

Aneurisma gigante de fosa posterior presentándose como un tumor. Reporte de un caso

Fernández Melo R,¹ López Flores G,¹ Cruz García O,²
Morán AF,³ Puig Fernández M,¹ Benavides Barbosa J.¹

RESUMEN

Los aneurismas gigantes de fosa posterior constituyen una patología poco frecuente en la práctica diaria, estas lesiones, tanto clínica como imagenológicamente se pueden confundir con lesiones tumorales. Se presenta un paciente de 63 años de edad con sintomatología lenta y progresiva de dolor occipitocervical, toma de pares craneales bajos e inestabilidad en la marcha, que en estudios de tomografía computarizada y angiografía cerebral impresionaba como un tumor del agujero magno y en resonancia magnética como un aneurisma gigante trombosado. Se realiza un abordaje extremolateral transcondilar izquierdo con rotación de la vertebral, se disecan las estructuras vasculares y neurales en las cisternas de la base, no lográndose definir el cuello aneurismático, la lesión se presenta como masa redondeada amarillenta, sugiriendo el diagnóstico de aneurisma gigante totalmente trombosado, lo cual se comprueba al abrirse y constatarse la presencia de sangre trombosada en su interior. Se realiza total descompresión y liberación de los elementos neurales, el paciente ha evolucionado satisfactoriamente hasta la fecha con mejoría de su sintomatología neurológica. En los pacientes que son intervenidos por presentar aneurismas gigantes totalmente trombosados de fosa posterior, con síntomas y signos compresivos, y no se cuenta con la experiencia necesaria en las técnicas de revascularización cerebral, la descompresión de la unión creaneoespinal, con ampliación de la fosa posterior, unido a la liberación del tallo cerebral y los primeros segmentos de la médula espinal elimina los síntomas y signos compresivos, considerándose una buena alternativa por tratarse de un aneurisma totalmente excluido de la circulación.

Palabras clave: malformación vascular, aneurisma gigante, fosa posterior, abordaje extremo lateral.

Rev Mex Neuroci 2004; 5(2): 168-173

Giant aneurysm of posterior fossa presenting as a tumour. A case report

ABSTRACT

Giant aneurysms of posterior fossa are not frequent in clinical practice. These lesions, clinically and by image can mimic tumours. We present a 63 years old male patient with slowly progressive symptoms of occipitocervical ache, affection of lower cranial nerves and unstable gait. In CT scan and cerebral angiography the lesion mimicked a tumour of craniocervical union and in MRI it seemed a thrombosed giant aneurysm. A left extreme lateral transcondilar approach with vertebral rotation was performed; base cysternal vascular and neural structures were dissected but it was not possible to identify the aneurismal neck; the lesion was round yellow suggesting a completely thrombosed aneurysm, confirmed when it was opened. Total decompression and liberations of neural structures was performed and patient outcome was good. In similar cases, the decompression of craniocervical union and widening of posterior fossa as well as the liberation of brainstem and first spinal cord segments, eliminate the compressive signs and symptoms and this technique is a good alternative because the lesion is totally excluded of circulation.

Key words: vascular malformation, giant aneurysm, posterior fossa, extreme-lateral approach.

Rev Mex Neuroci 2004; 5(2): 168-173

1. Departamento de Neurocirugía. Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). Ciudad Habana, Cuba.
2. Departamento de Neurocirugía. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.
3. Departamento de Neurocirugía. Hospital "Luis Díaz Soto". Ciudad Habana, Cuba. Centro Internacional de Restauración Neurológica.

Correspondencia:

Dr. Ramsés Fernández Melo
Servicio de Neurocirugía. Centro Internacional de Restauración Neurológica.
Ave. 25 No. 15805 e/158 y 160, Playa.
CP 11300, Ciudad Habana, Cuba.
Fax: 537 332420. E-mail: melo@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

A pesar de los avances en las neurociencias el diagnóstico de las lesiones extraaxiales localizadas en el agujero magno continúan siendo un reto para el neurocirujano, devenido fundamentalmente de su abigarrada presentación clínica y de patrones imagenológicos que se asemejan considerablemente.^{1,2} Históricamente la utilización de imágenes de neumo e iodoventriculografías han caído en desuso y las mielografías y tomografía computarizada (TC), para el diagnóstico, se han asociado con una gran variabilidad diagnóstica.^{3,4} La utilización de la angiografía para el diagnóstico de malformaciones vasculares aneurismáticas en esta localización se ha asociado con reportes falsos negativos, principalmente en pacientes con lesiones totalmente trombosadas.^{5,6} La introducción de la resonancia magnética (RM) como método no invasivo ha mejorado considerablemente el grado de presunción diagnóstica al permitir demostrar la presencia de los aneurismas gigantes, del flujo dentro de él, así como diferenciar las hemorragias recientes de las antiguas y la anatomía adyacente a la malformación vascular.⁷

