

Fistula congénita arteriovenosa

MANUEL CASAS

Sevilla (España)

La fistula congénita arteriovenosa se manifiesta clínicamente, en general, por un síndrome de Klíppel-Trenaunay; o si queremos hacer pequeñas diferencias sindrómicas, como **Servelle**, por un cuadro de Parkes-Weber.

En realidad estos síndromes son dos aspectos de un mismo cuadro complejo de síntomas, si bien unos más manifiestos que otros.

La triada clásica, fundamental para un diagnóstico de Klíppel-Trenaunay y de un Parkes-Weber es de: 1.º nevus, 2.º flebectasias y 3.º alarabamiento del miembro.

Este cuadro clínico, ya entrevistado por **Trelat** y **Monod** que en 1869 describieron una osteohipertrofia con nevus, si aparece con una osteocondroplasia se denomina síndrome de Mafucci y, con pequeñas variaciones, constituye las distintas facomatosis descritas.

OBSERVACION

Niño, A. G. G., de 5 años de edad. Vino a la consulta el 10-IX-68.

Antecedentes: Padres y hermana bien. Nacido a término, bien. Lactancia materna. Algún catarro.

Enfermedad actual: Desde el nacimiento le notó la madre que tenía manchas en la cara posterior de la pierna izquierda; y desde hace un año le nota que la pierna derecha es más corta y delgada que la izquierda. Esta es más larga y más gruesa; aunque tiene igual fuerza con las dos (fig. 1).

Exploración: Eutrófico. Buen color. Boca, faringe y cuello, bien. Respiratorio y corazón, normales. Abdomen, nada patológico.

Miembros inferiores: El inferior izquierdo es mayor que el otro, con una diferencia de 3 cm. a favor del izquierdo (espina ilíaca a maléolo); hay proporción adecuada entre muslo, pierna y pie. En región posterior de pierna izquierda hay un nevus pigmentario, de color rojizo parduzco; en cara posterior de muslo también hay otro nevus con las mismas características y pequeños nevus en la cara anterior de la pierna izquierda, poco pigmentados. En algunos puntos de la pierna hay pequeñas flebectasias. El inferior derecho, normal.

Reflejos, normales.

Citología: Hematíes, 4.000.000, Hemoglobina, 80 %, Leucocitos, 8.000, N. segmentados, 57, Eosinófilos, 2, Linfocitos, 38, Monocitos, 3.

Calcemia: 13'5 mg. %.

Buenos índices oscilométricos.

Arteriografía (fig. 2): Se evidencia una comunicación entre arteria y vena popliteas que permite el paso rápido del contraste desde la primera a la segunda.

Con el diagnóstico de fistula arterio-venosa congénita, se interviene el 23-IX-68 (fig. 3). Previa anestesia general, se practica incisión en S itálica en hueco poplíteo; dentro del rombo poplíteo se disecan los vasos y se aislan, identificando tres comunicantes directas entre arteria y vena, de unos 2 cm de longitud y de 1 mm de calibre aproximadamente; se seccionan y ligan por separado. Sutura de planos profundos con catgut y piel con hilo negro.

La evolución clínica es muy buena y es dado de alta a los diez días.

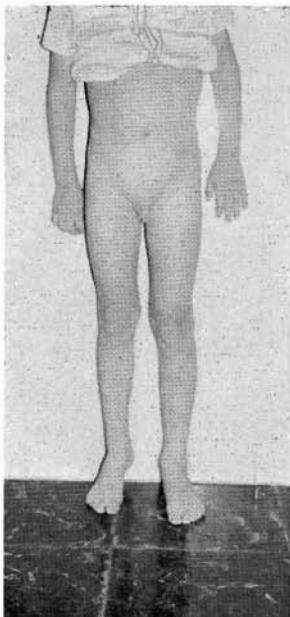


Fig. 1



Fig. 2

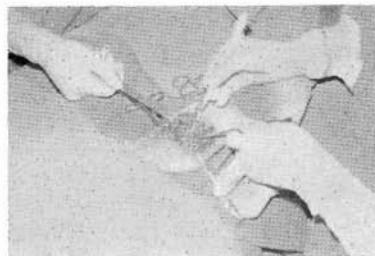


Fig. 3

FIG. 1.—Fistula arteriovenosa congénita. Niño de 5 años de edad. Pierna derecha más corta y delgada que la izquierda.

FIG. 2.—El mismo enfermo de la figura anterior. Arteriografía: Comunicación entre arteria y vena poplíteas.

FIG. 3.—Fotografía de la intervención sobre el hueco poplíteo.

El 21-II-69 vuelve a la consulta y encontramos que los angiomas están menos marcados, algo más pálidos, si bien consideramos que este síntoma tiene un valor muy relativo. Las flebectasias han desaparecido, lo que nos parece más importante. Cuidadosamente medido el miembro se comprueba que hay 2 cm de diferencia, lo que indica 1 cm de mejoría, que se manifiesta clínicamente porque el niño cojea menos. La calcemia es de 10 mg %, es decir cifra normal, así como las fosfatasas, que eran de 3 u. B. las alcalinas y 0'6 u. B. las ácidas.

La mejoría clínica del niño es evidente.

