

Comunicaciones breves

Malformación arteriovenosa de localización craneofacial

Dres. Paulina Iwanyk*, Ernesto Trainé*, Sebastián Iacouzzi**, Anselmo, Rodríguez Lofredo**

RESUMEN

Las malformaciones vasculares son alteraciones de la vasculogénesis durante el desarrollo embrionario. Al nacimiento suelen presentarse como manchas rojo-vinosas que pueden aumentar de tamaño en la pubertad y en respuesta a traumatismo. La resección completa de estas malformaciones arteriovenosas (de alto flujo) en cabeza y cuello se complica por el sangrado y el compromiso de órganos nobles.

En noviembre de 2003 resecamos una malformación arteriovenosa fronto-orbitaria izquierda en un adolescente varón de 17 años.

Primero identificamos y reparamos los afluentes arteriales que alimentaban la lesión y luego realizamos una sutura continua hemostática con material reabsorbible que abarcó todos los planos hasta periostio.

Palabras clave: malformación arteriovenosa-craneofacial.

SUMMARY

Vascular malformations are defects of the vascular system during embryologic development. At birth they can appear as port-wine stains that can sometimes increase in size during puberty and as a consequence of trauma.

The complete resection of arteriovenous malformations (high flow malformations) in head and neck is very difficult due to bleeding and danger of damaging vital organs.

In November 2003 we performed a complete resection of a forehead A.V.M with extension to the orbit in a 17 year-old teenager male.

First, we identified and took control of the main vessels feeding the tumor, and then we performed a continuous suture with absorbable material around the tumor including soft tissues and periostium.

Key words: arteriovenous malformation-craneofacial.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones vasculares son las anomalías congénitas y neonatales más frecuentes.

En 1982 Mulliken y Glowaki introdujeron una clasificación que diferencia los verdaderos tumores vasculares o hemangiomas de las malformaciones arteriovenosas (mav).¹

Los *hemangiomas* son tumores endoteliales ver-

daderos que muestran una fase proliferativa inicial con activa división de las células endoteliales, seguida por una fase de involución lenta.¹ Es la neoplasia más común de la infancia (12%) y es más frecuente en las niñas (3:1) y en la población blanca. Por lo general, no se detectan al nacimiento (70%) sino cerca del primer mes de vida y un 50% desaparece entre los 5-6 años.

Su clasificación depende del tejido en que se forman. En la dermis papilar y reticular se denominan hemangiomas cutáneos y en los tejidos más profundos, hemangiomas subcutáneos (antes llamados cavernosos).²

Las *malformaciones vasculares* existentes en el 1-4% de la población son alteraciones que se producen entre la cuarta y décima semanas de vida intrauterina, durante la vasculogénesis.¹ Clínicamente se manifiestan como manchas rojo-vinosas presentes al nacimiento cuyo crecimiento lento acompaña al crecimiento normal del niño, pero pueden crecer rápidamente en respuesta a traumatismos o a cambios hormonales. Su crecimiento ocurre por hipertrofia y reclutamiento de vasos, más que por división celular.²

Se clasifican, según el flujo y su histología, en tres tipos:

Malformaciones linfáticas (de bajo flujo): presentes al nacimiento hasta en el 80% pueden ser quísticas o difusas; entre las primeras se encuentran los higromas.

Malformaciones capilares (de bajo flujo): son dilataciones capilares pequeñas que ocupan la línea media. Se localizan en los párpados, el ala nasal y el labio superior.²

Malformaciones venosas (de bajo flujo): son difusas y forman un conjunto de venas ectásicas tortuosas y dilatadas que se cree aparecen por falla del tono vasomotor. Son clínicamente visibles, blandas y compresibles al tacto.²

Malformaciones arteriovenosas (de alto flujo): histológicamente, consisten en un nido central de vasos con múltiples cortocircuitos arteriovenosos, varios aferentes arteriales y uno o más drenajes venosos. Crecen rápidamente en respuesta a cambios hormonales y se transforman en lesiones

* Sección Cirugía Plástica; Departamento de Pediatría. Hospital Italiano.

