

Angioma cervical gigante por fístulas arteriovenosas «malignas»

J. Palou (Servicio de Angiología y Cirugía Vascular)
L. Mir y Mir (Servicio de Cirugía Plástica)

Instituto Policlínico. Barcelona (España)

RESUMEN

Se expone un notable caso de angioma por fístulas AV malignas (descritas por F. Martorell, 1970), cuyo curso suele ser fatal, que tras 10 años de evolución se mantiene de momento bien, después de haber sido intervenida.

SUMMARY

A case of angioma by malignant AV fistula (described by F. Martorell in 1970) is reported. Such kind of fistulas have usually a letal course. The case reported underwent a surgical correction, and after a following of 10 years, no major complications have been reported.

Introducción

Martorell describe un tipo de fístulas arteriovenosas congénitas en los miembros, con el adjetivo de malignas, no por su anatomía patológica sino por su evolución. Las definió así: «Se caracterizan por su incurabilidad, su recidiva regional, su tendencia gangrenante, su empeoramiento progresivo y la muerte del enfermo, con frecuencia por hemorragia. Son enfermos que se operan una y otra vez; una y otra vez se extirpan comunicaciones arteriovenosas; una y otra vez reaparecen las venas con endemoniada pulsatilidad».

La recidiva constante conduce a la amputación como medida terapéutica radical. Esta, va seguida de necrosis del muñón, infección y hemorragia. La amputación se practi-

ca a más alto nivel, pero también va seguida de dehiscencia de la herida, necrosis, infección y continuas e inquietantes hemorragias que desmoralizan al cirujano al verse terapéuticamente desarmado frente a una enfermedad donde no se puede ni siquiera desarticular.

Estos enfermos, aparte de sus fístulas arteriovenosas, son jóvenes y bien constituídos, con sus órganos en perfecto estado, pero portadores de una enfermedad incurable y mortal, semejante a algunos cánceres, de los que se diferencian, por no dar metástasis.

Esta descripción original de Martorell se basó en la observación de tres pacientes jóvenes con fístulas arteriovenosas en sus extremidades superiores. Como es lógico pueden existir casos de otra localización y

con alguna característica diferente, como es la falta de tendencia gangrenante, conservando todas las demás, como es el caso que vamos a describir.

Casuística

Enferma de 16 años que nos remite el Dr. Mir y Mir (Servicio de Cirugía Plástica) con un gran angioma sangrante de localización cervical. Desde su nacimiento (es gemela; su hermana está bien) presenta una mancha cianótica (angioma) en región cervical posterior. A los 12 años empieza a crecer y pulsar, por lo que fue operada en un Centro Hospitalario.

Previamente a la intervención, en este Centro se le practicó una arteriografía de los troncos supraaórticos. Al parecer, según informe, se le practicó una embolización con zimospuma a nivel de carótida externa izquierda, por cateterismo (17-1-78). El 21-1-78 se le practica ligadura del tronco tirocervicoescapular y de la vertebral izquierda, embolización con esferas de silastic de 1/2 a 1 1/2 mm. más ligadura de carótida externa del mismo lado.

Se da de alta temporalmente, pendiente de embolización del lado derecho, que se realiza el 7-3-78 en el tronco tirocervical derecho con ligadura de la arteria suboccipital del mismo lado. En el postoperatorio presentó un cuadro neurológico con hemiparesia izquierda y estado comatoso que se resolvió a los ocho días, persistiendo, sin embargo, una amaurosis bilateral.

A los tres meses recupera la visión aunque con dificultad a la visión lateral. Estudiada por el Servicio de Neurología se comprueba la existencia de una lesión a nivel de neurona cervical. Ultimamente presentó un cuadro cushingoide por tratamiento con corticoides.

Después de esta segunda intervención la masa angiomasica creció rápidamente. Desde estas intervenciones presenta hemorragias diarias.

