



PRESENTACIÓN DE UN CASO

MUERTE SÚBITA POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL ROTA: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Pamela Jiménez Porras**
*Maikel Vargas Sanabria***

RESUMEN:

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son comunicaciones anómalas entre arterias y venas sin un lecho capilar intermedio. El nido de la malformación contiene una masa enredada de vasos. Estas malformaciones pueden ser asintomáticas o manifestarse con hemorragias intracerebrales o crisis convulsivas. Las hemorragias suelen estar precedidas por un cefalea intensa de inicio súbito y pueden ser mortales. A continuación se presenta el caso de un masculino de 36 años, sin antecedentes personales patológicos conocidos, que expresó vía telefónica que tenía un “fuerte dolor de cabeza”, posteriormente fue encontrado en su casa de habitación por su esposa y el personal de la Cruz Roja en paro cardiorrespiratorio, le realizaron un ciclo de reanimación cardiopulmonar (RCP), presentó ritmo sinusal y fue trasladado al Hospital San Francisco de Asís, donde ingresó sin signos vitales, le realizaron varios ciclos de RCP avanzado, no respondió y se declaró fallecido minutos después.

PALABRAS CLAVE:

Malformación arteriovenosa, hemorragia intracerebral, lecho capilar, muerte súbita.

ABSTRACT:

Arteriovenous malformations (AVM) are abnormal communications between arteries and veins without an intervening capillary bed. Malformation nidus contains a tangled mass of vessels. These malformations can be asymptomatic or present with intracerebral hemorrhages or seizures. Bleeding usually preceded by a sudden onset of severe headache and can be fatal. Then the case of a male aged 36 presents with no known medical history, who said by telephone that he had a “headache”, was later found in his house by his wife and staff Cruz Red in cardiac arrest, he held a series of cardiopulmonary resuscitation (CPR) presented sinus rhythm and was taken to San Francisco de Asís, where he entered without vital signs Hospital, he performed several cycles of advanced CPR, he did not respond and declared deceased minutes then.

KEY WORDS:

Arteriovenous malformation, intracerebral hemorrhage, capillary bed, sudden death

* Residente de Medicina Legal, Departamento de Medicina Legal, Poder Judicial.
Correo electrónico: pamelajimenezp@gmail.com

** Especialista en Medicina Legal y Anatomía Patológica, Profesor de Posgrado, Universidad de Costa Rica
Recibido para publicación 24/06/16 Aceptado 17/07/16



INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares del cerebro se clasifican en cuatro tipos: malformaciones arteriovenosas (MAV), malformaciones caverosas, telangiectasias capilares y angiomas venosos¹.

Las MAV son las más frecuentes y el riesgo de hemorragia hace que sean el tipo más peligroso de malformación vascular¹.

Las malformaciones arteriovenosas son una conexión anormal entre las arterias y las venas, a través de una red de vasos que carece de un lecho capilar, llamado "el nido"², el cual se compone de vasos enredados con forma tortuosa o en espiral, que conectan a las arterias con las venas. Debido a la ausencia de una red capilar, los vasos intranidales están expuestos a un flujo de sangre anormalmente alto y a fuerzas de cizallamiento que activan las vías moleculares en las células del músculo liso y células endoteliales cerebrales, que conduce a la proliferación y remodelación vascular² y a veces a la formación de aneurismas, que provocan hemorragias intraparenquimatosas, subaracnoideas o de ambas localizaciones.

Las MAV ocurren en todas las partes del encéfalo, tallo cerebral y cerebelo, pero las de mayor tamaño se localizan más a menudo en la porción central del hemisferio cerebral³ y con frecuencia crean una lesión de forma piramidal, con la base paralela a la superficie cortical y el vértice dirigido hacia el ventrículo². El tejido cerebral funcional puede ser desplazado y por lo tanto estar ausente dentro de una MAV² o puede quedar entre los vasos nidales y sufrir alteraciones, convirtiéndose en un foco epileptógeno¹.

