MALFORMACIÓN ARTERIO VENOSA CERVICAL COMPLEJA SINTOMÁTICA*

Drs. Juan Bombin F.^{1,2}, Alejandro Kotlik A.^{1,2}, Gabriel Seguel S.¹,
Carla Pizarro S.¹, Erik Aliaga S.^{1,2}

¹ Servicio de Cirugía, Hospital Dr. E. Pereira.

² Departamento de Cirugía, Universidad de Valparaíso.
Valparaíso, Chile.

Abstract

Complex arteriovenous malformation of the neck

Background: Arteriovenous malformation (AVM) is an abnormal connection between arteries and veins, bypassing the capillary system and forming arterial, venous and capillary nests. **Case report:** We report a female consulting for the first time at the age of 15 for an AVM located in the left posterior region of the neck. The patient was operated at that time, performing an extensive excision of the lesion and covering the defect with a skin flap. The lesion relapsed three years later. Vascular imaging revealed the malformation with afferent arteries from the subclavian, vertebral and left occipital arteries and a great posterior cervical nest that drained through a great anomalous vein to the subclavian vein. A surgical ligation of all the anomalous branches of the subclavian vein was performed, to perform a local excision in a second intervention. The patient got pregnant, delaying the intervention and had a normal delivery at the age of 19. At 21 years of age, she consulted again due to a great growth of her AVM, with repeated bleeding episodes, requiring transfusions. The patient was treated with embolization of the nest and the afferent arteries. Finally at 23 years of age, the lesion was excised again and the defect was covered with a skin flap. The patient had a good postoperative evolution.

Key words: Arteriovenous malformation, neck, embolization.

Resumen

Introducción: Las Malformaciones Arterio-Venosas (MAV) son alteraciones estructurales congénitas del desarrollo del sistema vascular en que se observan comunicaciones anómalas arterio-venosas conformando un “nido” arterio-venoso-capilar. **Caso Clínico:** Mujer que consulta a los 15 años de edad por una MAV en la región cervical posterior izquierda desde su nacimiento. Se efectúa una resección amplia de la lesión hasta el plano aponeurótico cubriendo el defecto con un colgajo de rotación cutáneo-adiposo. Evoluciona bien, pero

*Recibido el 5 de abril de 2014 y aceptado para publicación el 30 de mayo de 2014.

No existe ningún interés ni soporte financiero o comercial en este manuscrito.

El autor (Dr. Juan Bombin F.) durante la ejecución del estudio perteneció al Servicio de Cirugía del Hospital Dr. Eduardo Pereira de Valparaíso y al Departamento de Cirugía de la Universidad de Valparaíso.

Correspondencia: Dr. Juan Bombin F.
drbombin@gmail.com

recidiva luego de tres años. Un estudio vascular a los 18 años de edad evidencia la MAV con arterias aferentes desde la arteria subclavia, vertebral y occipital izquierdas, un gran “nido” cervical posterior que drena por una gran vena anómala hacia la vena subclavia izquierda. Se efectúa una ligadura quirúrgica de todas las gruesas ramas anómalas de la arteria subclavia, para efectuar una nueva resección local en un segundo tiempo. Sin embargo, esto se pospone pues la paciente se embaraza y tiene un parto normal a los 19 años. Vuelve a consultar a los 21 años por un gran crecimiento de su MAV con hemorragias a repetición, algunas muy profusas que obligan a transfundirla. Una AngioRNM confirma la MAV con un gran nido cervical posterior con nuevas aferencias. Se efectúa embolizaciones directas locales con espuma de polidocanol y micropartículas, y finalmente con alcohol. Una vez reducido el nido se emboliza además las principales aferencias por vía endovascular y se efectúa a los 23 años una amplia resección de la MAV cubriendo el defecto con un colgajo miocutáneo de dorsal ancho izquierdo. Ha evolucionado bien hasta ahora. **Conclusión:** El diagnóstico y tratamiento de una MAV compleja representa un gran desafío al equipo médico tratante que acompaña y atiende al paciente en el transcurso del tiempo, y a veces por el resto de la vida.

Palabras clave: Malformación arteriovenosa, tratamiento.

Introducción

Las Malformaciones Arterio-Venosas (MAV) son alteraciones estructurales congénitas del desarrollo del sistema vascular en que se observan comunicaciones anómalas arterio-venosas conformando un “nido” arterio-venoso-capilar, que crece en proporción con el crecimiento del individuo. En el caso de las mujeres este crecimiento se exagera con la menarquia y el embarazo, alcanzando tamaños importantes y/o presentando hemorragias externas, a veces severas y con peligro vital.

