

Fístula arteriovenosa congénita en extremidades superiores

Y. THWAYEB, M. DIAZ HERNANDEZ, J. V. GONZALEZ BETHENCOURT y E. SOSA BENITEZ

Residencia Sanitaria «Nuestra Señora de la Candelaria». Servicio de Cirugía General (J. M. Cabezas de Herrera). Tenerife, Islas Canarias (España)

Introducción

La fístula arteriovenosa congénita fue descrita por primera vez por **Letenieur** en 1859 (9), si bien **Virchow** en 1876, en su libro sobre Patología de los Tumores, cita a **Vidus Vidius** como el primer médico que describe una malformación vascular congénita consistente en la presencia de grandes venas dilatadas y pulsátiles en el cuero cabelludo de un enfermo, remitiéndolo a un cirujano llamado **Grabielle Fallopio**, que rehusó la intervención, hechos que al parecer ocurrieron entre los siglos XIV y XV (10).

Son diversas las formas de su denominación en la literatura, tales como hemangioma telangiectásico, hemangioma cavernoso, nevus telangiectásico, angioma arteriolar racemoso o plexiforme, aneurisma cirsoideo, aneurisma serpentino, aneurisma arteriovenoso congénito, síndrome de Parkes-Weber (5).

Es propósito de este trabajo comunicar dos casos de fístula arteriovenosa congénita tratados en nuestro Servicio, aportando una revisión actualizada del tema.

Material clínico

Caso núm. 1: H.^a 7.140. Varón de 12 años. A los 4 años de edad acude a nosotros porque sus padres le notan discreto aumento de la extremidad superior derecha en relación a la izquierda, apreciándose a la exploración hipertrofia y elevación de la temperatura a nivel del tercio inferior del brazo y superior del antebrazo. A la palpación suave en la cara anterior del codo se aprecia «thrill» y, a la auscultación, un soplo sistólico continuo. En la arteriografía humeral se visualizan múltiples fístulas arteriovenosas a nivel anterior del tercio distal del brazo y proximal del antebrazo, procediéndose a una intervención consistente en disección cuidadosa de pequeños troncos fistulosos que se ligaron. Seis años después nos visita por la presencia de dilataciones varicosas, hipertrofia y calor en el tercio superior del antebrazo; la exploración revela una exacerbación y aumento de toda la sintomatología anterior, procediéndose a una nueva arteriografía,

que demuestra la persistencia de imágenes fistulosas, en gran parte transóseas, osteoporosis e hipertrofia del miembro afecto (fig. 1). Actualmente sigue sometido a control periódico.

Caso núm. 2: H.^a 87.881. Varón de 14 años. Sus padres refieren que desde temprana edad la extremidad superior izquierda era sensiblemente más gruesa que la derecha, notándole recientemente un rápido crecimiento. Observamos hipertrófica dicha extremidad, con llamativas dilataciones varicosas en antebrazo y mano, así como acusada diferencia de temperatura con la extremidad contralateral. La palpación revela «thrill» desde la axila hasta el dorso de la mano, auscultándose soplos continuos con refuerzo sistólico en toda la extremidad. En la exploración radiológica y arteriográfica es manifiesta la hipertrofia ósea homolateral y numerosas fistulas arteriovenosas, más intensamente en el sector distal, siendo notorio un lago vascular en el dorso de la mano. En el miembro afecto la gasometría arterial era similar a la venosa. Siguiendo los criterios de Glanz (4), se practicó ligadura de los troncos fistulosos mayores del antebrazo y nutritivos del lago del dorso de la mano. A los dos años la hipertrofia de la extremidad es muy acentuada (fig. 2), así como la impotencia funcional, surgiendo signos evidentes de repercusión hemodinámica, ulceraciones hemorrágicas en el dorso de la mano y afectación psíquica. En una nueva arteriografía se observa osteoporosis, abundantes fistulas arteriovenosas en el antebrazo y muñeca y fistulas trans-



Fig. 1.— Imágenes fistulosas transóseas, osteoporosis e hipertrofia del miembro, a los seis años de la intervención (caso n.^o 1).