En este artículo son reportados los hallazgos clínicos e imagenológicos de un paciente con un aneurisma gigante de la unión vertebrobasilar que simulaba un tumor del agujero magno. La extrema rareza de esta lesión y la alta frecuencia de errores diagnósticos en esta región motivaron la presentación de este trabajo.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 63 años de edad con antecedentes de asma bronquial e hipertensión arterial, ingresado en el Servicio de Neurocirugía del CIREN de octubre a diciembre del 2000, el que seis meses antes del ingreso comienza a aquejar dolor de localización occipitocervical a lo que tres meses después se le asocia incoordinación con las extremidades e

inestabilidad en la marcha y ligeros trastornos en la deglución, por lo que se decide su ingreso. Al examen físico se constató la presencia de una ataxia de tronco con dismetría bilateral a predominio del lado izquierdo, hiperreflexia generalizada y toma del 9no. y 10mo. NCs del lado izquierdo.

En estudios tomográficos preoperatorios se evidenció una lesión hiperdensa, redondeada, de densidad variable que se localiza en la región central y anterior de la fosa posterior y que comprime y desplaza al tallo cerebral (Figura 1). En estudios de angiografía por sustracción digital (ASD) se observó desplazamiento posterior de ambas arterias vertebrales y de la basilar, sin existir imagen de saco aneurismático ni captación de contraste de estirpe



Figura 2. Imagen de angiografía por sustracción digital en vista lateral del territorio posterior. Nótese el desplazamiento posterior de las vertebral y el tronco basilar y una imagen por adición que impresiona como una dilatación infundibuliforme del origen de una rama de la arteria vertebral muy cerca de la unión vertebrobasilar.

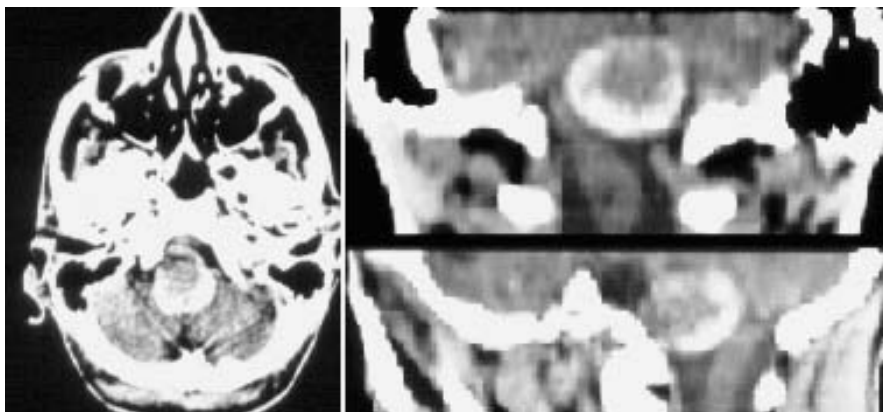


Figura 1. Imagen axial y reconstrucciones sagital y coronal de TC donde se observa lesión redondeada hiperdensa con una zona central isodensa, que se localiza en el tercio inferior del clivo hacia la izquierda en relación con el proceso yugular del occipital.