Estas malformaciones afectan más a los hombres que a las mujeres, con una frecuencia 2:1. La edad de aparición más habitual es entre los 20 y 40 años de edad. Pueden ser asintomáticas o manifestarse clínicamente, la forma más frecuente de presentación es la de un cuadro de accidente cerebrovascular (ACV) hemorrágico, con una hemorragia intracraneal (38% a 71% de los casos)². El paciente aqueja cefalea intensa de inicio brusco con o sin signos neurológicos focales¹. Entre los factores de riesgo de hemorragia se mencionan la localización infratentorial, la profundidad en que se ubique, el tamaño (las más pequeñas aparecen en forma de hemorragia), el sexo masculino, la restricción de la salida venosa, la presión media y el tipo de vasos de alimentación. Otras formas clínicas son las crisis convulsivas (suelen aparecer en malformaciones más grandes), el soplo o las deficiencias neurológicas focales¹.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trató de un masculino de 36 años de edad, sin antecedentes personales patológicos conocidos, según la declaración de sus familiares el individuo expresó vía telefónica que tenía un "fuerte dolor de cabeza", posteriormente fue encontrado por sus familiares y personal de la Cruz Roja en paro cardiorrespiratorio, por lo que le brindaron 1 ciclo de RCP y al mostrar ritmo sinusal fue trasladado por dicho personal al Hospital San Francisco de Asís en Grecia. Según las hojas de atención de emergencias de ese centro médico, ingresó sin signos vitales, con cianosis y asistolia; le realizaron 5 ciclos de RCP avanzado, se le administraron siete ampollas de epinefrina y succinilcolina para lograr manejo de la vía aérea por rigidez. El ritmo cardíaco fue actividad eléctrica sin pulso y asistolia, se declaró fallecido 31 minutos después de su ingreso. Se reportó el caso al Organismo de Investigación Judicial como muerte súbita y se diagnosticó como posible hemorragia subaracnoidea.

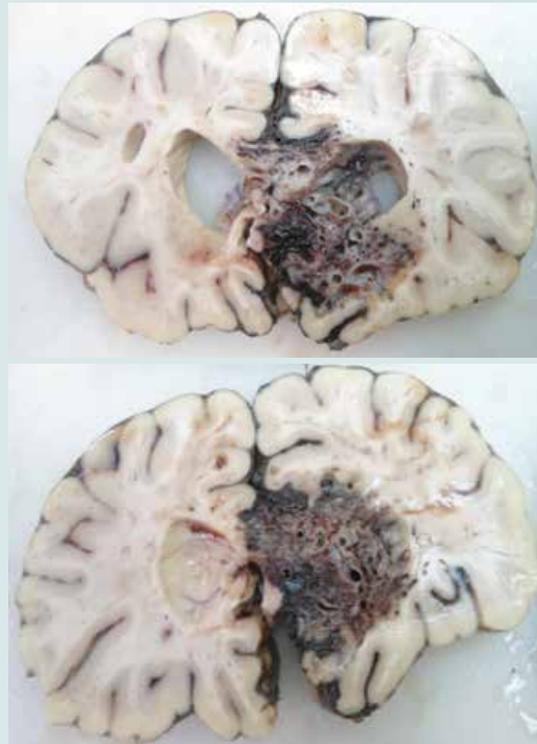
Al examen externo, durante la autopsia médico legal, se evidenció congestión facial y excoriaciones rojizas en la región supraciliar derecha y en el pómulo derecho.

Al examen interno del cráneo se observó simétrico, íntegro y bien conformado. El cerebro pesó 1521 gr., con hemorragia subaracnoidea biparietal. Posteriormente el cadáver fue abierto con la técnica de Rokitsky modificada. A nivel de tórax se observaron pulmones congestivos y edematosos, que rezumaban líquido espumoso, los cuales tenían pesos



superiores a los 1000 g. También se documentó el corazón con 495 g. de peso; al corte el ventrículo derecho con 0,4 cm de espesor y el ventrículo izquierdo con 1,5cm de espesor, el resto del examen interno sin alteraciones.

El estudio neuropatológico evidenció los hemisferios cerebrales con moderado aplanamiento de las circunvoluciones y estrechamiento de los surcos, leve congestión de los vasos afluentes al seno sagital superior. Se identificó hernia de ambos unci del hipocampo. Los cortes coronales mostraron los hemisferios asimétricos por la presencia de una masa de bordes poco definidos, de 5 X 4 X 3 cm, constituida por múltiples estructuras vasculares que le daban un aspecto esponjoso y afectaban los núcleos basales derecho, cuerpo del cuerpo calloso con áreas hemorrágicas en continuidad con el sistema ventricular y la línea media central (figuras 1 y 2). La porción posterior del cuerpo calloso mostró hemorragias puntiformes bien definidas y el sistema ventricular una hemorragia triventricular moderada.

