

Ateneo de residentes de clínica pediátrica HNRG

Sección a Cargo de **JULIA DVORKIN** y **MARÍA VICTORIA LÓPEZ (CODEI)**

FLORENCIA ACUÑA^a, AGOSTINA ATTARDO^a, EUGENIA CONDE^a, ANA DARDANELLI^a, RAMIRO SUAREZ^b

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Nombre y apellido: C. N.

Edad: 4 días de vida.

Procedencia: Olavarría, Bs As.

Motivo de consulta: derivación de hospital zonal por sospecha de cardiopatía congénita.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de sexo femenino de 4 días de vida, nacida de término, 38 semanas de gestación y peso adecuado para la edad (PN 3.190 kg), embarazo controlado, con serologías maternas negativas. Nacida por cesárea por doppler de la arteria umbilical patológico y ecocardiograma prenatal que informaba probable cardiopatía congénita. APGAR 8/9. Al nacimiento presentó dificultad respiratoria con requerimiento de asistencia respiratoria mecánica (ARM). Por sospecha de cardiopatía congénita se indicaron prostaglandinas y por mala respuesta se indicó goteo de milrinona. Con diagnóstico de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar se derivó a la unidad de neonatología del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Examen físico al ingreso

Paciente en regular estado general, poco reactiva con sensorio disminuido, clínicamente inestable. Taquicárdica, FC 170 lpm, R1-R2 fuertes, con presencia de R3, soplo sistólico 3/6 en mesocardio, pulsos periféricos presentes, relleno capilar entre 3-4 segundos. TA 70/36, TAM 46 (normal para la edad). Taquipneica, FR 40 rpm (en ARM), regular entrada de aire bilateral, con abundantes sibilancias diseminadas. Saturación 98% con FIO2 40%. Abdomen blando, depresible, hepatomegalia de consistencia blanda sin presencia de reflujo hepa-

toyugular. Fontanela anterior tensa y pulsátil, se ausculta soplo. Cuello asimétrico con una tumoración en la región cervical derecha de consistencia blanda con tortuosidad de los vasos cervicales ipsilaterales.

Abordaje diagnóstico

Por los signos y síntomas clínicos se sospechó insuficiencia cardíaca secundaria a cardiopatía congénita y se indicó tratamiento inotrópico y vasopresor (dopamina, dobutamina y milrinona) y goteo continuo con furosemida.

Se realizaron los siguientes estudios complementarios:

Ecocardiograma: dilatación de cavidades derechas con evidencia de hipertensión pulmonar severa, sin atresia pulmonar, ductus arterioso persistente (DAP) de 3 mm y función del ventrículo izquierdo conservada.

Ecografía látero cervical: aumento de espesor de tejidos blandos y vena yugular de trayecto tortuoso con flujo turbulento.

Rx tórax frente y abdomen: se evidencia cardiomegalia y hepatomegalia.

Ecografía cerebral: línea media desviada, formación redondeada heterogénea con contenido líquido y tabiques de fibrina a nivel ténporo parieto occipital, de 61.3 x 59.2 mm que desplaza el ventrículo lateral derecho. Doppler positivo para flujo arterial y venoso.

Resonancia magnética nuclear (RMN) y angiorensonancia de SNC: voluminosa formación vascular extraaxial que comprime y desplaza la región posterior del hemisferio cerebral derecho y al hemisferio cerebeloso ipsilateral. Se trata de una dilatación aneurismática de aproximadamente 7 cm

a. Residente 3^{er} año de Clínica Pediátrica. HNRG.

b. Jefe de Residentes de Clínica Pediátrica. HNRG.

de diámetro que se origina en el seno lateral o en alguno de sus afluentes venosos. En su interior no se observa flujo pero sí subproductos de degradación de la hemoglobina atribuibles a trombosis parcial. Corresponde a una fístula cuyas aferencias provienen tanto del sistema carotídeo interno como del externo y en menor medida del posterior (Figuras 1 y 2).

Con estos estudios complementarios, se arribó al diagnóstico de insuficiencia cardíaca secundaria a shunt extra cardíaco, correspondiente a malformación arteriovenosa cerebral tipo fístula.

El servicio de neurocirugía realizó tres procedimientos de embolización con cianoacrilato de n-butilo (NBCA) por cateterismo arterial. Se embolizaron puentes arteriales con mejoría clínica par-

cial y evidencia de apertura de nuevas colaterales luego de los procedimientos.

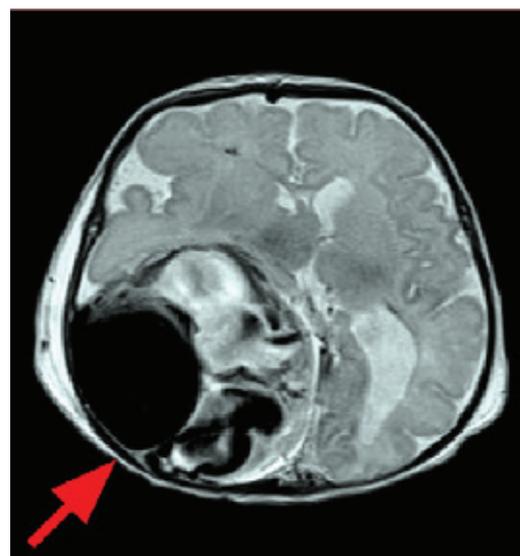
DIAGNÓSTICO FINAL

Malformación arteriovenosa (MAV) cerebral tipo fístula.

