

Hipoplasia del segmento A1 de comunicante anterior derecha y comunicante posterior izquierda: reporte de caso

Santiago Guamán-Castillo¹; Maylen Celi-Guamán²; Anthony Pesántez-Suárez³; Alejandra Vargas-Sanmartín⁴; Erika Arpi-Mora⁵; Jorge Ochoa-Aucay⁶; Katherine Salazar-Torres⁷

(Recibido: febrero 06, 2024; Aceptado: mayo 15, 2024)

<https://doi.org/10.29076/issn.2602-8360vol8iss14.2024pp95-101p>

Resumen

El polígono arterial en la base del cerebro tiene el mismo nombre que el hombre que lo describió en detalle en 1664, Thomas Willis. Y fueron los dibujos de Christopher Wren los que capturaron la representación original de la anatomía de este. Sin embargo, siglos antes ya se llevaba una idea incompleta de la descripción del Polígono de Willis, remontando al año 335 a. c. cuando Herófilo de Calcedonia lo llamó "red maravillosa"; y más tarde incluso Galeno, aunque lleno de fe y misticismo, se nombró sobre cómo él creía que la sangre transportaba los espíritus desde el corazón hasta esta red de vasos donde eran transformados. Este trabajo, tiene como propósito exponer la relevancia anatómica del Polígono de Willis, sus variantes o malformaciones, además de comprender el efecto que estas pueden tener en la capacidad funcional y calidad de vida de la paciente. En conclusión, a partir del diagnóstico oportuno de la hipoplasia de las dos arterias comunicantes, se realizó un abordaje terapéutico con ayuda de vasodilatadores cerebrales y seguimiento, con buena respuesta clínica.

Palabras Clave: cefalea; círculo arterial cerebral; malformaciones vasculares del sistema nervioso central.

Right anterior A1 segment and left posterior communicating arteries hypoplasia: case report

Abstract

The arterial polygon at the base of the brain is named after the man who described it in detail in 1664, Thomas Willis. And it was Christopher Wren's drawings that captured the original representation of its anatomy. However, centuries earlier there was already an incomplete idea of the description of the Willis Circle, going back to 335 b.C. when Herophilus of Chalcedon called it a "marvelous network"; and later even Galen, although full of faith and mysticism, spoke about how he believed that the blood transported the spirits from the heart to this network of vessels where they were transformed. The purpose of this work is to expose the anatomical relevance of Willis Circle, its variants or malformations, as well as to understand the effect that these may have on the functional capacity and quality of life of the patient. In conclusion, based on the timely diagnosis of hypoplasia of the two communicating arteries, a therapeutic approach was carried out with the help of cerebral vasodilators and follow-up, with good clinical response.

Keywords: headache; circle of Willis; central nervous system vascular malformations.

¹ Estudiante de la Carrera de Medicina. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: santynicolas16@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7535-4087>

² Estudiante de la Carrera de Medicina. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: maylen-celi@hotmail.es .ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7806-1514?lang=es>

³ Estudiante de la Carrera de Medicina. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: sofiapesantez2012@gmail.com .ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1107-0138>

⁴ Estudiante de la Carrera de Medicina. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: aleja8_vm@hotmail.com .ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6055-8522>

⁵ Estudiante de la Carrera de Medicina. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: erika.arpi.mora@gmail.com .ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-9032-9972>

⁶ Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Fundación Hogar del Ecuador. Neurólogo. Email: jorge.ochoa@ucacue.edu.ec .ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6834-5473>

⁷ Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Ginecóloga-Obstetra. Email: zsalazart@ucacue.edu.ec .ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7663-8049>

INTRODUCCIÓN

El Polígono de Willis es una red anastomótica de arterias que rodean la base del cerebro y aportan flujo sanguíneo para el mismo, cuando hay alteraciones o malformaciones en los vasos sanguíneos pueden desencadenar episodios isquémicos o hemorrágicos (1). Está compuesto por la arteria cerebral anterior (ACA), la arteria cerebral media (ACM), la arteria cerebral posterior (ACP), las arterias comunicantes anterior (Acomm) y posterior (2). Este circuito vascular que conecta la porción supraclinoidea de ambas arterias carótidas internas con los segmentos horizontales (A1) y de la misma manera con el segmento horizontal (P1) (3). La disposición del Polígono de Willis es muy variable y en el 60 % de los individuos se muestra una disposición diferente a lo normal (2).

