

MALFORMACION VASCULAR DEL CUELLO (*)

Prof. Clivio V. Nario (In memoriam)

Dr. Juan Carlos De Chiara

HISTORIA CLINICA. - I. M., 30 años, soltero, jornalero, procede del Dpto. de Maldonado. Ingresa por una tumefacción del cuello que predomina en región supraclavicular izquierda, de crecimiento lento y progresivo durante 10 años y que hace 2 meses provoca dolores irradiados al miembro superior. El enfermo relata que hace 10 años notó al ponerse la corbata una pequeña tumefacción en la parte baja e izquierda del cuello, indolora, blanduzca, que le apareció sin traumatismo ni ningún otro síntoma previo y que desde entonces ha tenido un crecimiento lento pero progresivo hasta adquirir el tamaño actual. Desde hace 2 meses tiene dolores cada vez más molestos irradiados al miembro superior izquierdo pero sin notar disminución de fuerzas ni de precisión en sus movimientos. Al efectuar esfuerzos con su miembro el enfermo nota que la tumefacción se hace más evidente, tiende a hacer saliente en el cuello y aumenta de consistencia. Ha observado que la tumefacción está animada de latidos y que al palparla le da en los dedos una sensación de hormigueo.

En el curso de estos 10 años de evolución el enfermo no ha interrumpido sus tareas de jornalero en campaña, no ha notado alteraciones en su estado general ni observado disminución de su capacidad vital para realizar esfuerzos. Sólo acusa desde hace 2 meses los dolores ya expresados y tendencia a enronquecer su voz.

En sus antecedentes personales no hay ningún traumatismo regional ni nada digno de mención. No hay antecedentes familiares de afecciones similares.

Examen: Excelente estado general. Apirético. Buen estado de piel y mucosas. Lengua húmeda y limpia. Dentadura en mal estado. Hipertrofia amigdalina. En la región supraclavicular izquierda existe una gruesa tumefacción saliente que ocupa toda la región rebasándola hacia atrás y montando sobre la clavícula en su parte media; la parte posterior se insinúa y levanta el trapecio invadiendo la región supraespinosa. A la inspección muestra una superficie irregular con un grueso trayecto venoso

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 14 de octubre de 1953, en la sesión de homenaje al Dr. Clivio Nario.

del diámetro de $1\frac{1}{2}$ cm. que cruza la tumefacción en su parte anterior de arriba abajo y de adentro afuera; toda la tumefacción late, no hay alteraciones del color de la piel; existe una circulación venosa complementaria marcada en regiones pectoral, cara anterior de brazo, deltoidea y base de la región supraclavicular.

A la palpación **frémito constante a refuerzo sistólico** en la tumefacción supraclavicular y especialmente en su parte inferointerna; la prolongación supraespinosa no tiene frémito, pero está animada de latidos como la anterior. La consistencia es blanda, elástica, se reduce de tamaño al



FIG. 1. — Vista anterior.

comprimirla y aumenta de tensión al hacerle hacer esfuerzos al enfermo. Los límites son definidos en la parte inferior donde monta sobre la clavícula; en la parte interna se insinúa por debajo del borde posterior del esternocleidomastoideo hacia la región prevertebral; en la parte superior llega casi hasta el vértice de la región supraclavicular; en la parte externa llega hasta el extremo de la clavícula y el borde del trapecio; en la parte posterior se insinúa por debajo del trapecio hasta la espina del omoplatto haciendo saliencia marcada en las regiones posteriores de la escápula. Esta parte posterior es de consistencia más firme e inmóvil; la parte anterior tiene alguna movilidad lateral. Es completamente indolora y mate a la percusión. No es posible hacer cesar los latidos ni el frémito por compresión de ninguna zona ni de los troncos vasculares regionales. A la auscultación existe un soplo continuo en toda la tumefacción que se continúa con un soplo del área precordial.

Pulso derecho: 85 lleno y tenso. Presión arterial: $131\frac{1}{2}$ - 8.

Pulso izquierdo: 85 menos lleno, pero isócrono. Presión arterial 12 - 8.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

Aparato cardiovascular: No hay disnea. Punta en el 5º espacio por dentro de la línea mamilar. Se palpa un frémito en toda el área cardíaca. Soplo continuo extendido a toda el área cardíaca predominando en la base.

