

# MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBELOSA

Carlos Alberto Castro Moreno\*

## Resumen

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 20 meses de edad que consultó al servicio de urgencias pediátricas por cuadro de pérdida súbita y progresiva de la fuerza del hemicuerpo izquierdo, asociada con episodio convulsivo, pérdida del conocimiento de cerca de 15 segundos, astenia, adinamia, irritabilidad y somnolencia. Niega trauma craneoencefálico. La presentación de este caso y su estudio posterior obliga a la revisión de las causas más frecuentes de cuadros convulsivos en niños, síndromes hemipléjicos y hemiparéticos, con el fin de enfocar un buen diagnóstico y diseñar un plan de manejo adecuado enfocado hacia las malformaciones vasculares cerebrales o cerebelosas.

*Palabras clave:* hemorragia cerebelar, malformación arteriovenosa.

*Abreviaturas:* AICA, arteria cerebelosa anterior e inferior; PICA, arteria cerebelosa posterior e inferior.

## Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 20 meses de edad que consultó al servicio de urgencias pediátricas el 14 de noviembre de 2004, por cuadro súbito y progresivo de pérdida de la fuerza del hemicuerpo izquierdo, episodio convulsivo, pérdida del conocimiento durante cerca de 15 segundos, astenia, adinamia, irritabilidad y somnolencia. Niegan trauma craneoencefálico, tóxicos o cualquier otro evento relacionado. Antecedentes: neonatales de ictericia tratada con fototerapia por cinco días y varicela resuelta el 9 de noviembre de 2004 al parecer sin complicaciones. Desarrollo psicomotor adecuado para su edad. Examen físico: paciente en regular estado general, afebril, sequedad de mucosas, hipotensa, Glasgow de 14/15, SAT de O<sub>2</sub> al 21% de 94%, con peso y talla adecuados para la edad. Examen neurológico: como datos positivos dificultad para bipedestación y postura erecta, hipotonía en hemicuerpo izquierdo, nistagmus rotatorio bilateral, XII par derecho, VII central izquierdo, hemiplejía izquierda, hiporreflexia en hemicuerpo derecho, arreflexia en hemicuerpo izquierdo, Babinsky derecho y pérdida del tono muscular. En el

servicio de urgencias pediátricas las impresiones diagnósticas fueron:

1. Síndrome convulsivo a estudio.
2. Posible accidente cerebro-vascular.
3. Posible encefalitis post varicela.

Resultados de laboratorio: líquido cefalorraquídeo sin indicios de infección. Resonancia magnética (**Figuras 1 y 2**): hemisferio cerebeloso derecho con hemorragia intraparenquimatosa reciente con ligero efecto compresivo y aspecto que sugiere aneurisma venoso roto, parcialmente trombosado. En las vecindades de la lesión hacia el mesencéfalo y el puente hay vestigios de hemosiderina y una malformación vascular arteriovenosa cuyo nido aparente se localiza en el hemisferio cerebeloso derecho. Es una lesión perimesencefálica adyacente a las aferencias cerebelosas de la arteria cerebral posterior.

Después de haber revisado el resultado de la resonancia magnética, neurocirugía realiza las siguientes impresiones diagnósticas y decide hospitalizar:

1. Síndrome cerebeloso.
2. Síndrome pontomesencefálico derecho.
3. Neoplasia (glioma) en fosa posterior vs. angioma cavernoso.

Fecha recibido: 30 de junio de 2006

Fecha aceptado: 11 de julio de 2006

\* Estudiante XI semestre medicina Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Servicio de Pediatría, Hospital de San José.