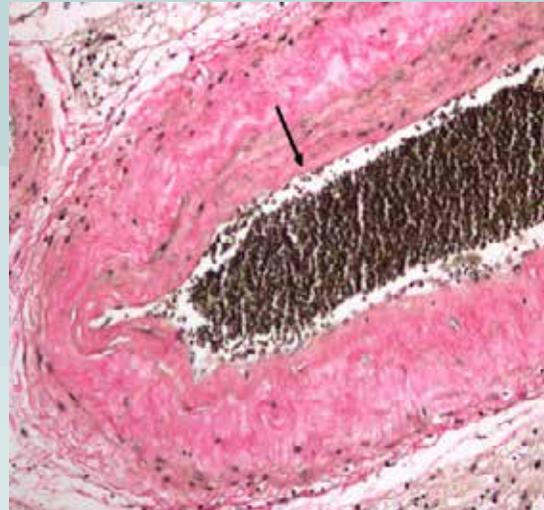
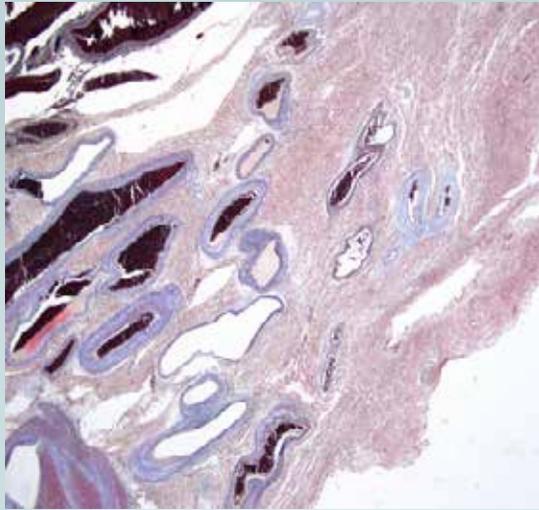


Figuras 1 y 2: Malformación arteriovenosa cerebral, red de canales vasculares con forma de gusanos que dan lugar a un ovillo en el hemisferio cerebral derecho.

El estudio microscópico de la malformación descrita, evidenció que estaba constituida por vasos de diferente calibre y espesor de la pared, algunos con prominente membrana elástica interna y otros con pared delgada, indistintamente si se trataba morfológicamente de venas o arterias (figura 2).

Figura 2: Microfotografía (tricrómico de Masson) de los vasos de diferentes tamaños y calibres.

Se observaron arterias de pared gruesa con ausencia de membrana elástica interna (figuras 3) y venas de pared delgada que sí tenían dicha membrana (figura 4).



Figuras 3: Microfotografía (tinción de Verhoeff) lumen de una arteria de pared gruesa con ausencia de membrana elástica



Figura 4: Microfotografía (tinción de Verhoeff) que muestra una vena de pared delgada con membrana elástica interna (señala con la fecha negra).

Se observó la ruptura de la MAV con hemorragia subaracnoidea reciente (figuras 5, 6 y 7) no se observó hemorragia antigua

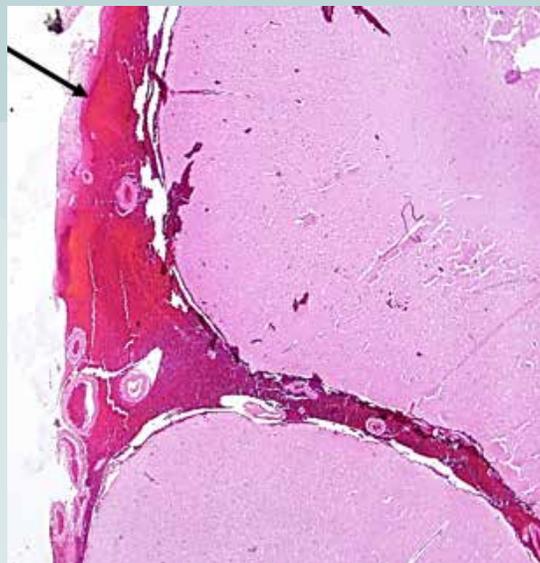
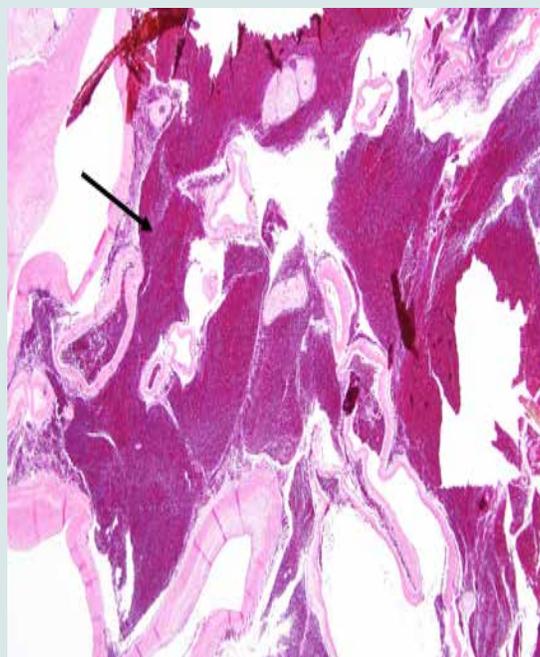
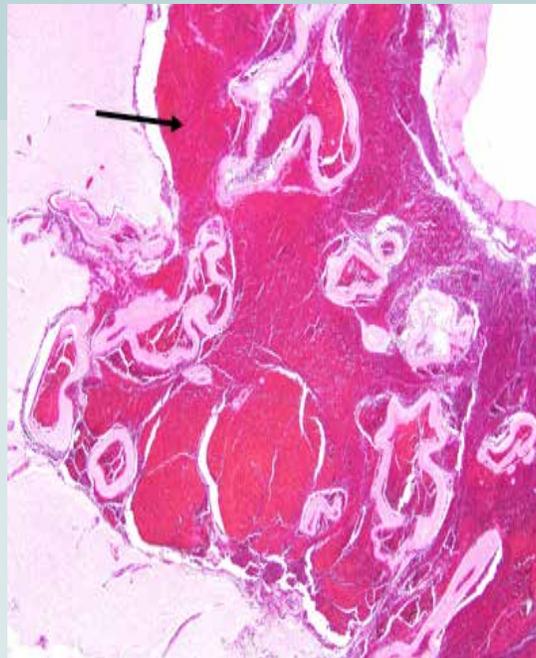