Fonocardiograma: En el foco aórtico se observa un soplo rudo continuo e irregular, de gran intensidad con componentes en toda la frecuencia. En el hueco supraclavicular izquierdo se observa soplo continuo con refuerzo telesistólico protodiastólico con las mismas características

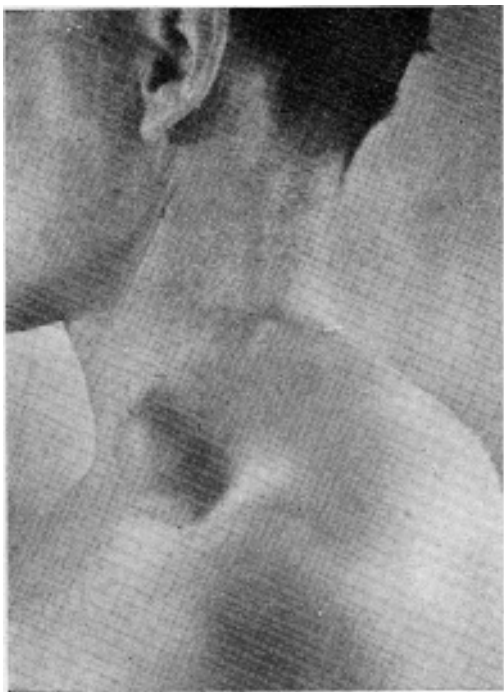


FIG. 2. — Vista lateral.

acústicas del anterior. Estos soplos se propagan poco hacia la punta, observándose en ésta muy claramente el llamado componente auricular del primer ruido (Informe del Dr. Alberto Morelli).

Velocidad circulatoria: Codo-pulmón: miembro sup. derecho 12". Miembro superior izquierdo 10". Codo-lengua: Miembro sup. derecho 22". Miembro sup. izquierdo 19".

Presión venosa: Miembro sup. derecho 16 $\frac{1}{2}$. Miembro sup. izquierdo 13 $\frac{1}{2}$.

Ortocardiógrama: Silueta cardiovascular sensiblemente normal (Morelli).

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, regular 100 por minuto. Trazado sin particularidades dignas de mención (Morelli).

Oscilometría de los miembros superiores. — Disminución franca del

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

índice oscilométrico y de las presiones máxima y mínima a izquierda. (Ver gráfica).

Columna cervical: Móvil y clínicamente normal.

Laringe-tráquea: Ligeramente desplazada hacia la derecha. Voz algo ronca. Sin particularidades a la laringoscopia.

No hay repercusión funcional sobre los pares nerviosos del cuello ni sobre el simpático.

La exploración del plexo braquial no muestra alteraciones; fuerzas, motilidad y sensibilidad del miembro superior normal. Cronaxia normal.



FIG. 3. — Vista de la pieza extirpada.

Aparato respiratorio: Sin particularidades. **Radiografía de pulmón y mediastino:** Normal.

Radiografía de columna cervical y clavicular y regiones óseas vecinas: Sin particularidades.

Radiografía de cuello con rayos blandos: Sombra saliente en región supra clavicular izquierda (Pelfort).

Fondo de ojo: Normal.

Análisis de laboratorio: Orina: normal. Urea en sangre: 0 gr. 35. Wassermann: Negativo. Tiempo de coagulación: 4'.

Hemograma: Normal.

INTERVENCION (31 - III - 1944). — Cirujano: Prof. Nario. Ayudantes: Dr. De Chiara, Dr. Nozar y Dr. Galli. Anestesia general: Eter e intubación traqueal sin incidentes. Incisión transversal sobre la clavícula desde un extremo a otro hasta alcanzar la fosa deltoidea; sobre cada uno

de los extremos de ella, dos debridamientos, uno interno de 4 cm. y otro externo más largo por arriba y por debajo de la clavícula. Se levantan los dos colgajos sobre todo el superior y se descubren los planos superficiales de la región supraclavicular. Se disea y separa el borde posterior del músculo esternocleidomastoideo, se descubre también el borde anterior del trapecio separándolo ligeramente hacia atrás. Ambos bordes están separados por el enorme tumor vascular que hace hernia a través de ellos, levantando la aponeurosis superficial del cuello y con ella la yugular