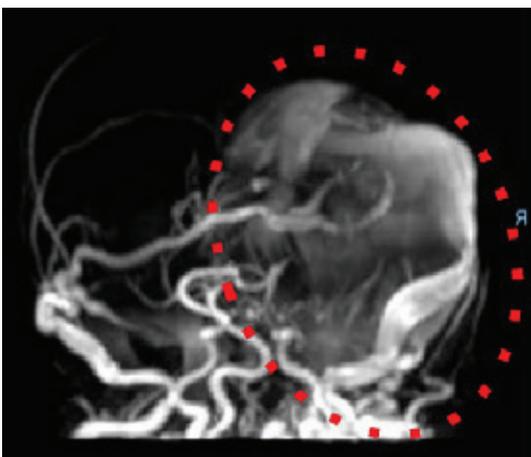
DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares son un grupo heterogéneo de enfermedades que representan errores morfogénéticos de arterias, venas, capilares o diferentes combinaciones de estos vasos.¹ Constituyen una causa rara de insuficiencia cardíaca en recién nacidos, pero con el desarrollo de los estudios por imágenes se ha logrado diagnosticar con mayor frecuencia.²

Figuras 1 y 2. RMN SNC: Voluminosa formación vascular extraaxial que comprime y desplaza la región posterior del hemisferio cerebral derecho y al hemisferio cerebeloso ipsilateral.



Figuras 3 y 4. AngioRMN SNC tiempos arterial (izquierda) y venoso (derecha): Dilatación aneurismática de aproximadamente 7 cm de diámetro que se origina en el seno lateral o en alguno de sus afluentes venosos.



Se pueden dividir en malformaciones de alto grado: malformaciones arterio-venosas clásicas (MAV) y fistulas arterio-venosas; y de bajo grado: angiomas venosos, hemangioma cavernoso, telangiectasia capilar, entre otras.³

En las malformaciones vasculares cerebrales, las manifestaciones clínicas dependen principalmente del tamaño de la lesión. La sintomatología se relaciona con la hipervascularización, la presencia de comunicaciones anormales arteriovenosas (shunts), la hipertensión venosa y la isquemia tisular por robo vascular.^{1,2,4,5} En todos los grupos etarios el sangrado es la complicación de mayor gravedad potencial.

En recién nacidos, como en el caso de la paciente que se presenta, es frecuente la asociación de dichas malformaciones vasculares con insuficiencia cardíaca congestiva debido a que el hiperflujo que las mismas producen, por el gran shunt de izquierda a derecha, ocasiona sobrecarga del corazón derecho.^{2,6} La hipertensión venosa persistente en lactantes genera macrocefalia y puede llevar a una hidrocefalia franca.¹

La principal forma de presentación en mayores de dos años son los sangrados, la cefalea, los déficits focales y las convulsiones.¹

Los estudios de radioimágenes son fundamentales para arribar al diagnóstico. Resultan de utilidad la ecografía, la tomografía y la resonancia con angiografía. La ecografía Doppler permite confirmar el diagnóstico de una malformación de bajo o alto flujo. La RMN es útil para definir la extensión de la lesión y es el método más adecuado para el estudio de las malformaciones venosas.^{7,8}

En el caso de esta paciente, la ecografía cerebral fue de gran utilidad al evidenciar una lesión redondeada con flujo arterial y venoso por doppler, pero la RMN con angiografía de SNC fue el estudio que permitió delimitar el diámetro de la misma y definir la malformación de tipo fístula y sus aferencias.

En cuanto al cuidado y manejo de pacientes con malformaciones vasculares cerebrales, éste debe ser multidisciplinario, y debe incluir neuropediatras, radiólogos y neurocirujanos.

El tratamiento principal de una malformación vascular cerebral es su resección quirúrgica. En ocasiones, bien por la complejidad de la malformación o por su ubicación en áreas elocuentes, el riesgo de morbilidad quirúrgica es elevado y se establecen otros tratamientos alternativos tales como la radiocirugía estereotáxica y la embolización intravascular.⁸

BIBLIOGRAFÍA

1. Lasjaunias P, Rodesch G, Alvarez H. Vascular malformations of the neonatal brain. En Mary Rutherford MRI of the neonatal brain. 4^{ta} Ed. Saunders Ltd; 2001. Parte 4. capítulo 12. Disponible en "<http://www.mri-neonatalbrain.com/ch04-12.php>"
2. Melville C, Walsh K, Sreeram N. Cerebral arteriovenous malformations in the neonate: clinical presentation, diagnosis and outcome. *Int J Cardiol.* 1991;31:175-180. DOI: 10.1016/0167-5273(91)90213-9.
3. ISSVA Classification of Vascular Anomalies. International Society for the Study of Vascular Anomalies. 2018 [Consulta:04/01/20] Disponible en "[issva.org/classification](http://www.issva.org/classification)".
4. Toulgoat F, Lasjaunias P. Vascular malformations of the brain. *Handb Clin Neurol.* 2013;112:1043-51.
5. López-Flores G, Fernández-Melo R, Cruz-García O. Etiopatogenia y fisiopatología de las malformaciones arteriovenosas cerebrales. *Arch Neurocién (Mex)* 2010;15(4):252-259.
6. Hewitt A L, Morrical B D, Cetta F. Cerebral Arteriovenous Malformation Detected by Newborn Congenital Heart Disease Screen with Echocardiography. *CASE (Phila)* 2017;1(6):242-244.
7. Schwalb G, Cocca A, Attie M, et al. Malformaciones vasculares en pediatría. *Hematología* 2013;17(1): 55-59.
8. Spagnuolo E, Lemme-Plaghos L; Revilla F, et al. Recomendaciones para el manejo de las malformaciones arteriovenosas cerebrales. *Neurocirugía* 2009;20(1): 5-14.