**Servicio de Neurocirugía Hospital Francés.

sobreelevadas, eritematosas y pulsátiles. Clínicamente son rojas y calientes al tacto; pueden infectarse, producir dolor, hemorragia, necrosis y llevar a la insuficiencia cardíaca por múltiples fístulas arteriovenosas.⁴

Las MAV craneofaciales son de difícil tratamiento cuando involucran la órbita. Debe realizarse un

FOTOGRAFÍA 1. Preoperatorio



correcto diagnóstico mediante arteriografías tratando de identificar sus afluentes arteriales.⁴

CASO CLÍNICO

Varón que al nacimiento presenta una mancha de color rojo-vinoso en la región fronto-orbitaria izquierda. Transcurre su infancia bajo control pediátrico sin presentar cambios hasta que, en la pubertad, comienza con crecimiento progresivo que se torna en un tumor eritematoso y pulsátil (Fotografía 1).

Concurre a la consulta y en el examen físico, además del crecimiento tumoral, se observa un leve exorbitismo que lleva a su pediatra a consultar al servicio de oftalmología, donde por la naturaleza sangrante del tipo de lesión y su posible compromi-

FOTOGRAFÍA 3. Postoperatorio



FIGURA 2. Angiografía preoperatoria. Malformación arteriovenosa orbital superior y cutáneo-frontal alimentada por ramos nasales y frontales de la oftálmica

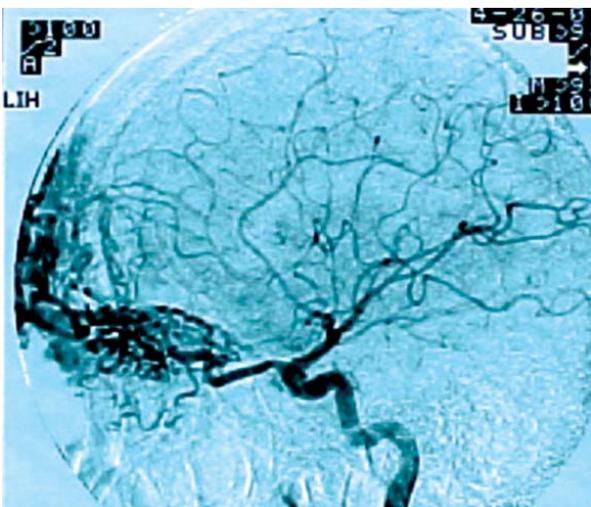


FIGURA 4. Angiografía postoperatoria



so del globo ocular se sugiere conducta expectante.

Dado el carácter progresivo de la enfermedad en los meses subsiguientes, se evalúa el caso en ateneo interdisciplinario con Neurocirugía, Oftalmología y Cirugía plástica donde se decide solicitar estudios complementarios.

La tomografía computada y la resonancia magnética revelan un tumor vascularizado en la región fronto-orbitaria sin aparente compromiso endocraneano.

Se realiza una *angiografía digital* que permite visualizar una malformación arteriovenosa orbital superior y cutáneo-frontal alimentada por ramos nasales y frontales de la arteria oftálmica; en el perfil, se observa además, alimentación por ramos de la arteria temporal superficial (*Figura 2*).

Dados los riesgos y las complicaciones que puedan surgir del crecimiento de la malformación, en los estudios surge la posibilidad de realizar una embolización selectiva 24 h antes, para facilitar la extirpación del tumor.

Durante la cirugía se reparan las arterias afluentes angular y temporal superficial bilaterales. Se procede a la resección una vez efectuada una sutura continua hemostática peritumoral con material reabsorbible.⁵ Se repara el defecto con injerto de piel total.

Al tercer mes posoperatorio, la arteriografía de control muestra ausencia del tumor frontal y disminución franca del componente orbitario de la malformación (*Fotografías 3 y Figura 4*).

