Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):483

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

O-PED-13 - Síndrome arteriovenoso craniofacial metámerico: a propósito de un caso

A. Soto Guzmán, R.F. Díaz Romero, M. González Ojellón, O. Morles Sabina, D. Rodríguez Pons, G. Coloma y M.P. Avendaño Altimira

Complejo Hospitalario Materno-Infantil de Gran Canaria.

Resumen

Objetivos: Nuestra finalidad es, a partir de un caso tratado en nuestro hospital, presentar un estudio en profundidad y discutir las posibles opciones terapéuticas del síndrome arteriovenoso craneofacial metamérico. Se trata de una entidad poco frecuente, no hereditaria, debida a una mutación somática en la cresta neural o en el mesodermo previamente a su migración, y que engloba malformaciones vasculares con una distribución metamérica en la región craneofacial. Este síndrome se divide en tres subtipos, siendo el tipo 3 (afectación del rombencéfalo, cerebelo, protuberancia y mandíbula) el que afecta a nuestra paciente.

Material y métodos: Estudio prospectivo, en el que presentamos el caso de una niña de 10 años con hábito externo sindrómico no tipificado y enfermedad de Von Willebrand, derivada a nuestro servicio por crisis comiciales farmacorresistentes. Durante el estudio de extensión de la paciente se descubre en la angiografía cerebral la presencia de malformaciones arteriovenosas cerebrales múltiples (a nivel protuberancial izquierda, occipital derecha, calcarina derecha, frontal izquierda temporal izquierda, rolándicas y post-rolándicas izquierdas y una fístula carótido-cavernosa izquierda tipo C), sin signos de sangrado y con electroencefalograma sin alteraciones.

Resultados: En este síndrome, no se puede esperar una evolución homogénea en cada grupo, debido a la gravedad de la lesión inicial, la proporción de células de la cresta neural y el mesodermo afectada y la variación de la extensión del territorio implicado en cada individuo.

Conclusiones: La distribución de las lesiones vasculares nos llevó a definir el caso como un síndrome arteriovenoso craneofacial metamérico, en una paciente sin diagnostico de síndrome de Osler-Rendu-Weber, y nos proponemos discutir el mejor tratamiento para las lesiones que presenta.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados