

11203  
3  
201



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina  
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

## TRATAMIENTO DE LAS ANGIODISPLASIAS MAS FRECUENTES DE LAS EXTREMIDADES

TESIS DE POSTGRADO  
CURSO DE ESPECIALIZACION EN ANGIOLOGIA  
DR. CARLOS CLEMENTE GUERRERO ROSS

Dirigida por : Dr. Carlos Martínez L.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

México D. F.

1985





## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# INDICE

	PÁG.
INTRODUCCIÓN .....	1
ANTECEDENTES HISTÓRICOS .....	4
EMBRIOLOGÍA .....	14
ETIOLOGÍA Y PATOGENIA .....	23
FISIOLOGÍA.....	28
PATOLOGÍA .....	40
SEMIOLOGÍA .....	51
RADIOLOGÍA .....	64
TRATAMIENTO .....	77
RESUMEN .....	85
CONCLUSIONES .....	87
BIBLIOGRAFÍA .....	88

## INTRODUCCION

EN LA ACTUALIDAD LA MAYORÍA DE LOS INVESTIGADORES ESTAN DE ACUERDO QUE EL MANEJO TERAPÉUTICO DE LAS ANGIODISPLASIAS CONGÉNITAS ES ESENCIALMENTE QUIRÚRGICO (8) COMBINADO CON TRATAMIENTO MÉDICO COMPLEMENTARIO, CUYO OBJETIVO FUNDAMENTAL RADICA EN CORREGIR ANORMALIDADES ANATÓMICAS QUE OCASIONAN ALTERACIONES HUEMODINÁMICAS TANTO LOCALES COMO SISTÉMICAS QUE PUEDEN COMPROMETER DESDE LA FUNCIÓN DE UN ÓRGANO O DE UNA EXTREMIDAD HASTA LA VIDA DEL ENFERMO. ES IMPORTANTE RECONOCER QUE NO TODAS LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS SON SUCEPTIBLES DE MANEJO DEFINITIVO O RADICAL, EXTIRPANDO Y/O SUBSTITUYENDO LOS SEGMENTOS VASCULARES ANÓMALOS, PUESTO QUE, EN DEFINITIVA LOS RESULTADOS TERAPÉUTICOS QUIRÚRGICOS VAN PARALELOS A LA LOCALIZACIÓN Y EXTENSIÓN DE LA LESIÓN, ASÍ COMO TAMBIÉN DE LAS COMPLICACIONES QUE ESTAS ANOMALÍAS PUEDEN HABER PROVOCADO LOCAL O SISTEMICAMENTE EN EL PACIENTE (23).

COMO EN TODO PRINCIPIO TERAPÉUTICO, LO MÁS IMPORTANTE EN EL TRATAMIENTO DE ESTOS ENFERMOS ES: 1) CONSERVAR LA VIDA O EVITAR QUE SE PRESENTEN ALTERACIONES IRREVERSIBLES EN ÓRGANOS VITALES, 2) TRATAR DE CONSERVAR LA INTEGRIDAD ANATÓMICA - CON UNA FUNCIÓN ADECUADA SIENDO NECESARIO CORREGIR LAS ALTERACIONES HEMODINÁMICAS LOCALES O EVITAR QUE ESTAS PROGRESEN, 3) PREVENIR COMPLICACIONES COMO HEMORRAGIA Y TROMBOSIS Y 4) EVITAR DISTROFIAS TISULARES EN TERRITORIOS NEUROLÓGICOS, VISCERA

LES, CUTÁNEOS Y ESQUELÉTICOS ASÍ COMO AUMENTO DESPROPORCIONADO DE VOLUMEN QUE COMPROMETEN LA ESTÉTICA DEL ENFERMO.

EL TRATAMIENTO DE LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS EN TÉRMINOS GENERALES OBLIGA A CONSIDERAR CADA CASO EN PARTICULAR Y FRECUENTEMENTE COMBINAR PROCEDIMIENTOS Y RECURSOS MÉDICOS Y QUIRÚRGICOS, CUYOS RESULTADOS TAMBIÉN DEPENDEN DE UN DIAGNÓSTICO CORRECTO Y DE LA EXPERIENCIA DEL CIRUJANO PARA PROCEDER A LAS INDICACIONES Y ORDENAMIENTOS TERAPÉUTICOS CORRESPONDIENTES (2-23).

LAS INDICACIONES ABSOLUTAS DE CIRUGÍA(16) SON LA PRESENCIA DE HEMORRAGIA Y DE FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS CONGÉNITAS HIPERACTIVAS CON COMPROMISO DEL SISTEMA CARDIOPULMONAR. LAS INDICACIONES RELATIVAS SON: 1) IMPOSIBILIDAD DE TERAPIA DE EMBOLIZACIÓN, 2) ISQUEMIA EN LOS SITIOS DISTALES A LA FAV, CONGÉNITA CUANDO EXISTEN, 3) PRESENCIA DE LESIONES TRÓFICAS EN UNA ÁREA ISQUÉMICA, 4) PRESENCIA DE ALTERACIONES HEMODINÁMICAS TALES COMO CLAUDICACIÓN INTERMITENTE EN UNA EXTREMIDAD Y, 5) PRESENCIA DE VÁRICES Y GRANDES ALTERACIONES COSMÉTICAS INCOMPATIBLES CON LA MANERA NORMAL DE VIDA.

EN LESIONES FLEBANGIOMATOSAS Y FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DIFUSAS, PUEDE INTENTARSE REALIZAR LA CORRECCION RADICAL DE LAS LESIONES CON PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS UTILIZANDO DIFERENTES TÉCNICAS EN TIEMPOS SUCESIVOS Y DE ACUERDO A LA EVOLUCIÓN DEL PROBLEMA, SIENDO LOS RESULTADOS EN ALGUNAS OCASIONES SORPRESIVAMENTE SATISFACTORIOS, EN OTROS CASOS CUANDO EL

CURSO DE LA ENFERMEDAD ES IMPREDECIBLE Y NO SE TIENE LA CERTEZA DE QUE LAS LESIONES HAYAN SIDO TOTAL Y CORRECTAMENTE RESUELTAS, EL CONTROL MÉDICO PERIÓDICO DE LOS ENFERMOS ES INDISPENSABLE INCLUSO DURANTE MUCHOS AÑOS (5).

CUANDO NO SE OBTIENEN RESULTADOS DEFINITIVOS CON LA CIRUGÍA, ES NECESARIO RECURRIR A PROCEDIMIENTOS MÉDICOS COMPLEMENTARIOS EN FORMA PERMANENTE, COMO EN AQUELLOS CASOS CON MANIFESTACIONES PRECOCES EN LOS QUE ES NECESARIO MANTENER UNA ACTITUD EXPECTANTE, CUANDO LAS LESIONES SON PEQUEÑAS SIN REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS IMPORTANTES, EN FASES HIPOACTIVAS, O BIEN EN CASOS MUY AVANZADOS CUANDO NO EXISTE POSIBILIDAD DE REALIZAR UN TRATAMIENTO QUIRÚRGICO. LA ADMINISTRACIÓN DE MEDICAMENTOS QUEDA LIMITADA AL TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES COMO SON REACCIONES INFLAMATORIAS, TROMBOSIS, ÚLCERAS, NEURITIS, ETC. (23).

A PESAR DEL AVANCE EN LAS INVESTIGACIONES SOBRE LESIONES ANGIODISPLÁSICAS CONGÉNITAS COMPLEJAS, CON EL OBJETO DE OFRECER AL PACIENTE EL MEJOR TRATAMIENTO, ÉSTE MUCHAS VECES RESULTA INÚTIL, NO SOLAMENTE PARA EL ENFERMO QUE NO SIENTE MEJORÍA O TAL VEZ SE AGRAVA, SINO TAMBIÉN PARA EL MÉDICO QUE ENCUENTRA FRUSTRADO EL ÉXITO DE UNO U OTRO PROCEDIMIENTO.

## ANTECEDENTES HISTORICOS

ENTRE LOS AÑOS DE 1494 - 1547, GUIDO GUIDI, MÉDICO - PERSONAL DE FRANCISCO I, REY DE FRANCIA, DESCRIBIÓ EL CASO DE UN PACIENTE FLORENTINO, QUIEN PRESENTABA ENORMES VÁRICES PULSÁTILES A NIVEL DEL CUERO CABELLUDO, CUELLO Y NUCA QUE VIRCHOW MÁS TARDE LOS LLAMÓ ANGIOMA RACIMOSO (4-9). POSTERIORMENTE - FUERON REPORTADOS VARIOS CASOS DENOMINÁNDOLOS BRESCHET Y LUEGO STANLEY EN 1853 COMO ANEURISMAS CIRSOIDEOS, DEMOSTRANDO -- ADENÁS QUE ESTAS MALFORMACIONES VASCULARES CONSISTÍAN EN COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS ANÓMALAS.

LOS ANGIOMAS, CUALQUIERA QUE SEA SU LOCALIZACIÓN, HAN TENIDO GRAN VARIEDAD DE DENOMINACIONES, SIN HABER HASTA LA ACTUALIDAD UN ACUERDO GENERAL, LLAMÁNDOLOS TALES COMO: ANEURISMA ANASTOMÓTICO DE BELL, ANGIOMA ROJO DE BROCA, ANGIOMA CAVERNOSO, ANGIOMA PULSÁTIL, ANGIOMA RACIMOSO DE VIRCHOW, ANEURISMA SERPENTINO Y OTROS. ELLOS CONSISTEN EN FORMACIONES VASCULARES, LIBREMENTE COMUNICADAS ENTRE LAS ARTERIAS Y LAS VENAS -- SIN LA MALLA CAPILAR INTERMEDIA. ESTAS LESIONES INICIALMENTE FUERON CONSIDERADAS COMO DE ORIGEN INFLAMATORIO, TUMORAL O -- TRAUMÁTICO.

EN LO CONCERNIENTE A FAV ÚNICAS LALIS Y LEALIS EN -- 1707 FUE EL PRIMERO EN DESCRIBIR UNA ENTRE LA ARTERIA Y VENA ESPERMÁTICA. ENTRE 1719 Y 1721 WINSLOW DESCRIBIÓ CONECCIONES VASCULARES ANÓMALAS ENTRE LA VENA ESOFÁGICA Y LA VENA PULMO--

NAR IZQUIERDA, ENTRE LA ARTERIA Y VENA BRONQUIAL IZQUIERDA Y, ENTRE LA ARTERIA BRONQUIAL IZQUIERDA Y LA VENA ÁZIGOS.

EN 1920 CALLANDER PUBLICÓ LA PRIMERA REVISIÓN CRÍTICA, REPORTANDO DE 447 CASOS DE FAV ENCONTRADAS EN LA LITERATURA, SOLO 3 ERAN CONGÉNITAS.

EN 1928 PEMBERTON Y SAINT, DESCRIBIERON 9 CASOS DE FAV CONGÉNITAS DE LOS CUALES 4 INCLUÍAN LAS EXTREMIDADES.

DE TAKATS (17) EN 1952 HIZO UNA DISTINCIÓN ENTRE FAV CONGÉNITAS Y OTRAS ANOMALÍAS DE LOS TRONCOS VASCULARES DENOMINÁNDOLO: ANGIOMA VENOSO SIMPLE )ANGIOCAVERNOMA VENOSO DE -- VIRCHOW, ANGIOMA AZUL DE BROCA O ANGIOMA RACIMOSO DE SONTAG), SOLO MALFORMACIONES VENOSAS (TALES COMO LA FLEBECTASIA DIFUSA VERDADERA DE BOCKENHEIMER EN 1907, ANTERIORMENTE DESCRITA POR VON PITHA EN 1869 EN LA EXTREMIDAD SUPERIOR Y FLEBANGIOMATOSIS DESCRITA POR HAYDE Y OTROS); Y LA FLEBARTERECTASIA DIFUSA VERDADERA DESCRITA POR WEBER EN 1869.

EN ESTE MISMO AÑO A TRÉLAT Y MOND LES LLAMÓ LA ATENCIÓN LA PRESENCIA CONGRUENTE DE HIPERTROFIA DE LOS HUESOS DE LAS PIERNAS, NEVUS Y VENAS VARICOSAS EN LA MISMA EXTREMIDAD. ELLOS SUGIRIERON QUE ESTAS LESIONES VASCULARES ERAN CONGÉNITAS Y QUE LA ESTASIS CIRCULATORIA FAVORECÍA EL PROCESO HIPERTRÓFICO.

VARIAS OBSERVACIONES APARECIERON POSTERIORMENTE PERO FUE KLIPPEL Y TRENAUNAY EN 1900 QUIENES PUBLICARON UN ARTÍCULO

LO, DENOMINÁNDOLO NEVUS VARICOSO OSTEOHIPERTÓFICO, BOSQUEJO Y CONCLUSIONES QUE SON ESENCIALMENTE LAS MISMAS DESCRITAS ANTERIORMENTE POR TRÉLAT Y FOND. OTROS ESCRITOS QUE LLAMARON CONSIDERABLEMENTE LA ATENCIÓN FUERON AQUELLOS DE PARKES WEBER EN 1907-1918 QUIEN AGRUPÓ BAJO UN MISMO TÍTULO: HIPERTROFIA HEMANGIECTÁSICA DE LOS MIEMBROS A UN SIN NÚMERO DE CUADROS ANGIODISPLÁSICOS TALES COMO NEVUS VASCULAR O LINFANGIOMA, FLEBARTERIECTASIA DIFUSA VERDADERA, FAV Y DE FLEBARTERIECTASIA O ANEURISMA CIRSOIDEO. DE TAL MANERA, LA LITERATURA CLÁSICA EUROPEA CLASIFICÓ A TODOS LOS DESÓRDENES HEMANGIECTÁSICOS DE LAS EXTREMIDADES COMO SÍNDROMES DE KLIPPEL TRENAUNAY - PARKES WEBER, SIN DIFERENCIAS ESPECIALES ENTRE LOS CUADROS ANATOMOCLÍNICOS DESCRITOS. (1-9) SIN EMBARGO EN ALGUNOS CASOS LA MALFORMACIÓN VASCULAR NO ES APARENTEMENTE PREDOMINANTE, ALGUNOS AUTORES CONSIDERAN ESTE SÍNDROME COMO UNA FORMA DE GIGANTISMO SEGMENTARIO, OTROS COMO UNA MESENQUIMOSIS ALGUNAS VECES PARECIDO AL SÍNDROME DE MAFUCCI (1-18), QUE CONSISTE EN CONDROMA ESQUELÉTICO O DISCONDROPLASIA ASOCIADO A ANGIOMAS DE TEJIDOS BLANDOS EN QUE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS ESTÁN LIGADAS A DETERMINADA CAPA GERMINAL DEBIDA A DISPLASIA MESODÉRMICA QUE AFECTA AL CARTÍLAGO DE CRECIMIENTO, A LA FORMA Y DESARROLLO DEL HUESO Y DEL SISTEMA VENOSO Y EN ALGUNOS CASOS TAMBIÉN AL SISTEMA LINFÁTICO.

EN 1917 BOURDE (20) CLASIFICÓ LA HEMANGIOMATOSIS HIPERTRÓFICA EN CINCO GRUPOS DE GRAVEDAD CRECIENTE;

1) EN QUE EL SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY ES LEVE, CARACTERIZADO POR NEVUS CUTÁNEO DESDE EL NACIMIENTO, PEQUEÑAS VARICOSIDADES Y AUMENTO DE LA LONGITUD DE LA EXTREMIDAD.

2) CARACTERIZADO POR CONSTANTES Y EVIDENTES ANOMALÍAS VENOSAS PROFUNDAS SIN COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS CONGÉNITAS. ES NECESARIO ESTUDIO FLEBO Y ARTERIOGRÁFICO.

3) EN EL CUAL SE ENCUENTRA LA TRIADA CARACTERÍSTICA CON VENAS VARICOSAS PEQUEÑAS, PERO CON FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS NO TRONCULARES, DEMOSTRABLES POR ARTERIOGRAFÍA, SIN MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

4) NO EXISTEN TODAVÍA SIGNOS DIRECTOS DE FAV PERO SON NOTABLES ARTERIOGRÁFICAMENTE, DE LOCALIZACIÓN MÚLTIPLES EN LA EXTREMIDAD, MOSTRANDOSE EXISTENCIA DE UN PASO VENOSO PRECOZ DEL MEDIO DE CONTRASTE QUE PUEDE CORRESPONDER A FAV O A UNA SIMPLE DISFUNCIÓN DE LAS ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS, QUE ES ESENCIAL DISTINGUIRLAS PARA CLASIFICARLAS COMO SÍNDROME DE PARKES WEBER (21). A NIVEL DE PIE ES DIFÍCIL DISTINGUIR ENTRE FAV, GENUINAS O ANASTOMOSIS PRECAPILARES (CONDUCTOS DE SUCKET-HOYER) (13-14-15), MÁS ANCHAS DE LO NORMAL Y PATOLÓGICAMENTE FUNCIONANTES PARA PRODUCIR ISQUEMIA DISTAL, Y

5) DONDE EXISTEN SIGNOS CLÍNICOS DIRECTOS (THRILL Y/O SOPLO) EN EL LUGAR APARENTE DE LA COMUNICACIÓN CON SOPLO DE REFUERZO SISTÓLICO (22) Y A MENUDO CON SIGNOS DE TIPO INDIRECTO COMO EL NICOLADONI-BRANHAM (BRADICARDIA), ESTE ÚLTIMO GRUPO CORRES

PONDERÍA AL SÍNDROME DE PARKES WEBER.

SIN EMBARGO PARA VAN DE MOLEN (22) EL SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY SERÍA COMO UNA SEXTA FACOMATOSIS CARACTERIZADA PRINCIPALMENTE POR UNA ANOMALÍA GENÉTICA, BASE Y ORIGEN DE LA ANOMALÍA VASCULAR Y DE LA HIPERTROFIA ÓSEA. SE HAN REPORTADO CASOS DE MEZCLAS DE SÍNDROMES DE KLIPPEL TRENAUNAY Y NEUROFIBROMATOSIS DE VON RECKINGHOUSEN (19) QUE ALGUNOS AUTORES LA DENOMINAN SIMPLEMENTE COMO DISPLASIAS BLASTOMATOSAS NEUROECTODÉRMICAS CONGÉNITAS.

SE HAN REPORTADO CASOS TAN COMPLEJOS DONDE COINCIDEN GRAN VARIEDAD DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS TALES COMO ANEMIA DE COOLEY, ESPELNOMEGALIA, ARACNODACTILIA, LINFEDEMA POR REFLUJO QUILOSO, FAV A NIVEL DE QUINTA VÉRTEBRA LUMBAR, HEMANGIOMAS INTRAMUSCULARES EQUIVALENTES A VERDADERAS FAV, ETC. DE NOMINÁNDOSELAS COMO VARIACIONES DE CAUSA DISONTOGÉNICA POR AFECCIÓN EN LA EVOLUCIÓN DE LOS ESBOZOS VASCULARES EN LOS PRIMEROS ESTADIOS DEL DESARROLLO EMBRIONARIO, COMO RESPONSABLES DEL POLIMORFISMO ESTRUCTURAL DE ESTAS LESIONES. OTRAS CONTRIBUCIONES CIENTÍFICAS SOBRE MALFORMACIONES VASCULARES HAN SIDO DESCRITAS SERVELLE Y TRINTECOSTE, PUBLICARON EN 1948 DOS CASOS DE ANGIOMATOSIS VENOSA DE LAS EXTREMIDADES CARACTERIZADOS POR LA PRESENCIA DE HAMARTOMAS VENOSOS, DISTROFIA E HIPOPLASIA SEGMENTARIA DE LOS HUESOS Y FLEBOLITOS, EN CASO SIMILAR CARACTERIZADO POR ANGIOCA-VERNONIA Y DESTRUCCIÓN ÓSEA SEVERA FUE DESCRITO POR MARTOREL EN 1949 QUIEN LO DENOMINÓ HEMANGIO-

## MATOSIS BRANQUIAL OSTEOLÍTICA (8).

MALÁN Y OTROS (9-15) HAN PUNTUALIZADO EN BASE A OBSERVACIÓN PERSONAL Y MEDIANTE REVISIÓN DE LA LITERATURA DE 522 - CASOS DE ANGIODISPLASIAS, UN ALTO PORCENTAJE PRESENTABAN LA TRIADA CARACTERÍSTICA DEL SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY, INVESTIGACIONES ANGIOGRÁFICAS Y HEMODINÁMICAS REVELARON QUE -- MIENTRAS EN ALGUNOS CASOS PREDOMINABA LA FAV DE ACTIVIDAD VARIABLE, EN OTROS EL HALLAZGO PREDOMINANTE FUE DILATACIÓN VENOSA CON ESTASIS MÁS O MENOS SEVERA Y OTROS TODAVÍA PRESENTARON ANGIOMAS PROFUNDOS CON COMPROMISO VASCULAR SEVERO A NIVEL DE MÚSCULO Y ESQUELETO. LESIONES ANGIOMATOSAS DE TIPO CAVERNOSO TAMBIÉN CONSTITUYEN UN COMPONENTE VASCULAR DE LOS SÍNDROMES - DE MAFFUCCI, KASABACK MERRIT Y DEL NEVUS AZUL GOMOSO (25).