Hasta aquí la historia de la paciente, que acude al Servicio con un angioma cervical posterior del tamaño de un melón, pulsátil y con «thrill». Esta tumoración le impide realizar su vida cotidiana por sus hemorragias (Fig. 1). El soplo y «thrill» se extiende a regiones supraclaviculares, donde existen cicatrices de las operaciones practicadas.

No creímos oportuno practicar exámenes arteriográficos ya que sabemos, por experiencias anteriores, que no nos demuestran nada positivo dada la existencia de grandes, medianas y pequeñas fístulas arteriovenosas superpuestas unas a otras. TAC cerebral, normal.

El hemograma demostró una discreta anemia, lógica en este caso. Hematíes 3.900.000; V.S.G. 18; leucocitos 7.200; plaquetas 250.000; glucemia 1; fibrinógeno 270% mg.; grupo sanguíneo B-RH negativo.

Estudio oftalmológico (Prof. Pita, Dr. Bofill):

En el fondo el ojo izquierdo presenta gran atenuación del árbol vascular acompañado de atrofia óptica extensiva al área circumpapilar. Atenuación marcada del calibre vascular del árbol arterial retiniano. Fibrosis consecutiva a la falta de irrigación en el parénquima retiniano por territorio exangüe. Ello se acompaña de movilización pigmentaria en todo el parénquima retiniano, todo ello debido a la falta de aporte sanguíneo, fundamentalmente a nivel de la capa corioides.



Fig. 1 - Antes de la intervención

En el aspecto de la función visual se ha observado un deterioro de forma brusca, bajo el aspecto de un cuadro de embolia central retiniana, compatible a la movilización de las microesférulas con las que ha sido tratada; junto a ello, cabe señalar el deterioro de la visión por la existencia de robo sanguíneo, lo que da lugar al cuadro de la retinopatía hipotensiva.

En el fondo del ojo del lado derecho se observan las mismas lesiones, pero mucho menos acusadas.

Vista la evolución, digamos, maligna, por su crecimiento y hemorragias repetidas y por el fracaso de la embolización, se decidió su extirpación y colocación de trasplantes cutáneos, a pesar de conocer los grandes riesgos que presentaría.

El 5-10-81 fue intervenida, practicando amplia y meticulosa extirpación del tumor angiomasico, ligando grandes y abundantes venas arterializadas, hiperpulsátiles, sobre todo en región cervical izquierda. Cuando se llegó al centro del angioma, sin haber perdido prácticamente sangre, al levantar la pieza casi extirpada, hemorragia intensísima que obliga a transfundir 4 litros de sangre. Se logra cohibirla y acaba la primera fase.

Se coloca a continuación un gran colgajo cutáneo de vecindad, cubriendo la zona dadora con injertos libres.

Al acabar la intervención que dura unas seis horas, es trasladada a UCI. Al día siguiente, sigue en estado inconsciente apareciendo edema facial que aumenta en días sucesivos.

Al tercer día recupera la conciencia, tardando unos días más en resolverse el edema facial. Aparece pérdida de visión en el ojo izquierdo. Algún día sangra un poco de la herida, pero a medida que transcurre el tiempo mejora notablemente, sin sangrar, persistiendo aún la pérdida de visión. Es trasladada a una habitación normal.

El 20-10-81 su analítica es la siguiente: hematíes 3.000.000; V.S.G. 45; leucocitos 8.600; plaquetas 180.000; glucemia 0,85.

A los 18 días de la intervención, ya levantándose, aparece paresia de la extremidad superior izquierda. Vista por el Servicio de Neurología (Dr. Tolosa), informa que probablemente es por compresión del plexo braquial. Esta paresia se mantiene durante unos 40 días, mejorando lentamente, sin desaparecer del todo.