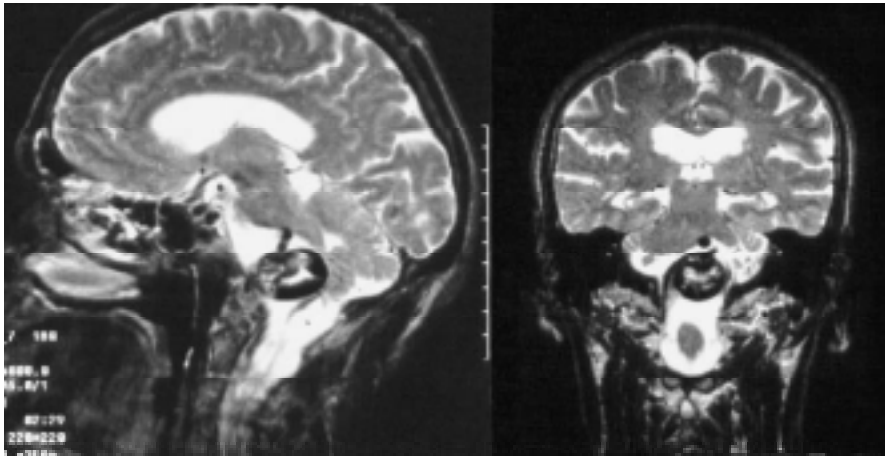


Figura 3. Corte sagital y coronal en T2 de RM donde se observa imagen redondeada con diferentes intensidades, que se relaciona por delante con el tercio inferior del clivus, observándose gran desplazamiento posterior del tallo cerebral y la unión bulbo-medular. Nótese la presencia de una estructura que produce señal de flujo sanguínea que puede relacionarse con una arteria en su proyección craneal y caudal.

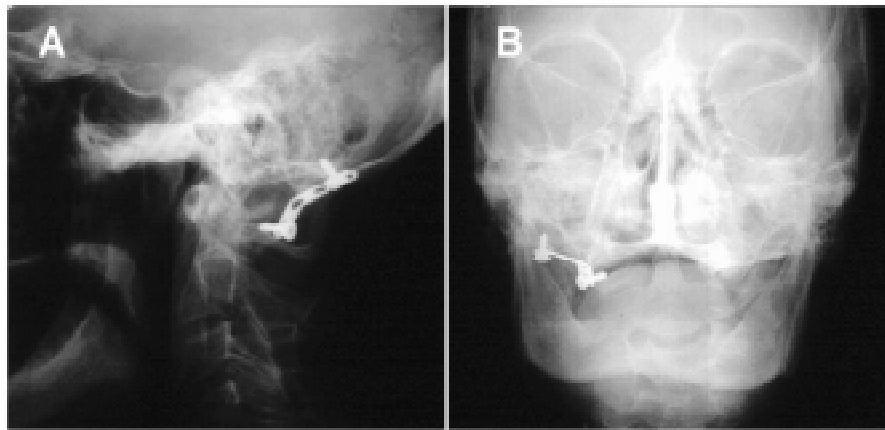


Figura 4. Imagen de RX de cráneo lateral (A) y antero-posterior (B), donde se observa lámina con tornillos desde la masa lateral izquierda del atlas a la región occipital.

tumoral (Figura 2). Se realiza prueba de oclusión con balón en la arteria vertebral izquierda, después de comprobarse angiográficamente la circulación por ambas y no fue tolerado, al aparecer signos de isquemia. En estudio de resonancia magnética se confirmó una lesión redondeada, bien delimitada en igual localización, de intensidades variables, rodeada por un anillo de hipodensidad y que producía distorsión como de la unión vertebrobasilar que impresionaba un aneurisma gigante (Figura 3).

Dado el perfil progresivo del cuadro, el probable diagnóstico de un aneurisma gigante totalmente trombosado y no habiéndose descartado del todo la posibilidad de un tumor extraxial se decide su tratamiento quirúrgico. Se realiza un abordaje extremolateral transcondilar izquierdo con rotación de la vertebral y luego de la apertura dural se expone una masa redondeada amarillenta en relación con un aneurisma gigante, se disecan ambas arterias vertebrales y sus ramas, así como los nervios craneales de la cisterna cerebelo medular y cisterna magna, no lográndose observar la unión vertebrobasilar por el gran tamaño de la lesión. Se abre el saco aneurismático comprobándose la presencia de sangre trombosada, confirmándose el

diagnóstico. Ante la imposibilidad de su presillado, trombectomía y aneurismorrafia se decide realizar duroplastia y liberación de los primeros segmentos medulares al dividir el ligamento dentado, para permitir la descompresión de la unión cervico-medular. Se realiza también fijación interna con lámina y tornillos e interposición de hueso autólogo en la articulación atlanta-occipital izquierda (Figura 4). Hasta la fecha de publicación del artículo el paciente ha evolucionado satisfactoriamente con remisión completa de su sintomatología neurológica.

