

2018 9(3):256-259pp

Publicado en línea 01 de mayo, 2018;

www.revistamedicamd.com

Malformación arteriovenosa intestinal en un recién nacido

Cruz-Flores Pedro, Barajas Rangel Jairo-Israel, Rodríguez-Mejía Evaldo Jesús, Rodríguez-de León Gloria, Andrade-Baeza Rosa Elena.

Autor para correspondencia

Cruz-Flores Pedro. Unidad Médica de Alta Especialidad HGP No.48 Centro Médico Nacional del Bajío. León, Guanajuato, MX.

Contacto al correo electrónico: pedro.neo@outlook.com

Palabras clave: Malformación arteriovenosa intestinal, recién nacido, perforación intestinal, peritonitis aguda, autopsia.

Keywords: Intestinal arteriovenous malformation, neonate, intestinal perforation, acute peritonitis, autopsy.

REVISTA MÉDICA MD, Año 9, número 3, febrero - abril 2018, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. www.revistamedicamd.com, md.revistamedica@gmail.com. Editor responsable: Javier Soto Vargas. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2013-091114361800-203. ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: en Trámite. Responsable de la última actualización de este número: Comité Editorial de la Revista Médica MD, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 30 de abril de 2018.





Malformación arteriovenosa intestinal en un recién nacido

Cruz-Flores P, Barajas Rangel JI, Rodríguez-Mejía EJ, Rodríguez-de León G, Andrade-Baeza RE.

Resumen

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) intestinales son anomalías vasculares de alto flujo por un error en la embriogénesis, por comunicación directa entre la arteria y la vena sin lecho capilar de por medio. Existen pocos reportes de casos de MAV intestinales en recién nacidos. La mayoría de los casos son aislados, donde no parecen haberse encontrado defectos genéticos. El diagnóstico definitivo es por estudio histopatológico.

Se presenta el caso de recién nacido, madre primigesta, control prenatal adecuado, ultrasonidos antenatales sin reporte de malformaciones, cesárea por Síndrome de HELLP a las 32 semanas de gestación SDG, Apgar 8/9; Silverman Andersen 0/2/3, Peso: 1300 g, talla 37 cm, pasa a la UCIN con diagnóstico de Síndrome de Dificultad Respiratoria y Pretérmino de 32 SDG, sin reportarse malformaciones aparentes. Todo su manejo y tratamiento fue apegado a las GPC de acuerdo a sus diagnósticos de ingreso. A los 10 días de vida presenta súbitamente distensión abdominal, datos clínicos y radiológicos de perforación intestinal, manejándose con líquidos, aminas, corrección de acidosis metabólica y descompresión abdominal con Penrose. Presenta paro cardiorrespiratorio, se dan maniobras avanzadas de reanimación sin éxito.

Se realiza autopsia encontrando MAV en una longitud de 4 cm, en mesocolon y capa externa de la pared del colon transverso con inflamación aguda, abundante hemorragia, necrosis de la pared de colon y perforación de la misma, provocando peritonitis aguda generalizada, sin encontrarse datos de enterocolitis necrosante.

La presencia de MAV intestinales en recién nacidos son un diagnóstico poco frecuente como causa de muerte. Es fundamental continuar promoviendo las autopsias en hospitales.

Palabras clave: *Malformación arteriovenosa intestinal, recién nacido, perforación intestinal, peritonitis aguda, autopsia.*

Intestinal Arteriovenous Malformation in a newborn

Abstract

Intestinal arteriovenous malformations (AVM) are high flow vascular anomalies arising from an embryogenesis error, due to direct communication of vein and an artery, without capillary bed in between them. There are few reports of intestinal AVM in neonates. Most of them are isolated and genetic defects have not been found. Definitive diagnosis is established through histopathologic studies.