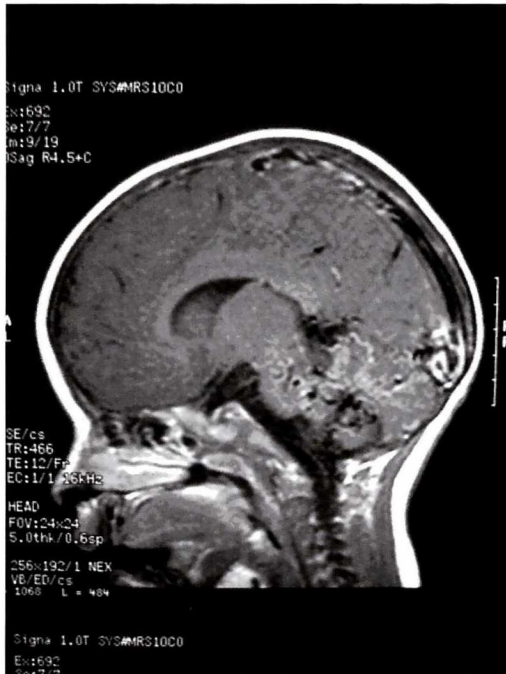
Se solicita panarteriografía cerebral que reporta (**Figuras. 3 y 4**): malformación arteriovenosa tipo plexiforme alimentada por las arterias cerebelosas posteriores inferiores con predominio de la derecha. *Nido* de 6 cm. con vena varicosa que drena a las transversas con signos de hipertensión venosa.

Se da salida con fenitoina oral, terapia física ambulatoria y signos de alarma, luego se realizan tres

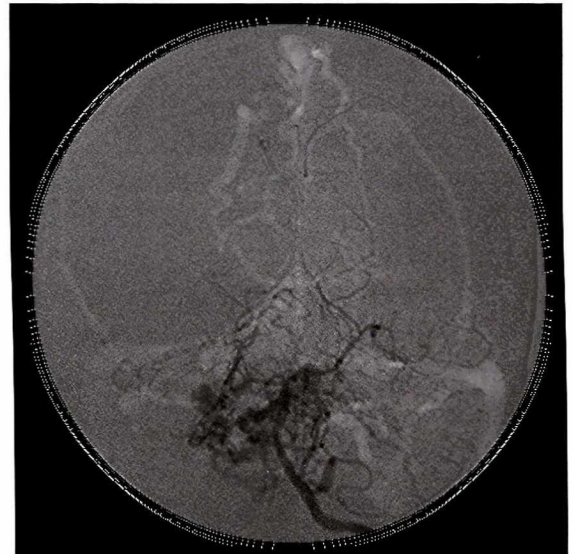
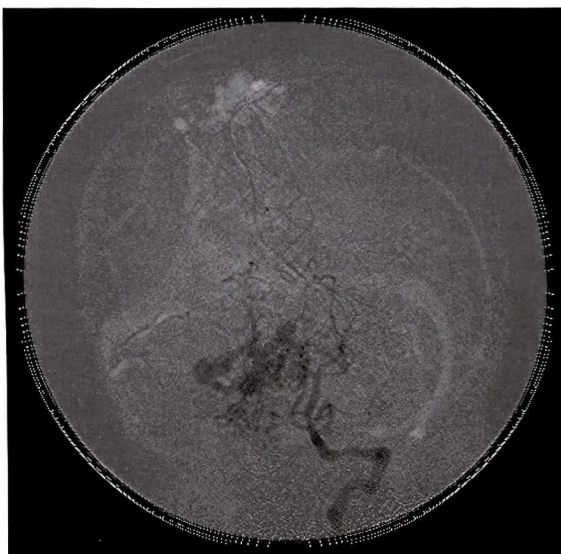
sesiones ambulatorias de radiocirugía con Gamma Knife y terapia física intensiva. La paciente presenta mejoría progresiva de la hemiparesia izquierda.

## Discusión

Los aneurismas de la región posterior representan 10 a 15% de los intracraneales. Los de las arterias cerebelar anterior inferior (AICA) y la cerebelar



**Figuras 1 y 2.** Hallazgos en las imágenes de resonancia magnética.



**Figuras 3 y 4.** Hallazgos en las imágenes de panarteriografía cerebral.

posterior inferior (PICA), corresponden del 1 al 2% de los casos. Existe una asociación del 5 al 10% entre los aneurismas cerebelosos con malformaciones arteriovenosas adyacentes, mientras que con neoplasias neurológicas hay muy poca evidencia.<sup>1,2</sup> Algunos aneurismas han tenido etiología clara post-traumática o micótica.<sup>3,4</sup> Sin embargo, la génesis de la mayoría de los aneurismas es todavía confusa aunque una predisposición congénita de estrés hemodinámico puede influir en el debilitamiento de los vasos. Este estrés se ha asociado con el aumento en los capilares sanguíneos del factor de crecimiento endotelial, que interviene en la permeabilidad endotelial y angiogénesis.<sup>5,6</sup> Así mismo se han reportado cerca de sesenta casos en relación con las malformaciones arteriovenosas cerebelosas. Los aneurismas de AICA y PICA paralelos al canal auditivo interno ocurren con más frecuencia en mujeres. La mayoría se presentan como masas cerebelopontinas y con menos frecuencia como hemorragia subaracnoidea.<sup>1,7</sup> Durante el curso clínico puede aparecer paresia del nervio facial y alteraciones en la audición. Los síntomas del séptimo y el octavo par son sugestivos de ruptura del aneurisma.<sup>8,9</sup>