DISCUSIÓN

En este caso, si bien las imágenes de la embolización demostraron una disminución considerable en la vascularización de la malformación, durante el acto quirúrgico no se evidenciaron cambios significativos; probablemente, debido al alto flujo propio de la naturaleza de esta mav y a su rápida repermabilización.⁴

El conocimiento de los afluentes de la mav permitió su reparo y mediante sutura continua con material reabsorbible se logró una resección completa con minimización del sangrado intraoperatorio, buen resultado estético y remisión completa de la lesión, como se demostró arteriográficamente.⁴ ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations of infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69:412-422.
2. Warner M, Suen J. Management of congenital vascular lesions of the head & the neck. *Oncology* 1995; 9(10):989-94, 997 (discussion 998 Passim).
3. Barlett H, Shore J, Westfall T, Harris G. Management of orbital and periorbital arteriovenous malformations. *Ophthalmic Surg* 1995; 26:145-152.
4. Jackson I, Carreño R, Potparic S, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast & Reconstruct Surg* 1993; 91(Nro7):1216-1230.
5. Rakesh K, Gupta A. A simple technique for excision of Vascular Malformations of the Sulp. *Surg Today* 1994; 24:942-44.

Actinomicosis torácica, una infección infrecuente en pediatría

Dres. Adrián Morales*, Marcelo Berardo* y Carlos Labaroni*

RESUMEN

Presentamos una paciente con infección actinomicótica pulmonar, forma clínica infrecuente en niños. Debuta con una masa torácica asociada a un empiema necessitatis que fue diagnosticado por métodos complementarios de rutina y tratado en forma exitosa con antibióticos.

Palabras clave: actinomicosis torácica, claritromicina, niños.

SUMMARY

We report a case of pulmonary actinomycosis an infrequent clinical form in childhood. We describe a thoracic mass and empiema necessitatis which was diagnosed and successfully treated with standard methods.

Key words: thoracic actinomycosis, clarithromycin, children.

INTRODUCCIÓN

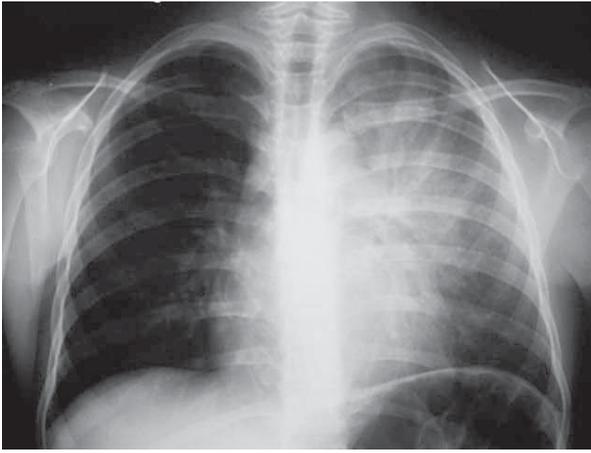
La actinomicosis es una infección supurativa crónica que produce habitualmente fístulas con los característicos "granos de azufre".

Los agentes causales, bacterias grampositivas del género *Actinomyces* y otros organismos relacionados, son comensales bucales endógenos, que en su diseminación local, pueden atravesar distintas barreras anatómicas.

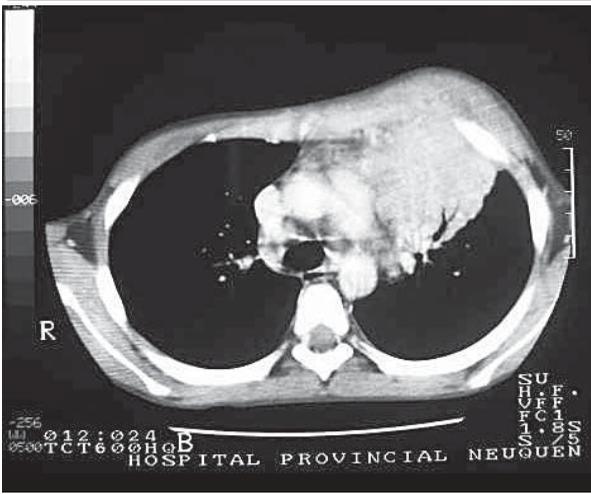
La primera descripción de la enfermedad en el hombre corresponde a Israel, en 1878.¹ Desde entonces se han descrito diferentes formas de presentación; la más frecuente es la cervicofacial, seguida por la abdominopélvica.² El compromiso torácico es poco frecuente en niños.³ Presentamos una niña