We present a newborn, offspring of a primigest mother, with adequate prenatal control, with pregnancy ultrasounds showing no evidence of malformations. Cesarean delivery was performed due to HELLP syndrome at 32 weeks of gestation, APGAR at birth was 8/9, and Silverman Andersen score 0/2/3, weight at birth was 1300 grams and length of 37 cm. The newborn was admitted to NICU due to respiratory distress syndrome and prematurity (gestational age of 32 weeks), no apparent malformations were reported. Treatment and hospital management was done following clinical practice guidelines, according to his diagnoses at admission. During his tenth day of life, he developed sudden abdominal distension, along with clinical and radiographic data suggestive of intestinal perforation. Immediately treatment was started with intravenous solutions, vasopressors, metabolic acidosis correction and penrose drain abdominal decompression. Sudden cardiac arrest occurred and in spite of cardiovascular support, the patient failed to respond.

The autopsy reported an AVM with a length of 4cm, located in mesocolon and outer external colon wall of the transverse colon with perforation. Acute generalized peritonitis was found without data suggesting necrotizing enterocolitis.

The presence of intestinal arteriovenous malformations in neonates is an infrequent diagnosis and cause of death. It is fundamental to continue the practice of autopsies in hospitals.

Key words: *Intestinal arteriovenous malformation, neonate, intestinal perforation, acute peritonitis, autopsy.*

Unidad Médica de Alta Especialidad HGP No.48 Centro Médico Nacional del Bajío. León, Guanajuato, MX.

Autor para correspondencia

Cruz-Flores Pedro. Unidad Médica de Alta Especialidad HGP No.48 Centro Médico Nacional del Bajío. León, Guanajuato, MX.

Contacto al correo electrónico:
pedro.neo@outlook.com

Introducción

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son anomalías vasculares de alto flujo debidas a un error en la embriogénesis, con comunicación directa entre la arteria y la vena sin lecho capilar de por medio.¹ Las MAV representan solo del 10 al 15% de las malformaciones vasculares.²

La teoría etiopatogénica de mayor consenso postula que las MAV se deben a un aumento en el número de vasos, debido a un defecto en el desarrollo vascular, especialmente en la angiogénesis.³ Parecen estar implicados en el crecimiento, distintos factores angiogénicos, como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF por sus siglas en inglés) o el factor de crecimiento plaquetario. Se ha sugerido que esta sea la causa del proceso dinámico vascular que sufren las MAV, produciéndose la alteración de la angiogénesis de forma temprana.²

Las proteínas *Signal transducers and activators of transcription* (STAT) están también involucradas en la fisiopatología de la angiogénesis de las MAV. Un grupo de estas proteínas, concretamente las STAT 3, tiene su actividad preponderante en la etapa fetal y podría tener un papel importante en la angiogénesis.²

La mayoría de los casos de MAV son esporádicos, donde no parecen haberse encontrado defectos genéticos. En algunas formas de MAV familiares se han identificado genes alterados.⁴

Es rara la presentación en recién nacidos, siendo una causa de sangrado de tubo digestivo alto anemizante.⁵ Pero puede encontrarse como causa de sangrado de tubo digestivo presentándose como hematemesis, hematoquezia, rectorragia o sangrado oculto en heces.⁶

Como estudios de gabinete que pueden ayudarnos para realizar diagnóstico de MAV es útil la colonoscopia, endoscopia, angiografía y arteriografía, sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza por biopsia y estudio histopatológico.^{7,8}

El tratamiento es la resección de la parte del intestino con presencia de malformación arteriovenosa.^{7,8}

Presentación de caso

Se trata de recién nacido de 11 días de vida extrauterina y de estancia hospitalaria. Tiene como antecedentes de importancia:

Antecedentes maternos

Edad 37 años. Originaria y residente de Salamanca, Guanajuato. Ocupación: ama de casa. Escolaridad: Estudios de Posgrado. Religión: Católica. Grupo y factor Rh: 0 positivo. Carga genética para diabetes mellitus, hipertensión arterial, cáncer de tiroides y leucemia. Patologías maternas: Hipotiroidismo con diagnóstico de 2 años de evolución recibe tratamiento con levotiroxina; presenta cuadros de migraña tratada con analgésicos.