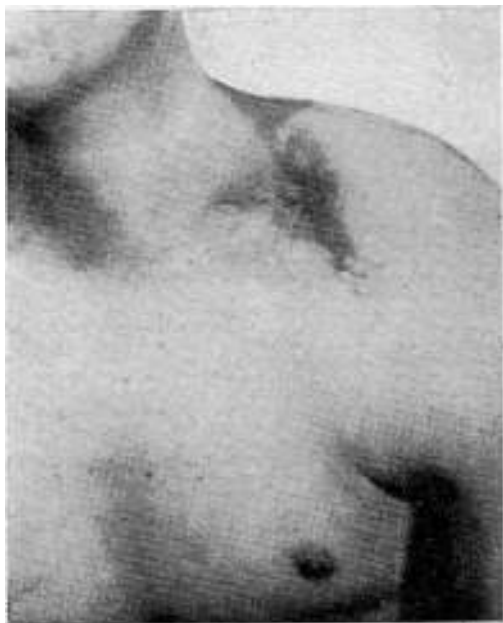


FIG. 4. — Vista frontal post-operatoria.

externa. Se levanta y se disea el omohiideo y la aponeurosis media seccionando estos elementos en través. Se disea la yugular interna y la carótida primitiva por su borde posterior, separándolos de la masa vascular tumoral. Se desinserta el haz clavicular del esternocleidomastoideo y se procede a aislar la clavícula de los planos profundos y superficiales, lo cual se lleva a cabo en toda la extensión del cuerpo del hueso. Se reseca con sierra de Gilli esta porción de la clavícula dejando en sitio su extremidad interna y su extremidad externa. Se extirpa el músculo subclavio; se descubre el confluente venoso de Pirogoff y se descubre y aísla la arteria subclavia en su porción extraescalénica. La compresión de la subclavia no modifica al tumor vascular. Se llega a la conclusión de que se trata de una malformación vascular que no depende de las formaciones anatómicas normales. Por detrás de la clavícula en su parte interna, se aísla un grueso vaso del diámetro de un pulgar, animado de grandes latidos y de frémito que viniendo del tórax se incorpora en la masa vas-

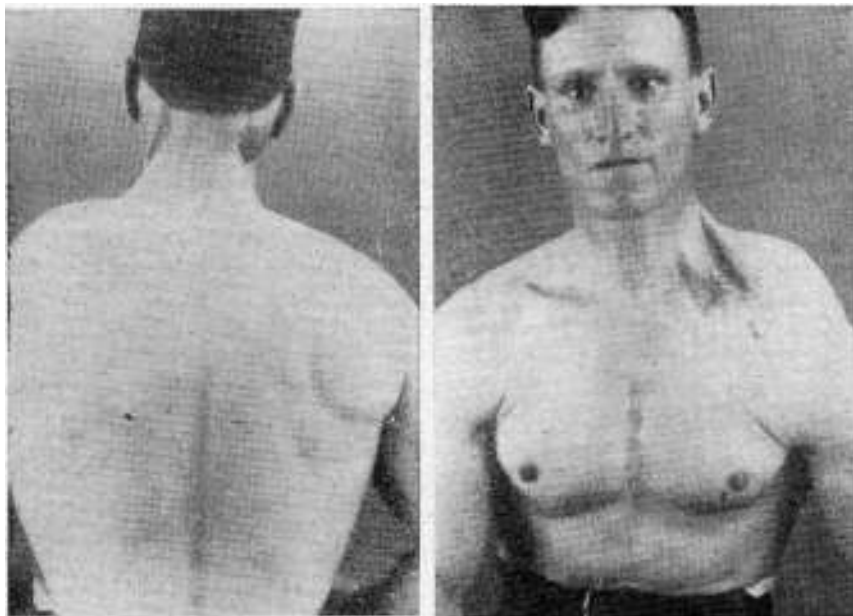
cular. Doble ligadura y sección del mismo. A partir de este momento el tumor deja de tener frémito y continúa latiendo pero con menor intensidad. Se separa el tumor vascular de los planos superficiales, separándolo de la piel con alguna dificultad. Se disecciona la porción retroclavicular y suprapleural, haciendo allí sección y hemostasis de algunas disposiciones vasculares del tipo aneurismal. El tumor se va desprendiendo cada vez más y se tiene la sensación de que se va dominando la situación. Se aísla y se separa la porción que está por debajo del trapecio y que corresponde