Figura 5: Microfotografía (hematoxilina-eosina) que muestra la hemorragia subaracnoidea reciente adyacente a la malformación arteriovenosa rota.





Figuras 6 y 7: Se observa la presencia de hemorragia reciente en la malformación.

Se evidenciaron vasos sanguíneos aumentados de tamaño y separados por parénquima cerebral con gliosis reactiva y gemistocitos (figura 8).

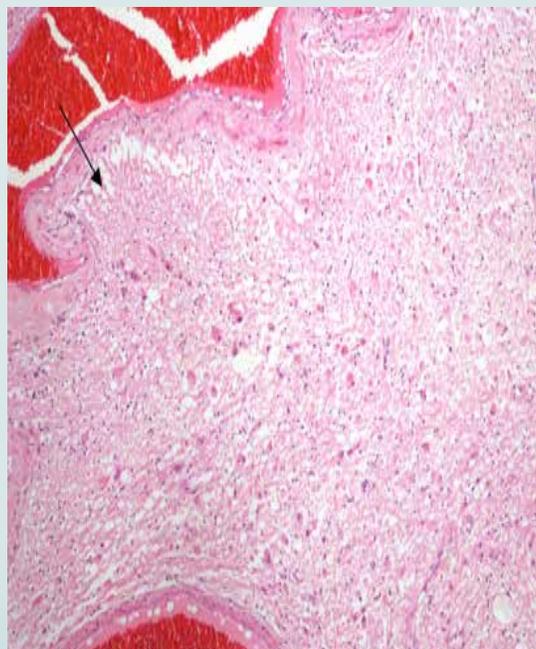


Figura 8: Gliosis parenquimatosa con gemistocitos. La gliosis es un componente común del parénquima cerebral desorganizado de una MAV.



Según los hallazgos revisados anteriormente, se concluyó que la causa de muerte fue debida a una malformación arteriovenosa cerebral rota con hemorragia intracerebral, siendo la manera de muerte natural desde el punto de vista médico legal.

DISCUSIÓN

Las MAV se consideran lesiones vasculares congénitas que tienen su inicio al comienzo de la vida embrionaria, ya que en ese momento no existen capilares entre las vertientes arterial y venosa del aparato circulatorio, sino canales vasculares que más tarde deben desarrollarse y madurar para formar el lecho capilar. Se cree que si este proceso de desarrollo no ocurre de forma perfecta, una falta local de maduración puede conducir a un nido de vasos embrionarios persistentes de baja resistencia que conectan las arterias y las venas¹.

Los vasos sanguíneos enmarañados interpuestos entre las arterias y las venas son anormalmente delgados y no tienen la estructura de las arterias o venas normales³, como se observó en el estudio microscópico del caso, donde las venas evidenciaron membrana elástica y las arterias tenían ausencia de ésta.

