

Nuestra experiencia sobre las angiodisplasias congénitas, tratadas quirúrgicamente (*)

A. POKROVSKY y JU. D. MOSKALENKO

Bakulev Institute of Cardiovascular Surgery. Director: V. I. Burakovsky, Academician of the U. S. S. R. AMS.

Moscú (U.R.S.S.)

En los últimos años se ha demostrado un notable interés por las anomalías vasculares congénitas. Por una parte, se explica gracias a los conocimientos alcanzados en el terreno de la Cirugía Vasculár; y, por otro, por la posibilidad de examinar del modo más correcto las distintas formas de malformaciones vasculares utilizando métodos instrumentales y clínicos específicos de investigación. La experiencia obtenida en el transcurso quirúrgico de enfermos con angiodisplasias congénitas de los vasos periféricos permite que nos refiramos a un número de problemas concernientes a la fisiopatología y principios de dicho tratamiento.

Material y método

En los últimos quince años examinados 434 pacientes con angiodisplasias localizadas en la cabeza, extremidades o vísceras, de los cuales 384 fueron operados en el Bakulev Institute of Cardiovascular Surgery (Tabla I).

En cuanto a la edad y sexo (Tabla II) se observa un evidente predominio del sexo femenino a cualquier edad; siendo lo más probable que se examinen enfermos en edad joven, entre los 10 y 40 años, si bien lo habitual es que estas malformaciones se observen desde el nacimiento o la infancia, produciéndose un deterioro progresivo. Respecto a su localización (Tabla I), tienen preferencia por los miembros inferiores, en menor proporción por la cabeza y por último los miembros superiores. Entre las vísceras, los pulmones son los más afectados (11 casos), contando algún caso intestinal (3 casos), uterino (2 casos) y hepático (1 caso).

Como base de trabajo para la clasificación hemos tomado diferentes formas de malformación, dependientes del trastorno hemodinámico y de las características anatómicas vasculares. Como método principal de delicado diagnóstico y

(*) Traducido del original en inglés por la Redacción.

definición estructural tenemos la angiografía seriada. Con su ayuda podemos determinar la forma y amplitud de la lesión, presencia de anomalías asociadas y complicaciones (estasia, aneurismas, tortuosidades patológicas), así como las vías posibles de comunicaciones colaterales. Las características de la corriente sanguínea fueron estudiadas cualitativa y cuantitativamente por medio del volumen esfigmográfico, el «flowmeter» y radioisótopos. Los parámetros hemodinámicos regionales y generales, así como la cantidad de «shunts» a través de los vasos periféricos, se obtuvieron durante la cateterización intracardiaca combinada con radiocardiografía, corriente sanguínea cerebral y muscular, radiometría del cuerpo y exploración del aparato respiratorio pulmonar.

Prescindiendo de su localización, en cada Grupo (Tabla III) predominan las formas venosas de displasia vascular sobre las arteriovenosas. En particular lo hacen en los miembros inferiores, manifestándose como unos extensos, difusos, hemangiomas cavernosos y ramificados, hipoplasia o aplasia del sistema venoso profundo de la pierna, flebectasias o aneurismas de las grandes venas, lo más a menudo de la yugular. Las formas arteriovenosas se representan por extensos, difusos hemangiomas ramificados, rara vez cavernosos, y micro o macrofistulas de uno a tres segmentos del miembro afectado y de acuerdo con las regiones torácica o pélvica. Las displasias arteriales aisladas se ven rara vez sólo en los miembros inferiores.

Como consecuencia de una alteración del desarrollo de los vasos sanguíneos, las angiomalformaciones conducen a un evidente y grave trastorno de la hemodinámica local y regional, y las arteriovenosas incluso general, hechos que condicionan cuadros clínicos específicos distintos: hemangiomas, varices, hipertrofia de un miembro o de un órgano, lesiones tróficas tisulares que terminan en úlceras tróficas y tienden a producir intensas hemorragias y graves síndromes dolorosos.