* Hospital "Castro Rendón". Neuquén.
Correspondencia: amorales@intramed.net.ar

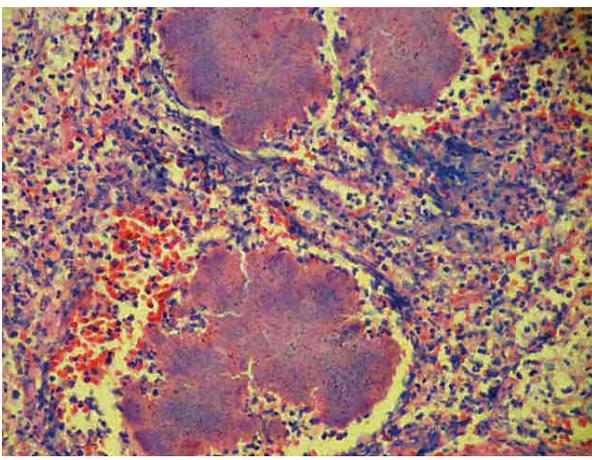
FOTOGRAFÍA 1. Rx de tórax: velamiento parcial en hemitórax izquierdo



FOTOGRAFÍA 2. TAC de tórax: infiltración en zona del pectoral izquierdo y masa en lóbulo superior izquierdo. Adenopatías



FOTOGRAFÍA 3. Anatomía patológica. Proceso inflamatorio crónico con microabscesos



con diagnóstico presuntivo de tumor de tórax y diagnóstico definitivo de actinomicosis, tratada en forma exitosa con antibióticos.

HISTORIA CLÍNICA

Niña de 14 años, sin antecedentes patológicos de importancia, internada por presentar fiebre, dolor precordial y tumoración torácica.

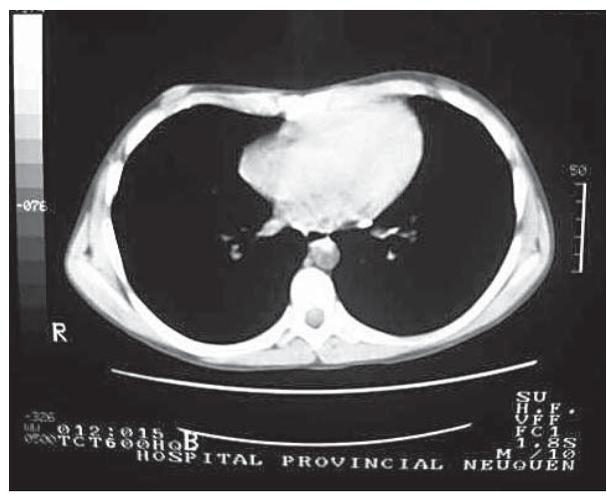
Antecedentes personales: RNTPAEG, crecimiento y desarrollo normal. Vacunación completa. Sin datos familiares o socioeconómicos de relevancia. El día anterior a la internación presentó dolor precordial opresivo de moderada intensidad que cedió en pocos minutos. La madre la nota asténica, hiporéxica, decaída, con tos productiva en la última semana.

Examen físico: se observa y palpa una masa consistente, dolorosa, en hemitórax izquierdo, en línea clavicular media, entre el segundo y quinto espacio intercostal de 6 cm de diámetro, adherida a planos profundos. Signos vitales: FC 120/min, FR 28/min; temp. axilar, 38,3° C. Otros datos positivos: pequeñas adenomegalias submaxilares e inguinales, escoliosis levoconvexa, caries dentales, soplo sistólico 3/VI en foco pulmonar (funcional). Resto del examen: normal.

En la ecografía de tórax se observa colección líquida por detrás del pectoral mayor, de 25 mm de diámetro y masa sólida intrapleurales, vascularizada por debajo de la colección en la misma región. En la Rx: velamiento sobre la misma región (*Fotografía 1*).