Las malformaciones de los vasos se presentan en tres formas distintas: agenesia, aplasia e hipoplasia. La agenesia se refiere a la falta total de desarrollo de la arteria, mientras que la aplasia se refiere a una etapa previa de desarrollo que no se ha completado. En el caso de la hipoplasia, la arteria está presente, pero su desarrollo es incompleto (4). Estas malformaciones son congénitas y se presentan de manera poco frecuente, siendo escasamente descritas en la literatura médica (5).

La prevalencia notificada de hipoplasia del segmento A1 de la arteria comunicante anterior en individuos sanos varía entre el 1% y el 13%. La agenesia de este mismo es mucho menos frecuente, oscilando entre el 1% y el 6% (6). Según algunos estudios la hipoplasia o aplasia de la arteria comunicante posterior es de 6-21% según los informes de angiografías y autopsias (7).

En el estudio realizado por Rangus et al. (8), sobre pacientes con ictus isquémico agudo, se observó que el 37,1% de los pacientes presentaban al menos una variante del Polígono de Willis mediante la Angiografía por Resonancia Magnética (ARM). De estos, el 33,3% mostró la variante fetal de la arteria cerebral posterior, mientras que, en la circulación anterior, el 6,7% presentó agenesia o hipoplasia del segmento A1 de la arteria cerebral anterior (ACA). De manera

similar a lo observado Meliğ et al. (9), evidencia una estrecha relación entre el Accidente Cerebrovascular (ACV) Isquémico Agudo.

Aunque son escasos los estudios que han examinado la asociación del segmento A1 de la ACA y ACV isquémico se ha observado que, en ciertos casos, la circulación proveniente del segmento A1 contralateral de la arteria carótida interna (ACI) puede verse expuesta a un suministro sanguíneo insuficiente en las zonas estriatales ipsilaterales o bilaterales irrigadas por las ramas estriatales terminales de la ACA, lo que puede llevar a la ocurrencia de ACV hipoplásicos (10).

En la mayoría de los casos, estos circuitos vasculares se descubren de manera incidental durante una angiografía por tomografía computarizada (CTA) y ARM, realizadas debido a dolor de cabeza u otras razones (11,12). Las imágenes ponderadas por difusión (DWI) pueden utilizarse para localizar las lesiones isquémicas agudas correspondientes en las primeras horas, haciendo posible una correlación clínico-radiológica adecuada (13).

Debido a su rareza, el tratamiento óptimo sigue siendo motivo de controversia. Se ha sugerido que los pacientes con malformaciones arteriales deben recibir un tratamiento conservador, con exámenes de imagen regulares y un control de los factores de riesgo (11,14). Sin embargo, en variantes del Polígono de Willis en pacientes con ictus isquémico se puede dar tratamiento agudo mediante trombólisis intravenosa (TIV), tratamiento endovascular (TVE) o terapia puente (TIV+TVE) (15).

Es importante recalcar que la morfometría tridimensional del segmento A1 de la ACA también tiene una gran relevancia en el análisis de la anatomía normal y de patologías vasculares intracraneales. Esta información resulta crucial para la planificación de procedimientos neuroquirúrgicos y neuro radiológicos o radiológicos intervencionistas. El conocimiento detallado de la morfología vascular ayuda a los profesionales de la salud a tomar decisiones más precisas y seguras en el abordaje de diversas afecciones (16).

El objetivo del presente reporte de caso, es

exponer la relevancia anatómica del Polígono de Willis, sus variantes o malformaciones, además de comprender el efecto que estas pueden tener en la capacidad funcional y calidad de vida de la paciente.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 56 años sin antecedentes patológicos personales o familiares, acude a consulta externa en casa de salud debido a que hace una semana presentó cefalea de tipo opresivo en la región frontal, de intensidad 9/10 según la escala analógica visual, de aparición brusca tras un suceso de estrés emocional. Se acompañó de náuseas y vómitos por lo que acudió a urgencias, en donde sospecharon patología abdominal, misma que fue descartada por ultrasonido y se trató la sintomatología con analgésicos, enviándole a su domicilio.