Resultados

En 153 pacientes (Tabla III) se diagnosticó fístulas arteriovenosas congénitas de los vasos periféricos representadas por hemangiomas extensos, difusos, anastomóticos, de la cara y micro y macrofistulas de los miembros superiores e inferiores. En este proceso patológico se observaron de manera regular cambios hemodinámicos. En la hemodinámica general, un aumento del volumen sanguíneo circulante y un aumento de la impulsión y del minuto-index. La hipertensión pulmonar pasiva también aumentó a expensas de la debilidad miocárdica del ventrículo izquierdo y aumento de la afluencia venosa. Asimismo se observó sobrecarga del miocardio ventricular derecho. Por último, de todo ello resultan signos de descompensación cardíaca caracterizados por una disminución de la impulsión y del minuto-index y una evidente dilatación cardíaca. En cuanto a la hemodinámica regional, se advirtió un cuadro de hipervascularización de la extremidad o del cerebro del lado afectado, con aumento de la amplitud de la curva esfigmográfica el doble o cuádruple en relación con el otro lado. El tamaño de la fístula arteriovenosa y el tiempo de duración de la enfermedad son la base de las alteraciones hemodinámicas. El «shunt» se determina por medio

de los macroagregados (radioactive iod labeled albumin, MAAI¹³¹), por el «screening» corporal y exploración pulmonar. El calibre del «shunt», revisado en 28 pacientes, osciló entre 0,9 y 3,41 l/sq. m/min. (promedio 1,51 l/sq. m.).

Se diagnosticaron 256 enfermos con formas de angiodisplasias venosas, representadas por extensos y difusos hemangiomas cavernosos o ramificados o anomalías de desarrollo de los troncos venosos: aneurismas, hipo o aplasias del sistema venoso profundo, ausencia congénita del sistema valvular. En caso de hipoplasia del sistema profundo de las extremidades inferiores lleva al cuadro de la insuficiencia venosa crónica a causa de dificultades en el flujo venoso por dicho sistema y a la distorsión de la circulación a través del sistema perforante, venas superficiales o embrionarias avalvuladas o de hemangiomas.

En casos de hipoplasia o aplasia de los troncos arteriales de la extremidad inferior se observa una insuficiencia arterial crónica. En los enfermos con lesiones extensas y difusas y evidentes signos patológicos y no rara vez con complicaciones, como úlceras tróficas incurables, hemorragias profundas por los hemangiomas, insuficiencia cardíaca, intenso síndrome doloroso, se efectuó tratamiento quirúrgico. Las formas leves de angiodisplasias no fueron operadas, de igual modo que las aplasias del sistema venoso profundo que comprendían toda la extremidad. Se efectuaron diferentes intervenciones en los 384 pacientes. El tipo y número de las intervenciones efectuadas en 371 enfermos con angiodisplasias de cabeza y cuello, del cinturón torácico y extremidades superiores y de la pelvis y extremidades inferiores se resumen en la Tabla IV. Las intervenciones restauradoras, como la excisión de hemangiomas, fueron preferidas tanto en las lesiones venosas como arteriovenosas. Las intervenciones restauradoras, como la resección circular de un aneurisma de la yugular o de una arteria con anastomosis término-terminal o la sustitución de un sector arterial, se practicaron en las formas arteriovenosas y arteriales. Entre otras operaciones existe la escleroterapia total de los hemangiomas venosos cavernosos de la cara, empleando etilalcohol de 96° u otro.

Se observaron 15 casos (4 %) con resultado desfavorable. La amputación se hizo necesaria por causa vital en 6 casos (1,6 %) de forma arteriovenosa. Fallecieron 9 enfermos (2,4 %), 5 de la forma arteriovenosa y 4 de la venosa. La causa de la muerte fue: tromboembolismo arterial pulmonar en 3, insuficiencia cardiovascular en otros 3 y hemorragia, intoxicación e insuficiencia cardiovascular en otros 3 y hemorragia, intoxicación e insuficiencia renal en los 3 restantes. Los otros enfermos fueron dados de alta del Instituto con positivos resultados clínicos, funcionales y hemodinámicos.

Discusión

La variante ideal del tratamiento de las fístulas arteriovenosas es la resección directa de las comunicaciones o de un pequeño hemangioma. Este tipo de operación sólo pudo efectuarse, por desgracia, en 5 pacientes. En los otros 128, con formas extensas, existía el riesgo de que la intervención radical ocasionara un daño anatómico importante en el miembro o bien una intensa pérdida de san-