Antecedentes perinatales

Primer embarazo, niega abortos previos; fecha de última menstruación el día 23-01-2015, fecha probable de parto 30-10-2015, semanas de gestación 31.2 semanas. Acudió a

consultas de control prenatal a partir del primer trimestre, recibe 14 consultas, algunas de ellas con médico particular. Cursa con infección del tracto urinario en el primer mes de embarazo tratada con nitrofurantoína. Se realizan 10 ultrasonidos sin reportarse malformaciones aparentes, ni alteraciones en líquido amniótico o placenta.

Acude a valoración al hospital de Gineco-pediatria 48 de León, Guanajuato donde integran diagnóstico de Síndrome de HELLP por lo que se ingresa a unidad toco-quirúrgica; donde se administra 1 dosis de esteroide como inductor de madurez pulmonar y se interrumpe embarazo.

El día 30-08-2015 a las 01:48 h se obtiene producto único vivo del género femenino. Se le brindan maniobras iniciales de reanimación neonatal, se otorga calificación Apgar a los minutos 1 y 5 de 8/9 respectivamente; valoración de dificultad respiratoria con escala Silverman-Andersen a los minutos 1, 5 y 10 de 0/2/3 respectivamente; por lo que se administra factor surfactante 5.3 ml por técnica INSURE, se otorga una edad gestacional por Capurro 32 semanas.

Somatometría

Peso: 1300 g, talla 37 cm, perímetro cefálico 28.5 cm, perímetro torácico 24 cm, perímetro abdominal 21 cm, segmento inferior 17 cm y pie 5.5 cm. La exploración física inicial sin reportar malformaciones aparentes.

Se ingresa a neonatología por prematuridad y dificultad respiratoria. Los diagnósticos iniciales: Recién nacido pretérmino, Síndrome de distrés respiratorio leve. Signos vitales: Frecuencia cardíaca 150 lpm, frecuencia respiratoria 64 rpm, temperatura 37°C, saturación de oxígeno de 97%. Como manejo inicial se indica ayuno con aporte de soluciones intravenosas 80 ml/kg/día con aporte de glucosa por kilogramo de peso por minuto 5.5, sin medicamentos.

Evolución en el servicio de neonatología

Continúa con dificultad respiratoria 48 horas, remite el cuadro inicial de distrés respiratorio, sin presentar deterioro hemodinámico, con frecuencia cardíaca dentro de parámetros para su edad, sin soplo audible con estetoscopio a la exploración física de tórax; cursa con hiperbilirrubinemia multifactorial con niveles séricos de bilirrubina en rangos para iniciar fototerapia; se retira fototerapia a las 48 horas con disminución de los niveles de bilirrubinas.

Se colocó catéter central percutáneo de inserción periférica para administración de nutrición parenteral. A las 48 horas de vida se inicia alimentación con leche materna de manera inicial a 15 ml por kilogramo de peso al día, con incrementos diarios al mismo volumen alcanzando un volumen de 120 ml por kilogramo de peso día.

Condiciones del paciente en estado crítico

El día 09-09-2015 se inicia ayuno a partir de las 15:00 h para realización de tomografía de cráneo. A las 20:00 horas del mismo día se reporta por el servicio de enfermería aumento del perímetro abdominal 2.5 cm y evacuaciones con estrías sanguinolentas; por lo que se deja en ayuno, se indican soluciones intravenosas a requerimientos, valoración por cirugía pediátrica y radiografía de abdomen.

El día 10-09-2015 con hipoactividad, hiporreactiva,

intolerancia a la alimentación, a la exploración física con distensión abdominal, resistencia muscular no impresiona dolor abdominal. Se toman muestras para hemocultivo proteína C reactiva; se inicia esquema de antibióticos con ampicilina y amikacina.

