

Hemangioliinfangioma quístico intracraneal como causa de ictus hemorrágico en lactantes.

Dr. Daniel Félix Naveda.
Neurocirujano. Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante
ORCID: 0000-0003-1081-59940.

Dr. Jamil Echeverría Villagomez
Pediatra. Hospital Francisco de Icaza Bustamante
ORCID: 0009-0005-4772-0368

Dr. Bryan Cruz Yance
Médico Rural Centro de Salud tipo B, Cumandá.
ORCID: 0000-0002-0694-1966

Resumen

El ictus hemorrágico en lactantes constituye una emergencia neurológica poco frecuente pero asociada a elevada morbimortalidad, especialmente cuando se origina a partir de tumores vasculares intracraneales. Se describe el caso de un lactante de 32 días previamente sano que presentó irritabilidad, palidez, vómitos y deterioro del sensorio, seguido de convulsiones. Se vio en la tomografía computada una hemorragia intraparenquimatosa frontal derecha de 25 cc con ruptura a ventrículo cerebral y signos de hipertensión endocraneana. Sometido a craneotomía flotante de emergencia, evacuación del hematoma y resección completa de una lesión quística vascularizada. Durante la cirugía sufrió un arresto cardíaco revertido a los cinco minutos. Evolución tórpida en cuidados intensivos; presenta hipotonía generalizada, lesión hipóxi-

co-isquémica difusa, estado de mínima conciencia y retraso global del neurodesarrollo. El estudio anatomopatológico confirmó un hemangioliinfangioma quístico intracraneal. Posteriormente presentó epilepsia multifocal, controlada con levetiracetam.

Se destaca, en este caso, la importancia del reconocimiento precoz del ictus hemorrágico en emergencias pediátricas, de la consideración de tumores vasculares dentro del diagnóstico diferencial y las dificultades inherentes al manejo neuroquirúrgico en lactantes. Asimismo, se pone de manifiesto la severidad de las secuelas neurológicas permanentes tras hemorragias extensas y se resalta lo importante que es un abordaje multidisciplinario continuo y oportuno.

Palabras clave: ictus hemorrágico; heman-

giolinfangioma; neonato; neurocirugía pediátrica; epilepsia.

Abstract

Hemorrhagic stroke in infants is a rare neurological emergency associated with high morbidity and mortality, especially when it originates from intracranial vascular tumors. We describe the case of a previously healthy 32-day-old infant who presented with irritability, pallor, vomiting, and altered mental status, followed by seizures. Computed tomography revealed a 25 cc right frontal intraparenchymal hemorrhage with rupture into a cerebral ventricle and signs of intracranial hypertension. The infant underwent emergency floating craniotomy, evacuation of the hematoma, and complete resection of a vascularized cystic lesion. During surgery, the infant suffered cardiac arrest, which was reversed within five minutes.

The infant's condition deteriorated in the intensive care unit; he presented with generalized hypotonia, diffuse hypoxic-ischemic injury, minimally conscious state, and global neurodevelopmental delay. The histopathological study confirmed an intracranial cystic hemangiolymphangioma. The patient subsequently developed multifocal epilepsy, which was controlled with levetiracetam.

This case highlights the importance of early recognition of hemorrhagic stroke in pediatric emergencies, the consideration of vascular tumors in the differential diagnosis, and the inherent difficulties of neurosurgical management in infants. It also underscores the severity of permanent neurological sequelae following extensive hemorrhages and emphasizes the importance of a continuous and timely multidisciplinary approach.

Keywords: hemorrhagic stroke; hemangiolymphangioma; infant; pediatric neurosurgery; epilepsy.
Introducción

El ictus hemorrágico en recién nacidos y lactantes es una entidad poco frecuente, pero con una elevada carga de morbimortalidad y discapacidad a largo plazo. Representa aproximadamente del 20 al 25 % de los accidentes cerebrovasculares en esta población, con etiologías que difieren significativamente de las del adulto (Patterson et al., 2020). Entre estas, destacan las malformaciones arteriovenosas, los tumores vasculares congénitos y las alteraciones de la coagulación como causas principales de hemorragias extensas (Wójcicki et al., 2021).

Los hemangiolinfangiomas intracraneales son tumores vasculares infrecuentes. La fragilidad de los canales vasculares y linfáticos que los conforman determina su clínica, pues incrementa el riesgo de sangrado masivo y deterioro neurológico agudo.

El diagnóstico temprano del ictus hemorrágico en lactantes continúa siendo un reto debido a la inespecificidad de sus manifestaciones iniciales. Síntomas como irritabilidad, letargia, vómitos y convulsiones pueden retrasar la sospecha del cuadro en emergencias. Asimismo, el manejo neuroquirúrgico en esta población implica dificultades adicionales por la limitada reserva fisiológica y la alta vulnerabilidad cerebral (Glass et al., 2021).