Se reporta el caso de una paciente actualmente de 26 años, que consultó por una MAV a los 15 años y que ha sido tratada en el Servicio de Cirugía del Hospital Dr. Eduardo Pereira de Valparaíso hasta ahora.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, que consulta a los 15 años por lesión solevantada en la región cervical posterior izquierda superficialmente muy irrigada, depresible, que luego retoma su tamaño original y que la presenta desde su nacimiento (Figura 1). Tiene antecedentes de biopsia a los 14 años de edad que no se concreta por una hemorragia severa del sitio operatorio. A los 15 años se efectúa una resección amplia de la lesión hasta el plano aponeurótico cubriendo el defecto con un colgajo de rotación cutáneo-adiposo (Figura 2). Evoluciona inicialmente bien, pero recidiva luego de tres años. Un estudio vascular a los 18 años de edad evidencia la MAV con arterias aferentes desde la arteria subclavia, vertebral y occipital izquierdas, y un gran “nido” cervical posterior que drena por una gran vena hacia la vena subclavia izquierda (Figura 3). Se efectúa una ligadura quirúrgica abierta de todas las gruesas

arterias anómalas que emergen hacia cefálico desde la arteria subclavia izquierda, para efectuar una nueva resección local en un segundo tiempo. Sin embargo, esto se debe posponer pues la paciente se embaraza y tiene un parto normal a los 19 años. Vuelve a consultar a los 21 años por un gran crecimiento de su MAV cervical posterior con hemorragias externas a repetición, algunas muy profusas que obligan a transfundirla (Figura 4 izquierda). Una Angiorresonancia confirma que la MAV presenta un gran nido cervical posterior, alimentado por ramas desde la arteria occipital y vertebral izquierda, como de nuevas aferencias contra-laterales desde la arteria carótida externa y subclavia derechas (Figura 5). Se decide esta vez tratar primero el nido de la MAV con embolizaciones directas locales y repetidas con polidocanol y micropartículas, y con alcohol absoluto en una oportunidad. Una vez reducida y

Figura 1. MAV cervical, primera consulta.

Figura 2. Post-operatorio inicial y tardío, primera operación.

Figura 3. Angiografía.

Figura 4. Recidiva post-embarazo.

Figura 5. RNM de recidiva.

Figura 6. Segunda operación. Colgajo dorsal.

parcialmente fibrosada la masa (Figura 4 derecha), se efectúa a los 23 años una amplia resección de la MAV cervical posterior cubriendo el defecto con un colgajo miocutáneo pediculado de dorsal ancho izquierdo (Figura 6). Ha evolucionado bien hasta ahora sin signos de recidiva de su MAV, aunque se mantiene en control (Figura 7).

Discusión

Las Malformaciones Arteriovenosas (MAV), con su amplio rango de presentaciones clínicas y diferentes ubicaciones anatómicas constituyeron durante décadas un verdadero misterio en su em-

Figura 7. Post-operatorio final.

briología, patología y características hemodinámicas por su evolución progresiva, impredecible y a veces destructiva^{1,2}.

Históricamente, el tratamiento de las MAV fue quirúrgico cuando era posible, incluyendo la ligadura de la mayor parte de las arterias alimentadoras de la MAV, pero dejando intacto el nido de la lesión, lo cual era efectivo inicialmente, produciéndose

casi siempre una recidiva por un mayor y agresivo desarrollo neovascular por reclutamiento de nuevas arterias aferentes derivadas de diferentes fuentes aumentando las dificultades de una solución definitiva de la MAV. Estas cirugías pioneras en que se intentó además la resección quirúrgica completa de la lesión, como si fuese un cáncer, fueron de gran envergadura y riesgo para el paciente, requerían profusas transfusiones y dejaban importantes secuelas estéticas^{3,4}.

Hoy disponemos de mayor conocimiento en este tipo de enfermedades, en sus aspectos histológicos y su conducta biológica, lo que ha permitido una adecuada clasificación, basada en sus características endoteliales, aceptada internacionalmente^{5,6}. Por otra parte, también ha habido avances notorios en los aspectos angiográficos, reconociéndose varios tipos de MAV, por la alimentación arterial aferente, el nido que se forma y su eferencia venosa, con recomendaciones del abordaje endovascular más adecuado para atacar el nido de la MAV^{2,7,8}.

En la actualidad, el control y cura definitiva de una MAV se obtiene con métodos menos invasivos, llegando si es posible a la completa erradicación del nido, lo cual se puede lograr con la emboloterapia, que es realmente una angioterapia vasooclusiva^{7,8}, que consiste en la inyección de sustancias esclerosantes por vía directa o endovascular. Este procedimiento se puede implementar también como una terapia adyuvante para mejorar y expandir el rol de una cirugía resectiva limitada y menos agresiva^{9,10}.

La escleroterapia del nido requiere llevar un catéter por vía arterial o venosa a una buena posición, momento en que se realiza una angiografía diagnóstica. Una ubicación superficial de la MAV permite también el acceso directo por punción de la lesión. La confirmación de estar dentro de los vasos del nido se logra inyectando un poco de medio de contraste radio-opaco. En ese momento se inyecta el agente esclerosante para llenar plenamente el nido. Un agente usado es el detergente Polidocanol en forma de espuma, que causa daño endotelial, trombosis y fibrosis progresiva. Las inyecciones pueden ser repetidas pudiéndose mezclar con medio de contraste yodado para verificar exactamente hasta donde ha llegado el medicamento y detenerse antes de llegar al sistema venoso central^{11,12}. También se ha usado con éxito el tetradecilsulfato de sodio (Sotradecol)^{13,14}.