gre durante la intervención. En estos casos (Tabla V), nuestra táctica quirúrgica correctiva fue (43 casos) la esqueletización de la arteria magistral y la ligadura y disección de todas las ramas divergentes. Para prevenir el desarrollo de comunicaciones importantes, creemos necesario la resección extensa de la iliaca interna y arterias tibiales profundas con ligadura y disección de las ramas colaterales. Sólo entonces se efectúa la resección del hemangioma arteriovenoso o resección de la mitad del músculo glúteo hipertrofiado afectado. En caso de análogas lesiones difusas de la región torácica y de la extremidad superior (26 casos) creemos necesario efectuar la esqueletización de las arterias subclavia y axilar y, si fuera preciso, resecar la carótida externa. Si la localización es distal, la esqueletización se efectúa en la humeral, radial y cubital. A su vez se resecan las lesiones hemangiomatosas regionales cutáneas junto al tejido celular subcutáneo, los grupos musculares hipertrofiados por la hemangiomatosis en el cinturón escapular (grupo torácico y escapular) dentro de límites razonables que permitan conservar la función del cinturón y de la extremidad superior. Cuando lo afectado es la mano o el pie realizamos la excisión del hemangioma y la resección de los grupos musculares afectados o una amplia amputación de los dedos y partes distales del pie. La excisión del hemangioma y resección de grupos musculares fue una intervención que practicamos en un tercio de los pacientes. En caso de lesiones microfistulosas no es aconsejable la excisión total de los grupos musculares afectados de los miembros, por la pérdida de la función de la extremidad.

Nuestra experiencia clínica nos ha demostrado que la esqueletización de las arterias magistrales dilatadas de las extremidades superiores e inferiores debe combinarse con estenosisar la arteria hasta su normal diámetro (42 casos) y normalización de la velocidad de volumen de la corriente sanguínea bajo control con el «flow-meter». El estenosamiento de la arteria se efectúa del mismo modo que el estrechamiento de una anastomosis consecutiva a la resección de una arteria principal o que la estenosis por manguito practicada en un injerto o la constricción por ligadura de seda N.º 8 en la parte proximal. Con la ayuda de un estenosamiento y esqueletización es posible reducir de manera significativa la corriente sanguínea (unas 8 a 4 veces) de la extremidad afectada. Cuando se comprobó una insuficiencia venosa crónica en miembros inferiores, previa corrección de la corriente arterial, se sometió a los pacientes (12 casos) a la corrección de la inversión del flujo venoso ocasionado por la insuficiencia valvular de las venas superficiales y de las comunicantes. Aquí, tras la esqueletización del sector ilio-fémoro-poplíteo y la ligadura incompleta, efectuamos la operación de Linton y la ligadura y disección subfascial de las comunicantes y la resección de las venas superficiales.

En los 64 enfermos que sufrían hemangiomas arteriovenosos extensos y difusos de la cabeza y del cuello practicamos una operación radical. En 46 de ellos se efectuó la esqueletización previa de las carótidas y la resección «en lo posible» de la carótida externa. En dos tercios efectuamos la esqueletización bilateral de las carótidas; en 10 de los cuales se combinó con la esqueletización de las subclavia y axilar del lado correspondiente. Creemos que para intentar disminuir la pérdida de sangre en la operación y prevenir comunicaciones cola-

terales, antes de la resección radical del extenso hemangioma de la cara y del cuello, hay que proceder a la resección de la carótida externa y ligadura de las cuatro primeras ramas. Prescindiendo de su extensión y difusión, los hemangiomas arteriovenosos se resecaron de manera radical, aunque ocuparan por lo habitual más de tres de las regiones vecinas, frontal, temporal, orbital, nasal, parotídea, submaxilar, mentoniana e intramaxilar, así como el cuello, labio superior o inferior y cuerpo y raíz de la lengua. De la extensión de la intervención da cuenta el hecho de que 22 enfermos sufrieron la excisión de los músculos temporal y maseteros afectados, 6 una rinoplastia total y 7 una oclusión con cera de la cavidad de un hemangioma osteolítico de las mandíbulas superior e inferior. En algún caso se efectuó una plastia de la cara a expensas de la piel subyacente; y más rara vez, injerto libre o pediculado. Cuando el cuerpo y la base de la lengua están afectados se practica una resección en cuña hasta los tejidos sanos. En caso de desarrollo agudo con amenaza de hemorragia masiva por las cavidades dentarias, en hemangiomas osteolíticos maxilares, efectuamos una esqueletización bilateral de las carótidas, extracción de dos o tres dientes los correspondientes, «curettage» de la cavidad del hemangioma por medio de una espátula y oclusión hermética con cera, con buenos resultados en los tres casos en que se practicó.

Un total de 252 operaciones por separado fueron practicadas en 133 enfermos de este grupo. La intervención consistió en la resección del defecto cosmético, restablecimiento de la función del miembro operado o del órgano y la posterior rehabilitación. Se normalizaron los índices hemodinámicos regionales y generales.