Alrededor de las 02:20 horas presenta paro cardiorrespiratorio, se inicia reanimación neonatal compresiones torácicas y ventilación con presión positiva por medio de bolsa auto inflable y mascarilla revierte el paro, no se tiene tiempo exacto de duración de la reanimación neonatal; se intuba con cánula 3 Fr sin globo y se envía a la unidad de cuidados intensivos neonatales.

Es valorado por cirugía pediátrica quienes colocan catéter venoso central y se coloca penrose a nivel abdominal drenando 20 ml de líquido serohemático. Se continúa en ayuno, se deja aporte de líquidos intravenosos calculados 150 ml/kg/día; se administra una carga con solución cristaloide a 20 ml/kg/día y se modifica esquema de antibióticos con cefepime, amikacina y metronidazol.

Por el estado de choque se inicia manejo con dobutamina y dopamina ambas hasta alcanzar dosis de 20 mcg/kg/minuto; se deja analgesia con fentanil y midazolam; se toma gasometría arterial con presencia de acidosis metabólica por lo que se realiza corrección con bicarbonato de sodio.

A las 06:50 horas presenta bradicardia y desaturación que progresa a paro cardiorrespiratorio, se inicia reanimación cardiopulmonar básica y avanzada sin responder a la misma. Después de 20 minutos se decide concluir reanimación sin lograr revertir paro.

Resultados de laboratorio y gabinete

Biometría hemática con hemoglobina 12.6, hematocrito 42.3, plaquetas 204 000, leucocitos 5740, linfocitos 2690,

Referencias bibliográficas

- R. de Miguel, J.C. López-Gutierrez y P. Boixeda. Malformaciones arteriovenosas: un reto diagnóstico y terapéutico. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105(4):347-358.
- Paula E. North. Pediatric vascular tumors and malformations. *Surgical Pathology* 3(2010) 455-494.
- John T. Boyle. Gastrointestinal Bleeding in Infants and Children. *Pediatr. Rev.* 2008;29:39-52
- Luis Enrique Jovel-Banegas, José Francisco Cadena-León et al. Sangrado del tubo digestivo en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. *Acta Pediatr Mex.* 2013;34:280-287.
- Pascal Brouillard y Miikka Viikkula. Genetic causes of vascular malformations. *Human Molecular Genetics*, 2007, Vol. 16, Review Issue 2.
- Luc Defreyne, Valerie Meerschaut et al. Colonic arteriovenous malformation in a child misinterpreted as an idiopathic colonic varicosis on angiography: remarks on current classification of childhood intestinal vascular malformations. *Eur Radiol* (2003) 13:L138-L141.
- Ian G Fleetwood, Gary K Steinberg. Arteriovenous malformations. *Lancet* 2002; 359: 863-73.

neutrófilos 2540, monocitos 310. Se tomaron gasometrías arteriales con acidosis metabólica descompensada en forma persistente e hiperlactatemia.

Radiografía de abdomen: Se observa volumen pulmonar reducido secundario a restricción por distensión abdominal, cámara gástrica con gastromegalía, aire libre subdiafragmático, neumatosis intestinal y neumatosis de la vena porta

Diagnósticos de defunción

- Recién nacido de pretérmino, de 32 semanas de gestación, 33.5 semanas corregidas, 2. Retraso en el crecimiento intrauterino, 3. Síndrome de distrés respiratorio con administración de surfactante, 4. Lesión renal aguda, 5. Enterocolitis necrosante y 6. Choque séptico.

Conclusión

Se realiza autopsia con previo consentimiento informado de los padres encontrando malformación arteriovenosa en una longitud de 4 cm, que afectaba mesocolon y capa externa de la pared del colon transverso con inflamación aguda, abundante hemorragia, necrosis de la pared de colon y perforación de la misma, provocando peritonitis aguda generalizada, sin encontrarse datos de enterocolitis necrosante.

Declaración de conflicto de interés

No existen conflictos de interés entre los autores.