La escleroterapia con etanol absoluto ha sido ampliamente descrita en el tratamiento de las MAV periféricas. El etanol es un agente muy potente y produce una denudación vascular con trombosis inmediata. Se requiere control distal para evitar el paso a la circulación sistémica, aplicando lentamente dosis pequeñas dentro de la lesión. Los pacientes

deben ser anestesiados y monitorizados, pues puede haber arritmias, vasoespasmo pulmonar, colapso cardiovascular y paro cardíaco¹⁵⁻¹⁷.

Una vez reducida y fibrosada la lesión, como en este caso, a veces es posible resecarla y cubrir el defecto cutáneo mediante un colgajo cutáneo-adiposo o miocutáneo. De todos modos, estos pacientes deben seguir en control periódico permanente, para pesquisar oportunamente alguna recidiva.

El diagnóstico y tratamiento de una MAV compleja representa un gran desafío al equipo médico tratante, que acompaña y atiende al paciente en el transcurso del tiempo, y a veces por el resto de la vida. El caso de esta paciente representa la evolución en el enfoque terapéutico de las MAV en el curso de los años por el equipo de cirugía de nuestro hospital, pues inicialmente comenzamos con una cirugía clásica exclusiva intentando efectuar una resección completa de la lesión con ligadura de las arterias aferentes más importantes y abordables, pero con una severa recidiva de la MAV, por reclutamiento de nuevas arterias aferentes al nido, incluso desde el lado contralateral. Se sumó también un embarazo, evento conocido que despierta y exacerba esta enfermedad. Finalmente, se indicó un tratamiento endovascular del nido logrando la reducción de volumen y fibrosis de la lesión, lo que permitió su resección completa y cobertura mediante un colgajo apropiado obteniendo un resultado hasta ahora satisfactorio.

Referencias

1. Tesnádi G. Epidemiology and etiology of congenital vascular malformations. *Semin Vasc Surg.* 1993;6:200-3.
2. Vaidya S, Cooke D, Kogut M, Stratil PG, Bittles MA, Sidhu M. Imaging and Percutaneous Treatment of Vascular Anomalies. *Semin Intervent Radiol.* 2008;25:216-33.
3. Malan E. Considerazioni sulle fistole artero-venose congenite degli arti. *Boll Soc Riem Chir.* 1954;9:196-202.
4. Venezian J, Pattillo C, García G, Rubio C. Tratamiento quirúrgico de las Comunicaciones arteriovenosas (CAV). Presentado al Congreso de la Sociedad de Cirujanos de Chile. 1975 Viña del Mar.
5. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endotelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69:412-22.
6. Cho SK, Do YS, Shin SW, Kim DI, Kim YW, Park KB, et al. Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographics classification. *J Endovasc Ther.* 2006;13:527-38.
7. White RI Jr, Pollak J, Persing J, Henderson KJ, Thom-

- son JG, Burdge CM. Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol*. 2000;11:1285-95.
8. Jacobowitz G, Rosen RJ, Rockman CB, Nalbandian M, Hofstee DJ, Fioole B, et al. Transcatheter embolization of complex pelvic vascular malformations: results and long-term follow-up. *J Vasc Surg*. 2001;33:55.
 9. Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations: a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg*. 2004;39:590-600.
 10. Lidsky ME, Markovic JN, Miller MJ, Shortell CK. Analysis of the treatment of congenital vascular malformations using a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg*. 2012;56:1355-62.
 11. Cabrera J, Cabrera J Jr, García-Olmedo MA. Sclerosants in microfoam. A new approach on angiology. *Int Angiol*. 2001;20:322-9.
 12. Bergan J. Sclerotherapy: A truly minimally invasive technique. *Percept Vasc Surg Endovasc Ther*. 2008;20:70-2.
 13. O'Donovan JC, Donaldson JS, Morello FP, Pensler JM, Vogelzang RL, Bauer B. Symptomatic hemangiomas and venous malformations in infants, children, and young adults: treatment with percutaneous injection of sodium tetradecyl sulfate. *AJR Am Roentgenol*. 1997;169:723-9.
 14. Siniluoto TM, Svendsen PA, Wikholm GM, Fogdestam I, Edström S. Percutaneous sclerotherapy of venous malformations of the head and neck using sodium tetradecyl sulphate (Sotradecol). *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 1997;31:145-50.
 15. Rimon U, Garniek A, Galili Y, Golan G, Bensaid P, Morag B. Ethanol sclerotherapy of peripheral venous malformations. *Eur J Radiol*. 2004;52:283-7.
 16. Do YS, Yakes WF, Shin SW, Lee BB, Kim DI, Liu WC, et al. Ethanol embolization of arteriovenous malformation: interim results. *Radiology* 2005;235:674-82
 17. Wang YA, Zheng JW, Zhu HG, Ye WM, He Y, Zhang ZY. Sclerotherapy of voluminous venous malformation in head and neck with absolute ethanol under digital subtraction angiography guidance. *Phebiology* 2010;25:138-44.