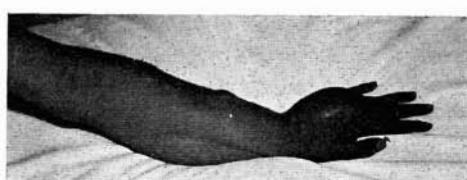


Fig. 2.— A los dos años de la intervención, hipertrofia de la extremidad más acentuada, ulceraciones hemorrágicas en mano (caso n.^o 2).

óseas (fig. 3), siendo llamativo el lago venoso en el dorso de la mano con numerosos vasos nutritivos (fig. 4). La práctica de gasometría arterial y venosa corrobora la evolución progresiva de la enfermedad, lo que obliga a una amputación a nivel del tercio superior del brazo en plena pubertad. La cicatrización del muñón fue excelente, regresando paulatinamente la sintomatología (disnea, palpi-



Figs. 3 y 4. — Arteriografías mostrando osteoporosis, abundantes fistulas arteriovenosas en antebrazo y transóseas, con llamativo lago venoso en dorso mano (caso núm. 2).

taciones, cardiomegalia, soplo sistólico 3/6 en ápex y foco pulmonar), que desaparece totalmente a los 3 meses, integrándose con normalidad a la actividad escolar.

Comentarios

La fistula arteriovenosa congénita se localiza con más frecuencia en el miembro superior, después del cuero cabelludo y la nuca, y aunque suele manifestarse a una edad temprana no siempre sucede así (5).

Su desarrollo embriológico ha sido muy bien estudiado en embriones de cerdo por **Sabin** (12) y **Woollard** (14); comienza tempranamente, formándose en la primera fase espacios sanguíneos tortuosos en el mesénquima primitivo a modo de plexos, de los que surgen arterias y venas (fase plexocapilar común); en la segunda fase (reticular) los grandes vasos se forman a partir de la malla capilar (initialmente las arterias, aunque también se observan algunas venas). **Szilagyi** (13) cree que probablemente la fistula arteriovenosa congénita resulte de una combinación de la fase reticular y la diferenciación gruesa de los vasos.

La clínica y exploración física depende de la magnitud de las fistulas. Los signos de hipertensión venosa no siempre son fáciles de distinguir de un proceso tromboflebitico. Las varices, el edema, las alteraciones tróficas y ulceraciones son debidas a la comunicación arteriovenosa como consecuencia de la sobrecarga circulatoria que el sistema venoso recibe del arterial; la zona afecta de la extremidad suele estar caliente y tumefacta, siendo de mayor grosor que la contralateral; la derivación de sangre arterial al sistema venoso puede crear problemas de irrigación distal, con cierta impotencia funcional y sobrecarga cardíaca. El signo patognomónico es el soplo continuo con refuerzo sistólico y «thrill» a nivel de la fistula. El estudio hemodinámico demuestra un aumento del gasto cardíaco. La determinación de gases sanguíneos arroja unas cifras similares en los sectores venoso y arterial (8).

Las fistulas se observan bien con la ecografía contrastada (11) y el Doppler ayala a detectar su localización y extensión (1), proporcionándonos la angiografía una adecuada guía en el planteamiento quirúrgico al mostrarnos el tamaño de las fistulas, su localización y el estado de los vasos aferentes y eferentes (6).

Curtis (2), **Hughes** (7) y **Glanz** (4) han contribuido enormemente al conocimiento del tratamiento quirúrgico, sentando las bases actuales del mismo. La creencia de que esta cirugía abre más fistulas, aumentando los síntomas y disminuyendo la función de la mano no es compartido por **Curtis**, quien considera que la cirugía temprana y directa cuando aún las lesiones son asintomáticas puede evitar intervenciones posteriores. **Glanz** opina que es útil ligar inicialmente varios vasos para permitir la regresión de las lesiones, procediendo a su resección en un segundo tiempo, ya que la ligadura sola no es suficiente. De todas formas el tratamiento quirúrgico es decepcionante, tal como ha sucedido en nuestros dos casos. Suelen presentarse múltiples complicaciones (no curación de las heridas quirúrgicas y los injertos pueden necrosarse por la isquemia primaria), además de la elevada frecuencia de recurrencia de las fistulas, de acuerdo con

la trágica experiencia de **Martorell*** en dos casos de fistula arteriovenosa congénita múltiple de la extremidad superior, que él designa con acierto con el nombre de «Fistula arteriovenosa maligna», dado que carece de tratamiento eficaz y conduce a la muerte.