Cuando ocurre la ruptura de una malformación arteriovenosa es probable que la hemorragia intracerebral cause hemiparesia, hemiplejía, alguna focalización o incluso la muerte. Las MAV son clínicamente silenciosas durante mucho tiempo, pero tarde o temprano producen una hemorragia. La primera de ellas puede ser mortal, pero en más del 90% de los casos se detiene la hemorragia y sobrevive el paciente³.

En el presente caso, el paciente presentó como único síntoma cefalea intensa de inicio brusco, la cual correspondió con la hemorragia masiva producto de la ruptura de la MAV de la cual desconocía era portador y que le causó la muerte, a pesar de haber sido trasladado a un centro médico y recibir varios ciclos de reanimación cardiopulmonar. Cabe mencionar que en el centro médico sospecharon de una probable hemorragia subaracnoidea, sin embargo, el diagnóstico final sólo fue posible al realizar la autopsia médico legal que demostró la malformación arteriovenosa rota.

CONCLUSIÓN

El presente caso resalta que las malformaciones arteriovenosas a pesar de tener origen congénito, pasan desapercibidas y su diagnóstico puede ser incidental o realizarse postmórtem, ya que pueden ser asintomáticas o presentarse con síntomas variables súbitos, que pueden llegar a desarrollar una hemorragia intracerebral mortal. Sin embargo, cuando la clínica del paciente se manifiesta como crisis convulsivas, el estudio del paciente puede iniciarse en el servicio de urgencias con una tomografía computarizada (TC) que puede mostrar la presencia de la malformación o de una hemorragia. También puede ser diagnosticada con una resonancia magnética (RM) o una angiografía por resonancia magnética (ARM) que suele revelar los vasos aferentes y eferentes aumentados de tamaño. Cuando se diagnostican sin que se haya producido una ruptura de la MAV, es posible su manejo quirúrgico.

El médico forense o residente que efectúe autopsias médico legales debe tener en cuenta esta patología intracraneana para abordar casos en los que ocurre una muerte súbita precedida por cefalea intensa -como ocurrió en este caso- o por focalizaciones neurológicas de novo sin diagnóstico imagenológico, pues en el momento en que a un paciente se le realice un estudio de imagen que demuestre la presencia de la malformación arteriovenosa rota, aun con pocos minutos de tener los síntomas, dicha muerte deja de ser súbita y no es tributaria de autopsia médico legal por tener un diagnóstico que justifique el deceso.



REFERENCIAS:

1. Kumar, V., Abbas, A. y Aster, J. (2013). *Robbins: Patología Humana*, (9º ed.). España: Elsevier.
2. Novakovic, R., Lazzaro, M. Castonguay, A. & Zaidat, O. (2013). *The Diagnosis and Management of Brain Arteriovenous Malformations*. *Revista Neurol Clin*, 31, 749–763.
3. Ropper, A. y Brown, R. (2007). *Principios de neurología*, (8º ed.). México: McGraw-Hill.
4. Kouznetsov, E., Weill, A., Ghostine, J., Gentric, J., Raymond, J. & Roy, D. (2014, September). *Association between posterior fossa arteriovenous malformations and prenidial aneurysm rupture: Potential impact on management*. *Revista Neurosurg Focus*, 37, 2-4.
5. Andersen, D., Billiar, T., Dunn, D., Hunter, J., Matthews, J. y Pollock, R. (2011). *Schwartz: Principios de Cirugía*, (9º ed.). México: McGraw-Hill.
6. Townsend, M., Beauchamp, D. y Evers, M. (2013). *Sabiston: Tratado de Cirugía. Fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna*, (19º ed.). España: Elsevier.
7. Rubin, et al. (2006). *Patología estructural, fundamentos clinicopatológicos en medicina*, (4º ed.). España: McGraw-Hill.
8. Rangel, L., Russin, J., Martínez, E., Soriano, H., Spetzler, R. & Nakaji, P. (2014, September). *Molecular and cellular biology of cerebral arteriovenous malformations: A review of current concepts and future trends in treatment*. *Revista Neurosurg Focus*, 37.
9. Kellner, C., McDowell, M., Phan, M., Connolly, S., Lavine, S., Meyers, P., Sahlein, D., Solomon, R., Feldstein, N., et al. (2014). *Number and location of draining veins in pediatric arteriovenous malformations: association with hemorrhage*. *Revista J Neurosurg Pediatrics*, 14, 538–545.
10. Liu, L., Li, H., Zheng, J., Wang, S., Zhao, J. & Cao, Y. (2013). *Sylvian fissure arteriovenous malformations: long-term prognosis and risk factors*. *Revista Neurosurg*, 36, 541–549.