EL CUADRO ANATOMOCLÍNICO DE LAS PRINCIPALES MALFORMACIONES VASCULARES PUEDE REPRESENTAR UN TIPO DE LESIÓN ANGIO--DISPLÁSICA O UNA COMBINACIÓN DE LESIONES DIFERENTES, SIENDO - UNA PREDOMINANTE. EN ESTAS CONDICIONES HAY INVARIABLEMENTE - UNA BUENA CORRELACIÓN ENTRE LOS ASPECTOS MORFOLÓGICOS Y EL -- CUADRO CLÍNICO. MALÁN (9) AGRUPA LOS CUADROS ANATOMOCLÍNICOS EN TRES GRUPOS FUNDAMENTALES:

- 1) MALFORMACIONES VASCULARES VENOSAS
- 2) MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS, Y
- 3) FORMAS MIXTAS

EN LA ANGIODISPLASIA VENOSA EL PRINCIPAL FACTOR PATO-

GÉNICO ES LA ESTASIS VENOSA, ESTAS FORMAS INCLUYEN FLEBECTASIA O LA DILATACIÓN CONGÉNITA DE PORCIONES MÁS O MENOS EXTENSAS DEL SISTEMA VENOSO DE UNA EXTREMIDAD, FLEBANGIOMAS CAPILARES O CAVERNOSOS, USUALMENTE ÚNICOS LOCALIZADOS EN EL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO O MUSCULAR Y, FLEBANGIOMATOSIS CARACTERIZADA POR LA PRESENCIA DE HAMARTOMAS VENOSOS DIFUSOS Y MÚLTIPLES Y FRECUENTEMENTE CON COMPROMISO ESQUELÉTICO. LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INCLUYEN TODOS LOS DEFECTOS VASCULARES CONGÉNITOS INCLUYENDO COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS, ESTE GRUPO INCLUYE CASOS EN LOS CUALES LA COMUNICACIÓN ES HIPOACTIVA Y ES DETECTADA SOLO POR ANGIOGRAFÍA, OXIMETRÍA, DOPLER DIRECCIONAL (10) Y POSTERIORMENTE POR HISTOPATOLOGÍA. EN GENERAL DENTRO DEL GRUPO DE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS SE DISTINGUEN FISTULAS CONGÉNITAS TRONCULARES CARACTERIZADAS POR UNA COMUNICACIÓN SEA DIRECTA O A TRAVÉS DE VASOS CONECTADOS ENTRE UNA O MÁS ARTERIAS Y UNA O MÁS VENAS O BIEN CON ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS CON UNA ESTRUCTURA DISPLÁSICA COMPLEJA. ESTOS SUBGRUPOS ÚLTIMOS INCLUYEN LA FLEBARTERIECTASIA DIFUSA VERDADERA DE WEBER, EN QUE LO CARACTERÍSTICO ES SOLO UNA DILATACIÓN PRIMITIVA Y DIFUSA DE LAS ARTERIAS DE UNA EXTREMIDAD. LOS CASOS COMPLEJOS DE ANGIODISPLASIAS EN DONDE SE ENCUENTRAN ASOCIACIONES COMO HEMANGIOMA, LINFANGIOMA Y DISPLASIAS VENOSAS Y ARTERIALES, DIFÍCILES DE CLASIFICAR HAN LAS HA AGRUPADO DENTRO DE LAS FORMAS ANGIODISPLÁSICAS MIXTAS. LAS MALFORMACIONES ARTERIALES PURAS SON RARAS Y POCO CONOCIDAS. ESTÁN CARACTERIZA-

DAS POR ANORMALIDADES EN EL CURSO Y DISTRIBUCIÓN DE LAS ARTERIAS, SU NÚMERO (AGENESIA O ARTERIAS SUPERNUMERARIAS), SU FORMA Y ESTRUCTURA (HIPOPLASIA ESTENOSIS O ANEURISMAS).

LAS MALFORMACIONES DEL SISTEMA LINFÁTICO AÚN SON MENOS CONOCIDAS QUE AQUELLAS DE LAS VENAS Y ARTERIAS, PUEDEN SER OBSERVADAS SOLAS O COMBINADAS CON OTROS DEFECTOS VASCULARES.

DE ACUERDO A LA CLASIFICACIÓN DE MALÁN (1964), STOUT Y LATTES (1967) Y, ÚLTIMAMENTE NIECHAJEV (25) DESGLOSAN LOS DIFERENTES PADECIMIENTOS ANGIODISPLÁSICOS DE LAS EXTREMIDADES CONSIDERANDOSE PARA CADA CASO LA TERAPÉUTICA CORRESPONDIENTE SIENDO EN LA MAYORÍA DE ELLOS DE TIPO MIXTO, ES DECIR, MÉDICO Y QUIRÚRGICO, QUE EN TÉRMINOS GENERALES SE LO PUEDE AGRUPAR EN CUATRO TIPOS:

- 1) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO RADICAL
- 2) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO HEMODINÁMICO O PALIATIVO QUE TIENDA A REDUCIR EL FLUJO SANGUÍNEO.
- 3) PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS COMPLEMENTARIOS, UTILIZADOS CON FINES COSMÉTICOS.
- 4) MEDIDAS DE ORDEN MÉDICO

DENTRO DE CADA UNO DE ESTOS GRUPOS, SE PUEDE NORMAR CONDUCTA VARIABLE ACORDE A CADA CASO DE PRESENTACIÓN CLÍNICA.

VARIOS INVESTIGADORES HAN PUBLICADO SUS EXPERIENCIAS PERSONALES EN EL MANEJO QUIRÚRGICO Y DE SEGUIMIENTO DE LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS DE LAS EXTREMIDADES (17), DE LOS CUA-

LES. SZILAGYI EN 1965 REPORTÓ 33 CASOS, 23 NO FUERON OPERADOS Y 10 OPERADOS, HABIENDO MEJORÍA EN ÉSTOS ÚLTIMOS EN 5 PACIENTES, EMPEORADOS 3 Y SIN CAMBIOS EN 3; EN LOS NO OPERADOS EMPEORARON 3 Y SIN CAMBIOS EN 20 PACIENTES. SACO Y VARCO (11) EN 1970, GRADUARON LOS RESULTADOS EN SIN CAMBIOS, MEJORADOS, CURADOS Y EMPEORADOS, DESPUÉS DE HABER TRATADO A 32 PACIENTES MEDIANTE MANEJO COMBINADO. FUERON CONSIDERADOS EMPEORADOS - QUIENES REQUIRIERON AMPUTACIÓN DE UNA PORCIÓN DE LA EXTREMIDAD. DE 8 PACIENTES CON FAV CONGÉNITAS DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR Y HOMBRO 3 EMPEORARON, 1 SIN CAMBIOS Y 2 FUERON CURADOS MEDIANTE CIRUGÍA. DOS NO FUERON OPERADOS PERMANECIENDO SIN -- CAMBIOS. EN LA EXTREMIDAD INFERIOR Y CINTURA PÉLVICA 15 FUERON OPERADOS, 3 EMPEORARON, 1 SIN CAMBIOS, 8 MEJORARON Y 3 -- FUERON CURADOS. LA CONDUCTA QUIRÚRGICA FUE VARIABLE PARA CADA CASO, OBTENIÉNDOSE LOS RESULTADOS DE ACUERDO A LA EXTENSIÓN Y LOCALIZACIÓN DE LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS.

RAZO (16) PUBLICÓ 36 CASOS DE ANGIODISPLASIAS DE LOS CUALES 32 (88%) ESTÁN LOCALIZADAS EN LAS EXTREMIDADES Y DE -- ÉSTOS 15 (46.5%) FUERON OPERADOS, TRATÁNDOSE DE MODIFICAR LAS ALTERACIONES HEMODINÁMICAS, REPORTÁNDOSE RESULTADOS TEMPRANOS SATISFACTORIOS. OTROS AUTORES (7-12-24) SEÑALAN EN BASE A SU EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS LAS SIGUIENTES CONCLUSIONES:

1) LOS ESTUDIOS ANGIOGRÁFICOS SELECTIVOS CUIDADOSOS SON INDISPENSABLES PARA DELINEAR LA ANATOMÍA VASCULAR, EXTENSIÓN Y VA-

SOS AFERENTES MAYORES SUPLIENDO LAS MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS,

2) LA LIGADURA DE LOS VASOS AFERENTES DE UNA MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA NUNCA ESTÁ INDICADA,

3) LA EMBOLIZACIÓN INTRARTERIAL PUEDE SER UTILIZADA PARA CONTROLAR MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS INOPERABLES,

4) LA EMBOLIZACIÓN INTRARTERIAL PUEDE SER UTILIZADA PREVIO A LA EXTIRPACIÓN DE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PERO RESECCIONABLES.

EN LAS ANGIODISPLASIAS MIXTAS CON PARTICIPACIÓN LINFÁTICA LOS RESULTADOS DEL TRATAMIENTO USUALMENTE SON MALOS, EN CONTRAPOSICIÓN CON LAS ARTERIECTASIAS EN QUE GENERALMENTE SON MUY BUENOS, EXCEPTO EN CASOS DE ARTERIAS IMPORTANTES E INABORDABLES QUIRÚRGICAMENTE.

## MORFOGENESIS DE LOS VASOS PERIFERICOS

EN EL EMBRIÓN DE ALGUNOS VERTEBRADOS INCLUYENDO EL HUMANO LA PRIMERA ESTRUCTURA VASCULAR ESTÁ FORMADA HACIA LA CUARTA SEMANA A PARTIR DE CÉLULAS PRINCIPALES QUE RANVIER LAS DENOMINÓ CÉLULAS VASOFORMATIVAS Y SUS ANGIOBLASTOS. DE ACUERDO A ALGUNOS AUTORES ESTAS CÉLULAS SE ORIGINAN A UN LADO DEL EMBRIÓN EN LAS PAREDES DEL SACO VITELINO, DE ACUERDO A OTROS, SE ORIGINAN EN EL MESÉNQUIMA EMBRIONARIO. LA ESTRUCTURA PRIMORDIAL ESTÁ FORMADA POR DIMINUTOS CANALES CON UNA MEMBRANA BASAL Y UNA LÁMINA ENDOTELIAL, POR DONDE CIRCULA LA SANGRE, ES LA RED CAPILAR PRIMITIVA DE SABIN Y WOOLARD.

ESTUDIOS MICROSCÓPICOS DE PREPARACIONES DE TEJIDO EMBRIONARIO HAN PROPORCIONADO LAS FASES DE DESARROLLO CAPILAR (9-17).

LOS ANGIOBLASTOS CON UN CITOPLASMA CARACTERÍSTICAMENTE BASÓFILO Y HOMOGÉNEO, ESTÁN ORDENADOS EN HILERAS O CADENAS DE CÉLULAS ÚNICAS. MÁS TARDE LA VACUOLIZACIÓN DEL CITOPLASMA PRODUCE LA APARICIÓN DE UNA ÁREA VACÍA LA CUAL SE INCREMENTA EN CALIBRE Y DESPLAZA EL NÚCLEO HACIA LA PERIFERIE DE LA CÉLULA. LA RED DE ANGIOBLASTOS POSEEN UN LUMEN ESTRECHO, QUE SECCIONADO EN FORMA TRANSVERSA APARECE FORMADA POR UN SOLO ANGIOBLASTO. CON EL TIEMPO OCURREN UNA SERIE DE PROCESOS PROLIFERATIVOS EN EL ANGIOBLASTO INCREMENTÁNDOSE EL CALIBRE DE LA PARED CAPILAR, AHORA FORMADA DE NUMEROSOS ELEMENTOS CELULARES -

HASTA LLEGAR A TENER SU PROPIO ESPESOR.

DE ESTOS CAPILARES UN PROCESO DE MULTIPLICACIÓN DEL - MISMO GÉNERO PRODUCIRÁ NUEVOS CAPILARES, QUE GRADUALMENTE SE RAMIFICAN Y CRECEN EN LONGITUD. A TRAVÉS DE ESTE PROCESO, LA RED CAPILAR PRIMITIVA CRECE SIMULTÁNEAMENTE CON LOS ÓRGANOS Y ESTRUCTURAS DEL MESODERMO, ENDODERMO Y ECTODERMO (ESTADO RETI FORME).

EL SISTEMA VASCULAR FINAL SE ORIGINA DE LA RED PRIMITIVA A TRAVÉS DE UN PROCESO COMPLEJO EN EL CUAL ALGUNOS VASOS REGRESIONAN Y DESAPARECEN DESPUÉS DE PERDER CONTACTO CON LOS VASOS PRINCIPALES, MIENTRAS OTROS RETIENEN SU ESTRUCTURA CAPILAR, NO OBSTANTE OTRAS CRECEN Y SE MEZCLAN EN VARIAS FORMAS, EVENTUALMENTE ADQUIRIENDO LAS CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS DE ARTERIAS O VENAS. EN ESTE ESTADO ES QUE SE HAN ENCONTRADO -- TRONCOS ARTERIALES Y VENOSOS TODAVÍA COMUNICADOS A TRAVÉS DE VARIAS ANASTOMOSIS. ESTE ES EL QUE SABIN LLAMÓ ESTADO TRONCULAR. (17)

ESTOS PROCESOS COMPLEJOS DE DIFERENCIACIÓN OCURREN -- MUY RÁPIDAMENTE EN EL EMBRIÓN HUMANO, ENTRE LA DÉCIMA SEMANA DE VIDA TODO EL ÁRBOL VASCULAR NORMAL DE LAS EXTREMIDADES -- ESTÁ COMPLETAMENTE DESARROLLADO.

EN ESTE PUNTO DEBEMOS CONSIDERAR UNA IMPORTANTE DIFERENCIA ENTRE LOS VASOS CENTRALES MAYORES Y EL RESTO. LA AORTA, LA VENA CAVA INFERIOR Y OTROS VASOS CENTRALES CRECEN -- POR UN PROCESO INFLUENCIADO POR HERENCIA. ÉSTO HA SIDO CONFIR

MADO INDIRECTAMENTE POR CLARK Y OTROS INVESTIGADORES, QUIENES HAN DEMOSTRADO QUE LOS VASOS LARGOS TAMBIÉN SE DESARROLLAN EN AUSENCIA DE FLUJO SANGUÍNEO Y LATIDO CARDIACO. LA FORMACIÓN DE LA VASCULATURA PERIFÉRICA Y LA ESTRUCTURA FINAL DE LAS ARTERIAS, VENAS Y CAPILARES ESTÁN INFLUENCIADOS POR UNA SERIE DE LEYES QUE FUERON PRIMERAMENTE FORMULADAS POR THOMAS Y POSTERIORMENTE CONFIRMADAS POR MALL, ROUX, WOOLARD Y HARPMAN -- COMO SIGUE:

- 1) EL INCREMENTO O REDUCCIÓN DE CALIBRE VASCULAR ESTÁ DETERMINADO POR LA VELOCIDAD DEL FLUJO SANGUÍNEO A TRAVÉS DEL VASO.
- 2) EL INCREMENTO O REDUCCIÓN DE LA LONGITUD VASCULAR ESTÁ DETERMINADO POR LA PRESIÓN EJERCIDA SOBRE LA PARED VASCULAR POR TEJIDOS Y ÓRGANOS CIRCUNDANTES.
- 3) EL INCREMENTO DE LA PRESIÓN SANGUÍNEA TERMINAL EN UNA ÁREA VASCULAR DADA RESULTARÁ EN LA FORMACIÓN DE NUEVOS CAPILARES; INVERSAMENTE UNA DISMINUCIÓN DE LA PRESIÓN CAUSARÁ REDUCCIÓN DEL LECHO CAPILAR. AL RESPECTO THOMA DICE QUE EL DESARROLLO DE LA VASCULARIDAD PERIFÉRICA ESTÁ INFLUENCIADA Y REGULADA -- POR LAS CARACTERÍSTICAS FÍSICAS DEL FLUJO SANGUÍNEO. SIN EMBARGO EN 1912 EVANS SUGIRIÓ QUE LA ANGIOGÉNESIS PUEDE TAMBIÉN ESTAR INFLUENCIADA POR LA ESTRUCTURA QUÍMICA DE VARIOS TEJIDOS. LA CUAL FUE ACEPTADA POR THOMA, AGREGANDO QUE LAS VARIACIONES EN EL CALIBRE DE LAS VENAS, ARTERIAS Y CAPILARES ESTÁN TAMBIÉN INFLUENCIADOS POR MECANISMOS METABÓLICOS ESPECÍFICOS DE -- LOS TEJIDOS Y ÓRGANOS INDIVIDUALMENTE.

LA IMPORTANCIA DE ESTOS FACTORES HEMODINÁMICOS ESTÁ - CONFIRMADA MEDIANTE EXPERIMENTOS CONCERNIENTES AL DESARROLLO DEL SEPTUM CARDIACO EN LOS EMBRIONES DE ALGUNOS PECES. SE HA DEMOSTRADO QUE EN CIERTOS ESTADIOS DEL DESARROLLO EMBRIOLÓGICO EL CORAZÓN DE ESTOS ANIMALES CONSISTE EN UNA CÁMARA ÚNICA RECIBIENDO FLUJO TANTO ARTERIAL COMO VENOSO, SIN EMBARGO HAY UNA ÁREA CORTA LÍMITE DONDE LA SANGRE ESTÁ PRACTICAMENTE INMÓVIL, PRECISAMENTE EN ESTA ÁREA POSTERIORMENTE COMIENZA A CRECER DE LA PARED INTERNA DEL CORAZÓN EN UN EXTREMO DE LA CÁMARA CARDIACA, MIENTRAS QUE LA OTRA COMIENZA A CRECER DEL EXTREMO OPUESTO. POSTERIORMENTE SE FORMA UN ÚNICO SÉPTUM QUE DIVIDE A LA CAVIDAD CARDIACA EN DOS CÁMARAS SEPARADAS. SIN EMBARGO, SI UNA TURBULENCIA ARTIFICIAL ES CREADA, EN CONDICIONES EXPERIMENTALES, SE ELIMINA EL ÁREA DE ESTASIS ENTRE LAS DOS COLUMNAS SANGUÍNEAS Y FALTARÁ FORMARSE EL SEPTUM.

DE ACUERDO A LO CONOCIDO ACERCA DE LA FORMACIÓN DE -- LOS VASOS SANGUÍNEOS PERIFÉRICOS, ES OBVIO QUE LOS PARÁMETROS HEMODINÁMICOS DESCRITOS POR THOMA VAN MÁS ALLÁ DE CIERTOS LÍMITES TALES CONDICIONES PUEDEN OCURRIR LLEVANDO A UN SIN NÚMERO DE SITUACIONES PATOLÓGICAS INCLUYENDO EL DESARROLLO VASCULAR DURANTE Y DESPUÉS DE LA VIDA EMBRIONARIA.

A ESTE RESPECTO GOIDANICH Y CAMPANACCI HAN PUNTUALIZADO QUE DESPUÉS DE COMPLETARSE EL DESARROLLO EMBRIOLÓGICO Y -- FETAL, LOS VASOS SANGUÍNEOS SON ESTRUCTURAS ALTAMENTE INESTABLES, CAPACES DE ADMITIR CAMBIOS RÁPIDOS EN EL NÚMERO Y DIÁME

TRO DE LOS VASOS COMO RESULTADO DE VARIOS ESTÍMULOS DE ACUERDO CON LAS LEYES DE THOMA. ESTO ES, EXISTEN CAPILARES QUE PUEDEN OBLITERARSE Y UN NÚMERO MAYOR DE NUEVOS CAPILARES PUEDEN IGUALMENTE ABRIRSE.

LA PARED VASCULAR PUEDE CAMBIAR SU ESTRUCTURA DE CAPILARES A ARTERIA O VENA Y OTRA VEZ DE VENOSA A ARTERIAL Y DESARROLLARSE NUEVAS ANASTOMOSIS, MIENTRAS PERSISTAN ALGUNAS, PUEDEN LLEGAR A SER INOPERABLES O DESAPARECER ESPONTÁNEAMENTE.

EN LOS ÚLTIMOS MESES DE VIDA FÉTAL CUANDO LAS VENAS, ARTERIAS Y CAPILARES ESTÁN AMPLIAMENTE DESARROLLADOS, SE PRODUCEN ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS NUEVAS, ENTRE EL LECHO ARTERIOLAR Y VENULAR. ÉSTAS ANASTOMOSIS COMPLETARÁN SU DESARROLLO DESPUÉS DEL NACIMIENTO, ELLAS TIENEN UN VALOR FUNCIONAL SIGNIFICATIVO EN LO QUE A CIRCULACIÓN NORMAL SE REFIERE Y JUEGA UN ROL IMPORTANTE EN VARIAS CONDICIONES PATOLÓGICAS. DE ACUERDO A VARIOS AUTORES (20) LAS ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS PRECAPILARES ESTÁN INCLUIDAS SECUNDARIAMENTE EN LOS PROCESOS PATOLÓGICOS, DE ACUERDO A OTROS, ELLAS PARTICIPAN EN LA PATOGÉNESIS DE ESTOS DESÓRDENES DIRECTAMENTE DESDE EL COMIENZO. LA ESTRUCTURA DE ESTAS ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS VARÍAN EN CALIBRE ENTRE 50 A 200 MICRAS Y SE DIFERENCIAN EN DOS TIPOS PRINCIPALES:

1) ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS SIMPLES EN LA CUAL UNA ARTERIOLA SE ABRE DIRECTAMENTE A UNA VÉNULA O TAMBIÉN LAS ANASTOMOSIS ES ESTABLECIDA POR UN TRACTO ANASTOMÓTICO PERPENDICULAR -

ENTRE LA ARTERIOLA Y LA VÉNULA. EN ALGUNAS DE ESTAS ANATOMO--  
SIS LOS ESFÍNTERES MUSCULARES ESTÁN PRESENTES SOBRE EL LADO -  
ARTERIAL Y ESTRUCTURAS VALVULARES EN EL LADO VENOSO.

2) ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS COMPLEJAS EN EL CUAL LOS TRAC--  
TOS DE CONECCIÓN SON LARGOS Y REPLEGADOS. LA PARED DE ESTAS  
ESTRUCTURAS DE CONECCIÓN CONSISTE EN UNA MEMBRANA ELÁSTICA IN--  
TERNA MUY FINA RODEADA POR UNA HILERA DE CÉLULAS MIOEPITELOI--  
DES NO CONTIENEN MIOFIBRILLAS Y TIENEN ACTIVIDAD CONTRÁCTIL -  
LO CUAL ES IMPORTANTE EN LA REGULACIÓN FUNCIONAL DE ESTOS --  
TRACTOS ANASTOMÓTICOS (FIGURA 1)

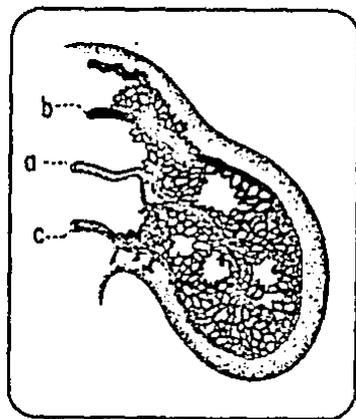


FIG. 1

DESARROLLO DEL SISTEMA VASCULAR A TRAVÉS DE LA RED VASCULAR -  
PRIMITIVA (DESPUÉS DE HOOGLARD) A) ARTERIA AXIAL, B) VENA CEFÁ--  
LICA MARGINAL, C) VENA CAUDAL MARGINAL, D) RED CAPILAR PRIMI--  
TIVA EN REABSORCIÓN.

## MORFOGENESIS DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES

CONOCIENDO LA MORFOGÉNESIS DE LOS VASOS SANGUÍNEOS -- PERIFÉRICOS, PUEDE AYUDAR A ENTENDER LOS VARIOS FACTORES ETIO PATOGENÉTICOS QUE ORIGINAN LAS MALFORMACIONES VASCULARES CONGÉNITAS O QUE MODIFICAN EL DESARROLLO NORMAL DEL APARATO VASCULAR.

DESAIVE Y BESSONE ATRIBUYEN IMPORTANCIA DE CAUSA GENÉTICA QUE ALTERAN LOS CROMOSOMAS Y SON TRANSMITIDAS DE ACUERDO A LAS LEYES DE LA HERENCIA. BUSCH, FISCHER Y OTROS CREEN QUE ALGUNAS CAUSAS EXÓGENAS TALES COMO INFECCIÓN, INTOXICACIÓN, - DESÓRDENES METABÓLICOS Y TRAUMÁTICOS PUEDEN INTERFERIR ADVERSAMENTE CON LA EVOLUCIÓN DE BLASTEMAS SOMÁTICOS EN VARIOS ESTADIOS DE ONTOGENESIS Y ASÍ CAUSAR MALFORMACIONES VASCULARES.

LA TEORÍA DE SPEMANN, ACEPTADA POR ALGUNOS OTROS AUTORES, SE REFIERE A LA EXISTENCIA DE CENTROS DE CARGA DE REGULACIÓN Y ADMITEN LA POSIBILIDAD DE QUE LAS MALFORMACIONES, INCLUYENDO LAS VASCULARES RESULTAN DE DESÓRDENES QUE AFECTAN TALES CENTROS REGULADORES.

FINALMENTE MALÁN Y PUGLIONISI (17) CREEN QUE LA PATOGENESIS DE LAS MALFORMACIONES DE MÚLTIPLES TEJIDOS RESIDE EN UNA DISYUNCIÓN TEMPRANA O RETRÓGRADA DEL NÚCLEO QUE ORIGINA - LOS DIFERENTES BLASTEMAS DE UNA EXTREMIDAD.

EN SÍNDROMES MALFORMATIVOS VASCULARES QUE SUCEDEN DURANTE LA VIDA EXTRAUTERINA, A MENUDO SE PUEDE DEMOSTRAR LA --

EXISTENCIA DE ANGIODISPLASIAS, EN LA CUAL UN ESTÍMULO INCIDENTAL POR EJEMPLO TRAUMA O INFECCIÓN PUEDE PRECIPITAR LA PRODUCCIÓN DE TALES ANORMALIDADES, DE TAL MANERA, LA HIPOTESIS DE DE TAKATS DE 1932 ES VÁLIDA HASTA NUESTROS DÍAS.

ÉL CONSIDERÓ QUE LOS ANGIOMAS CAPILARES SIMPLES DERIVAN DE RESTOS DE LA PARED CAPILAR PRIMITIVA QUE INTERFIEREN EN EL CURSO DEL DESARROLLO NORMAL DE LOS VASOS CIRCUNDANTES. LOS ANGIOMAS CAPILARES, SIN EMBARGO PUEDEN COMUNICARSE CON EL SISTEMA VENOSO (ANGIOMA VENOSO) O CON EL SISTEMA VENOSO O ARTERIAL (ANGIOMA ARTERIOVENOSO).

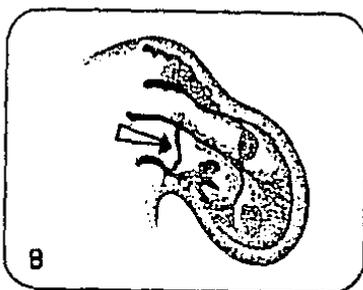
LA RED VASCULAR PRIMITIVA SE DIFERENCIA AL FINAL DE SU DESARROLLO EN SISTEMA DE ARTERIAS Y VENAS, A VECES ESTOS VASOS CONTINUAN COMUNICANDOSE DIRECTAMENTE A TRAVÉS DE CANALES ANASTOMÓTICOS. SI ESTAS ANASTOMOSIS NO DESAPARECEN MÁS TARDE, PUEDEN DESARROLLARSE FAV ÚNICAS, MULTICÉNTRICAS O DIFUSAS. DE ACUERDO A PUGLIONISI, LA AGENESIA U OTRAS ALTERACIONES ESTRUCTURALES CONGÉNITAS DEL SISTEMA VASCULAR, OCURREN -- PROBABLEMENTE EN UN ESTADIO MÁS TARDE DE LOS PROCESOS ANGIOPLÁSTICOS, CUANDO AL FINAL LOS TRONCOS VASCULARES ESTÁN FORMADOS.

CON LA EXCEPCIÓN DE LOS ANGIOMAS CAPILARES Y VENOSOS, LA MALFORMACIÓN VASCULAR ESTÁ CARACTERIZADA POR LA PRESENCIA DE UN CIRCUITO SANGUÍNEO ARTERIOVENOSO ANORMAL. ÉSTO CREA EN EL SITIO INVOLUCRADO UN RÉGIMEN HEMODINÁMICO PECULIAR, EL CUAL FUNCIONA COMO UN FACTOR ANGIOPLÁSTICO Y ANGIECTÁSICO SECUNDA-

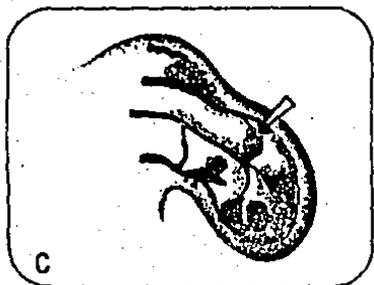
RIO. ÉSTO SUCEDE COMO RESULTADO DE FUERZAS HISTOMECÁNICAS MUY PARECIDAS A LAS DESCRITAS POR THOMA EN CONSIDERACIÓN A LA MORFOGÉNESIS NORMAL DE LOS VASOS PERIFÉRICOS. ÓBVIAMENTE A MÁS DE LOS PARÁMETROS HEMODINÁMICOS QUE EXCEDEN LOS LÍMITES NORMALES, LA MAYORÍA SERÁN PROCESOS ANGIOPLÁSTICOS SECUNDARIOS SUMADOS A LA MALFORMACIÓN VASCULAR PRIMARIA. (FIGURA 2 A-B-C-D).



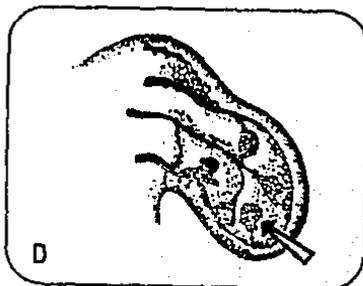
A  
ANGIOMA VENOSO



B  
FISTULA ARTERIOVENOSA  
TRONCULAR



C  
ANGIOMA ARTERIOVENOSO



D  
ANGIOMA CAPILAR

## ETIOLOGIA Y PATOGENIA

LA ETIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES ES TODA VÍA POBREMENTE ENTENDIDA Y MUY HIPOTÉTICA. SIN EMBARGO, LOS SIGUIENTES FACTORES ETIOLÓGICOS PUEDEN INTERFERIR CON LA ANGIOPOYESIS.

1) CAUSAS GENÉTICAS, QUE MODIFICAN EL PATRIMONIO CROMOSÓMICO Y SON TRANSMITIDOS DE ACUERDO A LAS LEYES DE LA HERENCIA. BOBONEX OBSERVÓ UNA MALFORMACIÓN VASCULAR EN UN TIO PATERNO DE UNO DE SUS PARIENTES. ZELGER AVOCA UN FACTOR HEREDITARIO QUE CONSISTE EN UNA DEBILIDAD MESENQUIMÁTICA. CROSTI, DE OTRA MANERA CREE QUE LAS MALFORMACIONES VASCULARES SON CAUSADAS POR FACTORES GENÉTICOS QUE OPERAN EN LOS ESTADIOS TEMPRANOS DEL DESARROLLO Y POR SUPUESTAS INFLUENCIAS EXTERNAS QUE ACTÚAN MÁS TARDE DURANTE LA VIDA INTRAUTERINA Y DESPUÉS DEL NACIMIENTO.

2) CAUSAS EXÓGENAS MISCELÁNEAS, QUE ACTUAN SOBRE LA EVOLUCIÓN DEL BLASTEMA SOMÁTICO DURANTE LA ONTOGÉNESIS. ÉSTOS INCLUYEN TOXINFECCIONES Y CONDICIONES DISMETABÓLICAS AMBIENTALES Y CAUSAS MECÁNICAS TALES COMO COMPRESIÓN FETAL O POSICIONES ANÓMALAS.

3) CAUSAS MISCELÁNEAS QUE ACTÚAN DESPUES DEL NACIMIENTO, TALES COMO TRAUMA, DESÓRDENES VASOMOTORES E INFLAMACIÓN.

ÉSTOS SIN EMBARGO PUEDEN REPRESENTAR NADA MÁS QUE UN EVENTO INCIDENTAL, EN ALGUNOS CASOS HAY EVIDENCIA DE UN BROTE

ANGIODISPLÁSICO CONGÉNITO, QUE MÁS TARDE SE MANIFIESTA A SI MISMO BAJO LA INFLUENCIA DE UNA DE ESTAS CAUSAS.

EN RELACIÓN A LA PATOGÉNESIS, VARIAS TEORÍAS HAN SIDO DESCRITAS QUE EXPLICAN LA FORMACIÓN DE LESIONES ANGIODISPLÁSICAS.

LA TEORÍA VASCULAR SOSTIENE QUE EL PRINCIPAL ELEMENTO PATOGENÉTICO SON LOS DESÓRDENES CIRCULATORIOS RESPONSABLES -- TAMBIÉN PARA OTRAS LESIONES DISPLÁSICAS, PARTICULARMENTE PARA LA HIPERTROFIA ÓSEA. MÁS PRECISAMENTE, LA CONDICIÓN HEMODINÁMICA ANORMAL ASOCIADA CON LA MALFORMACIÓN VASCULAR PUEDEN CAUSAR HIPERPLASIA ÓSEA A TRAVÉS DE HIPERHEMIA PASIVA O ACTIVA.

LA HIPERHEMIA ACTIVA RESULTA DE UN DESARROLLO EXCESIVO DEL SISTEMA ARTERIOVENOSO Y DE UN INCREMENTO DEL CALIBRE VASCULAR PROVOCANDO UN FLUJO SANGUÍNEO ELEVADO Y MAYOR DISPONIBILIDAD DE  $O_2$ , CAUSA RESPONSABLE DE LA HIPERTROFIA.

LA HIPEREMIA ACTIVA ACRECENTARÁ TODOS LOS ESTADIOS DE OSTEOGÉNESIS, NOMINALMENTE YUXTAPOSICIÓN, REABSORCIÓN Y RECOMPOSICIÓN. INVESTIGACIONES HAN MOSTRADO MUCHA EVIDENCIA PARA SOPORTAR ESTA HIPÓTESIS, DE TAL MODO, LA INFLAMACIÓN DENTRO O CERCA DEL HUESO INDUCE A ALARGAMIENTO DEL MISMO Y, EN YUXTAPOSICIÓN SE HAN OBSERVADO CRECIMIENTO DIAFISIARIO, DESPUES TAMBIÉN EN SITUACIONES EXPERIMENTALES COMPARABLES.

LA HIPEREMIA PASIVA, LA ESTASIS SANGUÍNEA EN EL LECHO CAPILAR Y EN EL LECHO VENOSO DISTAL A LA MALFORMACIÓN VASCULAR PUEDE LLEVAR A LA HIPERTROFIA ÓSEA A TRAVÉS DE CAMBIOS --

## BIOQUÍMICOS ASOCIADOS CON ESTASIS.

ALGUNOS AUTORES NO CREEN QUE EL ELEMENTO VASCULAR ES EL PRINCIPAL FACTOR PATOGENICO. ELLOS PIENSAN QUE LOS MISMOS AGENTES TERATOGENICOS SON PROBABLEMENTE LOS RESPONSABLES EN LA MALFORMACION VASCULAR Y LESIONES ASOCIADAS EN OTROS TEJIDOS.

ESTA HIPOTESIS ESTIMA LA SIMILITUD ENTRE EL SINDROME ANGIODISPLASICO HIPERTROFICO POR UN LADO Y FACOMATOSIS (SINDROME DE ALBRIGHT) Y EL SINDROME DE MAFUCCI-KASTOLIER EN EL OTRO.

LA TEORIA ENDOCRINA, MENOS ACEPTADA, DICE QUE EL FENOMENO MALFORMATIVO ESTA LIMITADO A CIERTAS REGIONES DEL CUERPO. EN QUE LA HIPOFISIS Y GLANDULA ADRENAL ORIGINAN ESTIMULOS ANORMALES EN LA GLANDULA PITUITARIA Y EL ENCEFALO QUE PUEDEN AUMENTAR EL CRECIMIENTO DEL CUERPO.

LA TEORIA NERVIOSA, DICE QUE LA CAUSA PRIMARIA DE MALFORMACION PODRIA SER UNA LESION ESPINAL EN LA COLUMNA DE CLARKE, RESULTANDO UNA PERDIDA PARCIAL DE LA FUNCION SIMPATICA, PARTICULARMENTE DE LA ACTIVIDAD VASOCONSTRICTIVA, ESTO PODRIA PRODUCIR A LARGO TIEMPO HIPEREMIA DE LA REGION INVOLUCRADA E HIPERPLASIA DE LOS TEJIDOS. EN FAVOR DE ESTA TEORIA, ESTA EN EFECTO EL FENOMENO VASOMOTOR Y SUDORACION QUE SE OBSERVA ALGUNAS VECES EN LAS MALFORMACIONES VASCULARES QUE SON ATRIBUIBLES A DISTURBIOS SIMPATICOS, ADEMÁS, LA DISTRIBUCION EN LA PIEL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES SUGIERE UN PATRON

METAMÉRICO ALGUNAS VECES TRAZABLE, PERO OTRAS DEFINITIVAMENTE CORRELACIONADO CON LA TOPOGRAFÍA MEDULAR.

LA TEORÍA EMBRIOGENÉTICA RELATA LOS DESÓRDENES EMBRIOLÓGICOS QUE OCURREN DESPUÉS DE LA FECUNDACIÓN DEL ÓVULO. EN OTRAS PALABRAS, UN ÚNICO Y PRIMITIVO FACTOR PODRÍA PRODUCIR - LA MALFORMACIÓN VASCULAR Y LA HIPERTROFIA ASOCIADA. EL AISLAMIENTO TEMPRANO DE UNA PEQUEÑA ÁREA ANGIOBLÁSTICA O UNA ALTERACIÓN EN EL ÁRBOL VASCULAR PODRÍA RESULTAR EN LA FORMACIÓN - DE NEVUS, ANGIOMAS Y FAV. LAS INVESTIGACIONES DE SPEMANN SOBRE HUEVOS RECIÉN FECUNDADOS DE ANFIBIOS Y PÁJAROS REVELARON LA EXISTENCIA DE ÁREAS EMBRIOLÓGICAS FUNCIONANDO COMO CENTROS ORGANIZADOS, RESPONSABLES DE LA COORDINACIÓN DEL DESARROLLO - ARMONIOSO DEL ORGANISMO ENTERO. ESTOS CENTROS ORIGINAN UNA CADENA DE ACCIONES INDUCTIVAS QUE REGULAN LA DIFERENCIACIÓN DE VARIOS ÓRGANOS Y UNA ALTERACIÓN DE ESTOS PROCESOS INDUCTIVOS PODRÍAN SER RESPONSABLES DE MALFORMACIONES DE CALIBRE Y SEVERIDAD VARIABLE.

CONSIDERANDO LA PATOGÉNESIS COMPLEJA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES DE LAS EXTREMIDADES, PARECE DE TAL MANERA, - CREER LÓGICO QUE UNA ALTERACIÓN MUY TEMPRANA DE ESTOS PROCESOS INDUCTIVOS ACTÚAN SOBRE EL MESÉNQUIMA GERMINAL QUE ORIGINARÍA LOS VARIOS BLASTEMAS DE LA EXTREMIDAD (HUESO Y CARTÍLAGO, VASOS SANGUÍNEOS Y ASÍ SUCESIVAMENTE), PODRÍA EXPLICARSE LA GÉNESIS DE MALFORMACIONES MULTIFOCALES TALES COMO LOS SÍNDROMES DE ALBRIGHT Y MAFUCCI (6-9), MIENTRAS QUE UNA ALTERA--

CIÓN TARDÍA, INCLUYENDO SOLO EL BLASTEMA VASCULAR PRODUCIRÁ UNA MALFORMACIÓN VASCULAR PRIMITIVAMENTE PURA MÁS O MENOS EXTENSA. SE HA VISTO QUE ESTOS CENTROS ORGANIZADOS PROVOCAN SU ACCIÓN COORDINATIVA MEDIANTE LA LIBERACIÓN DE UN MEDIADOR QUÍMICO PARECIDO AL COLESTEROL CONSECUENTEMENTE LA CAUSA PRIMARIA VERDADERA DE TODAS LAS MALFORMACIONES PODRÍA RESIDIR EN UNA ALTERACIÓN DEL METABOLISMO ESTEROIDE.

## FENOMENOS HEMODINAMICOS EN LAS FISTULAS ARTERIOVENOSAS CONGENITAS.

LAS FAVC. CONSISTEN EN UNA O MÁS COMUNICACIONES DIRECTAS ENTRE EL SISTEMA ARTERIAL Y VENOSO, ESTA CONDICIÓN PRODUCE DISTURBIOS HEMODINÁMICOS DE SEVERIDAD VARIABLE, DEPENDIENDO DE LA LOCALIZACIÓN, CALIBRE Y FORMA DE LA FÍSTULA (9).

CADA FÍSTULA REPRESENTA UNA CONECCIÓN DIRECTA ENTRE UN SISTEMA DE ALTA Y DE BAJA PRESIÓN, LA SANGRE PASA FÁCILMENTE A TRAVÉS DE LA FÍSTULA, YA QUE EL FLUJO SIGUE NORMALMENTE A TRAVÉS DEL SISTEMA ARTERIAL DONDE ENCUENTRA UNA RESISTENCIA COMPARATIVAMENTE ALTA EJERCIDA POR EL LECHO CAPILAR, LA SANGRE COMO CUALQUIER OTRO LÍQUIDO SIEMPRE SEGUIRÁ LA LÍNEA DE MENOR RESISTENCIA.