Laboratorio: leucocitos 11.300, neutrófilos 76, linfocitos 9, monocitos 6, eosinófilos 7, basófilos 1; HTO 30%; Hb 10 mg %; plaquetas 565.000; urea 20 mg %; GPT 19; GOT 24; FAL 414 u/l; LDH 217 u/l; albúmina 3,5 g %.

FOTOGRAFÍA 4. TAC de tórax normal



Se solicita TAC: infiltración difusa de partes blandas en zona de pectoral izquierdo; masa en lóbulo superior de pulmón izquierdo extenso, que capta contraste y entra en contacto con mediastino y la infiltración de partes blandas mencionada. Adenopatías prevasculares y retrotraqueales (*Fotografía 2*).

Al sexto día del ingreso se realiza biopsia quirúrgica, donde se observa una masa amorfa que desplaza al pectoral mayor, de aspecto inflamatorio.

A las 24 h se recibe el informe preliminar de anatomía patológica que posteriormente sería confirmado: fragmentos tisulares fibroadiposos y musculares con proceso inflamatorio crónico, reagudizado, con microabscesos que contienen granos PAS positivos de tipo actinomicótico (*Fotografía 3*). Cultivo: desarrollo de bacilos grampositivos anaerobios del género *Actinomyces*; no se aislaron otras bacterias. Directo y cultivo para BAAR, negativo.

Se comienza antibioticoterapia con penicilina 100.000 u/k/día. Luego de 17 días de tratamiento con buena evolución clínica, aumento de peso y desaparición de la temperatura, la paciente desarrolla una alergia mayor a la penicilina, requiriendo ARM. Se rota tratamiento a clindamicina (19 días) y continúa con claritromicina por vía oral.

Cumple un total de 20 semanas con excelente evolución clínica y radiológica (*Fotografía 4*). Hasta el último control por consultorio (un año después) continúa asintomática.

DISCUSIÓN

El caso presentado se encuadra dentro de los diagnósticos diferenciales de las lesiones de la pared torácica en niños. Se han comunicado distintas patologías tumorales que comienzan en forma similar: sarcoma de Ewing, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, tumor de Askin, linfoma, neurofibroma, linfangioma, leucemia.⁴ Además, en nuestra paciente se diagnosticó un empiema necessitatis (extensión de la supuración desde la pleura o parénquima pulmonar hacia la pared torácica). Este último cuadro puede también ser causado por enfermedades infecciosas: TBC, bacterias piógenas, nocardosis, micosis.

En la revisión de actinomycosis torácica de Lee y col.³ se encontraron 46 casos en niños publicados entre 1975 y 2000, la mitad con forma clínica de masa. Hasta la fecha se agregaron pocos casos con presentación similar.^{5,6}

La fuente de infección es habitualmente la aspiración de gérmenes de la orofaringe, por lo que es común encontrar otros organismos agregados a *Actinomyces*. Dada la escasa agresividad de esta

bacteria, se produce una infección hacia los tejidos adyacentes y raramente infecciones diseminadas.⁶

Los signos y síntomas más frecuentes son: dolor torácico y fiebre, pérdida de peso y, más raramente, hemóptisis y tos.⁷

Se ha sugerido una tríada radiológica característica, aunque poco específica: consolidación crónica, derrame pleural y periostitis costal.⁸ La enfermedad suele reunir varias características que facilitarían el diagnóstico, pero raramente se lo sospecha, probablemente por su baja frecuencia.⁹ En general, el estudio concluyente es la biopsia.