Desde entonces acudió a varios médicos sin encontrar resolución. Ella indicó otros episodios de cefalea holocraneana de tipo opresivo de aparición brusca tras estímulos estresantes y de igual intensidad; además, refirió una caída desde su propia bipedestación durante un episodio de dolor, por lo que acudió de nuevo para valoración en la que le prescribieron amitriptilina de 12,5 mg. A partir de ello, la cefalea disminuye en intensidad, pero se mantiene constante de manera holocraneana, principalmente en región frontal y occipital, exacerbándose durante acontecimientos estresantes, razón por la que asiste a consulta en servicio de neurología.

Al examen físico, signos vitales normales. En el examen neurológico paciente alerta, orientada. Examen de pares craneales sin alteraciones. Sensibilidad al tacto fino y grueso conservados. Normorreflexia osteotendinosa. Tono y fuerza muscular de las extremidades normales. Presencia de signo de Romberg discreto y presencia de reflejo patológicos: Reflejo palmomentoniano y reflejo de Hoffman, principalmente en mano derecha. Pruebas de coordinación alteradas, por lo que se decidió realizar pruebas de imagenología como angi resonancia y analítica sanguínea.

En los exámenes de laboratorio paciente presenta poliglobulia y leucocitosis con neutrofilia,

glucosa de 117 mg/dl, elevación de alanina aminotransferasa y gamma glutamiltransferasa. Perfil tiroideo y reactantes de fase aguda negativos. Se realizó angi resonancia magnética en la que se encontró hipoplasia del segmento A1 de la arteria comunicante anterior derecha e hipoplasia de la arteria comunicante posterior izquierda (Figura 1).



Figura 1. A: Hipoplasia del segmento A1 de la arteria comunicante anterior derecha. B: Hipoplasia de la arteria comunicante posterior izquierda.

Además, se encontraron datos de atrofia cerebral en lóbulos temporal (Figura 2) y frontal (Figura 3) con dilatación del ventrículo lateral derecho (Figura 4). En secuencia T2 y FLAIR se muestran imágenes puntiformes, milimétricas, en sustancia blanca profunda, de distribución bilateral, hiperintensas compatibles con gliosis puntiforme (Figura 5). En cuanto al tratamiento se instauró vasodilatadores cerebrales con buena respuesta clínica.



