

CASOS CLÍNICOS

Malformación arteriovenosa del páncreas: caso clínico*

Pancreatic arteriovenous malformation. Report of one case

Drs. NICOLÁS JARUFE C.¹, JEAN MICHEL BUTTE B.¹, FRANCISCO PACHECO B.²,
IGNACIO SAN FRANCISCO R.¹, ANTONIETA SOLAR G.², FERNANDO CROVARI E.¹
y LUIS IBÁÑEZ A.¹

¹Departamento de Cirugía Digestiva, División de Cirugía. ²Departamento de Anatomía Patológica.
Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.

RESUMEN

Las malformaciones arteriovenosas del páncreas (MAVP) son poco frecuentes y generalmente asintomáticas, por lo que existen escasos reportes en la literatura. Se pueden complicar con sangrado, dolor o hipertensión portal. El diagnóstico preciso se logra con la angiografía, que también puede ser usada como terapia inicial. El tratamiento definitivo es la cirugía. Se presenta el caso de un hombre de 35 años que consultó por dolor epigástrico intenso con escasa respuesta a analgésicos. El estudio con tomografía computada, resonancia y angiografía de abdomen mostró una MAVP. Se le realizó una pancreatoduodenectomía con desaparición de los síntomas en forma completa.

PALABRAS CLAVE: **Malformación arteriovenosa, páncreas, tratamiento quirúrgico.**

SUMMARY

Pancreatic arteriovenous malformations are uncommon and generally asymptomatic. Their complications can be bleeding, pain or portal hypertension. Angiography gives the definitive diagnosis and also can be used as the initial treatment. Surgery is the definitive treatment. We report a 35 years old with epigastric pain. Abdominal CAT scan, magnetic resonance and angiography showed a pancreatic arteriovenous malformation. He was subjected to a pancreatoduodenectomy with complete resolution of symptoms.

KEY WORDS: **Pancreatic arteriovenous malformations, treatment.**

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) a nivel del tubo digestivo son poco frecuentes¹. Fueron descritas por primera vez por Rutter en 1956,

en el colon². Posteriormente, Halpern en 1968 observó la presencia de MAV en el páncreas (MAVP), en un paciente con enfermedad de Rendu-Osler-Weber (ROW)³.

Las MAVP en su mayoría son asintomáticas,

*Recibido el 25 de marzo de 2006 y aceptado para publicación el 25 de Julio de 2006.

Correspondencia: Dr. Nicolás Jarufe C.
Marcoleta 367. Santiago, Chile
Fax: 56-2-6329620
email:njarufe@med.puc.cl

pero pueden presentar complicaciones, siendo las más frecuentes el sangrado digestivo y el dolor epigástrico⁴.

El diagnóstico se puede sospechar al observar una lesión hipervasculada a nivel del páncreas en el estudio con imágenes. En los últimos años, el desarrollo de la tomografía computada (TAC) y la resonancia (RM) de abdomen, han permitido caracterizar de mejor forma estas lesiones⁵. No obstante, el diagnóstico se confirma con un estudio angiográfico. Este además puede ser útil como tratamiento definitivo o como puente para la cirugía, al permitir la embolización de la lesión⁶.

El tratamiento quirúrgico parece ser definitivo al suprimir el dolor y disminuir las posibilidades de sangrado⁷.

El objetivo de este trabajo es comunicar un caso de MAVP y discutir diferentes aspectos sobre esta inusual enfermedad.

CASO CLINICO

Hombre de 35 años, sin antecedentes mórbidos. En noviembre de 2005 inició un cuadro caracterizado por dolor abdominal en epigastrio e hipocondrio derecho, inicialmente de tipo cólico y luego persistente, irradiado al dorso y de intensidad severa, sin otros síntomas. La endoscopia digestiva alta fue normal. Una tomografía computada de abdomen y pelvis mostró una lesión hipodensa a nivel de la cabeza del páncreas y el proceso uncinado, con numerosas lagunas compatibles con vasos sanguíneos que se demarcan rápidamente en la fase arterial y persistiendo el contraste en la fase venosa portal. El resto del páncreas y la cavidad abdominal no presentaban lesiones. La resonancia magnética