El tratamiento propuesto en estos casos es penicilina endovenosa por 2-6 semanas seguido de amoxicilina, como mínimo 6 meses. Si la evolución no es buena con tratamiento médico, se indica debridamiento quirúrgico. En una serie de 28 casos publicada recientemente se sugiere que los resultados terapéuticos son mejores si se contemplan distintos factores en cada paciente en particular: magnitud inicial de la enfermedad, resultado de la resección quirúrgica y respuesta clínica y radiológica a los antibióticos.¹⁰ A pesar de existir experiencia con otros macrólidos, no encontramos en la bibliografía estudios sobre tratamientos con claritromicina en niños.¹ Nuestra paciente no pudo completar el tratamiento con penicilina y no toleró una dosis inicial de eritromicina, pero sí la claritromicina. Según estudios de sensibilidad, las penicilinas continúan siendo los antibióticos de elección, aunque la mayoría de los aislamientos de *Actinomyces* patógenos en humanos también son sensibles a los macrólidos.¹¹

SÍNTESIS

Este es un caso documentado de actinomycosis en pediatría con forma de presentación de masa torácica. Comparte varias características con los pocos casos comunicados en la bibliografía hasta la fecha. La paciente recibió sólo tratamiento médico con antibióticos, con buena repuesta clínica. Hasta donde sabemos, este es el primer caso de tratamiento con claritromicina en niños. ■

BIGLIOGRAFÍA

1. Russo T. Agents of Actinomycosis. (En: Mandell, Douglas and Bennett's Churchill). *Principles and Practice of Inf. Dis.* 6^a Ed. Livingston, 2005.
2. Weese W, Smith J. A study of 57 cases of Actinomycosis over 36 year period. *Arch Intern Med* 1975; 135:1562-8.
3. Lee J, Ruday R. Pediatric thoracic actinomycosis. *Hawaii Med J* 2003; 62:30-32.
4. Watt JT. Chest wall lesions. *Pediatric Resp Rev* 2002; 3(4):328-38.
5. Pinarli FG, Mutlu B, et al. Jpn. Inf. Pulmonary actinomycosis mimicking chest wall tumor in a child. *J Infect Dis* 2005;

- 58(4):247-9.
6. Bark B, Perlik E, Stover B. Thoracic wall causing (Pseudo?) tumor in a child: abscess forming actinomycosis caused by *Actinomyces meyeri* et israelii. *Rofo*: 2004; 176(1):125-7.
 7. Kinneas W, MacFarland J. A survey of thoracic actinomycosis. *Respir Med* 1990; 84:57-59.
 8. Wilson DC, Redmond AO. An unusual cause of thoracic mass. *Arch Dis Child* 1990; 65(9):991-2.
 9. Salomon N, Young M. Paraspinal mass in a seven year-old girl. *Ped Inf Dis J* 2005; 24(5):475.
 10. Choi J, Koh W, et al. Optimal duration of IV and oral antibiotics in the treatment of thoracic actinomycosis. *Chest* 2005; 128(4):2211-7.
 11. Smith AJ, Hall V, et al. Antimicrobial susceptibility testing of *Actinomyces* species with 12 antimicrobial agents. *J Antimicrob Chemother* 2005; 56(2):407-9.

FE DE ERRATAS

En el artículo "Alergia al látex", publicado en *Arch Argent Pediatr* 2006; 104(6): 520-529, donde dice José F. Máspero, debe decir Jorge F. Máspero y en la página 521 en las Tablas 1, 2, 3 y 4 en lugar de decir prueba de escarificación (prick test) debe decir test epicutáneo (prick test).

En el "Consenso sobre factores de riesgo de enfermedad cardiovascular en pediatría. Tema: Sedentarismo", publicado en *Arch Argent Pediatr* 2005; 103(5):450-463 en la nómina de pediatras que participaron debe decir Dr. Julio Jousset, en lugar de Josset.

En el "Consenso sobre factores de riesgo de enfermedad cardiovascular en pediatría. Tema: Tabaquismo", publicado en *Arch Argent Pediatr* 2005; 103(5):464-475 en la nómina de pediatras que participaron se encuentran las Dras. Mirtha Z. Curi y Perla Krawiec.

En el artículo sobre "Percepción de los alumnos de quinto año de medicina sobre algunas de sus competencias clínicas" publicado en *Arch Argent Pediatr* 2005; 103(5):444-449 en el texto donde se indican las referencias, donde dice (1-5) debe decir (1-3) y donde dice (5-7) debe decir (4-5).