Figura 2. A: Surcos prominentes

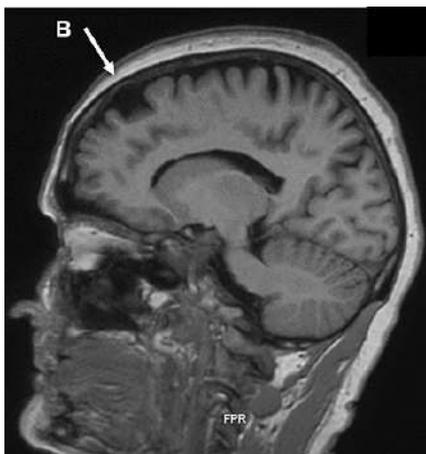


Figura 3. B: Datos de atrofia del lóbulo frontal

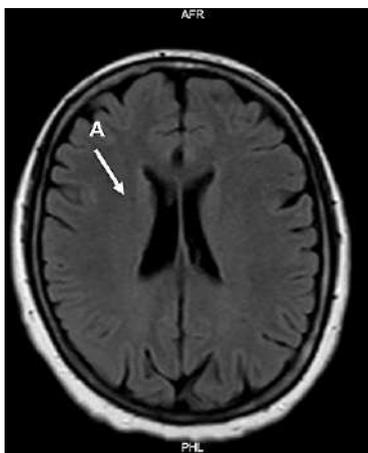


Figura 4. A: Dilatación del ventrículo lateral derecho

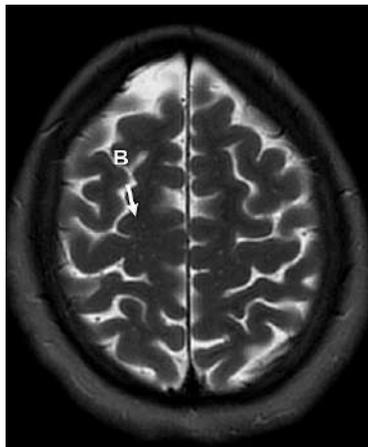


Figura 5. B: Imágenes puntiformes, hiperintensas compatibles con gliosis puntiforme en sustancia blanca profunda.

DISCUSIÓN

El Polígono de Willis (PW), anatómicamente se le puede considerar como una red compuesta por distintos vasos arteriales con funciones

de perfusión extremadamente importantes, que se sitúa en la base cerebral para una correcta distribución vascular, tiene la presencia significativa de variaciones, tal como explica Riveros et al. en su artículo publicado en 2022 (17), resaltando que este entramado vascular puede estar sometido a diferentes alteraciones morfológicas, como aplasia, hipoplasia y las variantes donde una arteria se puede llegar a duplicar, sobresaliendo las dos primeras en cuanto a la aparición de trastornos encefálicos isquémicos, por lo que apoyarse de publicaciones como la de Dinç et al. en 2021 (18), podría servir, para comprender que la hipoplasia arterial, puede considerarse como un importante detonante para causar isquemia circulatoria, por ejemplo, del área posterior. Sin embargo, es poco estudiado la razón de esta relación, por la existencia de distintos puntos de análisis, ya sea desde la consideración de hipoplasia que se hace en el artículo mencionado, donde se define a la hipoplasia arterial como la disminución de 2mm, en comparación con la arteria contralateral, o mejor explicado aún, por Halama D en su publicación del 2022 (19), que caracteriza la hipoplasia por el diámetro de 0.5mm de la arteria, ya sea cerebral anterior o de la comunicante posterior, capaz de ser captada por angiotomografía computarizada o angiografía por sustracción digital.

A través de la literatura, se conoce que las arterias cerebrales tienen distintos tamaños en el 60% de los casos, adjuntando como ejemplo que, el tamaño es mayor en la arteria vertebral izquierda en comparación con la arteria vertebral derecha, provocando en consecuencia un sin número de desencadenantes tanto clínicos como alteraciones hemodinámicas, igual que nos muestra Campos (20), en su estudio de tipo reporte coincidiendo en esto Bakalarz et al. (21), quienes a través de su estudio indican que se observó un 53% de casos de hipoplasia de la arteria vertebral derecha y un 48% de la arteria vertebral izquierda mediante el análisis imagenológico de Ultrasonografía Doppler. No obstante, cuando se trata de accidente cerebrovascular isquémico, Tasdemir et al. (22), basándose en su trabajo investigativo del

2023, recalca los factores que se asocia a este tipo de isquemia como la hipoplasia de: arteria vertebral derecha, arteria vertebral izquierda, arteria vertebral bilateral, pueden verse influyendo en el 19.3%, 12.5% y 3.4% de los casos, respectivamente. Además, la hipoplasia puede ligarse con otro factor como la presencia de aterosclerosis donde el tratamiento se direccionará específicamente a lograr el correcto flujo sanguíneo, ayudándose de herramientas como el sistema de Stent de Wyspan, en casos donde el tratamiento conservador de criterio médico no funcione, como explica Lin et al. (23), en su publicación del 2021.

