación con arteria maxilar a través de rama accesoria aferente, en el recuadro 2 se observa malformación vascular con dilatación de predominio occipital. Fuente: Figura a) Fuente: Extraído de (5)

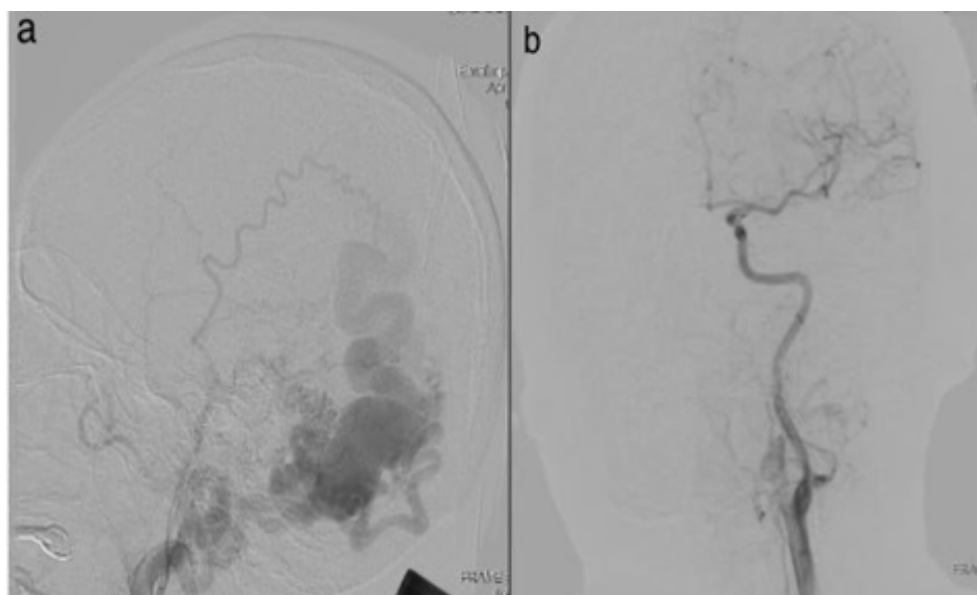


Figura 3: a) angiotomografía previa a abordaje quirúrgico, b) angiotomografía de control posquirúrgica

Posterior al procedimiento quirúrgico se realiza el seguimiento periódico del paciente, con evolución favorable, en la que se evidencia cicatrización tisular favorable y remisión de alopecia, a los dos años de la intervención, se observan vestigios cicatriciales mínimos, y ausencia de malformación arteriovenosa recidiva (Figura 5).

Discusión

En 1833, Brecht describió un tipo de malformación vascular localizada en el cuero cabelludo, denominada aneurisma cirsoideo. Estas lesiones son conexiones fistulosas entre arterias del cuero cabelludo y venas de drenaje, sin intervención de una red capilar. La literatura sobre este tema es muy escasa, y la mayoría de las referencias existentes consisten en reportes de casos (4) (6) (7).

Los aneurismas cirsoideos extracraneales son malformaciones vasculares poco frecuentes y complejas que pueden estar presentes desde el nacimiento, las cuales engloban una amplia gama de procesos desde las más simples manchas vasculares de



Figura 4: a) fotografía prequirúrgica, b) fotografía posquirúrgica inmediata



Figura 5: fotografía realizada en la evaluación de control a dos años de la intervención

la piel hasta fistulas arteriovenosas de alto flujo y gran tamaño. En cuanto a diagnósticos diferenciales tomamos en cuenta, Sinus pericranii, encefalocele, hamartoma vascular, hemangioma y cavernoma^{3,8}.

Estos aneurismas pueden aparecer posterior a un traumatismo o de forma espontánea. Independientemente de la causa, los síntomas y signos son similares e incluyen masas pulsátiles en el cuero cabelludo, cefalea y sangrado de la lesión. Al auscultar, es posible percibir un soplo de intensidad variable^{8,9}. Según los datos obtenidos del Asian Journal of Neurosurgery¹, se determinó un predominio en hombres 77,8% lo que podría deberse a una mayor exposición a traumatismos en hombres, que es un factor de riesgo, edad promedio de 25,6 años debido a que los aneurismas cirsoideos suelen presentarse en adultos jóvenes, posiblemente relacionado con la mayor incidencia de traumatismos en este grupo etario, antecedente de traumatismo 55,6% ya que se asocia a lesión vascular y se le atribuyen los siguientes síntomas con la respectiva incidencia : hinchazón pulsátil(100%), cefalea (55,6%), ulceración (11,1%)¹. Los métodos diagnósticos sobre todo en los estudios vasculares son el Gold standard para definir estrategias terapéuticas efectivas^{6,10-13}.