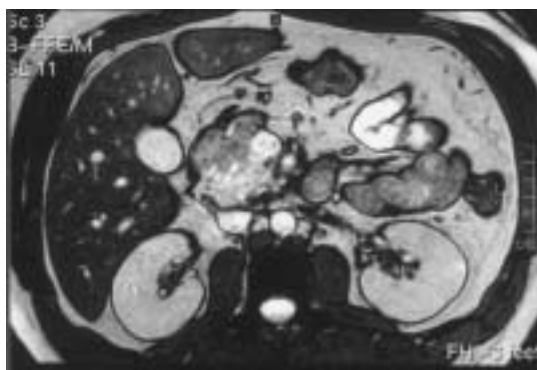


Figura 1. RNM: "Lesión hipodensa a nivel de la cabeza del páncreas y el proceso uncinado, con numerosas lagunas compatibles con vasos sanguíneos que se demarcan rápidamente con contraste. El resto del páncreas y la cavidad abdominal no presentaban lesiones.

de abdomen y pelvis fue compatible con los hallazgos del TAC (Figura 1). Fue derivado a nuestro centro, donde ingresó el 4/1/06 en buenas condiciones generales, con dolor abdominal intenso que cedió parcialmente con analgésicos orales. En el examen del abdomen sólo se observó sensibilidad en el epigastrio e hipocondrio derecho. Por la intensidad del dolor fue necesario administrar opiáceos por vía endovenosa a través de una analgesia controlada por el paciente. El 6/1/06 se realizó una angiografía mesentérica superior en la que se observó una malformación arteriovenosa de la cabeza del páncreas, con aferentes arteriales dependientes de las arterias gastroduodenal, pancreático-duodenal superior y gastroepiploica derecha. Además presentaba aporte arterial desde ramas de la arteria mesentérica superior (AMS), fundamentalmente de la arteria pancreático-duodenal inferior y de una arteria hepática derecha reemplazada que se origina de la AMS. Adicionalmente, existía un drenaje venoso con mecanismo de fístula precoz desde la malformación a la vena mesentérica superior (VMS), que opacificaba en forma significativa el sistema portal. Este último hallazgo hizo descartar la embolización en este paciente (Figura 2). Ante la persistencia del dolor, con escasa respuesta al manejo médico, se decidió la resolución quirúrgica. Durante la operación se exploró el páncreas accediendo a través de la transcavidad y de una amplia maniobra de Kocher, observando algunas colaterales anómalas a nivel de la cabeza pancreática. A la palpación, en la zona de la cabeza y el proceso uncinado, la glándula aparecía de consistencia blanda, esponjosa llamando la atención la presencia de latido arterial firme a este nivel. La ecografía pancreática intraoperatoria demostró lagunas vasculares en esta zona, con indemnidad del cuerpo y la cola pancreática. El conducto de Wirsung se apreciaba regular y de diámetro normal. Dado los hallazgos antes descritos, se realizó una desvascularización duodenopancreática cefálica, ligando las arterias pilórica, gastroepiploica derecha y gastroduodenal, a pesar de lo cual, se seguía percibiendo el latido arterial en la cabeza del páncreas. Posteriormente se continuó con la pancreato-duodenectomía sin preservación pilórica. A nivel del proceso uncinado, se apreció un verdadero ovillo vascular con ramas arteriales y venosas que comunicaban la MAVP con la AMS y la VMS. Se lograron ligar las ramas de la arteria hepática derecha manteniendo la indemnidad de ésta (reemplazada de la AMS). Se aplicó un clamp parcial tipo Pott, a la VMS y AMS para terminar de seccionar la totalidad del proceso uncinado junto con las ramas vasculares a dichos vasos. Una vez sueltos los



Figura 2 (A y B). Angiografía de tronco celiaco y arteria mesentérica superior: "Se observa una malformación arteriovenosa mesentérica, con aporte de múltiples ramas del tronco celiaco y mesentérica superior con significativo mecanismo de fístula arteriovenosa". Foto 2-A: Inyección desde el tronco celiaco. Foto 2-B: inyección desde la AMS.