Despegando desde los factores que pueden desencadenar accidente cerebrovascular isquémico, Jones et al. (1), destaca en su metaanálisis del 2020 que, por ejemplo, la hipoplasia de la arteria comunicante posterior se relaciona directamente con el infarto isquémico, usualmente de la zona talámica, apoyado a esto Haghighimorad et al. (24), en su artículo del 2022, también enfatiza en los infartos talámicos a causa de este tipo de hipoplasias. Sin embargo, cuando hablamos de la hipoplasia de arterias vertebral como desencadenante, no necesariamente se hace referencia a un factor exclusivo, al igual que Hsu et al. (25), coincidimos en que, depende de otros factores de riesgo cardiovascular, para incrementar el peligro de presentar un evento cerebrovascular isquémico a causa de hipoperfusión, sobre todo cuando existe hipoplasia unilateral de arterias vertebrales. No obstante, la falta de estudios logra atraer la total atención ya que, existe posibilidad de presentarse a través de signos tan simples como cefalea o incluso auras visuales, pudiendo relacionarse o no, y pasan desapercibidas por los exámenes médicos generales, como nos muestra Erok et al. (26) en su publicación del 2022.

CONCLUSIONES

A pesar de existir investigaciones sobre malformaciones y variantes morfológicas de las arterias cerebrales, la información relacionada con la hipoplasia de ambas arterias comunicantes, tanto anterior como posterior, es escasa.

Estas condiciones pueden dar lugar a diversas manifestaciones clínicas e imagenológicas, como en el caso de la paciente tratada, quien presentaba cefalea fronto-occipital agravada por el estrés, además de atrofia discreta en la zona fronto-temporal y gliosis puntiforme debido a una enfermedad de pequeños vasos, detectada en la resonancia magnética. El estrechamiento de las arterias comunicantes, adquiere su relevancia al analizar posibles desencadenantes, como la hipoperfusión de los vasos sanguíneos y el riesgo de eventos cerebrales isquémicos a futuro. Gracias al diagnóstico oportuno realizado mediante una angioresonancia de 3 dimensiones, se pudo abordar el tratamiento de forma conservadora mediante vasodilatadores cerebrales y seguimiento continuo.

Agradecimiento: agradecemos al Centro Médico Fundación Hogar del Ecuador por brindarnos una excelente acogida para realizar el respectivo proyecto investigativo. Además, a los Departamentos de Bioética y de Investigación de la Universidad Católica de Cuenca.

REFERENCIAS

1. Jones J, Castanho P, Bazira P, Sanders K. Anatomical variations of the circle of Willis and their prevalence, with a focus on the posterior communicating artery: A literature review and meta-analysis. *Clinical Anatomy*. 2021;34(7):978–90.
2. Pérez G, Guzman J, Hogg J. Intracranial vascular lesions and anatomical variants all residents should know. *Curr Probl Diagn Radiol* [Internet]. 2010;39(3):91–109.
3. Osborn A. Angiografía Cerebral [Internet]. 1a ed. Vol. 1. Madrid: Marban Libros; 2000. 1–470 p.
4. Dimmick S, Faulder K. Normal variants of the cerebral circulation at multidetector CT angiography. *Radiographics*. 2009;29(4):1027–43.
5. Scherle C, Pérez J, Roselló H, Rodríguez Ó, Hierro D. Hipoplasia agenesia de la arteria carótida interna. *Rev Ecuat Neurol*. 2007;6(3):1–4.
6. Shaban A, Albright K, Gouse B, George A,

