



Reporte de caso

Malformación arteriovenosa cerebelosa en paciente pediátrico. Presentación de autopsia

Juan Carlos Bonilla MD^a
Rafael Leonardo Baracaldo MD^b
Paula Cristina Escobar MD^c

^aServicio de Patología, Hospital de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá D.C., Colombia.

^{b,c}Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá D.C., Colombia.

RESUMEN

Se presenta un paciente masculino de 6 años de edad, quien consultó por cefalea de inicio súbito posterior a un acceso de tos y asociado con síntomas comportamentales. Comentan los padres que en los dos días previos se quejó de odinofagia y tos seca ocasional, sin alteraciones al examen físico de ingreso ni antecedentes clínicos de importancia con posterior fallecimiento. A continuación se presentan los hallazgos de autopsia tanto macroscópica como microscópicamente y una breve discusión teórica del tema.

© 2018 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

The current article present a 6-year-old male patient, who consults for sudden onset headache after coughing with behavioral symptoms associated with normal physical exam at admission and no important clinical record, subsequent death without identifiable cause. The parents report a previous two-day symptoms of odynophagia and occasional dry cough.

Below are the findings of autopsy both macroscopically and microscopically and a brief theoretical discussion.

© 2018 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.
This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: octubre 13 de 2017
Fecha aceptado: noviembre 11 de 2017

Autor para correspondencia:
Dr. Juan Carlos Bonilla
juanbonillaj@gmail.com

DOI
<https://doi.org/10.31260/RepertMedCir.v27.n1.2018.130>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son anomalías vasculares que se componen de venas y arterias, localizadas en el cerebro medio, el cerebelo y los plexos coroideos, cuya prevalencia es de 0.52% y presentan entre 0.14 y 1.2 casos sintomáticos por 100.000 habitantes cada año.¹ El 5 a 15% de las MAV son cerebelosas, que cursan con cuadro clínico diferente y mayor comportamiento hemorrágico, lo que complica su manejo. En los niños estas MAV hemorrágicas se presentan en mayor proporción que en los adultos, aproximadamente el 80%, por lo que se dice que son lesiones más agresivas en este grupo etario² y son causantes de 30 a 50% de las hemorragias espontáneas pediátricas.³ Describimos el caso autopsico de un niño con MAV cerebelosa que debuta con muerte súbita previa cefalea intensa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 6 años de edad con cuadro clínico de cerca de 20 minutos de evolución que consistió en cefalea de inicio súbito, que interrumpió su patrón de sueño y se asoció con cambios comportamentales, confusión, lenguaje delirante y un episodio emético de contenido alimentario, todo esto posterior a acceso de tos. Los padres comentaron además que el paciente presentaba un cuadro de 2 días de evolución de odinofagia y tos seca ocasional, e indicaron que no tenía antecedentes patológicos de ningún tipo, negaron además traumas previos, episodios convulsivos y picos febriles.

Al examen físico de ingreso se encontró al paciente desorientado, confuso, haciendo escaso contacto con el medio, además de cianosis peribucal y rigidez de las extremidades superiores, posteriormente presentó deterioro del estado de conciencia con un Glasgow 8/15 por lo que se decidió realizar intubación orotraqueal. Se procede a trasladar el paciente a un centro de mayor complejidad donde ingresa sin signos vitales, cianótico, pupilas midriáticas sin respuesta fotomotora y frialdad generalizada, se iniciaron maniobras de reanimación básica y avanzada durante 30 minutos, con persistencia de asistolia, declaran fallecimiento y ante el desconocimiento de la causa de muerte solicitan autopsia clínica.