El tratamiento médico, consistente en la utilización de inyecciones obliterantes con soluciones salinas hipertónicas y sustancias esclerosantes, así como la radiación local, no han aportado soluciones satisfactorias. Ultimamente se está empleando el isobutyl-2-cyanoacrylato (bucrylato) como agente obliterante selectivo de los vasos nutricios (3).

RESUMEN

Se comunican dos casos de fistula arteriovenosa congénita de miembro superior en dos varones que actualmente tienen 12 y 14 años de edad. En el primer caso se procedió, hace seis años, a una disección cuidadosa y ligadura de pequeños troncos fistulosos, surgiendo ahora una exacerbación de la sintomatología anterior, revelando la arteriografía reciente la persistencia de imágenes fistulosas, en gran parte transóseas, osteoporosis e hipertrofia del miembro afecto, por lo que se le sigue control periódico. En el segundo enfermo destaca un lago vascular en el dorso de la mano del miembro afecto, siendo intervenido hace dos años; como quiera que ha surgido evidente repercusión hemodinámica, ulceraciones hemorrágicas en el dorso de la mano y afectación psíquica, ha sido necesario proceder a una reciente amputación del miembro, con evolución local y general satisfactoria. A propósito de estos pacientes se hace una revisión bibliográfica del tema.

SUMMARY

Two cases of congenital arteriovenous fistula of the arm are presented. Considerations about evolution, surgical procedures, unsatisfactory results and revision of bibliography are made.

BIBLIOGRAFIA

1. Bingham, H. G. y Lichti, E.: Use of ultrasound transducer (Doppler) to localize peripheral arteriovenous fistulae. *«Plast. Reconstr. Surg.»*, 46: 151, 1970.
2. Curtis, R. M.: Congenital arteriovenous fistulae of the hand. *«J. Bone Joint Surg.»*, 35A: 917, 1953.
3. Dotter, C. T.; Goldman, M. L.; Rosch, J.: Instant selective arterial occlusion with isobutyl-2-cyanoacrylate. *«Radiology»*, 114: 227, 1975.
4. Glanz, S.: The surgical treatment of cavernous hemangiomas of the hand. *«Br. J. Plast. Surg.»* 22: 293, 1969.
5. Griffin, J. M.; Vasconez, L. O.; Shatten, W. E.: Congenital arteriovenous malformations of the upper extremity. *«Plast. Reconstr. Surg.»*, 62: 49, 1978.
6. Horton, B. T. y Ghormley, R. K.: Congenital arteriovenous-fistulae of the extremities revealed by arteriography. *«Surg. Gynecol. Obstet.»*, 60: 978, 1935.
7. Hugues, C. W.: The primary repair of wounds of major arteries: an analysis of experience in Korea in 1953. *«Ann. Surg.»*, 141: 297, 1955.
8. Kennedy, J. A. y Burwell, C. S.: Measurements of the circulation in a patient with multiple arteriovenous connections. *«Amer. Heart J.»*, 28: 133, 1944.
9. Letenneur: Etat circoide des artères de l'avanbras, compliqué de phlébectasie arterielle. *«Gaz. de Hôp.»*, 32: 122, 1859.
10. Malan, E.: *«Vascular Malformations (angiodysplasias)»*. Carlo Erba Foundation, Milán, 1974.
11. Pritchard, D. A.; Maloney, J. E.; Seward, J. B.; Tajik, A. J.; Fairbairn, J. F.; Pairolo, P. C.: Peripheral arteriovenous fistulae. Detection by contrast echocardiography. *«Mayo Clin. Proceed.»*, 52: 186, 1977.
12. Sabin, F. R.: Origin and development of the primitive vessels of the chick and of the pig. *«Contrib. Embryol.»*, 6: 61, 1917.
13. Szilagyi, D. E.: Peripheral congenital arteriovenous fistulas. *«J. Surg.»*, 33: 848, 1936.
14. Woollard, H. H.: The development of the principal arterial stems in the forelimb of the pig. *«Contrib. Embryol.»*, 14: 139, 1922.

* Martorell, F.: Fistula arteriovenosa maligna. *«Angiología»*, 22: 53, 1970.