En el grupo de displasia venosa congénita se operaron 230 enfermos (Tabla VI). La forma era de hemangioma difuso extenso y anomalías de los troncos venosos y sus válvulas. Para conocer el calibre de la operación se determinaron, por datos flebográficos, el estado del sistema venoso profundo de la extremidad y el estado valvular de las perforantes, así como la relación entre hemangioma y sistema venoso superficial o profundo. Se trataron 89 casos de hemangiomas difusos localizados en la cara, cuello y extremidades, prescindiendo del sistema venoso profundo. El método de elección fue la excisión de la masa hemangiomatosa hasta alcanzar zona sana. Cuando existían venas superficiales anómalas de tipo embrionario, se complementó la intervención con su resección. En 29 casos de este tipo, se practicó escleroterapia con alcohol de 96°. Es un método para emplear una sola vez en la lengua y en estomatofarinx. En otros casos observamos a los dos a seis meses la recurrencia por trombosis, incluso habiendo practicado de dos a cinco sesiones de escleroterapia.

En 67 pacientes se diagnosticó una aplasia o hipoplasia congénita de las venas profundas de las extremidades, más menudo en las inferiores. En la mitad afectó sólo a uno o dos sectores de la extremidad, mientras en el resto comprendió el total de ella. La corriente sanguínea se hacía por vía colateral, y en casos de aplasia a través de las lagunas óseas. En todos los casos existía una insuficiencia valvular de las comunicantes y estaban afectadas las venas superficiales. En la mayor parte observamos unas venas embrionarias por la

TABLA I
Localización de las angiodisplasias

Número	Cabeza y cuello	Extremidades		Viscerales	TOTAL
		sup.	inf.		
de pacientes	151	70	196	17	434
— operados	137	66	168	13	384

TABLA II
Angiodisplasias congénitas

Sexo	Edad				TOTAL
	0-10	11-20	21-30	31-69	
Masculino	37	50	36	46	169
Femenino	30	107	67	61	265
TOTAL	67	157	103	107	434

TABLA III
Forma y localización de las angiodisplasias

Forma	Localización			TOTAL
	Cabeza y cuello	Extremidades sup.	Extremidades inf.	
Arteriovenosa	71/64 (*)	29/26	53/43	153/133
Venosa	80/73	40/40	136/117	256/230
Arterial	—	—	8/8	8/8
TOTAL	151/137	69/66	197/168	417/371

(*) Número de pacientes / número de operados.

TABLA IV
Tipos de operaciones en las angiodisplasias

	N.º	Amputaciones	Muertes
Esqueletización arterial	142	3	2
Excisión hemangioma	227	3	3
Operación de Linton	62	—	2
Reconstrucción vascular	23	—	—
Miscelánea	39	—	2
TOTAL	493	6	9

TABLA V
Tipos de operación por fistulas arteriovenosas múltiples

	Cabeza y cuello	Extremidades sup.	inf.	TOTAL
Esqueletización arterial	46	19	29	94
Esqueletización y estenosamiento arterial	—	21	21	42
Excisión hemangioma	61	14	17	92
Operación de Linton	—	—	12	12
Miscelánea	2	5	5	12
TOTAL	109	59	84	252

TABLA VI
Tipos de operación por angiodisplasias sólo venosas

	Cabeza y cuello	Extremidades sup.	inf.	TOTAL
Excisión venosa y del hemangioma	33	37	67	137
Operación de Linton	—	—	48	137
Reconstrucción venosa	18	—	—	18
Miscelánea	25	2	1	28
TOTAL	76	39	116	231

cara lateral, hemangiomas cavernosos difusos y de sus ramas. La observación de una corriente invertida venosa y un cuadro de insuficiencia venosa crónica con trastornos tróficos tisulares de la extremidad es la indicación principal del tratamiento quirúrgico.

En 48 enfermos la operación consistió en la ligadura de las comunicantes, resección de las safenas interna y externa y de las venas embrionarias de la cara lateral externa, excisión del hemangioma incluida su parte muscular y excisión del tejido celular y de los paquetes venosos de la parte posterior del pie, en regiones maleolares externa e interna. En dos casos se practicó artrotomía de la rodilla con resección total de la sinovial afectada. En 19 la excisión quedó limitada a las venas embrionarias superficiales y al hemangioma difuso.

La total ausencia de luz arterial en larga extensión es, bajo nuestro punto de vista, una contraindicación de la corrección total, así como de la operación de Linton.