En el estudio posmortem no se detectan hallazgos externos de importancia; en la inspección interna hay hemorragia subaracnoidea cerebelosa izquierda asociada con un hematoma intraparenquimatoso izquierdo y abundantes coágulos en fosa posterior, las meninges se evidenciaron congestivas sin lesiones macroscópicas. El encéfalo pesó 1200 g y mostraba edema difuso (figura 1). Posteriormente se realizaron cortes seriados encontrando hemorragia cerebelosa intraparenquimatosa izquierda acompañada por un ovillo de vasos dilatados

en la región inferior del lóbulo; el área hemorrágica mide aproximadamente 6 x 3 x 1 cm. El estudio microscópico evidenció con la tinción de rutina (H&E) parénquima cerebeloso con presencia de hemorragia subaracnoidea (figura 2). Con coloraciones de tricromo y Van Gieson se observan estructuras vasculares arteriales y venosas de diversos calibres, tortuosas, apiñadas y conglomeradas entre sí, lo que corresponde a una MAV (figura 3).

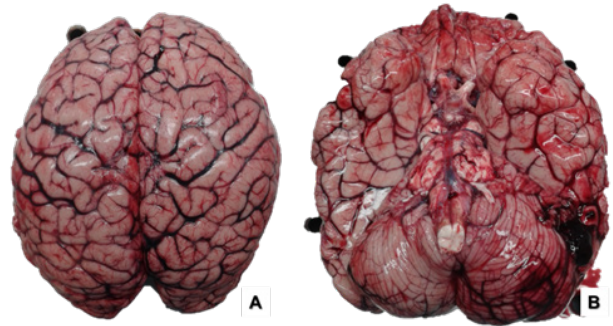


Figura 1. **A** Vista inferior con hematoma y coágulos en el lóbulo izquierdo del cerebelo; **B**: vista superior con aplanamiento de las circunvoluciones secundario a edema.

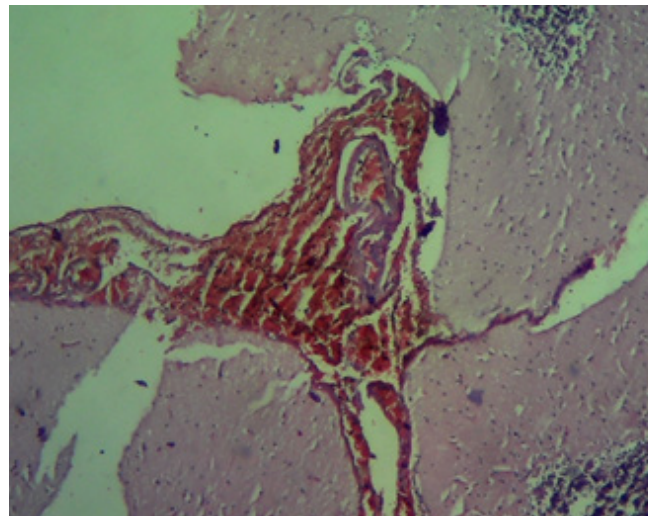


Figura 2. Obsérvese la hemorragia subaracnoidea (tinción H&E).

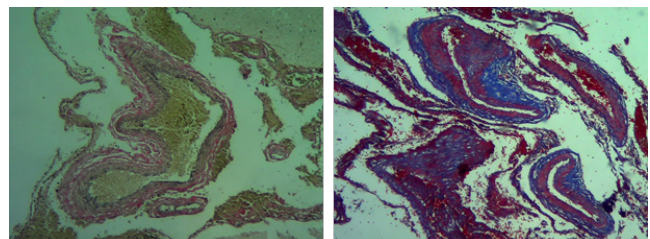


Figura 3. Coloraciones de tricromo y Van Gieson. Obsérvese las estructuras arteriales y venosas apiñadas y de diversos calibres.

En otras áreas el parénquima cerebeloso presenta hemorragia reciente que diseca de manera focal (figura 4). Con estos hallazgos se hace el diagnóstico anatomopatológico de hipertensión endocraneana secundaria a malformación arteriovenosa cerebelosa rota en fosa posterior.