FIG. 5. — Vista lateral post-operatoria.

al polo posterior de la masa. Esta porción es gigantesca teniendo el tamaño de la cabeza de un adulto, tiene los mismos caracteres pulsátiles y vermiculares y llena toda la fosa supraespinosa, insinuándose entre el supraespinoso y los músculos de la nuca por un lado y levantando fuertemente el trapecio. También allí se aíslan 2 colectores voluminosos, seccionándolos y haciendo hemostasis por el procedimiento que diremos más adelante. Hacia la parte interna, en relación con el paquete principal del cuello, el esófago y la tráquea, la masa presenta dos focos grandes de crecimiento: uno por fuera del escaleno anterior y otro más pequeño acostado verticalmente entre el escaleno anterior y la columna vertebral. Las ramas del plexo braquial bridan la porción extraescalénica que acaba de describirse. Se decide extirpar esta porción extraescalénica, conjuntamente con la porción ya disecada y después de una disección laboriosa se la extirpa ligando tres gruesos colectores, uno de ellos del tamaño de un asa intes-

tinal; este colector es a punto de partida probable de los vasos vertebrales que es donde parece que ha sentado la parte primitiva de la malformación vascular. La parte intraescalénica es de aspecto tubular, grande en realidad, pero de aspecto pequeño si se compara con la masa que hemos extirpado. Se decide no extirpar y se pasa alrededor de su parte mediana una cinta de celofán suavemente envuelta y anudados sus cabos entre sí y fijados con puntos de seguridad (Técnica de Pearce). La extirpación ha sido casi total y en un solo block, con conservación de todos los elementos



FIGS. 6 y 7. — Estado actual (1953). A diez años de operacio.

de la región, menos la clavícula. La parte que no se ha extirpado es no sólo pequeña, sino privada de latidos. La hemostasis de los gruesos colectores se ha hecho en un caso con ligadura simple (con hilo doble) y en todas las demás, dada la magnitud de los mismos y la violencia de su capacidad hemorrágica, mediante una sutura continua tipo Kelly sobre pinzas que fué de una gran eficacia y seguridad. Extirpada la masa, se completa la hemostasis que parece perfecta. Sulfamidoterapia local con polvo de sulfamida. Sutura de la piel con puntos separados. El aspecto de los colgajos era muy bueno a pesar del estado de shock que presenta el enfermo. Drenaje con Rubberdam por la parte inferior del colgajo superior.

Curación plana simple.

Duración de la intervención: 4 horas y media. Enfermo shockado pero en buenas condiciones. Transfusión gota a gota durante el acto opera-

torio de 500 grs. y post-operatoria de 500 grs. seguida de venoclisis continua gota a gota con suero intravenoso que resuelven bien el estado de shock.

Post-operatorio inmediato bueno. No hay hemorragia. P. A. 12-7.

Abril 7: Enfermo en excelente estado general. Se ve la herida que ha necrosado parcialmente los bordes del colgajo. Curación soltando algunos puntos.

Abril 15: La evolución que seguía normalmente se ve interrumpida por una brusca e inopinada hemorragia por la herida que lleva a una anemia aguda alarmante. Se taponan la herida con mecha de gasa. Transfusión masiva y se resuelve momentáneamente la situación.

Abril 21: Nueva hemorragia que lleva al colapso. Se mecha, esta vez dominando perfectamente la zona sangrante que corresponde a la zona vascular intraescalénica abandonada y se tiene la sensación de que la hemostasis será definitiva. Transfusión masiva.

A partir de entonces el enfermo se recupera bien de su anemia y la herida cicatriza por segunda intención sin incidentes mayores.

Mayo 31: Alta. Gl. rojos 4.500.000. Herida cicatrizada. Presenta del lado izquierdo un síndrome de inhibición funcional del plexo braquial, instalado después de las maniobras de taponamiento urgentes a que obligaron las hemorragias. Se atiende en Fisioterapia y a fines de junio el síndrome nervioso ha casi regresado totalmente.

Vemos al enfermo en setiembre de 1948 (4 años y medio después) en perfecto estado tal como muestra la fotografía proyectada.

El caso que detallamos da margen además de su inusitada rareza, para algunos comentarios que nos parece de interés subrayar en forma especial.

Naturaleza de la malformación.

