

## ANGIODISPLASIAS

### Conceptos generales y comentarios alrededor de algunos casos poco frecuentes

JOSE GOMEZ-MARQUEZ

Profesor de Cirugía. Jefe de los Servicios de Cirugía Vascular del Hospital General S. Felipe y del Hospital del Instituto Hondureño del Seguro Social.

Tegucigalpa (Honduras)

El concepto de «Angiodisplasias» surgido en los últimos años ha venido a poner orden en una situación cada día más confusa por la proliferación de entidades nosológicas a las que por lo habitual se les daba el nombre del científico que por primera vez las había descrito, que se semejaban en unos aspectos y disentían otros. Así han surgido los nombres de Síndrome de Klippel-Trénaunay, Síndrome de Parkes-Weber, Flebarteriectasia genuina de Bochenjeimer y Sonntag, Sexta facomatosis de Van der Molen (3), etc.

Al introducir el **concepto** de Angiodisplasias se pretende, sin restar méritos a aquellos investigadores, agrupar bajo una sola denominación cuadros que tienen un denominador común: las anomalías vasculares.

Nada mejor, para mayor claridad, que copiar de **Sydney Arruda** (1), uno de los que más se han preocupado del tema, lo que sigue: «Las angiodisplasias congénitas periféricas comprenden todas las anomalías vasculares que se localizan predominantemente en las extremidades, que alteran el curso normal de la angiogénesis. La diversidad de los tipos morfológicos de las angiodisplasias congénitas son debidas en parte, como mencionamos, a la actuación de factores patogénicos en fases distintas de la angiogénesis. Así, cuando la acción disontogénica incide en la fase inicial, puede alterarse el proceso normal de la involución y reabsorción de las redes capilares más o menos extensas y surgen las angiodisplasias capilares (angiomas capilar y cavernoso). En una fase ulterior, pueden persistir comunicaciones arteriovenosas que, en condiciones normales, deberían desaparecer, surgiendo entonces las fistulas arteriovenosas congénitas que con el tiempo se desarrollan y amplían. En las angiodisplasias tronculares el factor disontogénico alcanza las formaciones vasculares en un período evolutivo más avanzado».

Como se ve, todo tiene origen en una alteración de la embriogénesis. Para mayor claridad al respecto copiemos a otro conocedor del problema, **Edmondo Malan** (4): «El conglomerado celular primitivo angioplástico forma con rapidez masas sincitiales dispuestas en ovillos. A partir de ellos se constituye, por

reabsorción de los elementos internos, una red capilar que representa el primer modelo del sistema vascular de los diversos distritos somáticos. Cuando el flujo sanguíneo comienza a circular en el interior de las ramificaciones es posible reconocer los ramos arteriales o venosos por la dirección de la corriente. La formación del sistema vascular se produce entre la quinta y sexta semanas. Una causa disembrigénica que actúe en el estadio retiforme puede alterar las fases de reabsorción, dando lugar a todas las posibilidades de los diversos tipos de angiodisplasias. Después, al pasar del estadio retiforme al troncular, podemos asistir a la persistencia de uno o más conductores arteriovenosos. En fin, la persistencia de los troncos vasculares destinados a desaparecer en la génesis o en la hipoplasia de los troncos normalmente existentes explica la formación de anomalías tronculares importantes. Todo depende de la causa teratogénica, así como del sentido, la extensión y duración de la acción».

Se han invocado varias causas etiopatogénicas. No obstante, para algunos autores, entre ellos **Martorell** (5) y **Baruffa** (2), se trata de una displasia constitucional del sistema nervioso.

Su frecuencia es relativamente rara, pero no excepcional. En la estadística de **Martorell** (5), entre 8.037 enfermos con varices esenciales, se observan 57 casos de Síndrome de Klippel-Trénaunay (0,71 %). Como es natural, considerando todos los tipos de angiodisplasias, el porcentaje sería más elevado.

No cabe hablar de una sintomatología determinada, ya que como es lógico varía según el sustrato anatómico a que obedece (7). Incluso, muchas veces son asintomáticas. En las variedades conocidas como Síndrome de Klippel-Trénaunay o de Parkes-Weber es clásico que se manifiesten por lo menos por la siguiente triada: nevus, varices y alargamiento del miembro. Veamos la parte medular de descripción que al respecto nos da **Martorell** (5): «El nevus es en general plano, constituido por una sola mancha o placa, o varias de ellas... Su disposición suele ser metamérica... La coloración suele ser roja en las zonas proximales y cianóticas en las distales». «Las flebectasias aparecen en la primera infancia, desarrollándose de modo paulatino hasta alcanzar tamaños a veces considerables... No suelen corresponder a los territorios de la safena interna o de la externa... Tampoco se llenan en sentido retrógrado por uno u otro de los cayados de estas venas.» «El alargamiento del miembro permite diferenciar este síndrome del linfedema congénito... El alargamiento origina una escoliosis más o menos acusada según la diferencia de longitud entre los miembros.» «Otros síntomas: La piel, aparte del nevus, suele mostrar en la parte distal edema, induración, pigmentación, dermatitis y hasta úlceras. A veces, angiomas en los dedos y, en ocasiones, verdadera elefantiasis por sobreañadirse linfedema...»