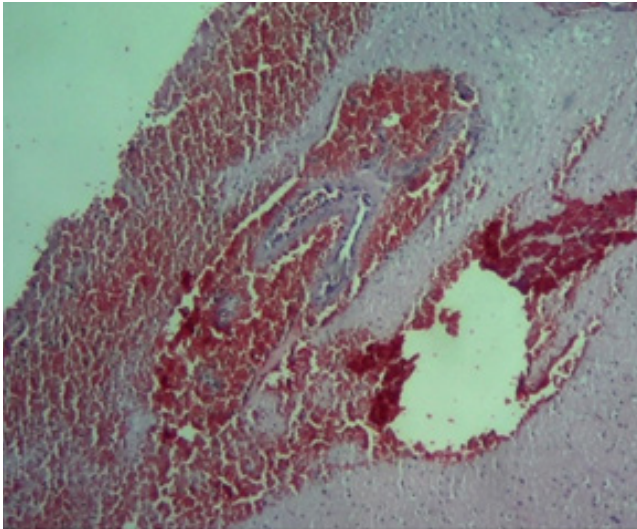


Figura 4. Parénquima cerebeloso con presencia de hemorragia reciente la cual diseca el tejido adyacente.

DISCUSIÓN

Las MAV de fosa posterior son poco comunes⁴, 70 a 93% son supratentoriales, localizándose con más frecuencia a nivel parietal en 27%, frontal 22%, temporal 18%, occipital 5%, mientras que en fosa posterior son cerebelosas en un 5%, en tallo cerebral 2% e intraventriculares 18%.¹

Las MAV de fosa posterior tienen un comportamiento diferente⁵ ya que independientemente de su tamaño producen mayor riesgo de sangrado y así mismo de morbimortalidad como se evidencia en el caso presentado, ya que están muy cercanas a estructuras vitales^{6,7}, toda vez que el diagnóstico a menudo se realiza después de la ruptura.⁴ La arquitectura vascular de las MAV del cerebelo pone de manifiesto la elevada presencia de aneurismas que explicaría la alta tasa de sangrados en esta área.⁶ Este riesgo aumenta aún más si ocurren en población pediátrica, ya que se ha evidenciado que cursan con más frecuencia con hemorragia que en los adultos y además tienen sitios multifocales de derivación arteriovenosa.²

El caso ilustra la dificultad diagnóstica que pueden presentar las MAV en la población pediátrica, por lo que se sugiere que en infantes con cefalea de inicio súbito asociada con otra sintomatología inespecífica, se debe disponer especial atención para disminuir eventos catastróficos.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. López Flores G, Gilberto A, López-Ibor L, Boto Gregório R, Serna Candel C. Malformaciones Arteriovenosas cerebrales: Desde el diagnóstico, sus clasificaciones y patofisiología, hasta la genética. *Rev Mex Neuroci.* 2010;11(6):470-9.
2. Burch EA, Orbach DB. Pediatric central nervous system vascular malformations. *Pediatr Radiol.* 2015;45 Suppl 3:S463-72.
3. Renieri L, Limbucci N, Consoli A, Rosi A, Nappini S, Giordano F, et al. Transvenous embolization: a report of 4 pediatric cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15(4):445-50.
4. Magro E, Chainey J, Chaalala C, Al Jehani H, Fournier JY, Bojanowski MW. Management of ruptured posterior fossa arteriovenous malformations. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015;128:78-83.
5. Ding D. Posterior fossa arteriovenous malformations: effect of infratentorial location on outcomes after intervention. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015;131:89-90.
6. Robert T, Blanc R, Ciccio G, Redjem H, Fahed R, Smajda S, et al. Anatomic and angiographic findings of cerebellar arteriovenous malformations: Report of a single center experience. *J Neurol Sci.* 2015;358(1-2):357-61.
7. Rodríguez-Hernández A, Kim H, Pourmohamad T, Young WL, Lawton MT, University of California, San Francisco Arteriovenous Malformation Study Project. Cerebellar arteriovenous malformations: anatomic subtypes, surgical results, and increased predictive accuracy of the supplementary grading system. *Neurosurgery.* 2012;71(6):1111-24.