A 18 pacientes con aneurisma congénito de la yugular interna se les sometió a la resección circular del aneurisma seguida de anastomosis término-terminal, todos con buen resultado, incluidos dos en los que la reconstrucción fue bilateral.

Los resultados de la corrección fueron considerados buenos. Se confirma nuestra opinión de que la conducta quirúrgica en este tipo de enfermos es de carácter individual, dependiente de la forma de la displasia vascular y de los mecanismos alterados de la hemodinámica regional.

En 52 enfermos se diagnosticó displasia congénita de los troncos arteriales (aneurisma, hipo o aplasia), en 44 de los cuales se asociaba a formas arterio-venosas o venosas y sólo en 8 a aplasia e hipoplasia del sector ilio-femoral. En estas formas el cuadro clínico es específico, con signos de insuficiencia arterial y retraso en el crecimiento de la extremidad junto a alteraciones tróficas distales.

En la aplasia congénita de los sectores arteriales magistrales (5 casos) la angiografía demostró sólo una circulación colateral. En la hipoplasia (26 casos) el tronco principal estaba estrechado de manera notable comparándolo con el lado sano, el lecho distal era pobre y las grandes ramas laterales también estrechadas.

La presencia de síntomas de isquemia arterial, junto al retraso en el crecimiento de un miembro en un niño, dicta la necesidad de una radical corrección de las grandes arterias. Creemos que la reconstrucción directa de la arteria principal es posible sólo en caso de un buen lecho distal. Este tipo de intervención se practicó en cuatro casos de aplasia de ilíaca, con buen resultado. En otros cuatro no pudo practicarse la reconstrucción directa por la extensión de la lesión (ilio-poplítea) y por el pobre lecho distal, limitándonos a una simpatectomía lumbar para mejorar este lecho.

En 15 casos con aneurisma arterial congénito asociado a fístula arteriovenosa se efectuó una resección circular y restablecimiento de la permeabilidad por medio de una sutura circular de vena autóloga.

El estudio de los resultados obtenidos muestra la eficacia y perspectivas

de los principios respecto a la radicalidad de acción, aunque dependiente de la forma de lesión vascular congénita frente a la que nos hallemos.

Conclusiones

1. La corrección quirúrgica de las angiodisplasias congénitas viene condicionada por su forma y la estructura angiográfica de la región afectada.
2. En las fístulas arteriovenosas congénitas la normalización de la circulación se efectuó combinando la intervención sobre la arteria principal para corregir la hemodinámica regional y la excisión simultánea del mayor foco de lesión angiomasosa.
3. La hipoplasia congénita del sistema venoso profundo del miembro inferior debe corregirse por medio de la separación de los sistemas venosos superficial y profundo, calculando que se producirá un desarrollo de las colaterales intermusculares y los vasos hipoplásicos aumentarán de diámetro.
4. El tratamiento radical de las formas graves de angiodisplasias congénitas permite corregir la hemodinámica invertida, la resección de los defectos cosméticos y la restauración de la función de la extremidad u órgano afectados.

RESUMEN

Se examinan 434 enfermos con angiodisplasias congénitas de la cabeza, cuello, cinturón escapular, extremidades superiores, cinturón pélvico, extremidades inferiores y viscerales. Se analizan 371 operados, 133 con formas arteriovenosas, 230 venosas y 8 arteriales. En las fístulas arteriovenosas se practicó por lo habitual la esqueletización de la arteria principal y la ligadura incompleta junto a la resección del hemangioma. En la forma venosa, excisión radical del hemangioma y resección de las venas superficiales, con operación de Linton si estaba indicada. Tras la resección circular de aneurismas congénitos de la yugular interna se reconstruye por anastomosis directa. Observamos un 96 % de resultados favorables.

AUTHOR'S SUMMARY

The authors have examined 434 patients with congenital angiodisplasias on the head and neck, of the thoracic girdle and upper extremities, of the pelvic girdle and lower extremities and viscera. Analysis of 371 operated patients is presented and among those 133 patients with arteriovenous form of angiodisplasia, 230 with venous and 8 with arterial form. In arteriovenous fistulae we usually perform skeletization of the great artery and incomplete ligature and excision of the hemangioma. In venous displasias we perform radical excision of the hemangioma and superficial veins, and the Linton's operation when there are indications. Following circular resection of the congenital aneurysm of the internal jugular vein we construct a direct anastomosis. Favourable result are noted in 96 % of patients.