Para intentar aclarar aún más los conceptos y para que se comprenda la importancia de aceptar el nombre genérico de Angiodisplasias, nos permitimos sintetizar a continuación la clasificación que propone **S. Arruda** (1).

#### A. Angiodisplasias congénitas periféricas puras:

##### I. Vasos sanguíneos (Hemangiodisplasias).

1. Capilares (Hemangiomas, hamartomas).

Hemangioma capilar simple (nevus): circunscrito y difuso.

Hemangioma cavernoso: circunscrito (cavernoso) y difuso (Hemangioma sistémico difuso).

2. Arteriales: Hipoplasias, coartaciones, aneurismas congénitos.

3. Venosas.

Circunscritas: dilataciones venosas circunscritas.

Difusas: Fleboangiomas y hemangiomas braquial osteolítica.

4. Asociadas: Fistulas arteriovenosas congénitas, Síndrome de Klippel-Trénaunay y Flebarteriectasia genuina de Weber.

II. Vasos linfáticos.

III. Mixtos.

B. **Angiodisplasias periféricas asociadas** a angiodisplasias viscerales y a displasias no vasculares, entre ellas:

Enfermedad de Sturge-Weber: Hemangioma cutáneo facial, Hemangioma de la leptomeninges cerebral, angioma cirsoide, glaucoma y angiomas encefalotrigeminal.

Síndrome de Maffucci: Angiomatosis más condrodisplasia y discromasias.

Síndrome de Ollier: variedad unilateral de la anterior.

Síndrome de Albright: Angiomatosis, fistulas arteriovenosas múltiples, coartaciones aórticas, condromatosis y discromías.

Síndrome de Kast Von Recklinghausen: Angiomatosis más condrodisplasias y discromías.

En la exploración clínica, además de un minucioso examen vascular, hay que hacer un estudio general muy detallado, por la posibilidad de hallar otras anomalías.

En cuanto a los estudios complementarios hay que insistir en el angiográfico: aortografías, arteriografías de los miembros y flebografías. Recordemos aquí que la detección de comunicaciones arteriovenosas no siempre tiene éxito debido a lo minúsculo de ellas. Por ello interesa complementar la investigación con una oximetría comparativa de los miembros en casos de sospecha de fistulas arteriovenosas. El flebograma es importante para detectar los casos en que

existen obstrucciones más o menos completas del sistema venoso profundo. Por último, la linfografía puede ser conveniente según la variedad de que se trate.

### Comentarios sobre algunos casos personales

No estamos en capacidad de dar datos estadísticos sobre los casos observados por nosotros. Hemos tenido oportunidad de contar con algunos casos de Klippel-Trénaunay o Parkes-Weber, más o menos completos, y otros de fistulas



Fig. 1. Enfermo con claudicación intermitente. Arteriografía que demuestra una comunicación arteriovenosa por simultaneidad de las fases arterial y venosa.

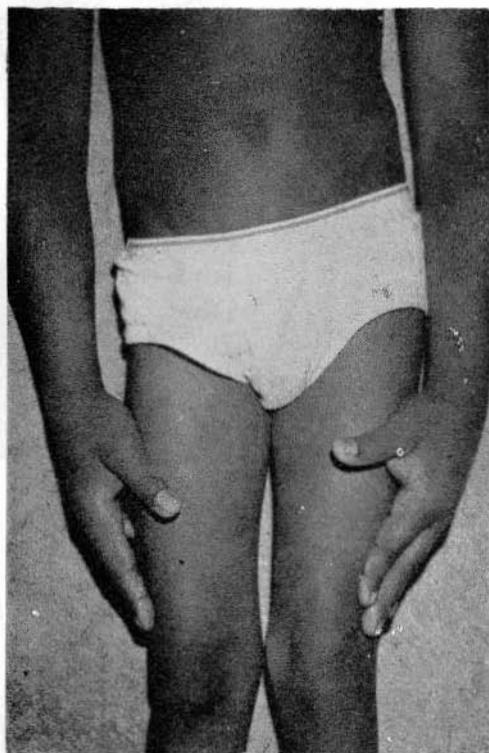
Fig. 2. Fistula arteriovenosa auricular en el pabellón.



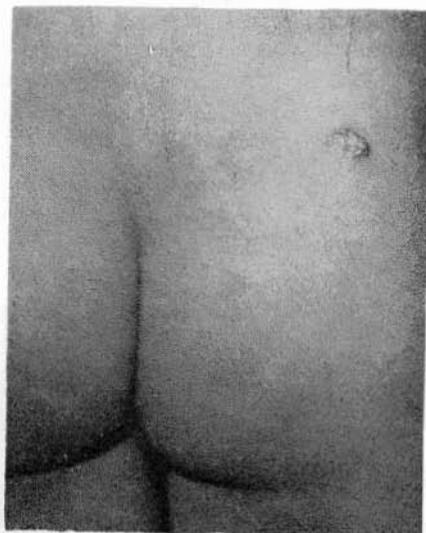
arteriovenosas congénitas. Entre estas últimas no llamó poderosamente la atención la que ilustra la figura 1, ya que se trataba de una persona de 64 años de edad que nos consultó por una sintomatología de claudicación intermitente, observando esta comunicación arteriovenosa tan patente. En otras ocasiones hemos observado fistulas en el pabellón auricular (fig. 2).