El pronóstico varía dependiendo del estado general del paciente, complejidad estructural del aneurisma, vasos afectado, fase o estadio actual de la malformación arteriovenosa y el abordaje terapéutico seleccionado. Para poder realizar la estimación de proyección futura del tratamiento se debe partir por la evaluación de estado general del paciente, ya que esto influirá de manera directa a la conducta terapéutica por la que se opte, en cuanto a complejidad estructural se evalúa, el tipo de vasos y el calibre de los mismos involucrados en la malformación, tomando en cuenta la posibilidad de variantes anatómicas en cuanto a intercomunicaciones vasculares, se hace énfasis en la estadificación de la fase actual del aneurisma, debido a que según el estadio, el riesgo de sufrir complicaciones incrementa, por lo se requerirán medidas terapéuticas adicionales, finalmente la elección de tratamiento se estima previa evaluación del riesgo beneficio considerando las necesidades específicas del paciente y de esta manera minimizar los riesgos asociados; finalmente se evidencia que tras la eliminación total del nido de la malformación el pronóstico suele ser favorable y el reporte de malformaciones recidivas es escaso^{7,14,15}.

El abordaje neuroquirúrgico vascular sin intervenciones preoperatorias ha demostrado ser una estrategia efectiva y segura para su tratamiento⁴. Esta técnica permite la extirpación completa de la lesión, sin masas residuales ni recurrencias, y con baja incidencia de complicaciones. Los pasos clave incluyen la ligadura de vasos, disección suave del cuero cabelludo, resección de la lesión y pericráneo subyacente, minimizando el riesgo de hemorragias masivas. A medida que se ligan las arterias nutricias, la malformación se reduce, facilitando su resección final. Las intervenciones preoperatorias, como la embolización, se reservan para lesiones avanzadas y complejas. Dado su baja incidencia, es crucial reportar estos casos para ampliar el conocimiento y mejorar el manejo de esta patología poco común^{7,14,15}.

Referencias bibliográficas

1. El Shazly AA, Saoud KM. Results of surgical excision of cirroid aneurysm of the scalp without preoperative interventions. *Asian J Neurosurg.* 2012;7(4):191-6. doi:10.4103/1793-5482.106651.
2. Albuquerque FC, Almeida JP, Amenta PS, et al. *Brain Arteriovenous Malformations and Arteriovenous Fistulas.* New York: Thieme; 2018.
3. García-Chávez M, Ramírez-Tasé O, Vázquez-Rodríguez E. Malformación arteriovenosa epicraneal compleja (aneurisma cirsoideo): presentación de un caso y revisión de la literatura. *Multimed.* 2022;26(2):e2009. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-48182022000200009&lng=es
4. Muthukumar N, Rajagopal V, Manoharan AV, Durairaj N. Surgical management of cirroid aneurysms. *Acta Neurochir (Wien).* 2002;144(4):349-56. doi:10.1007/s007010200048.
5. Melloni HM. *Melloni's Illustrated Review of Human Anatomy.* 3rd ed. Madrid: Marbán Libros; 2015.
6. Gadea-Nieto M. Aneurisma cirsoide. *Neuroeje.* 2014;27(2):85-9.
7. AlFawaz AA, AlShatti HJ, Safar AH. Surgical management of scalp cirroid aneurysms: Kuwait experience. *Ann Med Surg (2012).* 2022;76:103479. doi:10.1016/j.amsu.2022.103479.
8. Toro AM. Malformaciones vasculares del cuero cabelludo. *Asoc Colomb Dermatol.* 2017;25(3):249-52.
9. Ozkara E. Misdiagnosed case of scalp arteriovenous malformation. *Asian J Neurosurg.* 2018;13(1):59-61.
10. Sierre S. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Arch Argent Pediatr.* 2016;114(2):167-76.
11. Cahill AM. Pediatric vascular malformations: pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011;34(4):691-704.
12. Legiehn GM, Heran MKS. Classification, diagnosis, and interventional radiologic management of vascular malformations. *Orthop Clin North Am.* 2006;37(3):435-74.
13. Flors L. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics.* 2011;31(5):1321-40.
14. Winn HR, editor. *Youmans and Winn Neurological Surgery.* 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2022.
15. Smith GM. *Manual de Neurocirugía.* 9th ed. New York: Thieme; 2020.