EN PRESENCIA DE UNA FAV, LOS SIGUIENTES EFECTOS HEMODINÁMICOS SON RELEVANTES:

- 1) LA SANGRE QUE PASA A TRAVÉS DE LA FÍSTULA ES SUSTRÁIDA DEL NUTRIMIENTO DE LOS TEJIDOS DISTALES A LA FÍSTULA.
- 2) EL VOLUMEN SANGUÍNEO CIRCULANTE SE INCREMENTA PORQUE LA RESISTENCIA PERIFÉRICA ESTÁ CONSIDERABLEMENTE DISMINUIDA POR LA FÍSTULA, MIENTRAS LOS VALORES DE PRESIÓN EN EL CORAZÓN SON PRÁCTICAMENTE SIN CAMBIOS.
- 3) EL PASO DE SANGRE DE LA ARTERIA HACIA EL LADO VENOSO DE LA FÍSTULA ESTÁ CONSIDERABLEMENTE DISTORSIONADO POR LA AGITACIÓN LOCAL Y TURBULENCIA, ESTO CONSTITUYE SEVEROS CAMBIOS EN LA PARED VASCULAR. POTENCIALMENTE, HAY MÁS O MENOS CAÍDA DE LA PRE

SIÓN EN EL SISTEMA ARTERIAL DISTAL A LA COMUNICACIÓN QUE ACTIVA LA CIRCULACIÓN COLATERAL QUE CONECTA SEGMENTOS DE LA EXTREMIDAD EN DIFERENTES CONDICIONES DE PRESIÓN Y, DE TAL MANERA, TIENDE A LLEVAR MÁS SANGRE HACIA LA PERIFERIA.

4) UN FACTOR DE ENORME IMPORTANCIA DE CONSIDERAR EN LAS REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS ES LA FORMA DE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA. EN UNA FÍSTULA ÚNICA LOS CAMBIOS HEMODINÁMICOS SERÁN MÁS MARCADOS QUE CON UN SISTEMA DE COMUNICACIÓN CONSECUTIVA - DE CAPACIDAD TOTAL COMPARABLE, LA RAZÓN ES QUE UNA COMUNICACIÓN ÚNICA PRODUCE UNA TURBULENCIA PARTICULARMENTE SEVERA DE LA CORRIENTE SANGUÍNEA CONCENTRADA EN UNA PEQUEÑA ÁREA INMEDIATAMENTE CONTÍGUO A LA FÍSTULA Y ÉSTA EN EFECTO CAUSA UN TRAUMATISMO CONSIDERABLE DE LAS PAREDES VASCULARES CON PÉRDIDA DE LA PRESIÓN SANGUÍNEA EN LA ARTERIA DISTAL A LA FÍSTULA.

INVERSAMENTE, SI LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA CONSISTE EN VARIAS FÍSTULAS CADA UNA DE CALIBRE LIMITADO Y DISTRIBUIDAS EN UN SEGMENTO LARGO DE LA ARTERIA, LA CORRIENTE SANGUÍNEA ARTERIAL PROGRESIVAMENTE PIERDE VOLUMEN PERO LA PRESIÓN SE MANTIENE MÁS O MENOS NORMAL Y, LOS CAMBIOS EN LA PARED VASCULAR TAMBIÉN SON MENOS SEVEROS. OBIAMENTE NO HABRÁ DIFERENCIA ENTRE UNA COMUNICACIÓN ÚNICA Y UNA MÚLTIPLE DE IGUAL CAPACIDAD EN TÉRMINOS DE REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS DE LA CIRCULACIÓN GENERAL.

DE LO ANTES EXPUESTO, LA CIRCULACIÓN COLATERAL SERÁ ACTIVADA MÁS EFECTIVAMENTE POR UNA COMUNICACIÓN ÚNICA, PUESTO

QUE ESTA INCLUYE UNA ALTA GRADIENTE DE PRESIÓN ENTRE EL ÁREA PROXIMAL Y DISTAL DE LA FÍSTULA.

5) LA LOCALIZACIÓN DE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA ES IMPORTANTE EN EL SENTIDO QUE LAS ARTERIAS SUPLEN O BIEN LA CANTIDAD DE SANGRE QUE PASA SERÁ PEQUEÑA. LAS COMUNICACIONES PERIFÉRICAS GENERALMENTE PRODUCEN MENOS DISTURBIOS EN LA CIRCULACIÓN SISTÉMICA QUE AQUELLOS DE LOCALIZACIÓN CENTRAL.

6) EL FACTOR MÁS IMPORTANTE QUE DETERMINA LA CANTIDAD DE SANGRE QUE ESTÁ PASANDO ES EL ÁREA DE SECCIÓN TRANSVERSA DE LA FAV, EN OTRAS PALABRAS, LA CANTIDAD DE SANGRE DESVIADA ES DIRECTAMENTE PROPORCIONAL A ESTA ÁREA.

7) OTRO FACTOR DE CONSIDERABLE IMPORTANCIA ES LA GEOMETRÍA DE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA, PARTICULARMENTE EN CONSIDERACIÓN AL TIPO Y CANTIDAD DE TURBULENCIA QUE ELLA PRODUCE EN LA INMEDIATA VECINDAD. ASÍ, UNA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA QUE SIGUE UN ÁNGULO RECTO CREARÁ MAYOR TURBULENCIA Y POR LO TANTO UN TRAUMATISMO SEVERO DE LA PARED VASCULAR, INVERSAMENTE UNA COMUNICACIÓN ORIGINADA EN LA ARTERIA IMPLANTADO SOBRE LA VENA EN UN ÁNGULO ANGOSTO EN DIRECCIÓN DE LA CORRIENTE, PRODUCE UN FLUJO PEQUEÑO PROVOCANDO MENOS DAÑO A LA PARED VASCULAR.

DE MANERA GENERAL, EN LOS CASOS DE UNA FAV, NOSOTROS PODEMOS ESTABLECER UNA CIERTA RELACIÓN ENTRE EL VOLUMEN QUE PASA Y ALGUNOS OTROS FACTORES CONCOMITANTES, DE TAL MANERA LA RESISTENCIA ENCONTRADA POR LA SANGRE QUE PASA SON ESENCIALMENTE LOCALES SIGUIENDO LA SIGUIENTE ECUACIÓN DE ACUERDO A LA

LEY GENERAL DE DINÁMICA DE LOS FLUÍDOS:

$$Q : K A \sqrt{\Delta P}$$

DONDE Q ES EL VOLUMEN DE LA SANGRE QUE PASA POR UNIDADES DE TIEMPO, A ES EL ÁREA DE SECCIÓN TOTAL DE LA COMUNICACIÓN  $\Delta P$  ES LA GRADIENTE DE PRESIÓN ENTRE EL LADO VENOSO Y ARTERIAL Y K ES UN COEFICIENTE DETERMINADO POR LA GEOMETRÍA DE LA FÍSTULA, MIENTRAS MÁS REGULAR ES LA CONECCIÓN FISTULAR MÁS ALTO ES EL COEFICIENTE. ESTOS DATOS HAN SIDO CONFIRMADOS A TRAVÉS DE INVESTIGACIONES DE FAV TRAUMÁTICAS EN HUMANOS Y FÍSTULAS EXPERIMENTALES EN ANIMALES.

FENOMENOS LOCALES Y GENERALES DE UNA FAVC HEMODINÁMICAMENTE ACTIVA.

EL TIPO Y SEVERIDAD DE LOS CAMBIOS HEMODINÁMICOS OBSERVADOS EN LOS VASOS ADYACENTES A LA FÍSTULA ESTÁN DETERMINADOS:

- 1) POR EL CALIBRE DE LA FÍSTULA
- 2) POR SU GEOMETRÍA Y
- 3) POR SU LOCALIZACIÓN

EL CALIBRE DE UNA FÍSTULA ARTERIOVENOSA ESTÁ DEFINIDO COMO EL ÁREA DE SECCIÓN TOTAL DE LA COMUNICACIÓN ENTRE EL SISTEMA ARTERIAL Y VENOSO.

LA GEOMETRÍA SE REFIERE A LA FORMA, NÚMERO Y DISTRIBUCIÓN DE LA FAV Y, LA LOCALIZACIÓN ES IMPORTANTE EN TÉRMINOS DE CALIBRE DE LA ARTERIA O ARTERIAS QUE LA SUPLEN.

EN OTRAS PALABRAS, UNA FAVC CON LAS MISMAS CARACTERÍSTICAS PRODUCIRÁ CAMBIOS HEMODINÁMICOS MUCHO MÁS SEVEROS SI -- OCUPARA LA PERIFERIE DE ESTA MISMA EXTREMIDAD,

EXISTEN TRES FACTORES QUE DETERMINAN LO ANTES EXPUESTO:

- 1) LA CANTIDAD DE SANGRE QUE PASA A TRAVÉS DEL ÁREA FISTULOSA.
- 2) LOS DISTURBIOS HIDRÁULICOS EN QUE LA SANGRE ESTÁ SUJETA EN LA COMUNICACIÓN
- 3) LOS DISTURBIOS CUALITATIVOS DEL FLUJO SANGUÍNEO ESTÁN EXPRESADOS, DE OTRA MANERA POR LAS ALTERACIONES DE LA PRESIÓN QUE SON OBSERVADOS EN EL ÁREA INVOLUCRADA NOMINALMENTE EN LAS ARTERIAS Y VENAS PROXIMAL Y DISTAL A LA FÍSTULA Y POR LA FORMACIÓN DE REMOLINOS EN LA VECINDAD DE LA CONECCIÓN VASCULAR. -- LAS OBSERVACIONES DE HOLMAN SUGIEREN QUE EN EL CASO DE UNA -- FAV ÚNICA HEMODINÁMICAMENTE ACTIVA, LOCALIZADA PROXIMALMENTE EN EL MUSLO, EL FLUJO SANGUÍNEO QUE PASA A LA FÍSTULA SUFRE - UNA PÉRDIDA DE PRESIÓN, QUE EN LOS ESTADIOS TEMPRANOS ES PROPORCIONAL AL CALIBRE DE LA FÍSTULA Y DE LA ARTERIA QUE LO SUPLE. POSTERIORMENTE ESTA RELACIÓN ES MENOS EVIDENTE POR LA IMPOSICIÓN DE FACTORES HEMODINÁMICOS QUE IMPARTE LA PRESENCIA - DE CIRCULACIÓN COLATERAL.

SOBRE EL LADO VENOSO DE LA FÍSTULA HAY MAYORES CAMBIOS DE LOS VALORES DE LA PRESIÓN SANGUÍNEA. LA PRESIÓN SIEMPRE ESTÁ INCREMENTADA DISTAL A LA FÍSTULA, MIENTRAS QUE SE ENCUENTRA A MENUDO REDUCIDA PROXIMAL A ÉSTA, ALCANZANDO VALORES

NEGATIVOS DURANTE LA SÍSTOLE. ESTE FENÓMENO A VECES CONSTANTE E IMPRECISO HASTA EL PUNTO DE INTERRUMPIR EL FLUJO SANGUÍNEO VENOSO DISTAL A LA FÍSTULA. ESTE FUE INTERPRETADO COMO UNA MANIFESTACIÓN DEL PRINCIPIO DE VENTURI REFLEJANDO LA ALTA VELOCIDAD DEL TORRENTE SANGUÍNEO POR EL LUMEN ARTERIAL DE ALTA PRESIÓN A UN RESERVORIO VENOSO DE BAJA PRESIÓN. LA TURBULENCIA DE LA SANGRE VENOSO ESTÁ DETERMINADA POR LA GEOMETRÍA Y LA DISPOSICIÓN DE LA CONECCIÓN VASCULAR, OBIAMENTE SI LA CORRIENTE SANGUÍNEA DE LA ARTERIA EMERGE JUNTO CON LA COLUMNA SANGUÍNEA VENOSA EN UN ÁNGULO ESTRECHO Y EN DIRECCIÓN CEFÁLICA LA TURBULENCIA SERÁ MENOS SEVERA, O EN TÉRMINOS DE UN CONCEPTO ELEMENTAL DE HIDRÁULICA LA COLUMNA SANGUÍNEA VENOSA PERDERÁ POCO MENOS ENERGÍA COMO RESULTADO DE LA TURBULENCIA, ESTE CONCEPTO ES DE CAPITAL IMPORTANCIA EN EL ESTUDIO SEMIOLÓGICO DE LA FAVC PORQUE ELLO PUEDE EXPLICAR CÓMO UNA FÍSTULA QUE PRODUCE RELATIVAMENTE MENOS RUIDO PUEDE SER INEXPLICABLEMENTE ACTIVA EN TÉRMINOS HEMODINÁMICOS.

LA TURBULENCIA Y LA VIBRACIÓN ASOCIADA IMPLICA UNA DISPERSIÓN DE ENERGÍA Y POR CONSIGUIENTE UNA DISMINUCIÓN DEL FLUJO SANGUÍNEO, DE OTRA MANERA, ELLO CONTRIBUYE A CREAR UN MECANISMO ANORMAL DE LA PARED VASCULAR EN LA VECINDAD DEL ÁREA FISTULOSA. ESTOS FACTORES SON CIERTAMENTE RESPONSABLES PARA EL AUMENTO PROGRESIVO DEL TRACTO FISTULOSO INDIVIDUAL Y POR OTRO LADO LLEVANDO A UN MAYOR DETERIORO A TRAVÉS DE APERTURAS DE NUEVOS TRAYECTOS FISTULOSOS.

## GASTO CARDIACO, VOLUMEN SANGUINEO CIRCULANTE Y VOLUMEN CARDIACO.

LA PRESENCIA DE UNA FAVC, HEMODINÁMICAMENTE ACTIVA -- CAUSA EL ESCAPE DE SANGRE DE UN SISTEMA ARTERIAL DE ALTA PRESIÓN Y DE ALTA CAPACIDAD, A UN SISTEMA VENOSO DE BAJA PRESIÓN Y POR CONSIGUIENTE DE BAJA RESISTENCIA.

EN UN PERRO AL CUAL SE LE REALIZÓ UNA FAV A NIVEL FEMORAL SHENK Y COL. ENCONTRARON QUE EL FLUJO SANGUÍNEO A TRAVÉS DE LA ARTERIA AFERENTE SE INCREMENTÓ DE UN NORMAL DE 45 ML. POR MINUTO A 567 ML POR MINUTO ES DECIR UN TOTAL DE 12.7 VECES MÁS DE LO NORMAL. EL GASTO CARDIACO SE INCREMENTÓ PRINCIPALMENTE COMO RESULTADO AL INCREMENTO DE LA FRECUENCIA CARDIACA Y SOLO UNA EXTENSIÓN LIMITADA A TRAVÉS DE UN VOLUMEN DE PULSO AUMENTADO.

EL FLUJO SANGUÍNEO TOTAL A TRAVÉS DEL ÁREA FISTULAR -- SE INCREMENTA CON EL TIEMPO. EN LOS CASOS DE UNA FAVC ESTO -- PASA PRINCIPALMENTE A TRAVÉS DE UNA DILATACIÓN FISTULAR PREEXISTENTE Y DE LA FORMACIÓN DE NUEVOS TRACTOS FISTULOSOS.

UNA CONSECUENCIA INEVITABLE DEL HURTO DE SANGRE EN EL ÁREA FISTULAR ES EL INCREMENTO DE VOLUMEN SANGUÍNEO CIRCULANTE ÉSTO ES, UN MECANISMO COMPENSATORIO NECESARIO PARA MANTENER LA PRESIÓN SANGUÍNEA ARTERIAL SISTÉMICA EN NIVELES NORMALES. EN OTRAS PALABRAS, LA DEMANDA FUNCIONAL, CRÓNICAMENTE INCREMENTADA SOBRE LA BOMBA CARDIACA RESULTA EN UN VOLUMEN CARDIACO INCREMENTADO, QUE ES PRINCIPALMENTE DEBIDO A LA DILATA-

CIÓN DE LAS CÁMARAS CARDIACAS, PERO DE ALGÚN GRADO TAMBIÉN A HIPERTROFIA MIOCÁRDICA. ÉSTA ÚLTIMA ES MÁS PRONUNCIADA EN CASOS DE FAVC, SON TEMPRANAMENTE ACTIVAS DURANTE LA VIDA Y SE INCREMENTA SU ACTIVIDAD DURANTE EL EJERCICIO Y EL CRECIMIENTO.

EN CONCLUSIÓN, EL INCREMENTO DEL VOLUMEN SANGUÍNEO Y DEL VOLUMEN CARDIACO, ESTAN DIRECTAMENTE RELACIONADOS CON LA CANTIDAD DE SANGRE QUE PASA A TRAVÉS DE LA FAVC Y REPRESENTA DOS FENÓMENOS COMPENSATORIOS, UNO POR LA DEMANDA HEMODINÁMICA Y LA OTRA POR EL INCREMENTO DEL TRABAJO DEL CORAZÓN, MÁS O MENOS FAVORECIDO POR FACTORES INDIVIDUALES, EL PRIMERO DE LOS CUALES ES LA EDAD EN LA CUAL COMIENZA LA ACTIVIDAD HEMODINÁMICA.

#### CAMBIOS DE LA ARTERIA Y VENA CONECTADAS POR FAVC.

LAS FUERZAS HEMODINÁMICAS ANORMALES QUE ACTUAN SOBRE LOS VASOS SANGUÍNEOS CONECTADOS EN EL SITIO DE UNA FAVC RESULTAN CIERTOS CAMBIOS EN LA GEOMETRÍA VASCULAR QUE SIGUE LAS LEYES DE THOMA. UN CAMBIO QUE A MENUDO ES OBSERVADO ES LA DILATACIÓN DE LA ARTERIA PROXIMAL QUE SUPLE EL ÁREA FISTULAR. CON EL TIEMPO ESTAS ARTERIAS PUEDEN INCREMENTARSE EN LONGITUD Y ADQUIRIR UN ASPECTO SERPENTINOSO COMO RESULTADO DE FUERZAS ANORMALES Y SECUNDARIAS A ALTERACIONES ESTRUCTURALES. EN ALGUNOS CASOS, LA ARTERIA PROXIMAL ADQUIERE UNA DILATACIÓN SEGMENTARIA MUY PARECIDA A UN ANEURISMA.

DISTALMENTE LAS ARTERIAS DEL ÁREA FISTULAR TAMBIÉN -- PUEDEN PRESENTAR IGUALES CAMBIOS O SIMILARES ALTERACIONES, -- AUNQUE MENOS PRONUNCIADAS, CAUSADAS POR LA CANTIDAD DE FLUJO SANGUÍNEO RETRÓGRADO A TRAVÉS DEL ÁREA FISTULOSA POR CIRCULACIÓN COLATERAL, HECHOS QUE HAN SIDO CONFIRMADOS POR HOLMAN Y COL. LA DILATACIÓN ES A MENUDO MÁS MARCADA EN LA VENA QUE -- RECIBE LA SANGRE A TRAVÉS DE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA, -- ESTO ES FÁCILMENTE COMPRENSIBLE CONSIDERANDO LAS FUERZAS HEMO DINÁMICAS EJERCIDAS A LAS QUE ESTÁN SOMETIDAS LAS PAREDES VENOSAS CERCA DE LA FÍSTULA. HAY UN FLUJO SANGUÍNEO MARCADAMENTE INCREMENTADO, ASÍ COMO AUMENTO DE LA PRESIÓN Y POR LO TANTO EL IMPACTO DE LA TURBULENCIA SANGUÍNEA QUE TIENEN QUE SOPORTAR LAS PAREDES DE LAS VENAS INVOLUCRADAS EN EL ÁREA FISTULOSA.

#### CIRCULACION COLATERAL EN LAS FAVC.

EL FLUJO ARTERIAL PUEDE LLEVAR SANGRE DISTAL AL ÁREA DE FISTULIZACIÓN ARTERIOVENOSA CONGÉNITA A TRAVÉS DE LA ARTERIA PRINCIPAL Y DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL.

LA PRIMERA CONDICIÓN ES IMPLEMENTADA CUANDO LA ARTERIA AFERENTE QUE SUPLE EL ÁREA DE COMUNICACIÓN, LA CAPACIDAD DE TRANSPORTE SE ACOMODA A LA CIRCULACIÓN PATOLÓGICA Y A LA NORMAL Y, LA SEGUNDA, ESTÁ IMPLEMENTADA CUANDO TODA LA SANGRE RETORNA DEL TRONCO ARTERIAL PRINCIPAL QUE ESTÁ COMUNICADO A TRAVÉS DE LA FAVC HACIA EL LECHO VENOSO Y RETORNO AL CORAZÓN.

EN AMBOS CASOS, LA SANGRE ARTERIAL QUE ESTÁ LLEGANDO A LA PERIFERIE PRESENTA UNA PRESIÓN Y VELOCIDAD REDUCIDAS Y, A MENUDO, UNA PÉRDIDA SIGNIFICATIVA DE SU CARÁCTER PULSÁTIL. LOS VALORES DE PRESIÓN A NIVEL DE LAS VENAS SON DIFERENTES -- PROXIMAL Y DISTALMENTE A LA FÍSTULA, EN LAS VENAS PROXIMALES SE REQUIERE UN INCREMENTO DE LA CAPACIDAD PARA ACOMODAR LA -- SANGRE, INCREMENTANDO LA VELOCIDAD DE LA MISMA, DE TAL MANERA LOS VALORES DE PRESIÓN EN ESTOS VASOS SON MUY BAJOS Y SIEMPRE NEGATIVOS.