DISCUSIÓN

Los aneurismas gigantes son lesiones intracraneales raras y por concepto son las dilataciones aneurismáticas mayores de 2.5 cm de diámetro, que al debutar principalmente por hemorragia, efecto de masa o episodios isquémicos transitorios pueden clínicamente simular tumores cerebrales o una enfermedad vascular tromboembólica.^{7,8} Cuando se hallan en arterias de irrigación posterior se localizan fundamentalmente en la bifurcación de la basilar y con menos frecuencia, como en nuestro paciente, en la porción intradural de la arteria vertebral (AV) o a nivel de la unión vertebrobasilar, aunque el ori-

gen en ramas colaterales también ha sido descrito.⁹ En las localizaciones más bajas pueden causar pérdida auditiva, paresia hemifacial, paresia de pares craneales bajos, cuadriparesia y distress respiratorio, describiéndose, además, apnea del sueño y parálisis conjugada lateral de la mirada.^{7,10}

Los aneurismas gigantes intracraneales produciendo un síndrome del agujero magno han sido descritos con alguna frecuencia en la literatura,^{3,11,12} aunque se han reportado^{3,6} pocos casos de aneurismas completamente trombosados simulando tumores en el agujero magno.

La apariencia tomográfica típica de un aneurisma gigante incluye una lesión redondeada u oval con una línea exterior de demarcación. Las calcificaciones se encuentran con gran frecuencia, mientras que el grado de captación de contraste depende estrictamente de la magnitud de la trombosis intraaneurismática. Acorde con Schubinger,¹³ existen tres tipos de aneurismas gigantes intracraneales: parcialmente trombosado, completamente trombosado y no trombosado. Los aneurismas parcialmente trombosados, "el tipo más común", característicamente muestran el llamado "Signo de la Diana", como resultado de la gran captación de contraste en parte de la cavidad aneurismática. Los aneurismas completamente trombosados, como es el caso de este paciente, son los más raros y usualmente aparecen como una masa no homogénea de densidad incrementada, que no capta contraste, aunque puede ocurrir una captación con forma de anillo en la periferia de la masa que está probablemente relacionada con la rica neovascularización de la pared del aneurisma. Algunos autores consideran la ausencia de edema perilesional como un hallazgo típico mientras otros han encontrado áreas de baja densidad perifocales presumiblemente resultante de isquemia y/o atrofia local.¹³

En el presente caso, el meningioma fue descartado por no evidenciarse la típica amplia base de implantación, además de la ausencia de captación de contraste, los tumores originados de nervios como el schwannoma y neurofibroma fueron igualmente excluidos. Los otros tipos histológicos de masa extraaxiales son ocasionalmente encontrados en la región del agujero magno,^{2,14,15} mientras que los tumores intraaxiales eran descartados por las características clínicas. La angiografía fue realizada para obtener mayor claridad de la naturaleza de la lesión, pero en nuestro caso no fue concluyente de una patología definida. Es bien conocido que los aneurismas gigantes pueden ser angiográficamente ocultos.^{3,6-8,14} Se han reportado algunos criterios para el reconocimiento angiográfico de los aneurismas gigantes completamente trombosados;¹⁶ estos cri-

terios se enfocan en los cambios vasculares, pero al menos en las lesiones de fosa posterior no parecen de gran valor. La utilización de la RM devino un proceder imprescindible, pues, además de ser un método no invasivo ha mejorado considerablemente el grado de presunción diagnóstica, al permitir no sólo demostrar la presencia de los aneurismas gigantes, sino evaluar el flujo dentro de él, diferenciar las hemorragias recientes de las antiguas, evaluar la presencia de edema y/o isquemia asociada y establecer la anatomía adyacente a la malformación vascular.^{7,8,14} En nuestro caso, al evidenciarse una lesión redondeada, muy bien delimitada, de intensidades mixtas por los diferentes grados de degradación de la hemoglobina y a su vez rodeada por un anillo de hipodensidad, que en su conjunto producía distorsión de la unión vertebrobasilar nos permitió establecer como primer diagnóstico presuntivo al aneurisma gigante de fosas posteriores la proyección de la vertebral izquierda.

Aunque existían evidencias angiográficas de que esta lesión estaba totalmente excluida de la circulación, evaluamos como la primera opción de tratamiento la oclusión de la arteria de origen, para ganar control en una inesperada hemorragia durante el procedimiento quirúrgico, pero como nuestro paciente no toleró el test de oclusión, el sacrificio de la arteria lo exponía a una segura isquemia, por lo que se decidió el ataque directo, con el objetivo de intentar un control inicial del cuello que garantizara la realización de la trombectomía y aneurismorrafia con la finalidad de eliminar la gran compresión sobre el tallo cerebral que producía el aneurisma. Estos aneurismas son mejor tratados aplicando técnicas de revascularización cerebral,^{7,8,12} pero aún no disponemos de estas técnicas en nuestras instituciones.