Queremos hacer notar que en ocasiones es bastante difícil demostrar angiográficamente la comunicación; y lo que con frecuencia podemos llegar a visualizar es la simultaneidad de la fase arterial y la fase venosa.

Es interesante el caso de un joven de 17 años de edad, con evidente alargamiento del miembro inferior derecho, varices y angiomas planos diseminados por ambos miembros. Se practicó arterio y flebograpía en los dos lados; y, cosa curiosa, comprobamos en el lado aumentado de longitud una aplasia de la parte superior de vena femoral y de iliaca externa (6), pero sin alteraciones arteriovenosas visibles, en tanto que en el otro lado, normal, no existían alteraciones venosas pero sí comunicaciones arteriovenosas. Este hecho aparentemente paradójico señalado por S. Arruda (1) es corroborado por nosotros.



A



B

Fig. 3. Niño de 13 años. Anomalías múltiples de desarrollo ontogénico. Retraso de crecimiento ponderal. Hipertrofia global de los miembros superiores. Escoliosis de compensación por presentar el miembro inferior izquierdo más largo, que tenía aspecto normal, en tanto el derecho se mostraba cianótico y con varices (A). Nevus de unos 6 cm. diámetro en región plútea derecha (B).

Por último, nos llamó la atención uno de aquellos casos de angiodisplasia que se acompañan de otras anomalías de desarrollo ontogénico y que, a nuestro parecer, no correspondía de forma exacta a ninguno de los patrones descritos hasta ahora. Se trataba de un niño de 13 años de edad, con evidente retraso del crecimiento (1,42 m.), con exagerado desarrollo de los miembros superiores, tanto en grosor como en longitud (fig. 3 A). Las manos, salvo los dedos quintor, también desarrolladas en exceso; lo mismo que el pectoral izquierdo. Escoliosis franca de compensación por evidente alargamiento del miembro inferior izquierdo,

miembro por lo demás normal. En cambio, el derecho aparecía moderadamente cianótico y con gruesas varices en la pierna. El primer dedo aparecía hipertrófico. El lado izquierdo superaba al derecho, aparentemente sano, en 4 cm. En la región glútea derecha presentaba un nevus de unos 6 cm. de diámetro (fig. 3 B). Pulsos y oscilometría, normales. También normales, los exámenes de Laboratorio. Radiografía de la silla turca, normal; las de los miembros corroboraban los hallazgos clínicos. Flebografía y arteriografía, normales.

Estos casos personales sirven para demostrar una vez más el carácter amplio de las Angiodisplasias, ya que pueden presentarse unas veces ajustándose a patrones clásicos; otras asintomáticas; en ocasiones se manifiestan sólo por la variedad arteriovenosa; en otras, por hipoplasias venosas; también lo hacen presentando simultáneamente en un lado la variedad arteriovenosa y en el otro la venosa; en otros casos no se puede descubrir angiográficamente anomalía alguna; en algunos se produce el hecho paradójico aparente de que la alteración clínica se observa donde no puede demostrarse la anomalía vascular; y, en fin, se comprueba una vez más la posibilidad de que las alteraciones vasculares se mezclen con anomalías congénitas de los sistemas más diversos.

#### RESUMEN

Se hace una revisión sobre los conceptos de las Angiodisplasias según los distintos autores. Se señalan los factores etiopatogénicos, datos sobre la frecuencia, sintomatología y clasificación, comentando algunos casos personales.

#### SUMMARY

The concepts upon «Angiodysplasias» are reviewed. Etiopathogenic factors, frequency, simptomatology and classification are exposed. Several personal cases are commented on.

#### BIBLIOGRAFIA

1. **Arruda, S.; Parissé Moreira, R.; Gasparini Filho, S.; Castro Silva, M.; Machado, O.; Barbosa, A.:** Angiodisplasias periféricas congénitas. «Rev. Brasileira Cardiovascular», 3:69, 1967.
2. **Baruffa, G.; Almeida Duarte, A.; Fantinel Sartori, C.; Schubeth, B. O.:** Síndrome de Klippel-Trénaunay, com disposição alterna. «Rev. Brasileira Cardiovascular», 8:177, 1972.
3. **Galindo, N.:** Un caso atípico de fístula arteriovenosa localizada en la arteria tibial anterior en el Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 20:317, 1968.
4. **Malan, E.:** Angiodisplasias congénitas. «Rev. Brasileira Cardiovascular», 1:29, 1965.
5. **Martorell, F.:** El Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 17:153, 1965.
6. **Naranjo, J. y Mogollón, G.:** El Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 22:161, 1970.
7. **Rios Soffia, G.; Venezian, J.; Pattillo, C.:** Comunicaciones arteriovenosas congénitas de la extremidad superior. «Rev. Brasileira Cardiovascular», 5:41, 1969.