Se trata de una malformación vascular pulsátil con los caracteres clásicos propios de las disposiciones arteriovenosas a enorme extensión. Ocupa en sentido ánteroposterior toda la región supraclavicular, se extiende por debajo del trapecio y llena enteramente la fosa supraespinosa. En sentido transversal va, desde la región pre y láterovertebral imbricándose a ese nivel con las ramas de origen del plexo braquial, alcanzando hacia afuera el límite más externo de la región retroclavicular. En profundidad va desde el plano aponeurótico cervical superficial hasta el domo pleural envolviéndolo por su parte anterior y enviando gruesos colectores hacia la región supra y retropleural. Es una masa constituida por *vasos de tipo adulto* del tamaño de un pulgar y más aún, en

estado de repleción, constituyendo un conglomerado en forma de cabeza de medusa. No existen antecedentes traumáticos, ni nevus superficiales y el desarrollo se ha hecho en forma lenta y progresiva con dos características principales:

a) La malformación se ha mantenido estrictamente como un complejo esencialmente regional, sin invadir secundariamente las regiones vecinas, quedando limitada al territorio vascular de origen.

b) El carácter arteriovenoso indudable no se acompañó, a pesar de la larga evolución y del tiempo transcurrido, de ninguna participación de descompensación cardíaca, que hubiera sido de esperar dada la importancia de los síntomas de comunicación arteriovenosa y el sitio de la misma, tan cercano al área cardíaca.

Es teniendo en cuenta estas premisas que consideramos que la rotulación de esta malformación cabe dentro de las llamadas *fleboarteriectasias*.

Cruveilhier fué quien aisló esta entidad separándola del aneurisma cirsoideo con el cual tiene puntos de contacto muy estrechos, distinguiéndolo como "dilataciones superficiales de las arterias".

Se trata de una afección sumamente rara que ocurre preferentemente en las extremidades, no observándose en el cuero cabelludo, sitio de predilección del aneurismo cirsoideo.

Mientras el aneurisma cirsoideo es invasor, la *fleboarteriectasia* es de tipo regional, permaneciendo limitada a su sitio de origen.

Por último, en la enfermedad a que nos referimos, las arterias proximales presentan muy pocos cambios degenerativos.

Todas estas consideraciones contribuyen a aclarar y precisar la naturaleza de la malformación vascular que informamos.

Los estudios embriológicos de Woolard y Sabin contribuyen a iluminar mejor la posición especial de la *fleboarteriectasia* como malformación vascular y como entidad quirúrgica.

Según estos autores, a partir del lecho vascular primitivo y hasta la constitución definitiva de todo tallo arterial, los vasos pasan por tres estadios:

- a) *Estado capilar, indiferenciado.*
- b) *Estado trabecular, indiferenciado.*
- c) *Estado definitivo, arteria adulta.*

Según el momento en que se producen los hechos que determinan la malformación, se establecen también tres tipos de ulteriores patologías arteriovenosas, que conservando como rasgo fundamental la comunicación simple o múltiple arteriovenosa, presentan características bien distintas.

Para el *estado capilar*, la malformación adquirirá un carácter primordial progresivo, microvascular y con gran degeneración parietal: el *aneurisma cirsoideo*.

Para el *estado trabecular*, la equivalencia patológica será la *fleboarteriectasia*, que constituye, a nuestro juicio, el caso objeto de esta presentación. La afección será de *tipo intermediario*, regional, macrovascular, con escasa degeneración parietal.

Para el *estado definitivo*, con vasos adultos, ya en vías de formación, la malformación será más simple y se constituirá la *fístula arteriovenosa congénita*.

Esta manera de encarar los complejos de comunicación arteriovenosa conduce a simplificar, aclarar, y tener ideas más firmes, no sólo sobre la esencia del proceso sino sobre la marcha y evolución de los mismos y permite adoptar determinaciones operatorias lo más precozmente posible. La demora en estos casos es absolutamente perjudicial:

1º Porque la evolución es progresiva.

2º Porque cuanto más joven ha sido la inclusión embriónica más seria e indomable será la lesión resultante.

3º Porque cuanto más adulta es la inclusión más interesado está el sistema arterial del enfermo, habiendo más probabilidades de hallarse frente a una insuficiencia cardíaca irreductible.