Históricamente, en el tratamiento quirúrgico de las lesiones de la región craneoespinal se han empleado abordajes posteriores convencionales, lo que obliga a trabajar en un ángulo oblicuo de medial a lateral y a expensas de la retracción neural, a lo que se le suma el riesgo de provocar un daño inadvertido de la arteria vertebral.^{17,18} Ante estos inconvenientes, y basados en nuestra experiencia,^{19,20} decidimos utilizar un abordaje extremolateral transcondilar (ELT). Este abordaje puede utilizarse solo o en combinación con otros, y provee el acceso al canal ventral superior, la porción anterior del agujero magno, el clivus medio e inferior y el agujero yugular, siendo descrito para la exéresis de tumores yuxtadurales, así como para malformaciones vasculares, principalmente los aneurismas de la arteria vertebral y de la unión vertebrobasilar.^{18,21,22} Utilizando este abordaje, que incluyó la rotación medial de la arteria vertebral,

hemilaminectomía del atlas, hemicraniectomía limitada de la concha occipital y resección de aproximadamente 50% del cóndilo occipital, se logró una amplia exposición de la región lateral del agujero magno, articulación atlantoccipital y C1-C2, como está plenamente reportado.¹⁸⁻²⁵ A pesar de haberse logrado exponer una amplia porción de la capa posterior del aneurisma y ante la imposibilidad de identificar el cuello aneurismático para su presillado o atrapamiento dado su gran tamaño, su compleja localización rodeada por estructuras neurovasculares vitales y de tratarse de una lesión totalmente autoexcluida de la circulación, se decide realizar sólo duroplastia para permitir la descompresión de la unión cervicomedular. Ante el posible riesgo de inestabilidad asociada a la resección de más de 50% del cóndilo, y favorecida por el trauma óseo, ligamentario y muscular de la cirugía, se realiza una modificación de la fijación transarticular, donde en este caso se fijó la unión occipitoatloidea con lámina y tornillos.²⁶

Este procedimiento ha permitido que el paciente, sin ninguna morbilidad añadida, haya evolucionado satisfactoriamente hasta la fecha, manteniendo la mejoría de su sintomatología neurológica, a pesar de tratarse de una entidad con pronóstico tanto en su historia natural como por el riesgo de su tratamiento desfavorable.²⁷

CONCLUSIONES

Lo fundamental de la presente experiencia es sugerir que los aneurismas gigantes de fosa posterior deben ser considerados cuando se observa una masa en la región del agujero magno acompañada de hallazgos clínicos e imagenológicos atípicos, donde el valor de la ASD es bajo en la variante totalmente trombosada y la RM es fundamental para corroborar los hallazgos tomográficos. En los pacientes con aneurismas gigantes sintomáticos, totalmente trombosadas que no soportan el test de oclusión y donde el abordaje quirúrgico directo no permite su presillamiento y aneurismectomía y no se cuenta con la experiencia necesaria en las técnicas de revascularización cerebral, la descompresión es una alternativa a tener en cuenta para la mejoría de la sintomatología del paciente.

REFERENCIAS

1. Guidetti B, Spallone A. Benign extramedullary tumors of the foramen magnum. *Surg Neurol* 1980; 13: 9-17.
2. Yasuoka S, Okazaki H, Daube JR, MacCarthy CS. Foramen magnum tumors. *J Neurosurg* 1978; 49: 828-38.
3. Spallone A. Giant, completely thrombosed intracranial aneurysm simulating tumor of the foramen magnum. *Surg Neurol* 1982; 18: 272-6.
4. Spallone A, Tanfani G, Vassilouthis J, Dazzi M. Benign extramedullary foramen magnum tumors: Diagnosis by