El presente reporte describe un ictus hemorrágico masivo secundario a un hemangiolinfangioma intracraneal en un lactante, analizando su evolución clínica, desafíos quirúrgicos y secuelas neurológicas, a la luz de la evidencia contemporánea.

Reporte de caso

Lactante de 32 días de vida, traído en brazos por su madre, referido de su localidad por cuadro súbito de palidez, hipoactividad e irritabilidad 20 horas previas a su ingreso por emergencia, seguidos de vómitos a repetición,

deterioro progresivo del sensorio y convulsiones. Ingres a al área de choque, de inicio, con signos de hipertensión endocraneal y luego, de compromiso hemodinámico y signos de vasodilatación. En la tomografía de ingreso se aprecia hemorragia intracerebral con patrón mixto parenquimatoso y sanguíneo, 25cc, frontal derecha y vertido a ambos ventrículos; desviación de línea media, disminución de espacios de reserva y edema perilesional a la hemorragia (Ilustración 1).

El menor es sometido a craneotomía flotante y evacuación de un hematoma de 30cc, luego de lo cual, se resecta lesión vascularizada quística, de consistencia gelatinosa de unos 3cm de diámetro (Ilustración 2). Se controla hemostasia. Durante el procedimiento, sufre un arresto cardíaco que revierte a los 5 minutos de reanimación. Condición general en UCIP fue inestable por 11 días, posteriormente, evoluciona en forma tórpida, desarrolla un cuadro de hipotonía generalizada y retraso marcado del neurodesarrollo. Patología reporta "neoplasia quística benigna, constituida por vasos linfáticos y hemáticos dilatados, sin atipia celular, ni cambios malignos; a la inmunohistoquímica, positivo para Factor VIII, y un 5% de proliferación vascular en la Ki-67, correspondiente a un hemangiolinfangioma quístico (Ilustración 3) (Hospital del Niño, 2022).

Desarrolla estado de mínima conciencia, déficit psicomotor y motor global, debido a secuelas hipóxico-isquémicas sufridas por patología de base que se corroboran con imágenes de control (Ilustración 4). Ondas lentas y microvoltajes en forma difusa en el EEG. Paciente mantiene de momento condición neurológica estacionaria, patrón de parálisis cerebral infantil. Las crisis oculogiras persisten con generalización. Son esporádicas, y controladas con levetiracetam. Presenta un índice de Barthel del 10% de capacidad funcional a 2 años de vida.

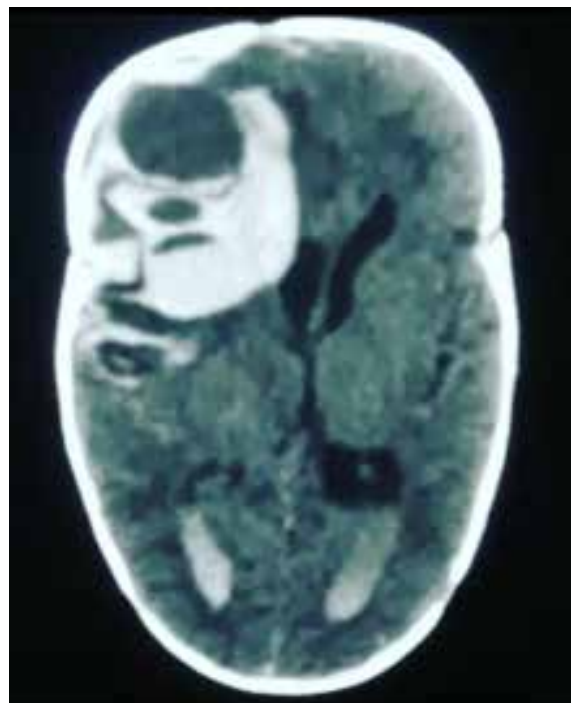


Ilustración 1. Tomografía al ingreso. Fuente: departamento de imagen HFIB

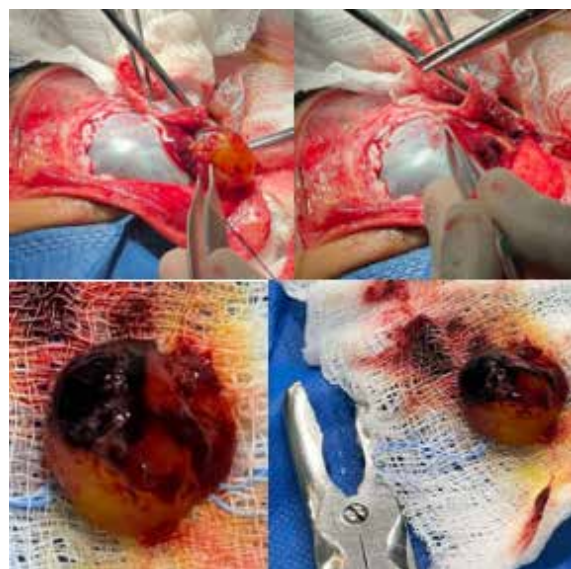


Ilustración 2. Resección quirúrgica de hemangiolinfangioma y drenaje de hematoma. Proceso ocupativo quístico, vascularizado.