clamps, se reforzó la hemostasia de la zona con puntos de prolene, comprobando indemnidad tanto de la AMS como de la VMS (Figura 3). La reconstrucción se realizó con un asa de yeyuno ascendida que se anastomosó al remanente pancreático con la técnica de wirsustomía intubada⁸, una hepaticoyeyunoanastomosis en 1 plano con PDS 5/0 término lateral y una gastroyeyunoanastomosis antecólica en 2 planos. El enfermo cursó en el postoperatorio con retención gástrica que se resolvió espontáneamente alrededor del día 21° postoperatorio. Además, los niveles de amilasas del drenaje persistieron elevados 4 veces sobre el valor normal por lo que a pesar de su bajo débito (15 ml en 24 hrs), no se retiró sino hasta el primer control ambulatorio y con niveles normales de amilasas. No hubo necesidad de intervención terapéutica para resolución de la fístula ya que en ningún momento de su evolución presentó colecciones intra-abdominales u otras complicaciones. En



Figura 3. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica, que está constituida por un segmento de estómago (arriba), segmento de duodeno (abajo) y la cabeza del páncreas, que aparece cortada (centro), en esta se observa el colédoco (flecha superior) algo dilatado y numerosas estructuras de aspecto vascular (flecha inferior).

el estudio anatomopatológico se observó que el páncreas resecado presentaba vasos arteriales y venosos de calibre variable y paredes gruesas, algunos trombosados, con signos de organización e hiperplasia focal de la íntima (Figura 4). Además se observó una formación quística revestida de epitelio de tipo ductal sin atipias y desarrollo de tejido granulador. El tejido adyacente presentó fibrosis e infiltrado inflamatorio leve. No se observaron evidencias de malignidad. Todo esto fue compatible con una malformación arteriovenosa del páncreas. El día 21 postoperatorio se le realizó un angioTAC de abdomen y pelvis que no demostró MAV

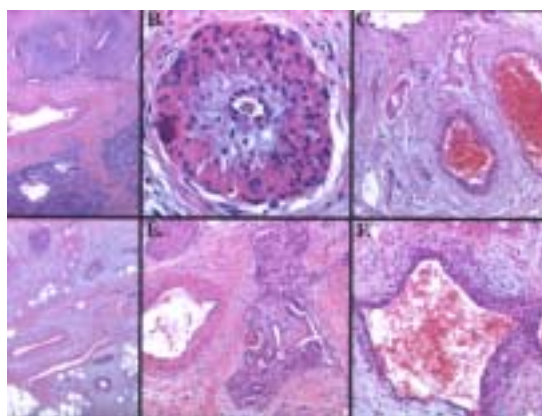


Figura 4. A a F. Distintos aspectos de la histología de la malformación arteriovenosa. Se observan vasos de distinto calibre y grosor de sus paredes, algunos trombosados (E). A y D: H-E x40. C, E y F: H-E x100 y B: H-E x400.

residuales (Figura 5). Actualmente el enfermo se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

Es difícil estimar la real frecuencia de las MAV del tubo digestivo ya que en la mayoría de los enfermos son asintomáticas. Meyer y cols.⁹ observaron que un 78% de ellas se ubican en el ciego y colon ascendente y sólo un 0,9% se localizan en el páncreas.

Se han planteado diferentes hipótesis para el desarrollo de esta enfermedad. Lande y cols.¹⁰ han especulado que la pérdida del mecanismo regulador de la unión entre arteriolas y capilares produce un aumento del flujo desde las arterias a los capilares y venulas, con formación de shunt arteriovenosos.

Las MAVP pueden ser primarias, por diferenciación anómala de los plexos arteriovenosos en el desarrollo embrionario o secundarias a pancreatitis, trauma o tumores. En un 90% son congénitas y en un 10 a 30% de los casos se asocian a enfermedad de ROW⁷. Este enfermo no es portador de una enfermedad de ROW ni tiene antecedentes que hicieran sospechar una MAVP secundaria.