5. Richmond BK, Schmidt JH 3rd. Giant posterior inferior cerebellar artery aneurysm associated with foramen magnum syndrome. *W V Med J* 1993; 89(11): 494-5.
6. Spincemaille GH, Slooff JL, Hogenhuis LA, Lodder J. Completely thrombosed giant aneurysm of the basilar artery trunk: a case report. *Neurosurgery* 1985; 17(6): 968-70.
7. Shibuya M, Sugita K. Intracranial giant aneurysm. In: Youmas JR. *Neurological Surgery*. 4a. ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. ?-?
8. Spetzler RF, Riina HA, Lemole GM. Giant aneurysm. *Neurosurgery* 2001; 49(4): 902-8.
9. Zingale A, Chiaramonte I, Consoli V, Albanese V. Distal posterior inferior cerebellar artery saccular and giant aneurysms: report of two new cases and a comprehensive review of the surgically-treated cases. *J Neurosurg Sci* 1994; 38(2): 93-104.
10. Morgan DW, Honan W. Lateral gaze palsy due to giant aneurysm of the posterior fossa. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51(6): 883-4.
11. Judice D, Connolly ES. Foramen magnum syndrome caused by a giant aneurysm of the posterior inferior cerebral artery. *J Neurosurg* 1978; 48: 639-41.
12. Chabannes J, Coitet G. Diagnosis and surgical strategy in cases of benign and unusual tumors of the occipitocervical skeleton. *Neurochirurgie* 1998; 34: 1738.
13. Schubinger O, Valavanis A, Hayek J. Computed tomography in cerebral aneurysm with special emphasis on giant aneurysms. *J Comput Assist Tomogr* 1980; 4: 24-34.
14. Buckingham MT, Tew JM Jr, Wist JG. The diagnosis and surgical treatment of craniocervical junction tumors. In Camins MB, O'Leary PF, eds. *Disorders of the cervical spine*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1992, p. 479-506.
15. Sen Ch, Eisenberg M, Casden AM, Sundaresan N, Catalano PJ. Management of the vertebral artery in excision of extradural tumors of the cervical spine. *Neurosurgery* 1995; 36: 106-16.
16. Palmieri A, Ambrosio A, Profeta G, Maggi G. Anévrysme intracranien thrombosé. Valeur de certains signes radiologiques particuliers. *Ann Radiol* 1970; 13: 11-12.
17. Heros RC. Lateral suboccipital approach for vertebral and vertebrobasilar artery lesions. *J Neurosurg* 1986; 64: 559-62.
18. Day JD, Fukushima T, Giannotta SL. Cranial base approaches to posterior circulation aneurysms. *J Neurosurg* 1997; 87: 544-54.
19. López GF, Cruz OG, Fernández RM, Fernández MA, Alfonso CS, Bouza WM, et al. Osteocondroma de la articulación atlantoccipital. Abordaje extremo lateral transcondilar. A propósito de un caso. *Rev Neurol* 2003; 36: 133-6.
20. Sharma BS, Gupta SK, Khosla VK, Mathuriya SN, Khandelwal N, Pathak A, et al. Midline and far lateral approaches to foramen magnum lesions. *Neurol India* 1999; 47: 268-71.

21. Lang DA, Neil Dwyer G, Iannotti F. The suboccipital transcondylar approach to the clivus and craniocervical junction for ventrally placed pathology at and above the foramen magnum. *Acta Neurochir* 1995; 125: 132-7.
22. Wen HT, Rhoton AL Jr, Katsuta T, de Oliveira E. Microsurgical anatomy of the transcondylar, supracondylar, and paracondylar extensions of the farlateral approach. *J Neurosurg* 1997; 87: 555-85.
23. Spektor S, Anderson GJ, McMenomey SO, Horgan MA, Kellogg JX, Delashaw JB. Quantitative description of the farlateral transcondylar approach to the foramen magnum and clivus. *J Neurosurg* 2000; 92: 824-31.
24. Babu RP, Sekhar LN, Wright DC. Extreme lateral transcondylar approach: technical improvements and lessons learned. *J Neurosurg* 1994; 81: 495-9.
25. Nanda A, Vincent DA, Vannemreddy PS, Baskaya MK, Chanda A. Farlateral approach to intradural lesions of the foramen magnum without resection of the occipital condyle. *J Neurosurg* 2002; 96: 302-9.
26. Dickman CA, Sonntag VKH. Posterior C1-C2 transarticular screw fixation for atlantoaxial arthrodesis. *Neurosurgery* 1998; 43: 275-81.
27. Inamasu J, Suga S, Sato S, Onozuka S, Kawase T. Long-term outcome of 17 cases of large-giant posterior fossa aneurysm. *Clin Neurol Neurosurg* 2000; 102(2): 65-71.