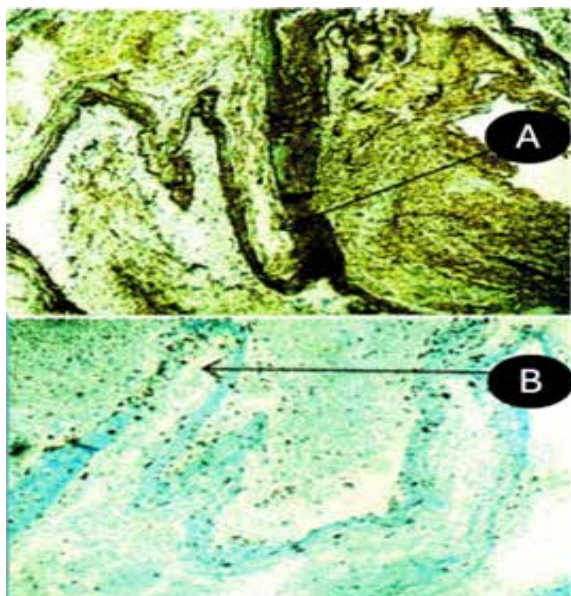


Ilustración 3. Histopatología de la lesión. Inmuno-histoquímica. Neoplasia quística hemangiolinfangiomatosa. A: Factor VIII + en células endoteliales. B: KI 67 > 5% Grado de proliferación vascular. Fuente: Departamento de Patología HFIB

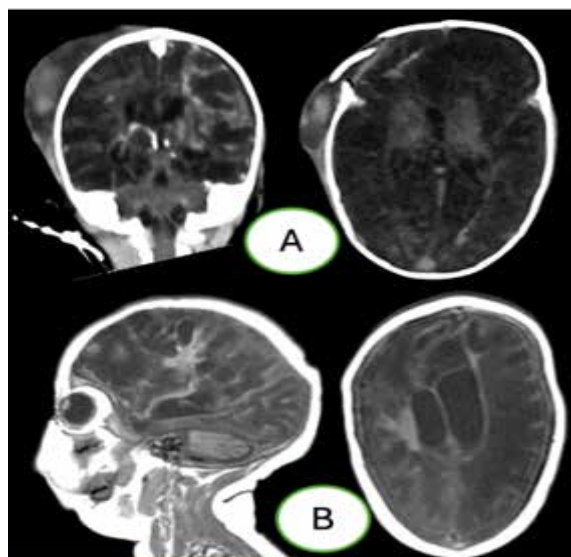


Ilustración 4. Control postoperatorio. A: TC temprana. B: RMN a los 6 meses del evento. Fuente: departamento de imagen HFIB

Discusión

El ictus hemorrágico en lactantes es una patología infrecuente pero con alta morbilidad y mortalidad, cuya etiología difiere significativamente de la observada en adultos. Estudios recientes demuestran que en esta población predominan las causas estructurales, entre ellas malformaciones vasculares, aneurismas congénitos, trastornos hematológicos y tumores vasculares intracraneales (Ciochon et al., 2022). En este caso, la hemorragia fue producida por un hemangiolinfangioma quístico, un tumor extremadamente raro pero que comparte características con otros tumores vasculares infantiles, como los hemangiomas intracraneales descritos en la literatura (Albalawi et al., 2024). La presencia de canales vasculares y linfáticos dilatados predispone a un sangrado espontáneo incluso sin factores desencadenantes adicionales.

La tomografía de ingreso mostró una hemorragia frontal derecha, de gran volumen para un lactante y con vertido a ventrículo (Sporns et al., 2020). La invasión ventricular y el desplazamiento de línea media son predictores radiológicos de mal pronóstico, y encontrados en este caso. Las hemorragias intraparenquimatosas extensas de causa vascular, incluyendo aneurismas o malformaciones arteriovenosas, como las del paciente siguen el mismo patrón clínico emergente que presentó el menor (Rubio Atienza et al., 2022).

El paro cardiorrespiratorio intraoperatorio y la inestabilidad hemodinámica prolongada potenció el daño cerebral secundario, por una hipoxia e isquemia difusas. "Este daño secundario es uno de los determinantes pronósticos más relevantes en neonatos y lactantes con hemorragias cerebrales" (Glass et al., 2021). Las secuelas observadas, estado de mínima conciencia, retraso psicomotor severo y un fenotipo de parálisis cerebral infantil, son consistentes con revisiones sistemáticas que

indican que entre el 40 y 60 % de los lactantes con hemorragia intracerebral significativa presentan discapacidad permanente (Li et al., 2022).