Las malformaciones arteriovenosas pueden ser de cuatro tipos:

1. Aneurisma incidental (hemodinámicamente independiente).
2. Aneurisma de flujo relacionado con la parte proximal de los vasos.
3. Aneurisma de flujo relacionado con la parte menor distal de los vasos.
4. Aneurisma intracraneal asociado con malformaciones arteriovenosas.

Entre 1.4 y 8.7% la literatura ha reportado la incidencia del aneurisma cerebral en combinación con una malformación arteriovenosa y la asociación de la AICA – PICA se ha relacionado en seis casos. De otro lado, en el 25% de los casos un hemangioma o un hemangioblastoma son la manifestación del síndrome de Hippel-Lindau (también denominado angiomatosis retinocerebelosa), trastorno hereditario autosómico dominante, caracterizado

por hemangioblastomas cerebelosos y retinianos, quistes, tumores renales y pancreáticos.

Es importante tener en cuenta en los pacientes pediátricos, que consultan al servicio de urgencias por cuadros convulsivos, acompañados de deterioro súbito del estado general, diagnósticos diferenciales como malformaciones arteriovenosas cerebrales o cerebelosas. El diagnóstico precoz tiene implicaciones pronósticas y de manejo. Se sugiere evaluar la pertinencia de realizar neuroimágenes (TAC, RM y/o panarteriografía cerebral) a todos los pacientes que consulten por un cuadro de **inicio súbito** caracterizado por pérdida de la conciencia, convulsiones, signos de focalización (hemiplejía o hemiparesia) asociado con alteraciones del estado general.

## Referencias

1. Qureshi AI, Tuhim S, Broderick JP, Batjer HH, Hondo H, Hanley DF. Spontaneous intracerebral hemorrhage. *N Engl J Med*. 2001 May 10;344(19):1450-60. Review.
2. Hernández J, Sánchez M, González A, González D, Pérez R, Fernández F. Hemorragia intracraneal en el niño. *Rev Cubana Med Intensiva Emergencias*. 2003;2(2):50-3.
3. Emedicine clinical knowledge base [base de datos en Internet]. Omaha: WebMd, c1996-2006 [citado 2006 Sep 12]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/>
4. Barbieri R, Iverson P. Leading Causes of Death in DuPage County, Illinois. [monografía en Internet]. Illinois, DuPage Country Health Department; 2002. [citado 2006 Sep 12] [http://www.dupagehealth.org/health\\_data/adobe\\_pdf/leading-causes-of-death.pdf](http://www.dupagehealth.org/health_data/adobe_pdf/leading-causes-of-death.pdf)
5. Menovsky T, Andre Grotenhuis J, Bartels RH. Aneurysm of the anterior inferior cerebellar artery (AICA) associated with high-flow lesion: report of two cases and review of literature. *J Clin Neurosci*. 2002 Mar;9(2):207-11.
6. Merrill JD, Picuch RE, Fell SC, Barkovich AJ, Goldstein RB. A new pattern of cerebellar hemorrhages in preterm infants. *Pediatrics*. 1998 Dec;102(6):E62.
7. Lewis SB, Chang DJ, Peace DA, Lafrentz PJ, Day AL. Distal posterior inferior cerebellar artery aneurysms: clinical features and management. *J Neurosurg*. 2002 Oct;97(4):756-66.
8. Lynch JK. Cerebrovascular disorders in children. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2004 Mar;4(2):129-38. Review.
9. Ali MJ, Bendok BR, Rosenblatt S, Rose JE, Getch CC, Batjer HH. Recurrence of pediatric cerebral arteriovenous malformations after angiographically documented resection. *Pediatr Neurosurg*. 2003 Jul;39(1):32-8.