EN LAS VENAS DISTALES, INVERSAMENTE LOS VALORES DE -- PRESIÓN ESTÁN SIEMPRE INCREMENTADOS, A MENUDO, MUY MARCADAMENTE. LA HIPERTENSIÓN VENOSA DISTAL AL ÁREA FISTULAR (PROPORCIONAL AL CALIBRE Y FORMA DE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA) ES -- SECUNDARIA A LA LENTITUD DEL FLUJO A LO LARGO DEL RETORNO VENOSO DESDE LA PERIFERIE HACIA EL CORAZÓN, ESTA SITUACIÓN LLEVA A UN AGRANDAMIENTO DEL LECHO VENOSO, POR UNA PARTE DEBIDA A DILATACIÓN DE LAS VENAS EXISTENTES Y, POR OTRA MEDIANTE EL DESARROLLO DE NUEVAS VENAS.

EN ALGUNAS OCASIONES ESTA HIPERTENSIÓN VENOSA SEVERA PUEDE INTERFERIR CON EL DRENAJE Y PRODUCCIÓN DE LINFA, RESULTANDO UN EDEMA SEVERO.

EN ALGUNAS FAVC, SIN EMBARGO HAY LA POSIBILIDAD QUE -- PARTE DE ESTA SITUACIÓN PUEDE SER DEBIDA A ANORMALIDADES ANATÓMICAS DEL SISTEMA LINFÁTICO.

DE OTRA MANERA, EN LOS CASOS EN QUE SE PRESENTA SOLO LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA, LA PRINCIPAL CAUSA DE OBSTRUCCIÓN LINFÁTICA ES LA INCREMENTADA PRESIÓN VENOSA, QUE CREA UN OBSTÁCULO PARA REABSORCIÓN VENULAR DE LA LINFA INTERSTICIAL.

UN FLEBEDEMA PARTICULARMENTE SEVERO ES EL QUE OCURRE SECUNDARIAMENTE DEBIDO A INTERRUPCIÓN DE LAS VENAS LOCALIZADAS CRANIALMENTE A LA FAVC. (FIGURAS 3 A-B-C).

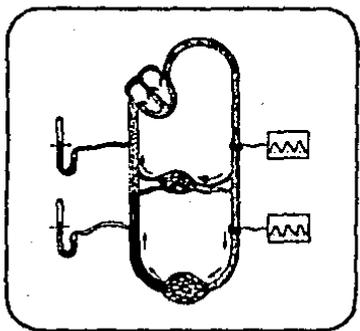


FIG. 3 A  
REPRESENTACIÓN ESQUEMÁTICA DE LAS CONDICIONES HEMODINÁMICAS LOCALES Y SISTÉMICAS, ANGIOMA ARTERIOVENOSO HIPOACTIVO.

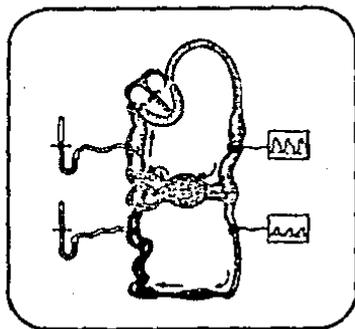


FIG. 3 B  
LA INTENSIDAD DE LA ACTIVIDAD HEMODINÁMICA DE LA FÍSTULA ES PROPORCIONAL A LA CANTIDAD DE SANGRE QUE FLUYE A TRAVÉS DE ELLA. HAY ISQUEMIA PERIFÉRICA DISTAL A LA FÍSTULA, LAS ARTERIAS QUE LA SUPLEN ESTÁN DILATADAS Y TORTUOSAS, LA DILATACIÓN DE LAS VENAS AFERENTES Y EFERENTES ES PROPORCIONAL AL INCREMENTO DE PRESIÓN A LA QUE LA FÍSTULA ESTÁ SUJETA, AUMENTA DE TAMAÑO DEL CORAZÓN.

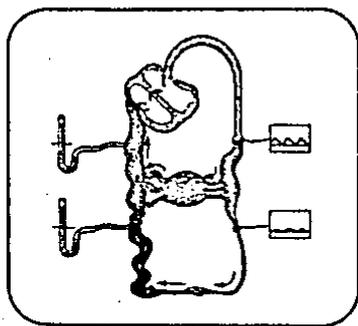


FIG. 3 C.

UNA COMPLICACIÓN TARDÍA ES LA INSUFICIENCIA CARDIACA. ESTO OCURRE CUANDO LA SANGRE QUE PASA A TRAVÉS DE LA FÍSTULA AUMENTA HASTA UN PUNTO DONDE EL CORAZÓN ES INCAPAZ DE SOPORTAR UNA SOBRECARGA ANORMALMENTE INCREMENTADA. EL FLUJO DISTAL A LA FÍSTULA DISMINUYE IMPORTANTEMENTE, LA PRESIÓN SE INCREMENTA EN LA CIRCULACIÓN DE RETORNO Y HAY HIPERTROFIA CARDIACA Y DILATACIÓN DE SUS CAVIDADES.

## P A T O L O G Í A

EN BASE A LOS CONOCIMIENTOS ACTUALES DE LA EMBRIOLOGÍA, ANATOMÍA HUMANA NORMAL Y FISIOPATOLOGÍA, EN TÉRMINOS GENERALES EL PROBLEMA DE LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS DESDE EL PUNTO DE VISTA PATOLÓGICO PUEDE SER CONSIDERADO EN CUATRO ÓRGANOS COMO SIGUE:

A) EL CAPÍTULO DE MALFORMACIONES VASCULARES OMITIRÁ TODAS LAS FORMAS DE CRECIMIENTO NORMOTÍPICAS, QUE CONSTITUYEN LA RESPUESTA FISIOLÓGICA DE LOS TEJIDOS A INJURIAS DE VARIOS TIPOS, TODAS ESTAS LESIONES DESAPARECEN ESPONTÁNEAMENTE CUANDO EL ESTÍMULO DESAPARECE O CUANDO EL DAÑO ES REPARADO.

B) IGUALMENTE, HAY QUE INCLUIR TODAS LAS FORMAS DEMONSTRATIVAS DE CRECIMIENTO PATOLÓGICO INDEFINIDO QUE SON DE INICIO PRIMITIVO Y QUE PRESENTAN CARACTERÍSTICAS DE AUTONOMÍA Y ATIPICIDAD CITOLÓGICA Y ESTRUCTURAL INDICATIVO DE MALIGNIDAD.

C) EL CAPÍTULO DE MALFORMACIONES VASCULARES INCLUIRÁ SOLO LAS FORMAS DE CRECIMIENTO METATÍPICO QUE PUEDA SER EXPLICADO POR UN DEFECTO DE FORMACIÓN INICIAL (DISGENESIA) O POR UN ERROR EN EL DESARROLLO (DISONTÓGENESIS). ÉSTA DEFINICIÓN INCLUYE TAMBIÉN LOS LLAMADOS TUMORES VASCULARES BENIGNOS, QUE POR SU NATURALEZA CONGÉNITA, SON TAMBIÉN AGREGADOS DENTRO DE ESTE CONCEPTO.

D) EN UN SENTIDO AMPLIO, LAS MALFORMACIONES VASCULARES DEBERÁN SER CONSIDERADAS COMO MALFORMACIONES LOCALES, O COMO EFEC-

TO DE UNA PERSISTENCIA ANORMAL DE TEJIDO EMBRIÓNICO SUJETO A INVOLUCIÓN (HAMARTIA) Y NO COMO UNA NEOPLASIA VERDADERA. --  
 ELLAS SON ESENCIALMENTE BENIGNAS, SIN TENDENCIA A INFILTRAR --  
 TEJIDOS VECINOS Y A MENUDO OCURREN EN FORMA MÚLTIPLE O DIFU--  
 SA. ÁLGUNAS DE ESTAS LESIONES DEMUESTRAN TENDENCIA A PROLIFE--  
 RACIÓN DISPLÁSICA (HAMARTOMA) Y PUEDEN SIMULAR UN PROCESO --  
 NEOPLÁSICO, PERO SU EVOLUCIÓN ES MERAMENTE EXPANSIVA Y LAS LE--  
 SIONES NUNCA PRESENTAN ATIPIA CITOLÓGICA O FENÓMENOS ANAPLASI--  
 COS. ÁLGUNOS AUTORES CREEN QUE ESTOS TUMORES DEBEN SER CONST--  
 DERADOS COMO TUMORES BENIGNOS REGULARES. LA PRESENCIA DE CO--  
 MUNICACIONES ARTERIOVENOSAS ANORMALES, SEA CONGÉNITA O ADQUI--  
 RIDA, DENTRO DE UNA MALFORMACIÓN VASCULAR GENUINA PREXISTEN--  
 TE, EXPLICA EL PATRÓN EVOLUTIVO PECULIAR DE LA FORMA CLÍNICA --  
 CORRESPONDIENTE, BIEN CON REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS SISTEMI--  
 CAS O LOCALES Y POR NEOGENESIS VASCULAR QUE ÁLGUNAS VECES --  
 OCURRE EN ESTOS CASOS (9).

### CLASIFICACION

VARIAS HAN SIDO LAS CLASIFICACIONES PROPUESTAS POR MU--  
 CHOS AUTORES SOBRE LESIONES ANGIODISPLÁSICAS, NO OBSTANTE, LA  
 DE MAYOR ACEPTACIÓN HASTA LA ACTUALIDAD ES LA DE HALÁN Y PU--  
 GLIONISI, QUIENES HAN PUESTO ESPECIAL ATENCIÓN A LAS CARACTE--  
 RÍSTICAS DE LA VASCULARIDAD Y TAMBIÉN A LOS HALLAZGOS DE FLU--  
 JO SANGUÍNEO EN ESTE TIPO DE LESIONES. EN CONCLUSIÓN LOS AU--  
 TORES PUNTUALIZAN SOBRE LA GRAN VARIEDAD DE ASPECTOS ESTRUCTU--  
 RALES Y HEMODINÁMICOS ENCONTRADOS EN VARIOS TIPOS DE ANGIOMAS.

DESDE EL TIPO CAPILAR CONECTADO A LA CIRCULACIÓN SANGUÍNEA - GENERAL SOLO A TRAVÉS DE VASOS CAPILARES O ANGIOMAS CAVERNO--SOS ATRAVESADOS POR UN FLUJO ARTERIOVENOSO MODERADO (ANGIOMA ANASTOMÓTICO), Y EL ANGIOMA VENOSO EN EL CUAL LA COMUNICACIÓN CON VENAS SISTÉMICAS SON ESPECIALMENTE ABUNDANTES, POR OTRO - LADO TAMBIÉN EL ANGIOMA CIRSOIDEO ARTERIOVENOSO VERDADERO O - RACIMOSO CON UNA MAYOR COMUNICACIÓN DE SANGRE DESDE EL COMPARTIMIENTO ARTERIAL HACIA EL VENOSO.

EN MUCHAS OCASIONES VARIOS TIPOS DE LESIONES ANGIODISPLÁSICAS COEXISTEN EN UN MISMO PACIENTE, PERO EN LA GRAN MAYORÍA DE CASOS UN TIPO DE LESIÓN SERÁ LA PREDOMINANTE HACIENDO POSIBLE UNA CLASIFICACIÓN. HAY SIN EMBARGO, ALGUNOS CASOS EXTREMADAMENTE COMPLEJOS EN LOS CUALES HEMANGIOMAS, LINFANGIOMAS, ANGIECTASIAS Y COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS ESTÁN PRESENTES AL MISMO TIEMPO. DE ACUERDO A TALES CIRCUNSTANCIAS HA SIDO FACTIBLE REALIZAR UNA CLASIFICACIÓN ADECUADA, QUE EN --BASE A LA EXPERIENCIA DE LOS AUTORES (MALÁN Y PUGLIONISI) SATISFACE LOS REQUERIMIENTOS NOSOLÓGICOS Y DIDÁCTICOS ASÍ COMO TAMBIÉN CONSIDERACIONES ANATOMOCLÍNICAS Y FISIOPATOLÓGICAS. (TABLA 1).

#### FORMAS PATOLÓGICAS ELEMENTALES:

HEMANGIOMA CAPILAR.- ESTAN FORMADOS POR PEQUEÑOS VASOS, DE CALIBRE CAPILAR O POCO MÁS, CON UNA PARED LISA, QUE - CONSISTE EN UNA CAPA ENDOTELIAL ÚNICA, UNA MEMBRANA LIMITAN--

TABLA No. 1

## CLASIFICACION DE LAS ANGIODISPLASIAS MALAN Y COL.

ANGIODISPLASIAS VENOSAS

- DISPLASIAS FLEBECTASICAS
  - . FLEBECTASIAS REGIONALES
  - . FLEBECTASIAS CON HIPOPLASIA PROFUNDA
  - . FLEBECTASIA DIFUSA VERDADERA.
- FLEBAANGIOMAS
  - . SUPERFICIALES
  - . PROFUNDOS
- FLEBANGIOMATOSIS
  - . SUPERFICIALES
  - . PROFUNDAS (INCLUYENDO OSTEOLITICAS)
- COMBINACIONES DE LAS FORMAS ANTERIORES

ANGIODISPLASIAS ARTERIALES

- . TRONCULARES ARTERIALES

ANGIODISPLASIAS ASOCIADAS ARTERIALES Y VENOSAS

- FLEBARTERIECTASIA VERDADERA
- ANGIODISPLASIA CON COMUNICACION AV.
  - . FAV TRONCULARES (DIFUSAS O CIRCUNSCRITAS, ACTIVAS O MODERADAMENTE ACTIVAS).
  - . ANGIOMA AV. (UNICENTRICOS-MULTICENTRICOS O DIFUSOS, ACTIVOS O MODERADAMENTE ACTIVOS) (ANGIOMAS ANASTOMOTICOS)

ANGIODISPLASIAS MIXTAS

- HEMOLINFÁTICOS TRONCULARES
- DISPLASICAS
- HEMOLINFANGIOMAS
- FORMAS COMPLEJAS (QUE NO ENTRAN EN LA CLASIFICACIÓN).

TE TIPO RETICULAR Y CON PERICITOS DISPERSOS, (9-23-25).

HEMANGIOMA CAVERNOSO.- ESTOS HEMANGIOMAS ESTÁN FORMADOS DE VASOS DE MAYOR CALIBRE QUE EL HEMANGIOMA CAPILAR, SIN EMBARGO LA PARED VASCULAR ESTÁ LISA Y FORMADA POR LOS MISMOS ELEMENTOS COMO AQUELLOS, EN EFECTO ESTOS CANALES VASCULARES HAN SIDO DESCRITOS COMO CAPILARES GIGANTES.

ALGUNOS AUTORES HAN CONSIDERADO ESTE TIPO DE ANGIOMAS COMO UNA FORMA INTERMEDIA ENTRE AL ANGIOMA CAPILAR Y EL ANGIOMA CIRSOIDE, DEBIDO A LA PRESENCIA DE CAPILARES DILATADOS QUE PERMITEN EL PASO FÁCIL DE SANGRE ARTERIAL HACIA EL SISTEMA VENOSO. EL HEMANGIOMA CAVERNOSO PUEDE TENER TAMBIÉN UN EXCLUSIVO ABASTECIMIENTO DE SANGRE VENOSA Y COMUNICARSE DIRECTAMENTE CON VENAS MALFORMADAS (HEMANGIOMA VENOSO). LA LOCALIZACIÓN VISCERAL NO ES EXCEPCIONAL. (23-25).

HEMANGIOMA RACIMOSO O CIRSOIDE.- ESTE TIPO DE ANGIOMA CONSISTE DE VASOS SANGUÍNEOS ARTERIALES Y VENOSOS CON CANALES CONSTANTES INTERCONECTADOS. EVANS LOS CONSIDERÓ COMO ANEURISMAS ARTERIOVENOSOS O TAMBIÉN LLAMADOS ANGIOMAS ANASTOMÓTICOS. LA ESTRUCTURA DE ESTOS ANGIOMAS ES EXTREMADAMENTE COMPLEJA, CON MÚLTIPLES SEPTAS, LAGUNAS Y LABERINTOS, DIVERTÍCULOS, INVAGINACIONES Y EVAGINACIONES, LOS CUALES ALGUNAS VECES FORMAN ESTRUCTURAS POLIPOIDES Y ENGROSAN LA ÍNTIMA O BIEN SE INCREMENTAN LOS COMPONENTES FIBROMUSCULAR Y ELÁSTICO DE LA PARED INDICATIVOS DE UNA ESTRUCTURA ESENCIALMENTE MALFORMATIVA. NO ES EXCEPCIONAL ENCONTRAR PROLIFERACIÓN HIPERPLÁSICA DE LOS PE

QUEÑOS VASOS QUE PODRÍAN SER CONSIDERADAS COMO MANIFESTACIONES NEOFORMATIVAS.

CONSIDERANDO PARTICULARMENTE LOS ASPECTOS HEMODINÁMICOS MALÁN Y PUGLIONISI DIVIDEN ESTOS ANGIOMAS EN DOS GRUPOS : UNO HEMODINÁMICAMENTE ACTIVO Y OTRO HIPOACTIVO, AMBOS A MENUDO, ESTÁN LOCALIZADOS EN LAS EXTREMIDADES INFERIORES DONDE LA GRAVEDAD JUEGA UN CONSIDERABLE ROL EN SU EVOLUCIÓN, ÉSTAS LESIONES PUEDEN SER ÚNICAS, MÚLTIPLES O CONFLUENTES, MÁS FRECUENTEMENTE AFECTAN A LA PIEL Y TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO, PUDIENDO INCLUIR MÚSCULOS, HUESOS Y ARTICULACIONES, CAUSANDO DEFORMIDADES SEVERAS. LOS LLAMADOS ANEURISMAS CÍSTICOS DE LOS HUESOS SON LESIONES DE NATURALEZA INCIERTA CON ASPECTO MICROSCÓPICO SIMILAR AL HEMANGIOMA CAVERNOSO, HEMODINÁMICAMENTE HABLANDO TRANSCURREN USUALMENTE CON GRANDES COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS. LA LESIÓN TÍPICAMENTE PRODUCE, EXPANSIÓN Y LÍISIS DE LA CORTEZA ÓSEA, SIN EMBARGO NO DEMUESTRA TENDENCIA A INVADIR TEJIDOS CIRCUNDANTES.

#### HEMANGIOENDOTELIOMA.

ESTE TIPO DE LESIÓN CONSISTE DE PEQUEÑOS VASOS SANGUÍNEOS DEMOSTRANDOSE PROLIFERACIÓN DE CÉLULAS ENDOTELIALES Y ENGROSAMIENTO DE LA PARED VASCULAR DOS A TRES VECES DE LO NORMAL. EL GRADO DE PROLIFERACIÓN ENDOTELIAL PUEDE SER LO SUFICIENTE PARA REDUCIR EL LUMEN VASCULAR Y HACERLO INVISIBLE. DE OTRA MANERA, CON TINCCIONES ESPECIALES PARA EL RETÍCULO REVELAN LA PRESENCIA DE UNA ARQUITECTURA VASCULAR ESPECIAL O BIEN

CÉLULAS ENDOTELIALES NATURALES NUEVAMENTE PROLIFERADAS, ESTE TIPO DE LESIONES HEMANGIOMATOSAS HAN SIDO DENOMINADAS COMO -- ANGIOMAS HIPERTRÓFICOS, JUVENIL Y CELULAR. OTROS AUTORES LOS HAN DESCRITO COMO DE LA VARIEDAD PLEXIFORME, STOUT LOS DENOMINÓ COMO HEMANGIOENDOTELIOMAS BENIGNO. (10).

#### HEMANGIOPERICITOMA

ESTA LESIÓN ESTÁ FORMADA POR VASOS PEQUEÑOS CON EVIDENCIA DE PROLIFERACIÓN DE CÉLULAS PERIEPITELIALES EN SU PARED. EL ASPECTO GENERAL PUEDE SUGERIR HEMANGIOENDOTELIOMA -- PERO LAS CÉLULAS TIENDEN NUEVAMENTE A PROLIFERAR EN FORMA CIRCULAR ALREDEDOR DEL LUMEN VASCULAR. LA TINCIÓN DE SILVER REVELA QUE LAS CÉLULAS PROLIFERAN EN EL LADO EXTERNO DE LA MEMBRANA BASAL CAPILAR Y NO DENTRO DE ÉSTA Y QUE LAS FIBRAS DE RETICULINA ESTÁN CARACTERÍSTICAMENTE ORDENADAS COMO UN NUEVO PATRÓN ALREDEDOR DEL VASO. COMO EN EL HEMANGIOENDOTELIOMA, -- LA PROLIFERACIÓN CELULAR QUEDA DESORDENADA Y HACE IMPOSIBLE RECONOCER EL LUMEN VASCULAR CON MÉTODOS DE TINCIÓN CONVENCIONALES.

