

## Página del residente. Soluciones

# Fístula arteriovenosa en la neurofibromatosis de tipo 1

## Arteriovenous fistula in neurofibromatosis type 1

Blas García García<sup>a,\*</sup>, Alicia Dean Ferrer<sup>a</sup>, Francisco Manuel Zafra Camacho<sup>a</sup> y Fernando Delgado Acosta<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>b</sup> Sección de Neurorradiología, Unidad de Gestión Clínica de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

### Introducción

En la angiografía cerebral se apreció la existencia de una lesión vascular con flujo procedente de la arteria auricular posterior derecha y con drenaje en la vena temporal superficial del mismo lado (fig. 1A) en una paciente con neurofibromatosis de tipo 1 (NF-1) compatible con una fístula arteriovenosa (FAV) entre ambos vasos.

Dada la naturaleza de la lesión se decidió el tratamiento mediante embolización intrafistular con Lipiodol más N-butil 2-cianoacrilato (Histoacryl<sup>®</sup>) guiado por radioscopia. En la angiografía, además, se observaron formaciones aneurismáticas en el trayecto de la arteria facial derecha. En el control posterior a la embolización se observó una resolución de la FAV con detección de contraste a nivel de la fístula (fig. 1B).

La paciente actualmente, 7 meses postembolización, sigue sin presentar signos de recidiva de la lesión vascular y sin complicaciones asociadas al procedimiento terapéutico (fig. 2), aunque por la naturaleza y el mecanismo etiopatogénico de la lesión requerirá un seguimiento prolongado por el riesgo de recidiva o de aparición de nuevas lesiones vasculares.

### Discusión

La NF-1 es una enfermedad hereditaria compleja que cursa con afectación de estructuras derivadas del neuroectodermo

y que en ocasiones puede originar anomalías vasculares como aneurismas o FAV. De acuerdo con la Conferencia de Desarrollo de Consenso del National Institutes Health (1988), los criterios diagnósticos de la NF-1 incluyen la presencia de 2 o más de los siguientes signos: 1) 6 o más manchas «café con leche» de más de 5 mm en pacientes prepúberes y mayor de 15 mm en los pacientes postpúberes; 2) 2 o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme; 3) pecas en la región inguinal o axilar (signo de Crowe); 4) gliomas ópticos; 5) 2 o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris); 6) una lesión ósea característica como la displasia del ala del esfenoides o el adelgazamiento cortical en los huesos largos, con o sin pseudoartrosis; 7) un familiar de primer grado (padres, hermanos o hijos) con los criterios descritos<sup>1</sup>.

En cuanto a las alteraciones vasculares en la NF-1, las FAV son complicaciones raras. Las lesiones vasculares se deben a alteraciones en la proliferación anormal de las células de Schwann en la adventicia arterial. El mecanismo por el que se originan estas alteraciones vasculares no se conoce muy bien y muchos son los autores y las hipótesis sobre su etiología, características y patrones microscópicos.

En 1945, Reubí describió cambios en la pared arterial en pacientes que sufrían NF-1 y describió una serie de patrones anatomopatológicos<sup>2</sup>: intimal puro (existe una proliferación de células fusiformes en la íntima arterial), intimal severo (engrosamiento fibroglialino de la íntima), intimal

Véase contenido relacionado en DOI:

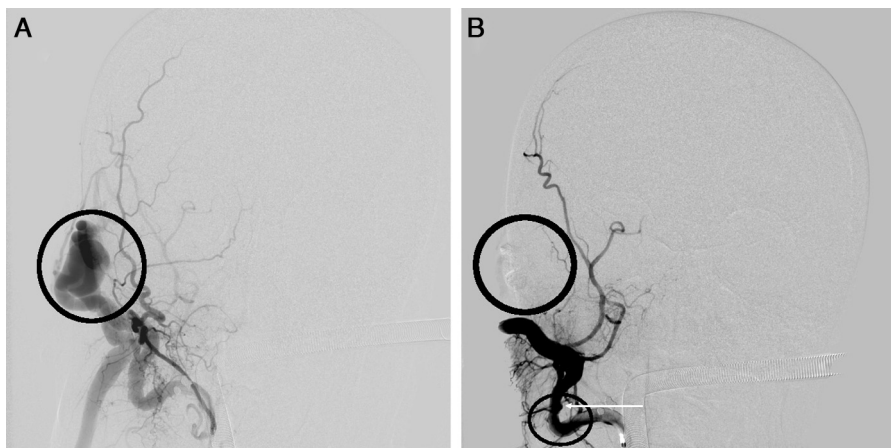
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.09.005>.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [blasgg6@hotmail.com](mailto:blasgg6@hotmail.com) (B. García García).

1130-0558/\$ – see front matter © 2012 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.11.003>



**Figura 1 – A) Contraste yodado a través de la fístula. B) Stop del contraste tras embolización y formaciones aneurismáticas (flecha).**

aneurismático (fragmentación de la elástica con formación de aneurismas) e intimal nodular (masas nodulares de células fusiformes entre la media y la adventicia)<sup>3</sup>. Otros autores, como Salyer y Salyer, proponen como mecanismo la proliferación intimal de células de Schwann en las paredes arteriales<sup>4</sup>. En otros estudios realizados se proponen algunos mecanismos que podrían explicar la aparición de FAV en pacientes con NF-1: la aparición de la displasia en el músculo liso o la proliferación neurofibromatosa en la pared arterial podría conducir a la formación de aneurismas, fugas y, finalmente, la ruptura en las venas adyacentes<sup>5</sup>.