La mayoría de los casos descritos se presentaron con episodios de hemorragia digestiva alta y dolor epigástrico, con menor frecuencia aparece hipertensión portal. La hemorragia digestiva puede ser secundaria a la comunicación de la MAVP con el conducto pancreático o con el conducto biliar, por erosión de la mucosa intestinal o por el desarrollo de una úlcera duodenal asociado a la MAV⁴. También por el desarrollo de várices esofágicas y/o gástricas por hipertensión portal. El origen del dolor abdominal es más incierto pudiendo ser explicado por el efecto de masa de la MAV y la compresión retroperitoneal que esta produce, o por isquemia secundaria al robo de flujo sanguíneo desde la arteria gastroduodenal y/o AMS hacia la MAV. En el caso descrito, el dolor fue de intensidad progresiva requiriendo dosis cada vez más elevadas de analgesia. Las características del dolor eran compatibles con un proceso expansivo a nivel de la cabeza del páncreas y del proceso uncinado (dolor epigástrico irradiado a dorso, constante y sin relación a las comidas). Nishiyama y cols.⁷ en una revisión de 42 enfermos con esta patología recolectados de la literatura, observaron que el diagnóstico se realizó en promedio a los 49 años y fueron más frecuentes en los hombres (78,6%). Un 91% de los pacientes tuvieron un origen congénito, un 50% presentó sangrado gastrointestinal, en 56% la MAVP se ubicó en la cabeza pancreática, un 31% de los enfermos

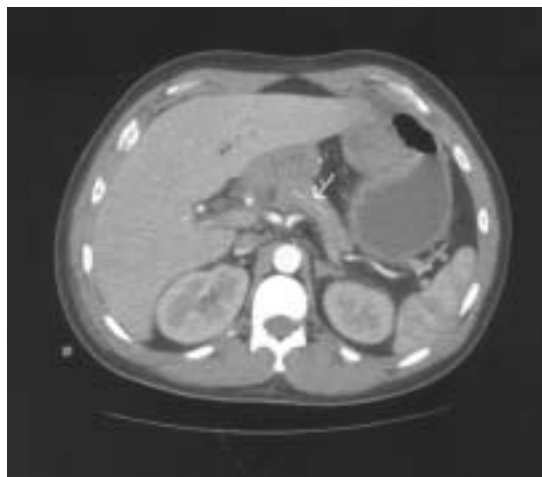


Figura 5. AngioTAC de abdomen: "Ausencia de vasos venosos y arteriales patológicos en el lecho operatorio. Tronco celiaco, arteria y vena mesentérica superior permeables". Se aprecia catéter pancreático in situ (ver flecha).

presentaron una MAV extrapancreática y a 24 pacientes se les realizó una cirugía (pancreatoduodenectomía a 10, pancreatectomía distal a 5, devascularización a 4 y resección de órganos adyacentes a 5 enfermos). También existe un caso que comprometía la totalidad del páncreas en el que se realizó una pancreatectomía total¹.

El diagnóstico generalmente se realiza luego de un estudio imagenológico, porque los síntomas inespecíficos y la baja incidencia de esta enfermedad hacen que la sospecha clínica sea infrecuente¹. La visualización de una imagen hipoecogénica en el páncreas en la ecografía es uno de los elementos diagnósticos¹¹. La ecografía doppler ha sido útil al observar la relación de la masa con la vena porta, la dirección del flujo sanguíneo y la presencia de shunts arteriovenosos¹². La tomografía computada y la resonancia de abdomen permiten caracterizar de mejor forma la lesión y su relación con las estructuras adyacentes. Además se puede observar un conglomerado hipervascular en la lesión o llene precoz importante de vena porta durante la fase arterial⁵.

El diagnóstico definitivo se realiza luego del estudio angiográfico⁵. En esta, se puede observar arterias dilatadas y tortuosas, una imagen vascular racemosa intrapancreática seguida de una mancha pancreática densa, llene precoz de la vena porta y desaparición precoz de la mancha pancreática antes descrita. Sin embargo todo esto es inespecífico y puede confundirse con pancreatitis, tumores hipervasculares del páncreas como cistoadeno-

mas, cistoadenocarcinomas, angiosarcomas o neoplasias neuroendocrinas. Otros diagnósticos diferenciales que se pueden plantear son metástasis de tumores neuroendocrinos o de un carcinoma de células renales¹³. La angiografía también puede ser utilizada en forma terapéutica como tratamiento definitivo en aquellos pacientes de alto riesgo quirúrgico o como tratamiento previo a la cirugía en los enfermos muy sintomáticos o que presentan un mayor riesgo de sangrado intraoperatorio, a pesar que se ha comunicado resangrado en un 37% de los enfermos que esperan la cirugía¹⁴. En este paciente el diagnóstico se confirmó con una angiografía pero debido a la importante comunicación con la vena porta no se pudo realizar una embolización, ante el riesgo que las sustancias embolígenas pasen a territorio portal.