#### DISPLASIAS TRONCULARES DE ARTERIAS Y VENAS

TODAS LAS LESIONES ANGIOMATOSAS PUEDEN ESTAR ASOCIADAS CON ALTERACIONES DISPLÁSICAS TRONCULARES DE ARTERIAS Y VENAS REGIONALES, DIFUSAS O CIRCUNSCRITAS, CON DILATACIÓN Y FORMACIÓN DE VÁRICES. ESTAS ALTERACIONES PUEDEN OCURRIR SOLAS O ESTAR ASOCIADAS CON FAV O LESIONES HAMARTOMATOSAS. LAS DISPLASIAS TRONCULARES ARTERIALES, CONSISTEN EN ANORMALIDADES DE

POSICIÓN Y DISTRIBUCIÓN, ESPECIALMENTE SUPERFICIALES CON HIPOPLASIA Y DILATACION DE LA PARED VASCULAR Y ALGUNAS VECES CON ATRESIA DE SEGMENTOS VENOSOS PROFUNDOS.

LA FLEBARTERIECTASIA DIFUSA VERDADERA, CONSISTE EN -- UNA AMPLIA Y PROGRESIVA DILATACIÓN DE LA VENA Y ARTERIA EN -- UNA REGIÓN DADA, EXTENDIENDOSE DE MANERA SIMILAR HASTA SUS RAMIFICACIONES. ES VERDADERA, PUESTO QUE ESTA DILATACIÓN ES -- CONGÉNITA Y PUEDE NO SER DEBIDA A LA PRESENCIA DE FAV, DE -- OTRA MANERA PUGLIONISI Y ANTOCI, PUNTUALIZARON QUE LA DILATACIÓN DE ARTERIAS, VENAS Y CAPILARES, PUEDE PRODUCIR CAMBIOS -- HEMODINÁMICOS COMPARABLES A AQUELLOS CAUSADOS POR COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS. LA FLEBECTASIA DIFUSA VERDADERA DESCRITA POR BOCKENHEIMER Y POSTERIORMENTE POR MALÁN Y PUGLIONISI, CONSISTE EN UN ADELGAZAMIENTO IRREGULAR DE LA PARED VENOSA QUE -- DEMUESTRA UNA ESTRUCTURA COLÁGENA PREDOMINANTE Y TENDENCIA A LA FORMACIÓN VARICOSA. OLIVIER, SERVELLE Y TRINQUECOSTE DESCRIBIERON ANOMALÍAS VENOSAS CON VENAS SUBCUTÁNEAS DE LONGITUD ANORMAL DISTRIBUÍDAS ESPECIALMENTE EN LA SUPERFICIE EXTENSORA DE LAS EXTREMIDADES. SERVELLE DESCRIBIÓ ALGUNOS CASOS DE HIPOPLASIA CIRCUNSCRITA O AGENESIA DE VENAS PROFUNDAS ESPECIALMENTE EN EL ÁREA FÉMORO POPLÍTEA.

### LINFANGIOMAS

ESTAS FORMACIONES SON ESTRUCTURALMENTE SIMILARES A -- LOS HEMANGIOMAS, DE LOS CUALES PUEDEN SER DIFERENCIADOS POR -- SU CONTENIDO DE LINFA EN LUGAR DE SANGRE.

EN RELACIÓN A LA ETIOLOGÍA Y PATOGENIA, LANDING Y FARBER DESCRIBIERON EL PROCESO EN LOS MISMOS TÉRMINOS QUE SE APLICARON PARA LOS HEMANGIOMAS. LOS LINFANGIOMAS SERÁN CONSIDERADOS COMO UNA MALFORMACIÓN (HAMARTIA O HAMARTOMA) O COMO UN TUMOR BENIGNO VERDADERO. LA COEXISTENCIA DE HEMANGIOMAS Y LINFANGIOMAS EN UN MISMO PACIENTE, SIEMPRE EN UNA MISMA ÁREA SE HA VISTO CIERTAMENTE QUE SUGIERE UN MECANISMO PATOGENÉTICO COMÚN PARA LA MAYORÍA DE ESTAS FORMAS.

LOS LINFANGIOMAS SON MENOS FRECUENTES QUE LOS HEMANGIOMAS, ELLOS PUEDEN SER ENCONTRADOS EN CUALQUIER PARTE DEL CUERPO, PERO LA PIEL Y TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO, LA MUCOSA DE LOS LABIOS Y LA LENGUA, LA MEJILLA Y EL CUELLO SON LOS SITIOS DE ELECCIÓN. LA LOCALIZACIÓN VISCERAL NO ES EXCEPCIONAL, LA EXTENSIÓN DEL PROCESO A LO LARGO DE UNA EXTREMIDAD RESULTA USUALMENTE EN UNA FORMA DE ELEFANTIASIS. DESDE EL PUNTO DE VISTA MACROSCÓPICO LOS LINFANGIOMAS OCURREN EN FORMA DE PEQUEÑAS LESIONES DE LA PIEL (LINFANGIOMA CUTÁNEO CIRCUNSCRITO) CON UNA APARIENCIA Y CONSISTENCIA QUÍSTICA (HIGROMA) Y EN OTRAS OCASIONES COMO UNA LESIÓN MUY ESPARCIDA (LINFANGIECTASIA, LINFANGIOMATOSIS) USUALMENTE PRESENTE AL NACIMIENTO Y A MENUDO ASOCIADA CON MALFORMACIÓN DE VASOS SANGUÍNEOS.

LOS LINFANGIOMAS EN GENERAL NO DEMUESTRAN NINGUNA EVIDENCIA DE ACTIVIDAD PROLIFERATIVA, DE TAL MANERA NO HAY DUDA DE QUE PROGRESEN HACIA LA MALIGNIDAD. AL CONTRARIO ALGUNAS DE ESTAS LESIONES REGRESIONAN ESPONTÁNEAMENTE PARTICULAR-

MENTE COMO RESULTADO FINAL DE UNA INFECCIÓN BACTERIANA LOCAL.

LA DISTRIBUCIÓN DE LINFANGIOMAS SUGIERE COMUNMENTE UN PATRÓN METAMÉRICO, LO MISMO OCURRE ALGUNAS VECES PARA LESIONES HEMANGIOMATOSAS.

EL EXAMEN MICROSCÓPICO REVELA ESTRUCTURAS DE CALIBRE CAPILAR O CANALICULAR, TORTUOSAS Y VARIABLEMENTE CONFLUENTES LLENAS DE UN LÍQUIDO ALGUNAS VECES EOSINÓFILO Y ÓPTICAMENTE NEUTRAL CON CÉLULAS ENDOTELIALES ALINEADAS PLANAS O CÚBICAS.

LA VARIEDAD CAVERNOMATOSA DEMUESTRA GRANDES LAGUNAS Y VASOS DILATADOS PARECIDOS A LOS LINFÁTICOS CON UNA PARED REVESTIDA DE CÉLULAS ENDOTELIALES. EL TEJIDO CONECTIVO ESTÁ FORMADO POR SEPTAS INTERLOBULARES TORTUOSAS QUE INCLUYEN A LAS FIBRAS MUSCULARES LISAS, ESTE HALLAZGO ES FRECUENTE EN LOS LINFANGIOMAS VERDADEROS PERO INCONSTANTE EN LOS QUISTES LINFÁTICOS ADQUIRIDOS.

EL LINFANGIOMA QUÍSTICO O HIGROMA ESTÁ FORMADO POR CAVIDADES QUÍSTICAS GRANDES EN EL CUAL EL REVESTIMIENTO ENDOTELIAL PUEDE APARECER GROSERAMENTE ALTERADO O ESTAR DESTRUÍDO POR LA HIPERTENSIÓN INTRACAVITARIA, LOS QUISTES ESTÁN ATRAPADOS EN UNA CÁPSULA FIRME HECHAS DE FIBRAS COLÁGENAS Y ELÁSTICAS O BIEN DE FIBRAS MUSCULARES LISAS. ÉSTOS HIGROMAS ESTÁN A MENUDO RODEADOS DE LINFANGIOMATOSIS CAPILAR O CAVERNOSA. DENTRO DE LA ANALOGÍA, CON LA NOMENCLATURA UTILIZADA PARA LOS HEMANGIOMAS, EL TÉRMINO LINFANGIOENDOTELIOMA INDICA UN LINFAN

GIOMA BENIGNO CON PROLIFERACIÓN ENDOTELIAL QUE SON EXTREMADAMENTE RAROS.

## SEMIOLOGIA

LA SEMIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES UTILIZA SÍNTOMAS Y SIGNOS CLÁSICOS, SOBRE LA BASE ÚNICA QUE MEDIANTE LA OBSERVACIÓN EXPERIMENTADA SEA FACTIBLE CLASIFICAR LOS ASPECTOS CLÍNICOS CON SUFICIENTE APROXIMACIÓN Y TAMBIÉN PARA EVALUAR LA MALFORMACIÓN TANTO CUALITATIVA COMO CUANTITATIVAMENTE. ADEMÁS PUEDE HABER SÍNTOMAS SUBJETIVOS IMPORTANTES -- QUE PUEDEN SER TOMADOS DENTRO DE LA INFORMACIÓN Y HALLAZGOS -- OBJETIVOS LOCALES Y REGIONALES QUE USUALMENTE PROVEEN UN CAUDAL DE INFORMACIÓN. EN PARTICULAR LA SEMIOLOGÍA RADIOLÓGICA E INSTRUMENTAL AYUDARÁ A SOLVENTAR PROBLEMAS LOCALES Y GENERALES Y POR ENCIMA DE TODO PROVERÁ UNA GUÍA EN LA PLANIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO.

SÍNTOMAS SUBJETIVOS.- EN ALGUNOS CASOS NO HAY SÍNTOMAS SUBJETIVOS EXCEPTO LA PRESENCIA VISIBLE DE LA MALFORMACIÓN, CUANDO SE PRESENTAN, LAS QUEJAS SUBJETIVAS SON USUALMENTE MEDIANAS. ALGUNAS VECES LOS PACIENTES SE QUEJARÁN DE SENSACIÓN DE PESANTES EN EL ÁREA AFECTADA DE LA EXTREMIDAD, DE PULSACIONES ANORMALES, O DE UNA SENSACIÓN MARCADA DE CALOR EN LA REGIÓN DEL DEFECTO VASCULAR. EL DOLOR VERDADERO ES RARO Y MÁS A MENUDO ASOCIADO CON COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA ACTIVA; EN ESTOS CASOS EL DOLOR ES A MENUDO INTERMITENTE Y PRECIPITADOS POR CUALQUIER ESTÍMULO QUE INCREMENTE EL FLUJO SANGUÍNEO A TRAVÉS DE LA FÍSTULA POR EJEMPLO EL CALOR, LA ACTIVIDAD MUS

CULAR, ETC.

EN ALGUNOS CASOS EL DOLOR PUEDE SER DEBIDO A ISQUEMIA DISTAL A LA FÍSTULA. TODOS LOS TIPOS Y GRADOS DE DOLOR ISQUÉMICO PUEDEN SER ENCONTRADOS, DESDE LA CLAUDICACIÓN GENUINA INTERMITENTE HASTA EL DOLOR DE REPOSO O DOLOR PRODUCIDO POR LESIONES TRÓFICAS. FINALMENTE EL SÍNDROME DOLOROSO PUEDE SER DEBIDO A INVASIÓN DE UN TRONCO NERVIOSO POR EL PROCESO ANGIO-DISPLÁSICO.

OTRAS QUEJAS SUBJETIVAS A VECES MUY SEVERAS PUEDEN SER CAUSADAS POR ASIMETRÍA DE LAS EXTREMIIDADES PARTICULARMENTE DE LAS INFERIORES, PERO EL SÍNTOMA SUBJETIVO MÁS IMPORTANTE SON AQUELLOS ASOCIADOS CON UNA FAV ALTAMENTE ACTIVA REFLEJANDO COMPROMISO DE LA FUNCIÓN CARDIACA. ELLO PUEDE VARIAR DESDE UNA SIMPLE TAQUICARDIA, DISNEA EN EJERCICIO Y MAS RARAMENTE DOLOR ANGINOSO. LOS CASOS MÁS SEVEROS PUEDEN PRESENTAR UN CUADRO PRECIPITADO DE INSUFICIENCIA CARDIACA.

#### SIGNOS OBJETIVOS.

LOS SIGNOS OBJETIVOS DE UNA MALFORMACIÓN VASCULAR Y PARTICULARMENTE DE UNA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA PUEDEN APARECER A CUALQUIER EDAD. ALGUNAS VECES PUEDEN ESTAR PRESENTES DESDE EL NACIMIENTO ESPECIALMENTE LOS NEVUS Y ANGIOMAS DE LA PIEL, PERO MÁS A MENUDO APARECEN AL INICIARSE LA VIDA ACTIVA, CUANDO EL NIÑO COMIENZA A PARARSE O A CAMINHAR, O MÁS TARDE, EN LA INFANCIA, ADOLESCENCIA O EN LA VIDA ADULTA. EL INICIO DE LOS SIGNOS CLÍNICOS PUEDE SER ESPONTÁNEO O PRECIPITADO POR

VARIOS EVENTOS TALES COMO TRAUMA, EMBARAZO O FLEBITIS.

LOS PRINCIPALES ELEMENTOS DEL CUADRO CLÍNICO OBJETIVO DE UNA MALFORMACIÓN VASCULAR SON LA HIPERTROFIA, ANGIECTASIA, Y LA PRESENCIA DE NEVUS, TODOS ESTOS SIGNOS NO NECESARIAMENTE ESTARÁN PRESENTES EN FORMA SIMULTÁNEA Y PUEDEN PRESENTARSE -- VARIAS COMBINACIONES EN CASOS INDIVIDUALES. LA HIPERTROFIA - INCLUYE EL ESQUELETO ASÍ COMO TAMBIÉN A LOS TEJIDOS BLANDOS, LOS SEGMENTOS ESQUELÉTICOS INVOLUCRADOS AUMENTAN DE GROSOR DE BIDO PRINCIPALMENTE A AUMENTO DE VOLUMEN DE LAS ESTRUCTURAS - ÓSEAS, PERO PUEDE TAMBIÉN ESTAR INCREMENTADA EN LONGITUD SI - EL ESTÍMULO PATOLÓGICO ACTÚA CON LA FUERZA SUFICIENTE EN EL - PERÍODO DE CRECIMIENTO LONGITUDINAL.

EL EXCESO DE LONGITUD PUEDE ALCANZAR HASTA 10 CM Y A VECES HASTA 12 CM.

LA ANGIECTASIA ES MUY COMÚN E INVOLUCRA ESPECIALMENTE LAS VENAS SUPERFICIALES, SIEMPRE EN AUSENCIA DE PULSACIONES VENOSAS, ESTAS VENAS VARICOSAS DIFIEREN DE LAS VÁRICES ESEN-- CIALES PRIMERAMENTE, POR SU APARECIMIENTO EN ÉPOCA TEMPRANA - DE LA VIDA Y SEGUNDO, POR SU DISTRIBUCIÓN ATÍPICA. EN ALGU-- NOS CASOS LA DILATACIÓN DE LAS ARTERIAS Y LAS VENAS EN UNA -- ÁREA FISTULOSA PRODUCE EL APARECIMIENTO DE UNA MASA VASCULAR PULSÁTIL CON EL ASPECTO TÍPICO DE UN ANEURISMA CIRSOIDE. LOS NEVUS ESTÁN USUALMENTE PRESENTES Y VISIBLES AL NACIMIENTO, -- PERO PUEDEN APARECER MÁS TARDE Y DEMOSTRAR UNA MORFOLOGÍA VA-- RIABLE. EL NEVUS PLANO ES LA FORMA MÁS COMÚN Y PUEDE EXTEN--

DERSE HACIA TODA UNA EXTREMIDAD Y GRANDES PORCIONES DEL TRONCO, SU COLOR PUEDE VARIAR CON TERMINOLOGÍA DIFERENTE TALES -- COMO NEVUS FLAMMEUS, VINO OPORTO, Y OTROS (9-25).

ALGUNAS VECES HIPERTROFIA, ANGIECTASIA Y NEVUS DE LA PIEL ESTÁN ASOCIADOS CON LESIONES ISQUÉMICAS SECUNDARIAS A -- PERFUSIÓN ARTERIAL INSUFICIENTE HACIA LOS TEJIDOS DISTALES AL SITIO DE LAS ANGIODISPLASIAS O CON ESTASIS VENOSA MÁS O MENOS PRONUNCIADA )CIANOSIS, EDEMA).

EL EXAMEN OBJETIVO PUEDE SER COMPLETADO POR PALPACIÓN Y AUSCULTACIÓN DEL ÁREA ANGIODISPLÁSICA, COMO REGLA EN UNA -- ÁREA DE PULSACIÓN ANORMAL. OTRO SIGNO IMPORTANTE ES EL INCREMENTO ANORMAL DE TEMPERATURA EN LA PIEL, QUE PUEDE SER MEDIDA CON UN TERMÓMETRO APROPIADO EN EL SITIO Y EN LA VECINDAD DE -- LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA, PUEDE HABER UNA DIFERENCIA DE 3 ó 4 GRADOS CENTÍGRADOS DE TEMPERATURA EN RELACIÓN AL ÁREA -- CONTRALATERAL CORRESPONDIENTE. INVERSAMENTE LA TEMPERATURA -- DE LA PIEL DISTAL A LA LESIÓN ES A MENUDO INFERIOR DE LO NORMAL OBTIAMENTE COMO RESULTADO DE ISQUEMIA PERIFÉRICA.

LA AMPLITUD INCREMENTADA DE LAS PULSACIONES DE LAS -- PULSACIONES ARTERIALES PUEDEN TAMBIÉN FACILMENTE SER DETECTADAS PROXIMALMENTE A LA LESIÓN, ESTO REFLEJA UN FLUJO SANGUÍ-- NEO AUMENTADO A TRAVÉS DE LA ARTERIA AFERENTE Y PRESIÓN SANGUÍ-- NEA DIASTÓLICA DISMINUÍDA. EL HALLAZGO MÁS CARACTERÍSTICO Y SIGNIFICATIVO, ES UN THRILL CONTÍNUO CON REFORZAMIENTO SISTÓLICO EL CUAL ES FUERTE SOBRE LA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA.

PUDIENDO SER SENTIDA A CIERTA DISTANCIA, UN MURMULLO PUEDE -  
 TAMBIÉN SER AUSCULTADO EL CUAL TAMBIÉN ES CONTÍNUO Y SE INCRE-  
 MENTA CON LA SÍSTOLE. AMBOS SIGNOS DESAPARECEN CON LA PRESIÓN  
 SOBRE LA ARTERIA AFERENTE O EL ÁREA COMUNICADA. EL THRILL Y -  
 EL MURMULLO SON PATOGNOMÍNICOS PORQUE SON CONTÍNUOS (CON RE--  
 FORZAMIENTO SISTÓLICO), MIENTRAS QUE OTROS SONIDOS ARTERIALES  
 (ANEURISMAS Y ESTENOSIS) SON SOLO SISTÓLICOS, (9)

#### SEMILOGIA INSTRUMENTAL REGIONAL.

LA OSCILOGRAFÍA PLANA PROVEERÁ INFORMACIÓN VALORABLE.  
 EL SEGMENTO DE LA EXTREMIDAD CENTRALMENTE A LA MALFORMACIÓN -  
 VASCULAR DEMOSTRARÁ UNA AMPLITUD INCREMENTADA DE LA ONDA DE -  
 PULSO EXTENDIENDOSE AL MÁXIMO EN LA VECINDAD DE LA COMUNICA--  
 CIÓN MÁS PRÓXIMA A LA FAV. INVERSAMENTE, SEGMENTOS DE LA EX-  
 TREMIDAD DISTALES A LAS LESIONES, USUALMENTE DEMOSTRARÁN ON--  
 DAS DE PULSO DE AMPLITUD REDUCIDA.

ESTE ESTADIO NOS DARÁ INFORMACIÓN INDIRECTA SOBRE EL  
 INCREMENTO DEL GASTO CARDIACO ASÍ COMO TAMBIÉN DE DISTURBIOS  
 DE LA PARED ARTERIAL POR UN MAYOR Y MÁS RÁPIDO FLUJO SANGUÍ--  
 NEO. OTRA PRUEBA ÚTIL PARA VALGRAR LA REDUCCIÓN DE FLUJO SAN-  
 GUÍNEO DISTAL A LA LESIÓN Y QUE TAMBIÉN TIENE UN VALOR PRONÓS-  
 TICO, ES LA PLESTIMOGRAFÍA DIGITAL.

EL TRAZO PLESTINOGRÁFICO OBTENIDO DE ÁREAS CON FAV, -  
 ES CARACTERÍSTICAMENTE APLANADO CUANDO ES COMPARADO CON AQUE-  
 LLOS OBTENIDOS DE LA EXTREMIDAD CONTRALATERAL SAÑA. LOS CAM--  
 BIOS DE VOLUMEN DIGITAL INDUCIDOS POR ESTASIS VENOSA, SIN EN-

BARGO, ES MENOS MARCADO QUE EL ESPERADO, A CUENTA DE CONGESTIÓN VENOSA PREEXISTENTE DEBIDO A MAYOR VOLUMEN DE SANGRE QUE CONTIENEN ESTAS VENAS A TRAVÉS DE LA FÍSTULA. EN CONSIDERACIÓN A LOS MALLAZGOS PLESTIMOGRÁFICOS SE HA NOTADO QUE EN PRESENCIA DE FAVC ACTIVA PROXIMAL AL DEDO EXAMINADO, TANTO EL VOLUMEN DEL PULSO Y EL VOLUMEN ABSOLUTO DEL DEDO EXAMINADO ESTÁN REDUCIDOS DEBIDO A DIVERSIÓN SANGUÍNEA ARTERIOVENOSA.