El diagnóstico diferencial de esta lesión debe establecerse con el de las masas preauriculares en el que se incluyen: subtipos de neurofibromatosis, como el neurofibroma gigante plexiforme<sup>6</sup>, tumoraciones parotídeas, metástasis ganglionares, tumores del nervio facial, adenopatías, absceso frío, seroma ótico de localización extracondral, quiste epidermoide

de inclusión, granuloma de cuerpo extraño, granuloma pio-génico, lipoma, aneurismas de la arteria meníngea media erosionantes y enfermedad tumoral e inflamatoria de la articulación temporomandibular (ATM)<sup>7,8</sup>.

El tratamiento de estas lesiones vasculares consiste en el cierre endovascular de la FAV mediante diferentes técnicas o bien mediante la cirugía clásica. La embolización mediante agentes esclerosantes tiene la ventaja de que es un tratamiento rápido sin incisiones ni cicatrices y con menor riesgo de lesionar estructuras nobles adyacentes como en este caso las ramas del nervio facial.

Las complicaciones de las FAV son raras: el riesgo de sangrado es infrecuente y se produce tras la ruptura de la FAV. Otras complicaciones potencialmente graves son la formación de émbolos, isquemia por robo e incluso fallo cardíaco con el consiguiente riesgo de fallecimiento del paciente<sup>9</sup>.



**Figura 2 – Desaparición de la lesión a las pocas semanas.**

## Conclusiones

Las alteraciones vasculares en la NF-1 son infrecuentes. En la literatura indexada no existe ningún caso descrito de FAV entre la vena temporal superficial alimentada por la arteria auricular posterior. En nuestro caso, la paciente obtuvo unos excelentes resultados no presentando ninguna complicación en el postoperatorio ni durante el seguimiento.

## Conflicto de intereses

Los autores expresan que no hay conflictos de intereses al redactar el manuscrito.

## BIBLIOGRAFÍA

- Oderich GS, Sullivan TM, Bower TC, Głowiczki P, Miller DV. Vascular abnormalities in patients with neurofibromatosis syndrome type 1: clinical spectrum, management, and results. *J Vasc Surg.* 2007;46:475-84.
  - Itzchak Y, Katznelson D, Boichis H, Jonas A, Deutch V. Angiographic features of arterial lesion in neurofibromatosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1974;122:643-7.
  - Schievink WI, Piepgras DG. Cervical vertebral artery aneurysms and arteriovenous fistulae in neurofibromatosis type 1: case reports. *Neurosurgery.* 1991;29:760-5.
  - Salyer WR, Salyer DC. The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology.* 1974;25:510-9.
  - Deans WR, Bloch S, Leibrock L, Berman BM, Skultety FM. Arteriovenous fistula in patients with neurofibromatosis. *Radiology.* 1982;144:103-7.
  - Feng Y, Yang ZG, Chen T, Wang Q, Deng W. Giant plexiform neurofibroma with hemorrhage in cranio-maxillofacial region as depicted on CT and MRI. *Eur J Med Res.* 2010;15:84-7.
  - Coscarón Blanco E, Benito JJ, Benito F, Gómez JL, del Cañizo Alvarez A, Antúnez P. Non-pulsatile aneurysm of the superficial temporal artery: a report of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2003;54:388-91.
  - Fadda MT, Giustini SS, Verdino GG, Bartoli DD, Mustazza MC, Iannetti GG, et al. Role of maxillofacial surgery in patients with neurofibromatosis type 1. *J Craniofac Surg.* 2007;18:489-96.
  - Chen JY, Chan SH, Lin LJ, Luo CY. Late-onset congestive heart failure with multiple carotid-jugular fistulae and pseudoaneurysm after penetration injury. *J Formos Med Assoc.* 2006;105:844-7.
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.11.003>

# Garcinoma intraóseo primario odontogénico. Un diagnóstico infrecuente tras una exodoncia dental

## Odontogenic primary intraosseous carcinoma. An uncommon diagnosis after dental extraction

David González-Ballester\*, Luis Ruiz-Laza, Raúl González-García, Manuel Moreno Sánchez Florencio Monje-Gil

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz, España

## Introducción

Ante la evolución clínico-radiológica y con la elevada sospecha de malignidad, a pesar de la falta de confirmación histológica, se planificó preoperatoriamente la realización de una hemimandibulectomía izquierda, la obtención de muestras intraoperatorias con el fin de conseguir un diagnóstico acorde a los hallazgos radiológicos y la reconstrucción microquirúrgica mediante un colgajo peroneo. La decisión de realizar un vaciamiento cervical vendría determinado por el diagnóstico

obtenido en el estudio anatomopatológico de las muestras intraoperatorias. Estas, finalmente, informaron como diagnóstico preliminar un carcinoma escamocelular sin confirmación de su origen intraóseo, realizándose, tras asegurar la enfermedad maligna de la lesión, una hemimandibulectomía izquierda ampliada, una disección ganglionar cervical funcional bilateral (entendida como el vaciamiento ganglionar de los 5 primeros niveles y de forma bilateral debido a la extensión de la enfermedad hacia el lado contralateral con afectación de parasífnis derecha) y una reconstrucción microquirúrgica con colgajo osteomiocutáneo de peroné (figs. 1 y 2). El diagnóstico histológico definitivo, tras el análisis de la pieza quirúrgica, informó de carcinoma de células escamosas (CCE) bien diferenciado de la mandíbula, de 11 cm de

Véase contenido relacionado en DOI:  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.11.002>.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [dgonzalezballester@gmail.com](mailto:dgonzalezballester@gmail.com) (D. González-Ballester).