Al mes de la intervención (5-11-81)

la analítica era: hematíes 3.500.000; V.S.G. 52; leucocitos 9.200; plaquetas abundantes y bien aglutinadas. A los tres meses es dada de alta, sin haber sangrado más. Se reintegra a su colegio al cual no había podido asistir anteriormente por el tamaño de su tumoración.

Veamos lo que ha pasado en esta paciente después de diez años.

En el año 84, tres años después, en el Doppler de los troncos supraaórticos se percibía la existencia de múltiples fístulas arteriovenosas a nivel de la región laterocervical izquierda. Se localizan no menos de sesenta que parten de la carótida primitiva, carótida externa, y subclavia izquierda, extendiéndose por toda la tumoración (Dr. **Jorge Juan**).

En el mismo año medía de diámetro 53 cm. La exploración cardiológica fue normal (Dr. **Casares**).

En octubre del 84 inicia cuadro de debilidad progresiva de extremidades superiores e inestabilidad de la marcha. Se practica un nuevo TAC de columna, que evidencia un plexo venoso engrosado a nivel cervical pero no ejerce un efecto de masa claro (Dr. **Tolosa**). También presenta algunas caídas con pérdida de conocimiento, que responden bien al tratamiento con Gargenol. A principios del año 85 la remitimos al Servicio de Radioterapia (Dr. **Sanchís**) con la intención de producir una fibrosis. Se le practicaron veinte sesiones con un total de veinte Gy.

Poco a poco, sufre un empeoramiento importante de la mielopatía cervical, que progresa hasta un cuadro de tetraplejía prácticamente completa, quedando inválida en una silla durante más de un año.

El pronóstico médico fue malo, pero aconsejamos a la familia que realizara una gimnasia pasiva de las extremidades.

Pasado este largo período, en que



Fig. 2 - Después de la intervención

sólo podía leer si le pasaban las páginas y ver la televisión, nos llama su familia diciendo que empezaba a mover algo los dedos de las manos y poco después los de los pies. En poco tiempo, moviliza las extremidades y llega a ponerse en pie. A principios del 87 fue remitida al Instituto Gutman para realizar mejor la recuperación y, en poco menos de un año ingresada, salió andando normalmente. La mejoría fue espectacular. Ibamos de sorpresa en sorpresa.

Ha pasado tres años bien, tiene 26 años y viene a revisiones periódicas.

El diámetro del cuello ha pasado de 56 cm. a 46 en la actualidad. Las fístulas arteriovenosas persisten pero parecen un volcán apagado.

Comentario

Sabemos que hemos resuelto un problema inmediato: el del tamaño de su tumoración que le impedía salir a la calle y el de las hemorragias, pero también sabemos que su crecimiento probablemente no se detendrá. Es imposible ligar todas las fístulas arteriovenosas congénitas. Incluso si estuviesen bien localizadas no se solucionaría el caso. Basta que quede una sola fístula arteriovenosa para que el orificio venoso, aspirando la sangre arterial, la derive hacia él, aportando un caudal sanguíneo cada vez mayor. Así se produce un crecimiento tumoral, no blastomatoso como el cáncer sino hidrodinámico.

Pero aún hay más, un hecho inexplicable, la neoformación de las fístulas arteriovenosas. El cirujano ha dejado las arterias y venas desconectadas, y queda sorprendido ante la reaparición de las fístulas en el mismo lugar en que fueron totalmente suprimidas.

Sin embargo, en este caso parece que las fístulas arteriovenosas, aún existiendo, han quedado como amortiguadas, latentes. La prueba es la disminución paulatina del diámetro cervical y la intensidad de la pulsatilidad. De todas maneras, aunque han pasado casi diez años, no estamos confiados. Realizamos chequeos periódicos para ver si hay alguna anomalía (Fig. 2).

BIBLIOGRAFIA

- MARTORELL, F.: «Angiología» 22: 53, 1970.
- MIR y MIR, L.: «Hemangiomas and Nevi». Transactions of the Seventh International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery. Rio de Janeiro. Mayo 1979.