#### FONOANGIOGRAFÍA DE FAVC.

ESTA TÉCNICA HA GANADO IMPORTANCIA PRIMARIA PARA ALGUNOS INVESTIGADORES EN SEMIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES DE ESTE TIPO, PORQUE SU USO CORRECTO PROPORCIONARÁ INFORMACIÓN ADECUADA DE MUCHO VALOR SOBRE DISTURBIOS HEMODINÁMICOS.

UNA FAVC DE CAPACIDAD LIMITADA PUEDE ALGUNAS VECES ESTAR SILENCIOSA O PRODUCIR VIBRACIONES MODERADAS SOLO DURANTE LA SÍSTOLE. DE OTRA MANERA CUANDO EL PICO DE LA COMUNICACIÓN ES AMPLIO Y LA ONDA DEL PULSO ES MAYOR, TANTO LA AUSCULTACIÓN DIRECTA Y LOS REGISTROS FONOANGIOGRÁFICOS REVELARÁN UNA ACENTUACIÓN DEL MURMULLO COINCIDENTE CON LA SÍSTOLE CARDIACA.

EL VALOR SEMIOLÓGICO GENERAL DE LA FONOANGIOGRAFÍA ES LA DEMOSTRACIÓN DE UN MURMULLO CONTÍNUO (PRUEBA OBJETIVA DE EXISTENCIA DE COMUNICACIÓN) PUEDE SER MOTIVO EXTREMO PARA HACER REGISTROS FONOANGIOGRÁFICOS DE VARIOS PUNTOS DEL ÁREA PRESUMIBLEMENTE OCUPADA POR LA MALFORMACION VASCULAR, OBTEN-

NIENDO UNA ESPECIE DE MAPA FONANGIOGRÁFICO CAPAZ DE DEMOSTRAR LA SITUACIÓN HEMODINÁMICA LOCAL Y REGIONAL. ESTE ESTUDIO PROVEE A MENUDO UNA LOCALIZACIÓN PRECISA ENTRE EL ÁREA OCUPADA POR FAV COMPLEJAS Y EXTENSAS Y DE SITIOS QUE SON PARTICULARMENTE AFECTADOS POR DISTURBIOS HEMODINÁMICOS; NO ES SOLO COMPLEMENTO DE VALOR AL ESTUDIO ANGIOGRÁFICO SINO TAMBIÉN UNA GUÍA PRECISA PARA POSIBLE CIRUGÍA CORRECTIVA. ES DE ESPECIAL INTERÉS LA DEMOSTRACIÓN FONANGIOGRÁFICA DEL FENÓMENO DE NICOLADONI - BRANHAM: LA SUPRESIÓN DEL FLUJO SANGUÍNEO EN EL ÁREA DE COMUNICACIÓN POR COMPRESIÓN DE LA ARTERIA AFERENTE, ELIMINA NO SOLO EL MURMULLO COMPLETAMENTE, SINO QUE TAMBIÉN INDUCE A LA BRADICARDIA, ESTA PROBABLEMENTE A TRAVÉS DE UN FENÓMENO REFLEJO COMPLEJO INCLUYENDO PRESORECEPTORES LOCALIZADOS PRESUMIBLEMENTE EN EL VENTRÍCULO IZQUIERDO Y ARCO AÓRTICO. DE TAL MANERA, PUEDE SER DIFÍCIL O IMPOSIBLE DEMOSTRAR SI COMO EN EL CASO DE LAS FÍSTULAS SON SUPLIDAS POR UNA RED ARTERIAL AMPLIA O POR UNA ARTERIA ÚNICA. EN ESTOS CASOS LA PRESENCIA DE FÍSTULAS EN LOS HUESOS Y EN LOS MÚSCULOS PROFUNDOS PUEDE REDUCIRSE LA EFECTIVIDAD DE LA COMPRESIÓN AÚN CON MANGUITO DE ESFINGOMANÓMETRO SITUADO EN LA RAÍZ DE LA EXTREMIDAD.

LOS ESTUDIOS FONANGIOGRÁFICOS REPETIDOS OFRECEN UNA INFORMACIÓN DE MUCHO VALOR TANTO EN LA EVOLUCIÓN HEMODINÁMICA ESPONTÁNEA DE LAS LESIONES ASÍ COMO TAMBIÉN EN LOS RESULTADOS EN EL POST-OPERATORIO INMEDIATO Y A LARGO PLAZO.

CABE MENCIONAR EL MÉTODO ORIGINAL DE D'ALLAINES, QUE CONSISTE EN EL REGISTRO DE RUIDOS VASCULARES MEDIANTE CATETER ESPECIAL CUYO EXTREMO DISTAL ESTÁ LOCALIZADO EN EL ÁREA DE COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA.

VARIOS AUTORES HAN UTILIZADO CAPILOROSCOPIA COMO DIAGNÓSTICO DE AYUDA EN LAS MALFORMACIONES VASCULARES PARA DOCUMENTAR LA EVIDENCIA DE ESTASIS Y CONGESTIÓN VASCULAR.

OTROS HAN UTILIZADO TERMOMETRÍA DE LA PIEL QUE PUEDE CONTRIBUIR A UNA INFORMACIÓN ÚTIL. COMO REGLA, UNA MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DIFUSA Y ACTIVA ELEVARÁ LA TEMPERATURA DE TODA LA EXTREMIDAD AFECTADA Y, UNA MALFORMACIÓN CIRCUNSCRITA ELEVARÁ LA TEMPERATURA DEL ÁREA DE PIEL CORRESPONDIENTE, EN AMBOS CASOS EL INCREMENTO DE LA TEMPERATURA PUEDE SER MUY MARCADO, SEGÚN HORTON HASTA 6,5 GRADOS CENTÍGRADOS DE DIFERENCIA.

EL MISMO HORTON LLEVÓ A CABO UN ESTUDIO CALORIMÉTRICO DE EXTREMIDADES ANGIODISPLÁSICAS SOBRE EVALUACIÓN DE LA DISPERSIÓN DEL CALOR; ÉL ENCONTRÓ QUE, MIENTRAS UNA MANO NORMAL DISPERSABA 33 CAL. POR MINUTO, EN LA MISMA CONDICIÓN EXPERIMENTAL LA MANO DE UN PACIENTE CON UNA GRAN FAV PUEDE DISPERSAR HASTA 600 CAL. POR MINUTO.

DENTRO DE LOS MÉTODOS DE INVESTIGACIÓN EXPERIMENTAL INSTRUMENTAL, ES DIGNO MENCIONAR AQUELLOS DESIGNADOS A DEMOSTRAR LAS MODIFICACIONES DEL RÉGIMEN HEMODINÁMICO EN LOS TRON-

COS VENOSOS CONECTADOS CON LAS FAV. UNA PRUEBA SIMPLE ES LA VENOPUNTURA QUE PUEDE SUGERIR LA PRESENCIA DE UNA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA ANORMAL, TOMANDO SANGRE ROJA RUTILANTE O POR LO MENOS SANGRE DISTINTIVAMENTE BRILLANTE QUE LA OBTENIDA DE UNA VENA CONTRALATERAL CORRESPONDIENTE.

OTRA PRUEBA DE VALOR DIAGNÓSTICO ES EL ESTUDIO MANOMÉTRICO DE LA VENA CONECTADA CON EL ÁREA FISTULAR. LA MEDICIÓN DE LOS VALORES DE PRESIÓN EN LAS VENAS QUE LLEVAN SANGRE DESDE LA MALFORMACIÓN VASCULAR AL CORAZÓN SON INFERIORES A LA ESPERADA.

VERDADERAMENTE, A MENOS QUE EL FLUJO SANGUÍNEO ESTÉ OBSTACULIZADO POR ESTENOSIS, LA PRESIÓN PUEDE INCREMENTARSE ENTRE 5 A 10 MM Hg. SOLO OBSTRUYENDO EL RETORNO VENOSO (POR EJEMPLO APLICANDO UN MANGUITO DE PRESIÓN EN LA RAÍZ DEL MUSCULO) UN INCREMENTO MARCADO EN LA PRESIÓN VENOSA OCURRIRÁ, CUYA MAGNITUD PROVEE UNA MEDIDA INDIRECTA Y EMPÍRICA DE LA COMUNICACIÓN. INCIDENTALMENTE EL FLUJO VENOSO PUEDE SER PULSÁTIL CERCA DEL ÁREA COMUNICADA, PERO ESTA PULSACIÓN DECRECE COMO LA SANGRE SE APROXIMA AL CORAZÓN.

TODAVÍA OTRA MANERA DE EXAMINAR UNA FAV ES MIDRIENDO EL CONTENIDO DE OXÍGENO EN SANGRE VENOSA POR EL MÉTODO DE ANÁLISIS DE GAS DE VAN SLYKE. ESTE REVELARÁ UNA CONCENTRACIÓN DE OXÍGENO ANORMALMENTE ALTA QUE ES PARTICULARMENTE SIGNIFICATIVA COMPARADA CON EL CONTENIDO DE OXÍGENO DE SANGRE VENOSA DE LA EXTREMIDAD CONTRALATERAL.

EN SUMA ESTOS MÉTODOS DE INVESTIGACIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE FAV SON DE IMPORTANCIA VITAL, ALGUNOS AUTORES HAN INVESTIGADO TAMBIÉN EL CONSUMO DE OXÍGENO POR LOS TEJIDOS INVOLUCRADOS Y HAN ENCONTRADO QUE ÉSTE SE ENCUENTRA INCREMENTADO EN ESTE TIPO DE PACIENTES.

### SEMILOGIA INSTRUMENTAL SISTEMICA

LAS MALFORMACIONES VASCULARES CON COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS MARCADAMENTE ACTIVAS PUEDEN CAUSAR REPERCUSIONES CARDIOCIRCULATORIAS Y SISTÉMICAS. A ESTE RESPECTO LA CONTRIBUCIÓN CLÍNICA E INVESTIGACIÓN INSTRUMENTAL SON: ECG, GASTO CARDIACO, VOLUMEN SANGUÍNEO CIRCULANTE, ÁREA CARDIACA Y LA LLAMADA REACCIÓN BRADICÁRDICA DE NICOLADONI-BRANHAM.

NO MUCHO SE HA ENCONTRADO EN LA LITERATURA ACERCA DE VARIACIONES DEL GASTO CARDIACO EN ESTOS PACIENTES. EL GASTO CARDIACO PUEDE SER MEDIDO POR EL MÉTODO DE FICK O POR MÉTODOS RADIOCARDIOGRÁFICOS. MUY A MENUDO, ES POSIBLE OBSERVAR CÚMULOS CONSIDERABLES DEL GASTO CARDIACO EN PACIENTES SIN EVIDENCIA DE COMPROMISO CARDIACO, ESTO ES PORQUE, PARTICULARMENTE EN PACIENTES JÓVENES, EL CORAZÓN PUEDE FÁCILMENTE TOLERAR UN TRABAJO INCREMENTADO SIN LLEVARLO A UN DISTRES POR LARGO TIEMPO.

GRADUALMENTE, EL INCREMENTO DEL GASTO CARDIACO Y EL VOLUMEN SANGUÍNEO CIRCULANTE INDUCEN TANTO A HIPERTROFIA COMO A DILATACIÓN DEL CORAZÓN, QUE ALGUNAS VECES DEMUESTRA REGRESIÓN SIGNIFICANTE DESPUES DE LA ELIMINACIÓN QUIRÚRGICA DE LA

LESIÓN. TAMBIÉN ES DE INTERÉS SEMIOLÓGICO LAS MODIFICACIONES CIRCULATORIAS PRODUCIDAS POR LA OCLUSIÓN TEMPORAL DEL ÁREA - COMUNICADA O DE LA ARTERIA AFERENTE. ÉSTA MANIOBRA ELIMINA - LOS EFECTOS DE UNA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA ANORMAL PRODU-- CIENDO UN DECRECIMIENTO INMEDIATO DE LA FRECUENCIA CARDIACA. - ÉSTE FENÓMENO FUE INICIALMENTE DESCRITO POR NICOLADONI (1875) Y POSTERIORMENTE DESCRITO POR BRANHAM (1890).

ESTE FENÓMENO ES MUY COMÚN ENCONTRARLO EN PACIENTES - CON FAV DE ORIGEN TRAUMÁTICO, PERO ES COMÚN TAMBIÉN EN AQUE-- LLOS CON FAVC CON COMUNICACIONES ALTAMENTE ACTIVAS. LA BRA-- DICARDIA ES USUALMENTE PRECEDIDA POR UN INCREMENTO EN LA PRE-- SIÓN ARTERIAL SISTÉMICA PROBABLEMENTE REFLEJADA EN UN INCRE-- MENTO DE LA RESISTENCIA PERIFÉRICA RESULTADO DEL CIERRE DE LA COMUNICACIÓN, LA BRADICARDIA POR SÍ MISMA ES APARENTEMENTE -- CAUSADA POR LA ESTIMULACIÓN PRODUCIDA POR EL INCREMENTO DE LA PRESIÓN SANGUÍNEA EN LOS CENTROS CARDIOINHIBITORIOS DEL CERE-- BRO Y LOS PRESORECEPTORES CARDIOAÓRTICOS.

#### EL CORAZÓN EN LAS FAVC.

LAS ALTERACIONES CARDIACAS QUE OCURREN EN RELACIÓN - CON FAVC NO REPRESENTAN UNA ENFERMEDAD CARDIACA PATOGNOMÓNI-- CA, PERO SÍ MÁS BIEN UN SÍNDROME CARDIOCIRCULATORIO DE GASTO ALTO, TALES COMO OCURREN POR MOMENTOS EN EL HIPERTIROIDISMO, SEGUNDA MITAD DEL EMBARAZO O EN EL ENFISEMA PULMONAR OBSTRUC-- TIVO CRÓNICO. TODAS ESTAS SITUACIONES PARTICIPAN DE UN MISMO MECANISMO PATOGENÉTICO, NOMINALMENTE INCREMENTO DEL VOLUMEN -

SANGUÍNEO CIRCULANTE, CAUSANDO UNA SOBRECARGA DE LA BOMBA CARDIACA EN CONJUNTO.

NO SIEMPRE ESTA CARDIOPATÍA ESTÁ INVARIABLEMENTE PRESENTE EN PACIENTES CON FAVC, NO OBSTANTE DOS FACTORES DEBEN SER CONSIDERADOS:

- 1) LA ADAPTABILIDAD VARIABLE (PERO SIEMPRE CONSIDERABLE) DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR Y PARTICULARMENTE DEL CORAZÓN A LAS ANORMALIDADES HEMODINÁMICAS CONGÉNITAS (TODOS CONOCEMOS QUE EL CORAZÓN ES CAPAZ DE ACOMODAR SU INCREMENTO FUNCIONAL A LA DEMANDA POR MUCHO TIEMPO SIN CAMBIOS SEMIOLÓGICOS DETECTABLES).
- 2) EL SHUNT O COMUNICACIÓN VARÍA DE UN CASO A OTRO, CIERTAMENTE EN LA MAYORÍA DE ELLOS HAY UNA ESTRECHA RELACIÓN ENTRE LA ACTIVIDAD HEMODINÁMICA DE LA COMUNICACIÓN, EL INICIO, DE TECCIÓN CLÍNICA POR UN LADO Y EVOLUCIÓN DEL TRASTORNO CARDIACO POR EL OTRO.

LAS COMPLICACIONES CARDIOCIRCULATORIAS DE LAS FAVC PUEDEN SER EXPERIMENTADAS SUBJETIVAMENTE (NO EN TODOS LOS PACIENTES) EN FORMA DE PALPITACIONES Y TAQUICARDIA, DE TAL MANERA, SI LA EFICIENCIA VENTRICULAR COMIENZA A FALLAR DEBIDO A SOBRECARGA INCREMENTADAMENTE SEVERA, EL PACIENTE DESARROLLARÁ DISNEA CONGESTIVA INICIALMENTE AL EJERCICIO Y MÁS TARDE EN REPOSO. LA OBSERVACIÓN CLÍNICA DE ESTOS PACIENTES REVELA BÁSICAMENTE LA MISMA CONDICIÓN CARDIACA, DIFIRIENDO SOLO EN SEVERIDAD Y ESTADO DE EVOLUCIÓN. EN LAS FORMAS TEMPRANAS SE PUEDE ENCONTRAR SOLO LA PRESENCIA DE UN MURMULLO SISTÓLICO ESCUCHA

DO SOBRE EL ÁREA PRECORDIAL CON SU MÁXIMA INTENSIDAD SOBRE EL MANUBRIO ESTERNAL.

LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX PUEDE REVELAR UNA IMAGEN CARDIACA CONSISTENTE CON CONGESTIÓN DE LA CIRCULACIÓN PULMONAR - MUY SIMILAR A LA QUE OCURRE EN ALGUNOS SÍNDROMES DE FLUJO SANGUÍNEO INCREMENTADO. EN ESTE ESTADO EL ECG ES FRECUENTEMENTE NORMAL. MAS TARDE CONFORME SE INVOLUCRA PROGRESIVAMENTE EL CORAZÓN APARECE TAQUICARDIA Y ALGUNAS VECES FIBRILACIÓN AURICULAR, ACENTUACIÓN DE LA TRAMA VASCULAR PULMONAR EN LA RADIOGRAFÍA DEL TÓRAX, INCREMENTO DEL VOLUMEN CARDIACO INICIALMENTE - REFLEJANDO HIPERTROFIA MIOCÁRDICA Y POSTERIORMENTE DILATACIÓN DE CAVIDADES. EL ECG DEMUESTRA SOBRECARGA DE AMBOS VENTRÍCULOS, ESTE ESTADO CORRESPONDE OBVIAMENTE A UNA INSUFICIENCIA CARDIACA CLÁSICA.

EL TRATAMIENTO MÉDICO PUEDE SER PARCIALMENTE SATISFACTORIO EN LOS CASOS CON ACTIVIDAD HEMODINÁMICA MODERADA Y TENDENCIA LIMITADA DE SU EVOLUCIÓN; PERO EN PACIENTES CON CURSO CLÍNICO PROGRESIVO LA TERAPIA MÉDICA SOLO PUEDE RETARDAR EL DESENLACE FATAL INEVITABLE. ES DURO PERO NECESARIO ENFATIZAR QUE EN LA MAYORÍA DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE GASTO CARDIACO ELEVADO SECUNDARIO A UNA FAV, LA SOLA MANERA DE DETENER O DISMINUIR SU DETERIORO PROGRESIVO ES MEDIANTE CIRUGÍA DIRIGIDA A ELIMINAR O MINIMIZAR LA COMUNICACIÓN ANORMAL DE SANGRE ARTERIAL.

## RADIOLOGIA

LA ANGIOGRAFÍA REPRESENTA EL MÉTODO DE INVESTIGACIÓN FUNDAMENTAL PARA EL ESTUDIO DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES, TANTO DESDE EL PUNTO DE VISTA MORFOLÓGICO COMO DINÁMICO. LOS HALLAZGOS ANGIOGRÁFICOS SON DE ESPECIAL VALOR EN ESTA CLASE DE PATOLOGÍA, PRIMERAMENTE, A CUENTA DE UN GRAN NÚMERO DE LESIONES DIFERENTES ANATÓMICAS Y FUNCIONALES QUE OCURREN EN CUALQUIER LOCALIZACIÓN Y, SEGUNDO, EN VISTA DE IMPLICACIONES TERAPÉUTICAS IMPORTANTES,

TÉCNICA.- LAS TÉCNICAS UTILIZADAS EN EL ESTUDIO DE LAS MALFORMACIONES ARTERIALES Y VENOSAS SON ESENCIALMENTE LOS PROCEDIMIENTOS ESTÁNDAR DE FLEBO Y ARTERIOGRAFÍA, MÁS UN SÍMBOLO DE REFINAMIENTOS ESPECIALES QUE PODRÍAN SER REQUERIDOS PARA CIERTAS CONDICIONES CIRCULATORIAS ACORDE A CADA CASO EN PARTICULAR. UN EJEMPLO ES LA FLEBOGRAFÍA DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES POR VÍA TRANSÓSEA O CON LA APLICACIÓN DE MÚLTIPLES TORNQUETES DE GOMA O VENDAJE ELÁSTICO CENTRALMENTE AL PUNTO DE INYECCIÓN DE MEDIO DE CONTRASTE PARA LA VISUALIZACIÓN DE UNA HIPOPLASIA O AGENESIA DE LAS VENAS PROFUNDAS, OTRA ES LA INTRODUCCIÓN DEL MEDIO DE CONTRASTE POR PUNCIÓN DIRECTA DE ANGIOMAS SUPERFICIALES. ADEMÁS, LOS ESTUDIOS FLEBOGRÁFICOS PUE DEN REQUERIR DE TÉCNICAS AUXILIARES PARA VISUALIZAR CANALES COMUNICANTES AVALVULARES QUE CONECTAN EL SISTEMA VENOSO PROFUNDO CON FLEBECTASIAS SUPERFICIALES.