El mejor tratamiento para esta enfermedad es la cirugía resectiva, porque elimina el sitio sintomático y la posibilidad de desarrollo de hipertensión portal. Esta última situación parece ser el principal factor pronóstico de esta enfermedad porque se asocia a mayor riesgo de sangrado y en ocasiones no se recupera luego de la resección de la MAVP¹⁴. Se puede considerar que este enfermo está curado ya que su MAVP está reseca y no se evidenció desarrollo de hipertensión portal, sin embargo, el seguimiento debe ser estrecho con el fin de detectar una posible MAV en otro sitio.

REFERENCIAS

1. Rezende M, Bramhall S, Hayes T, Olliff S, Buckels J, Candinas D, *et al.* Pancreatic arteriovenous malformation. *Dig Surg* 2003; 20: 65-69.
2. Rutter A. Submucous telangiectasis of the colon. *Lancet* 1956; 2: 1077-1079.
3. Halper M, Turner A., Citron B. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: An angiographic study of abdominal visceral angiodyplasias associated with gastrointestinal hemorrhage. *Radiology* 1968; 90: 1143-1149.
4. Koito K, Namieno T, Nagakawa T, Ichimura T, Hirokawa N, Mukaiya M, *et al.* Congenital arteriovenous malformation of the pancreas: its diagnostic features on images. *Pancreas* 2001; 220: 267-273.
5. Chang S, Lim H, Lee W, Choi D, Jang K. Arteriovenous malformation of the pancreas in a patient with gastrointestinal bleeding: helical CT findings. *Abdom Imaging* 2004; 29: 259-262.
6. Iwashita Y, Kawano T, Maeda T, Nagasaki S, Kitano S. Pancreatic arteriovenous malformation treated by transcatheter embolization. *Hepatogastroenterology* 2002; 49: 1722-1723.
7. Nishiyama R, Kawanishi Y, Mitsuhashi H, Kanai T, Ohba K, Mori T, *et al.* Management of pancreatic arteriovenous malformation. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7: 438-442.
8. Okamoto A, Tsurata K. Fistulization method. Simple and safe pancreaticojejunostomy after pancreatoduodenectomy. *Surgery* 2000; 127: 433-438.
9. Meyer C, Troncale F, Galloeoxy S, Sheahan D. Arteriovenous malformations of the bowel: an analysis of 22 cases and a review of the literature. *Baltimore: Medicine* 1981; 60: 36-48.
10. Lande A, Bedford A, Schechter L. The spectrum of arteriographic findings in Osler-Weber-Rendu disease. *Angiology* 1976; 27: 223-240.
11. Kurosaki M, Hattori K, Minato Y, Shiigai T, Ohashi I, Umehara I, *et al.* Asymptomatic arteriovenous malformation of the pancreas. Demonstration by Doppler ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Dig Dis Sci* 1993; 38: 1342-1246.
12. Koito K, Namieno T, Nagakawa T, Morita K. Diagnosis of arteriovenous malformation of the pancreas by color Doppler ultrasonography. *Abdom Imaging* 1998; 23: 84-86.
13. Uda O, Aoki T, Tsuchida A, Asami K, Inoue K, Masuhara S, *et al.* Pancreatic Arteriovenous malformations observed to bleed from the bile duct and a duodenal ulcer: Report a case. *Jpn J Surg* 1999; 29: 462-466.
14. Van Way CW 3rd, Crane JM, Riddell DH, Foster JH. Arteriovenous fistula in the portal circulation. *Surgery* 1971; 70: 876-890.