- Monlezun D, Boehme A, et al. The Impact of Absent A1 Segment on Ischemic Stroke Characteristics and Outcomes. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2014;24(1):171–5.
7. Chuang Y, Liu C, Pan P, Lin C. Posterior communicating artery hypoplasia as a risk factor for acute ischemic stroke in the absence of carotid artery occlusion. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2008;15(12):1376–81
 8. Rangus I, Milles L, Galinovic I, Villringer K, Audebert H, Fiebich J, et al. Reclassifications of ischemic stroke patterns due to variants of the Circle of Willis. *International Journal of Stroke*. 2022;17(7):770–6.
 9. Meliğ L, Mărginean C, Simu I, Bucur G. Acute ischemic stroke in a 7-month-old infant, risk factors, and diagnosis peculiarities: A case report. *Medicine [Internet]*. 2019;98(46):e17864.
 10. Pentyala S, Sankar D, Bhanu S, Kumar S. Magnetic resonance angiography of hypoplastic A1 segment of anterior cerebral artery at 3.0-Tesla in Andhra Pradesh population of India. *Anat Cell Biol*. 2019;52(1):43–7.
 11. Liu T, Xu N, Wan Z, Zhang Z, Xu J, Meng H, et al. Diagnosis and treatment of pure arterial malformation: Three case reports and literature review. *Medicine (United States)*. 2020;99(21):E20229.
 12. Nowinski W, Chua B, Marchenko Y, Puspitsari F, Volkau I, Knopp M. Three-dimensional reference and stereotactic atlas of human cerebrovasculature from 7Tesla. *Neuroimage*. 2011;55(3):986–98.
 13. Chuang Y, Liu C, Pan P, Lin C. Anterior cerebral artery A1 segment hypoplasia may contribute to A1 hypoplasia syndrome. *Eur Neurol*. 2007;57(4):208–11.
 14. Krishnan M, Kumar S, Ali S, Iyer R. Sudden bilateral anterior cerebral infarction: Unusual stroke associated with unusual vascular anomalies. *Postgrad Med J*. 2013;89(1048):120–1.
 15. De Caro J, Ciacciarelli A, Tessitore A, Buonomo O, Calzoni A, Francalanza I, et al. Variants of the circle of Willis in ischemic stroke patients. *J Neurol*. 2021;268(10):3799–807.
 16. Zurada A, St Gielecki J, Tubbs S, Loukas M, Zurada A, Maksymowicz W, et al. Three-dimensional morphometry of the A1 segment of the anterior cerebral artery with neurosurgical relevance. *Neurosurgery*. 2010;67(6):1768–82.
 17. Riveros A, Vega C, Negroni M, Villagrán F, Binvignat O, Olave E. Variations of the Cerebral Arterial Circle. Morphological and Clinical Analysis Variaciones del Círculo Arterial Cerebral. Análisis Morfológico y Clínico. *Int J Morphol*. 2022;40(3):632–9.
 18. Dinç Y, Özpar R, Emir B, Hakyemez B, Bakar M. Vertebral artery hypoplasia as an independent risk factor of posterior circulation atherosclerosis and ischemic stroke. *Medicine (United States)*. 2021;100(38).
 19. Halama D, Merkel H, Werdehausen R, Gaber K, Schob S, Quäschling U, et al. Reference Values of Cerebral Artery Diameters of the Anterior Circulation by Digital Subtraction Angiography: A Retrospective Study. *Diagnostics*. 2022;12(10).
 20. Campos D. Hypoplasia of the vertebral artery in human – A case report. *Journal of Morphological Sciences*. 2015;32(3):206–8.
 21. Bakalarz M, Roźniecki J, Stasiołek M. Clinical Characteristics of Patients with Vertebral Artery Hypoplasia. *Int J Environ Res Public Health*. 2022;19(15).
 22. Tasdemir R, Cihan O. Multidetector computed tomography evaluation of origin, V2 segment variations and morphology of vertebral artery. *Folia Morphologica (Poland)*. 2023;82(2):274–81.
 23. Lin C, Chang C, Wong H. Management of intracranial vertebral artery stenosis with ipsilateral vertebral artery hypoplasia and contralateral vertebral artery occlusion

- via type 2 proatlantal intersegmental artery. *Biomed Journal*. 2021;44(3):369–72.
24. Haghghimorad M, Bahrami-Motlagh H, Salehi E, Radmanesh A. Anatomical variations in posterior part of the circle of Willis and their associations with brain infarct in different vascular territories. *Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2022;53(1).
 25. Hsu C, Chen K, Su C, Shen C, Chi H. Bilateral Vertebral Artery Hypoplasia and Fetal-Type Variants of the Posterior Cerebral Artery in Acute Ischemic Stroke. *Front Neurol*. 2021;12.
 26. Erok B, Win N, Agolli E, Kibıci K, Atca A. Incomplete Circle of Willis: A Possible Triggering Factor for Migraine. *Turk Noroloji Dergisi*. 2022;28(1):61–2.