A medida que se asciende en la edad embriológica de la malformación más cerca se está también de la descompensación circulatoria.

A medida que se desciende acercándose a estadios embriológicos iniciales se está más lejos de la descompensación circulatoria, pero se está más cerca de la degeneración vascular progresiva y de la invasión extrarregional de la lesión.

En cualquiera de los casos, sólo la intervención precoz y radical permite la curación del enfermo en buenas condiciones. Toda demora conduce a la muerte por hemorragia, por insufi-

ciencia cardiovascular o por invasión progresiva a territorios fuera de los recursos quirúrgicos.

Nuestro caso muestra que los límites que establecen contra-indicaciones son bastante alejados, por lo menos para las *flebo-arteriectasias*, pues se ha podido curar radicalmente al enfermo a pesar de una larga evolución, de una invasión considerable hacia regiones de abordaje incómodo y en sitios en que la hemostasis preventiva no podía ser utilizada.

Vía de abordaje.

Este problema nos va a detener breves instantes.

En casos como el que relatamos consideramos que la vía de abordaje debe ser amplia y adecuada y prestarse a ampliaciones de programa dependientes de los hechos que se van estableciendo a medida que progresa la operación.

La vía que empleamos con resección claviclar extensa permitió abordar con amplitud la lesión y manejarse en las diversas regiones invadidas supra y retroclaviculares, supraespinosa, para-vertebral y apical con toda satisfacción.

En casos de invasión mediastinal se había planeado el levantamiento de un colgajo esternal para tener acceso al mediastino, lo cual no fué necesario, pues la malformación no adelantaba en ese sentido.

Recientemente hemos vuelto a emplear esta vía en un caso, que presentaremos, de aneurisma arteriovenoso traumático por herida de bala de la porción intraescalénica de los vasos subclavios y también quedamos muy satisfechos.

Wilson y Carr la acaban de emplear en un caso de aneurisma arteriovenoso traumático habiendo tenido que agregarle el abordaje torácico también con buen resultado. Dichos autores han notado un comienzo de regeneración de la clavícula que nosotros no hemos podido comprobar en nuestro caso.

Esclerosis celofánica de Pearce.

Al finalizar la operación tres grandes colectores, del tamaño de un pulgar, se introducen hacia el canal vertebral y nos plantearon un problema serio. Dada la naturaleza del mal y su ten-

dencia invasora, podía plantearse la posibilidad de que la enfermedad continuara actuando por vías de activación circulatoria hacia la médula espinal.

Informados que Pearce consiguió experimentalmente esclerosis vasculares mediante cintas de celofán envueltas alrededor de las arterias y de los casos tratados y publicados en *Annals of Surgery* (1941) de aneurismas arteriales de la subclavia no extirpados y tratados por el procedimiento de Pearce, al parecer con buen resultado, nos llevaron a utilizarlo.

Procedimos, pues, a rodear los tres colectores residuales que podían amenazar el porvenir del enfermo, mediante una cinta de celofán.

No podemos pronunciarnos sobre la eficacia en este caso, de esa conducta, pues la resección sola podía haber liquidado por sí, la lesión, pero nos retiramos de la operación con otra tranquilidad, que si no hubiéramos hecho nada para evitar una progresión que en estas malformaciones vasculares constituye un peligro tan frecuente y real, que ha conducido en algunos casos a terminar con la amputación del miembro afectado.

Resultado terapéutico.

Se puede considerar definitivo y bueno. Han transcurrido hasta ahora (1948) cuatro años de la operación ⁽¹⁾ y el enfermo actualmente no presenta ningún síntoma de actividad vascular; el sistema muscular y nervioso del miembro es perfecto, la funcionalidad del mismo es normal, pudiendo dedicarse a trabajos pesados y el estado circulatorio general no presenta particularidades.

(1) Esta comunicación estaba preparada para ser presentada a la Sociedad de Cirugía en 1948. Circunstancias ocasionales hicieron que fuera postergada para mejor oportunidad y al presentarla en esta fecha, con motivo del homenaje de la Sociedad de Cirugía a la memoria del Maestro Clivio Nario la hemos ofrecido tal cual estaba en aquella oportunidad. No obstante, podemos afirmar que en el curso de este año (1953) a diez años de la intervención, hemos vuelto a ver al paciente, quien mantiene el excelente resultado obtenido sin nuevas incidencias.