La epilepsia multifocal que desarrolló posteriormente es también una complicación frecuente. Se ha descrito que entre el 20 y el 35 % de los niños que sobreviven a un ictus hemorrágico presentan epilepsia postictus (Sundararajan et al., 2023). El tratamiento con levetiracetam concuerda con las guías actuales, siendo el fármaco preferido por su eficacia y seguridad en esta edad (Wirrell et al., 2020). Finalmente, casos de hemorragia intracraneal secundaria a coagulopatías, como los reportados por Lassandro et al. (2024), demuestran la diversidad de etiologías que deben considerarse ante la presentación de un ictus hemorrágico en lactantes.

Conclusión

Con base en lo citado por la bibliografía internacional a la par de lo evidenciado en el presente caso, se reafirma la importancia del diagnóstico diferencial integral y precoz del ictus en lactantes, considerando, en la etiología, patología vascular de relativa frecuencia en la población infantil, de la intervención neuroquirúrgica oportuna, resolutive sobre los efectos compresivos y focos hemorrágicos, en el tiempo quirúrgico, así como también del seguimiento multidisciplinario, prolongado, para reducir la carga de secuelas a más de asegurar la sobrevida del paciente, que involucra al pediatra clínico, al cirujano neurológico pediátrico, al intensivista pediátrico y al personal de enfermería a cargo de su atención directa.

Referencias

1. Albalawi, S. F., Hafiz, B. E., Turki, A., et al. (2024). Intracranial Infantile Hemangioma: Highlighting a Rare Presentation with a Case Report and Literature Review. *Cureus*, 16(1), e52341.
2. Beslow, L. A., & Rivkin, M. J. (2022). Neonatal and childhood stroke: State of the art. *The Lancet Neurology*, 21(5), 414–426.
3. Ciochon, U. M., Bindlev, J. B. B., Hoei-Hansen, C. E., Truelsen, T. C., Larsen, V. A., Nielsen, M. B., & Hansen, A. E. (2022). Causes and risk factors of pediatric spontaneous intracranial hemorrhage—a systematic review. *Diagnostics*, 12(6), 1459.
4. Glass, H. C., Shellhaas, R. A., Tsuchida, T. N., et al. (2021). Hypoxic-ischemic brain injury in infants: New insights and evolving treatments. *Nature Reviews Neurology*, 17(1), 12–24.
5. Guerrero, W. R., Dandapat, S., & Ortega-Gutiérrez, S. (2020). Hemorrhagic cerebrovascular pathology in the pediatric population. *Frontiers in Neurology*, 11, 1055.
6. Hospital del Niño Dr. Francisco de Icaza Bustamante. (2022, 05, 04). Histopatología-Informe. Protocolo HFIB-0565-22 [Informe no publicado]. Ministerio de Salud Pública.
7. Lassandro, G., Palladino, V., & Giordano, P. (2024). Intracranial hemorrhage in an infant leads to the diagnosis and treatment of severe hemophilia B: A case report. *Italian Journal of Pediatrics*, 50, 253.
8. Li, Z., Patel, S., & Lo, W. D. (2022). Outcomes after pediatric intracerebral hemorrhage: A systematic review. *Pediatric Neurology*, 129, 106–115.
9. Patterson, K. E., Leger, R., & Cole, L. (2020). Epidemiology of perinatal stroke: Advances in understanding. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, 25(3), 101122.
10. Rubio Atienza, Y., Ibiza Palacios, E.,

del Peral Samaniego, M. P., et al. (2022). Intraparenchymal brain hemorrhage due to rupture of aneurysm in infants: Report of two cases. *Egyptian Pediatric Association Gazette*, 70, 19.

11. Sporns, P. B., Psychogios, M.-N., Fullerton, H. J., Lee, S., Naggara, O., & Boulouis, G. (2020). Neuroimaging of pediatric intracerebral hemorrhage. *Journal of Clinical Medicine*, 9(5), 1518.

12. Sundararajan, S., Sreenivasan, V., & Fox, C. K. (2023). Post-stroke epilepsy in infants and children: Predictors and long-term outcomes. *Epilepsia*, 64(3), 512–523.

13. Wirrell, E. C., Shellhaas, R. A., Joshi, C., et al. (2020). Evidence-based treatment of infantile epilepsy: Updated recommendations. *Neurology*, 95(8), 327–338.

14. Wójcicki, P., Pawlak, W., & Urbanik, A. (2021). Pediatric vascular tumors of the CNS: Clinical and radiologic insights. *Child's Nervous System*, 37(5), 1571–1582.