En el enfermo comprobamos que no había repercusión cardiaca, debido al pequeño diámetro de las fistulas, unido a su situación distal y al corto tiempo de evolución.

La circulación colateral se evidencia como buena en la arteriografía y por eso no tenía síntomas de isquemia del pie, pues por otra parte el pequeño tamaño fistuloso no provocaba circulación retrógrada en la arteria distal.

Etiológicamente es una disembrioplasia, según el criterio más general.

En efecto, todos los vasos en el embrión tienen estructura capilar formando un gran plexo capilar común muy anastomosado. De estos vasos se van a formar arterias y venas por coalescencia de grupos capilares, mientras que otros persisten como tales, constituyendo la unión entre ellos.

Esta evolución normal está regida por los genes y todas las células del individuo son iguales génicamente. Ahora bien, este proceso se caracteriza por una desigualdad de expresión en los miembros y por tanto hay que admitir que esta diferencia fenotípica se debe a influencia del medio ambiente y, para Stern, a alteraciones del medio interno que el propio individuo proporciona para sus genes, aunque es evidente la posible acción extrínseca.

Pulach, Muñoz-Cardona y otros insisten en que el aumento de longitud del miembro se debe a una hiperemia de los cartílagos de conjunción debida a la abundante circulación colateral, comprobada en estos pacientes.

A juicio de **Wanderhoeft**, el alargamiento del miembro se debe a un aumento de la presión arterial a nivel del cartílago epifisario.

Sin embargo, es interesante hacer algunas consideraciones a este respecto.

En primer lugar, el cartílago prácticamente no tiene vasos, que sólo se encuentran en la llamada superficie de erosión y en la que actúan osificando el cartílago: Un aumento de la presión sanguínea en esta zona, que aumentase su actividad provocaría un aumento de la velocidad de osificación y por tanto una soldadura más precoz del hueso por invasión ósea del cartílago conyugal.

Por anatomía funcional sabemos que las epífisis llamadas fértiles, que crecen más y más tiempo, son las que se hallan en relativa isquemia, es decir en el lado contrario a la dirección que sigue la arteria nutricia al entrar en el hueso. En los miembros inferiores las arterias se alejan de la rodilla y las epífisis fértiles son las más próximas a ésta, o sea que se nutren peor que las de cadera y tobillo.

Una hipervascularización no excita el crecimiento del cartílago de conjunción sino que lo cierra antes por soldadura ósea de la epífisis.

Por otra parte, el aumento de circulación colateral no indica precisamente una mejor nutrición de los tejidos, por lo mismo que en un enfermo arterioesclerótico encontramos isquemia crónica a pesar de una buena circulación colateral que no llega a compensar la insuficiencia.

Estas arterias dilatadas dejan de ser arterias que van a nutrir un territorio orgánico, para ser arterias «de paso», intentando compensar el déficit troncular.

Si bien es cierto que en su formación actúa la relativa hipertensión de la arteria suprafistulosa, también está favorecida por la hipotensión de la infrafistulosa. Esta «vis a frontis» provoca una relativa isquemia de los tejidos suprayacentes o al menos un mal aprovechamiento sanguíneo por ellos.

También es sabido que procesos como la osteomielitis, tuberculosis ósea, etc., relativamente isquemiantes, provocan un aumento de la longitud del miembro.

Por todo esto, a mi juicio, el mayor crecimiento del miembro afecto de una fistula arteriovenosa sería debido a una pequeña isquemia relativa, a un desnivel negativo, muy ligero, que actuaría en el cartílago de conjunción excitando el crecimiento y retrasando su cierra por osificación.

Esto aclara así mismo el hecho de que en unos casos de Klippel-Tranaunay haya acortamiento del miembro, cuando en la mayoría se observa alargamiento: depende de la localización del proceso con respecto a los cartílagos de conjunción, modificando en un sentido o en otro la nutrición de la metáfisis.

Las varices tienen una patogenia evidente en las fistulas arteriovenosas, ya que al aumentar la presión en las venas profundas la sangre afluye a las superficiales. En nuestro caso, muy de comienzo, sólo había discretas flebectasias que desaparecieron con el cierre de las fistulas.

Distinta patogenia a la de la agenesia de venas profundas en que el sistema venoso superficial tiene acción de suplencia y por la sobrecarga se hace varicoso.

En **resumen**, el síndrome es una disontogenia, pero la acción génica está limitada a la formación de fistula arteriovenosa o a la agenesia de las venas profundas, así como a la presencia de los «nevus», siendo las varices y el crecimiento del miembro secundarios a la situación fisiopatológica creada.

Este concepto refuerza la clasificación de **Bourde** en cinco grupos sindrómicos según predomine la anomalía venosa profunda o la comunicación arteriovenosa congénita.

Aquí como en todos los grandes síndromes de la Medicina, debemos ir delimitando los diferentes procesos que los producen.

RESUMEN

Con motivo de la presentación de un caso de fistula arteriovenosa congénita en un niño de cinco años de edad, el autor hace, entre otras, una serie de consideraciones sobre las causas del alargamiento o acortamiento del miembro en tales casos.

SUMMARY

Causes of lengthening or shortening of the limbs in congenital arteriovenous fistula are reported. A case of congenital arteriovenous fistula in a 5 year old boy is presented.