DESPUÉS DE UNA FLEBOGRAFÍA HORIZONTAL PARA DEMOSTRAR LAS CONDICIONES DEL SISTEMA VENOSO PROFUNDO, EL MEDIO DE CONTRASTE ES INYECTADO DIRECTAMENTE A LA VENA POPLÍTEA O FEMORAL CON EL PACIENTE EN POSICIÓN DE PIE. UNA MANIOBRA DE VALSALVA PRODUCIRÁ FLUJO RETRÓGRADO DEL MEDIO DE CONTRASTE EN LOS CANALES COMUNICANTES. SI EL EXAMEN RADIOGRÁFICO TODAVÍA ES INADECUADO EL MEDIO DE CONTRASTE PUEDE SER INYECTADO DIRECTAMENTE EN LAS FLEBECTASIAS SUPERFICIALES.

EN MALFORMACIONES ASOCIADAS CON COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS VARIARÁN LOS MÉTODOS DE ACUERDO AL GRADO DE ACTIVIDAD DE LOS CORTOCIRCUITOS. CUANDO HAY COMUNICACIONES MODERADAMENTE ACTIVAS O HIPOACTIVAS, LA SECUENCIA DE RADIOGRAFÍAS SERIADAS SERÁN PRACTICAMENTE LAS MISMAS COMO EN CONDICIONES CIRCULATORIAS NORMALES. EN LAS FÍSTULAS ACTIVAS, SE INCREMENTA MÁS LA CANTIDAD Y FRECUENCIA DE INYECCIÓN DE MATERIAL DE CONTRASTE EN PROPORCIÓN AL CALIBRE DEL LECHO VASCULAR INVOLUCRADO Y SE TOMAN EL SUFICIENTE NÚMERO DE RADIOGRAFÍAS A INTERVALOS CORTOS. LAS LESIONES HEMODINÁMICAMENTE ACTIVAS SON MEJOR INVESTIGADAS POR CINERADIOGRAFÍA Y REGISTRO DE CINTA MAGNÉTICA. ESTOS MÉTODOS PROVEEN UNA DOCUMENTACIÓN ADECUADA DE LAS CONDICIONES HEMODINÁMICAS, DE OTRA MANERA, ESTOS ESTUDIOS NO SON COMPLETAMENTE EFECTIVOS PARA LA DEFINICIÓN MORFOLÓGICA DE LA LESIÓN PORQUE LAS IMÁGENES SON ALGUNAS VECES BORROSAS Y DE POCA VALIDEZ.

ES DE ANOTAR, EN RELACIÓN A LO ANTES EXPUESTO, QUE EN ALGUNOS CASOS LA CIRUGÍA REVELA UNA PATOLOGÍA MÁS SEVERA Y EXTENSA QUE LAS PLACAS RADIOGRÁFICAS. ESTO ES ESPECIALMENTE FRECUENTE EN CASOS CON MÚLTIPLES Y GRANDES FAV ACTIVAS, Y REFLEJA EN EFECTO, QUE POR RAZONES HEMODINÁMICAS OBIAS EL MEDIO DE CONTRASTE INYECTADO TIENDE A SEGUIR MÁS FÁCILMENTE DONDE LA GRADIENTE DE PRESIÓN ES ALTA.

LAS MALFORMACIONES DEL SISTEMA LINFÁTICO SON USUALMENTE INVESTIGADAS POR LINFADENOGRAFÍA DIRECTA. EN EL LINFEDEMA HIPOPLÁSICA DE LAS EXTREMIDADES, SOLUCIONES DE MUY BAJA VISCOSIDAD DEBERÁN SER EMPLEADAS, COMO SON LOS COMPUESTOS YODADOS SOLUBLES EN AGUA, YA QUE SE MEZCLAN RÁPIDAMENTE CON LA LINFA. AQUÍ TAMBIÉN LA RADIOCINEMATOGRAFÍA PROVEE MUCHO VALOR PARA EL ESTUDIO DINÁMICO DE LA CIRCULACIÓN LINFÁTICA. IGUALMENTE SON ÚTILES LAS PRUEBAS FUNCIONALES EN ORTOSTATISMO Y PRUEBAS DINÁMICAS BASADAS EN LA INFLUENCIA DE LOS MOVIMIENTOS VASCULARES SOBRE LA CIRCULACIÓN LINFÁTICA.

#### MALFORMACIONES VENOSAS

SIN TOMAR EN CUENTA LAS VARIACIONES ANATÓMICAS SIN SIGNIFICADO CLÍNICO, PODEMOS CONSIDERAR LAS ANOMALÍAS DE POSICIÓN CALIBRE Y DISTRIBUCIÓN DE LAS VENAS ASOCIADAS CON MALFORMACIÓN VASCULAR EVIDENTE. BUENOS EJEMPLOS SON LOS COLECTORES SUPERFICIALES QUE PUEDEN SER ENCONTRADOS EN LOCALIZACIONES INUSUALES, TALES COMO GRANDES VENAS SUBCUTÁNEAS QUE CORREN POR LA PARTE LATERAL DE LA PIERNA CON O SIN SAFENA INTERNA NORMAL.

Y QUE ALGUNAS VECES REPRESENTAN EL ÚNICO VASO DE DRENAJE VENOSO SUPERFICIAL.

LA FLEBECTASIA REGIONAL ES MÁS A MENUDO SUPERFICIAL -- QUE DE SITUACIÓN PROFUNDA, ESTO OCURRE EN FORMA DE DILATACIÓN CILÍNDRICA O SACCIFORME SEGMENTARIA DE LAS VENAS O TAMBIÉN -- COMO CONGLOMERADOS DE VENAS DILATADAS, TORTUOSAS Y PLEXIFORMES, AMBOS TIPOS PUEDEN OCURRIR CONJUNTAMENTE.

LA FLEBECTASIA DIFUSA INVOLUCRA TANTO EL SISTEMA VENOSO SUPERFICIAL Y PROFUNDO (FLEBECTASIA DIFUSA VERDADERA DE -- BOCKENHEIMER). EL CUADRO RADIOLÓGICO CONSISTE EN VÁRICES SUPERFICIALES Y GRANDES TRONCOS VENOSOS PROFUNDOS ALGUNAS VECES CONECTADOS POR GRANDES VASOS COMUNICANTES. EN OTROS CASOS LA FLEBECTASIA DIFUSA INVOLUCRA SOLO LAS VENAS SUPERFICIALES, EL SISTEMA VENOSO PROFUNDO ES HIPOPLÁSICO O FALTA TOTALMENTE.

ANGIOMAS.- LOS ANGIOMAS CAPILARES PUEDEN REPRESENTARSE COMO FORMACIONES AISLADAS Y ESTACIONARIAS O EN LOS ESTADOS TEMPRANOS INCLUIDOS DENTRO DE UN ANGIOMA CAVERNOSO O ARTERIOVENOSO, RADIOLÓGICAMENTE APARECEN COMO DILATACIONES VASCULARES IRREGULARES Y VISUALIZADAS DURANTE LA FASE CAPILAR -- COMO PEQUEÑOS LUNARES ESTRELLADOS PRODUCIDOS POR ESTANCAMIENTO DEL MATERIAL DE CONTRASTE. ESTOS ANGIOMAS PUEDEN SER ENCONTRADOS EN CUALQUIER PARTE DEL CUERPO, ELLOS SON FRECUENTES EN LAS EXTREMIDADES SON GENERALMENTE SUPERFICIALES, MAS RARAMENTE COMPROMETEN A LOS MÚSCULOS, A MENUDO ASOCIADOS CON OTRAS ANOMALÍAS VASCULARES MÁS IMPORTANTES.

LOS ANGIOMAS VENOSOS SON VISUALIZADOS RADIOLÓGICAMENTE COMO LAGUNAS VASCULARES DESPARRAMADAS O VARIABLEMENTE AGRUPADAS, COMUNICADAS DIRECTAMENTE CON EL SISTEMA VENOSO Y FAVORECIENDO EL ESTANCAMIENTO DEL MEDIO DE CONTRASTE. LOS FLEBOTOMOS SON MUY COMUNES; ESTOS ANGIOMAS SON ENCONTRADOS EN LA PIEL, MÚSCULOS Y MÁS RARAMENTE EN LOS HUESOS Y PARÉNQUIMA DE LOS ÓRGANOS. ELLOS VARIAN DE TAMAÑO DESDE PEQUEÑOS APELTONAMIENTOS HASTA GRANDES CADENAS DE LAGUNAS CAVERNOSAS, ALGUNAS VECES VISIBLES EN LAS RADIOGRAFÍAS SIMPLES.

FORMACIONES SIMILARES, A MENUDO MÚLTIPLES QUE PUEDEN INCLUIR LA PIERNA Y EL MUSLO, O EL BRAZO, ANTEBRAZO Y MANO, LA CABEZA Y EL TRONCO O DIFERENTES EXTREMIDADES AL MISMO TIEMPO. ADEMÁS ELLOS PENETRAN A MENUDO A LOS TEJIDOS PROFUNDOS -- INCLUYENDO EL ESQUELETO TALES COMO LA HEMANGIOMATOSIS BRACQUIAL OSTEOLÍTICA O SÍNDROME DE MARTHOREL Y LA HEMANGIOMATOSIS VARICOSA SUBCUTÁNEA ASOCIADA CON ANGIOMAS PROFUNDOS. EL TEJIDO ÓSEO INVOLUCRADO ESTÁ RARIFICADO Y EN LAS RADIOGRAFÍAS SE APRECIA COMO MADERA CARCOMIDA, MENOS A MENUDO, LOS HUESOS DEMOSTRARÁN ÁREAS CIRCUNSCRITAS DE OSTEOLISIS EN FORMA DE IDENTIFICACIONES CORTICALES, PRODUCIDA POR LA PRESIÓN EJERCIDA POR LA MASA ANGIOMATOSA. LA ACCIÓN OSTEODISTRÓFICA DE LOS ANGIOMAS -- ES EJERCIDA DESDE EL NACIMIENTO Y EL RESULTADO FINAL PUEDE -- SER ATROFIA ESQUELÉTICA TOTAL O SEGMENTARIA EN UNA EXTREMIDAD. LOS ANGIOMAS ORIGINADOS DEL TERRITORIO CAPILAR Y DE ARTERIAS TERMINALES, QUE SON USUALMENTE VISTOS EN LAS EXTREMIDADES PAR

TICULARMENTE EN LAS MANOS Y QUE SE ENCUENTRAN BORDEANDO A LOS ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS SON LLAMADOS ANGIOMAS ANASTOMÓTICOS. - ELLOS APARECEN RADIOLÓGICAMENTE COMO PEQUEÑOS LUNARES REDONDOS QUE TIENDEN A RETENER EL MEDIO DE CONTRASTE MÁS DE LO NORMAL.

LOS ANGIOMAS VENOSOS ESTÁN ASOCIADOS A MENUDO CON ANOMALÍAS DE TRONCOS VENOSOS Y TAMBIÉN CON FAV HIPOACTIVAS COMUNICADAS DIRECTAMENTE CON LA CAVIDAD ANGIOMATOSA, PUEDE HABER EVIDENCIA CONCOMITANTE DE ESTASIS LINFÁTICA ESTOS APARECEN -- COMO VASOS SERPINGINOSOS ALARGADOS, COMO NÓDULOS LINFÁTICOS -- HINCHADOS DE LOCALIZACIÓN ANORMAL Y RETENIENDO EL MEDIO DE -- CONTRASTE POR TIEMPO INUSUAL.

#### MALFORMACIONES ARTERIALES

HAY VARIACIONES ANATÓMICAS CONCERNIENTES AL NÚMERO, - ORIGEN Y CURSO DE LAS ARTERIAS, TALES COMO ARTERIAS SUPERNUMERARIAS DE LAS EXTREMIDADES Y CIERTAS VARIACIONES EN LA EMERGENCIA DE ARTERIAS SUPRAÓRTICAS Y SUS RAMAS, PERO SIEMPRE SON ASINTOMÁTICAS.

OTRAS ANOMALÍAS, SIN EMBARGO REPRESENTAN MALFORMACIONES ESTRUCTURALES Y MORFOLÓGICAS VERDADERAS, ESTAS INCLUYEN - ESTENOSIS, HIPOPLASIA, MEGARTERIAS Y ANEURISMAS. ELLOS SON - USUALMENTE SACULARES, SU LOCALIZACIÓN ES EXTREMADAMENTE VARIABLE, Y SU DETECCIÓN ES DE CAPITAL IMPORTANCIA DEBIDO A SU -- TENDENCIA PARA PRODUCIR HEMORRAGIA E INTERFERIR CON EL APORTE SANGUÍNEO PERIFÉRICO. LA NATURALEZA MALFORMATIVA ES CONFIRMA

DA POR LA COEXISTENCIA FRECUENTE DE OTRAS ANOMALÍAS VASCULARES. LA ARTERIECTASIA PRODUCE IMÁGENES RADIOLÓGICAS DILATADAS Y SERPINGINOSA DE LAS ARTERIAS, REUNIDAS EN UNA REGIÓN DADA, SON FÁCILMENTE CONFUNDIBLES CON ARTERIAS DILATADAS SUPLENDO FAV ACTIVAS, CUYO ASPECTO MORFOLÓGICO ES PRÁCTICAMENTE EL MISMO. SE DIFERENCIA LA UNA DE LA OTRA DEL FLUJO SANGUÍNEO A TRAVÉS DE UNA ARTERIECTASIA Y SUS VENAS SATÉLITES QUE ES NORMAL O MÁS BAJO DE LO NORMAL.

#### MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS

ESTAS MALFORMACIONES INCLUYEN UNA FORMA RARA CONOCIDA COMO FLEBARTERIECTASIA DIFUSA VERDADERA DE WEBER, EN SU FORMA MÁS COMÚN ASOCIADA CON COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA.

ESTA ES DIFÍCIL DE INTERPRETAR HISTOPATOGNÉTICAMENTE Y OCURRE SOLO EN LAS EXTREMIDADES, PRESENTAN DILATACIÓN Y ALARGAMIENTO DE LAS ARTERIAS PRINCIPALES DE UNA EXTREMIDAD O BIEN DE SUS RAMAS Y VENAS SATÉLITES.

EL ESTUDIO RADIOLÓGICO ES DE VITAL IMPORTANCIA PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON FAV VERDADERAS. LOS ASPECTOS TÍPICOS RADIOLÓGICOS DE UNA COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA ES LA INOCULACIÓN DIRECTA DE UNA ARTERIA A UNA VENA, LA PRESENCIA DE CANALES ANASTOMÓTICOS, DILATACIÓN ANEURISMÁTICA O DE PEQUEÑAS MASAS LACUNARES VASCULARES ENTRE LOS DOS VASOS PRINCIPALES. ESTOS ASPECTOS PATOGNOMÓNICOS SON RARAMENTE VISUALIZADOS ESPECIALMENTE SI LAS LESIONES SON ÚNICAS O MÚLTIPLES, EN LAS DIFUSAS EL MEDIO DE CONTRASTE SE DIFUNDE MUY RÁPIDAMENTE

ENTRE LA MULTITUD DE VASOS ADYACENTES PRODUCIENDO UNA SOBREEN-  
 POSICIÓN DE IMÁGENES VASCULARES HACIENDO DIFÍCIL DIFERENCIAR  
 LOS VARIOS COMPONENTES. DE OTRA MANERA, HAY NUMEROSOS SIGNOS  
 RADIOLÓGICOS INDIRECTOS ANTE LA PRESENCIA DE UNA ANGIODISPLA-  
 SIA:

- 1) INCREMENTO DEL FLUJO SANGUÍNEO A TRAVÉS DE UNA ARTERIA O  
 ARTERIAS AFERENTES.
- 2) DISMINUCIÓN DEL MEDIO DE CONTRASTE DISTALMENTE A LA FÍSTU-  
 LA.
- 3) ACUMULACIÓN MARCADA DEL MEDIO DE CONTRASTE EN EL ÁREA FIS-  
 TULAR.
- 4) VISUALIZACIÓN TEMPRANA DE LOS VASOS EFERENTES.
- 5) DILATACIÓN DE LAS VENAS SATÉLITES DISTAL Y EN GRAN EXTEN-  
 SIÓN CENTRALMENTE A LA FÍSTULA.

LA VELOCIDAD DE LA VISUALIZACIÓN DEL CONTRASTE DEPENDEN-  
 DE DE LA INTENSIDAD DEL DESORDEN HEMODINÁMICO CAUSADO POR LA  
 COMUNICACIÓN QUE EN EFECTO, PUEDE TOMARSE COMO UNA MEDIDA DE  
 LA ACTIVIDAD DE LA FÍSTULA. EN LAS FÍSTULAS MUY ACTIVAS HAY  
 UNA OPACIFICACIÓN SIMULTÁNEA DE LOS VASOS AFERENTES Y EFEREN-  
 TES QUE PERMANECEN VISIBLES EN VARIAS IMÁGENES SERIADAS SUBSE-  
 CUENTES. ÉSTOS HALLAZGOS SON MUY IMPORTANTES PARA LA EVALUA-  
 CIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS FUNCIONALES DE LA FÍSTULA, HABIE-  
 NDO QUE TENER CUIDADO EN LA REALIZACIÓN DE LA TÉCNICA.

PUEDE HABER VARIAS MALFORMACIONES CONCOMITANTES COMO  
 FLEBECTASIAS, ANGIOMAS CAVERNOSOS SOBRE EL LECHO VENOSO DE LA

FÍSTULA Y FORMACIÓN HAMARTOMATOSA ENTRE LOS VASOS AFERENTES Y EFERENTES. EN ALGUNOS CASOS, LA FLEBOGRAFÍA ES DE UTILIDAD ADICIONAL PARA EL MANEJO ADECUADO DE MALFORMACIONES VENOSAS CONCOMITANTES Y PARA INVESTIGACIÓN DEL ESTADO FUNCIONAL DE LA CIRCULACIÓN VENOSA PROFUNDA DE LAS EXTREMIDADES. OTROS SIGNOS ASOCIADOS, TODOS ELLOS INCONSTANTES, INCLUYEN ANORMALIDADES DEL DESARROLLO ESQUELÉTICO, ALTERACIONES ESTRUCTURALES DE LOS HUESOS Y DEL CORAZÓN.

LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO SON VISTAS ESPECIALMENTE EN CRÁNEO Y EN LAS EXTREMIDADES. EL CRÁNEO PUEDE DEMOSTRAR HIPOPLASIA O HIPERPLASIA DE LA BASE Y LOS HUESOS DE LA CARA CON DEFORMIDADES. LAS MODIFICACIONES DE LA IMAGEN CARDIACA ESTÁN CARACTERIZADAS POR DILATACIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO, CONGESTIÓN DE LA CIRCULACIÓN PULMONAR, QUE SON VISTOS EN CONJUNTO EN LOS CASOS DE INSUFICIENCIA CARDIACA.

#### FISTULA ARTERIOVENOSA ACTIVA

USUALMENTE LOCALIZADAS EN LAS EXTREMIDADES Y PARTICULARMENTE EN LOS BRAZOS PRODUCEN UN CUADRO RADIOLÓGICO MÁS COMPLEJO, CARACTERIZADO POR UNA VISUALIZACIÓN RÁPIDA DE ALGUNAS ARTERIAS DILATADAS Y SERPINGINOSAS Y, POR LA DIFUSIÓN INMEDIATA DEL MATERIAL DE CONTRASTE HACIA NUMEROSAS CAVIDADES, HACIENDO IMPOSIBLE DELINEAR LOS ELEMENTOS VASCULARES INDIVIDUALMENTE. ESTAS FORMAS PUEDEN INVOLUCRAR UNO, DOS O TRES SEGMENTOS EN UNA MISMA EXTREMIDAD. ESTOS HALLAZGOS TIENEN VITAL IMPORTANCIA PARA PLANIFICAR EL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO, VALO--

RANDO LA LOCALIZACIÓN Y EXTENSIÓN DE LA LESIÓN,

### FISTULA ARTERIOVENOSA HIPOACTIVA,

ÉSTAS SE LOCALIZAN ESPECIALMENTE EN LAS EXTREMIDADES INFERIORES Y SON MUY AMPLIAS. EL EXAMEN RADIOLÓGICO REVELA A VECES CIERTA ABUNDANCIA DE MATERIAL DE CONTRASTE EN LAS ARTERIAS PRINCIPALES Y MAYOR ACÚMULO EN LAS RAMIFICACIONES ARTERIALES CON UNA DISPOSICIÓN PLEXIFORME Y DIRECTAMENTE COMUNICADAS CON RAMAS VENOSAS LARGAS QUE SON VISUALIZADAS MÁS DE LO NORMAL. EL RESULTADO ES UNA DISTRIBUCIÓN IRREGULAR DEL MEDIO DE CONTRASTE. LAS VENAS SON VARICOSAS Y DEFINITIVAMENTE FLEBECTÁSICAS. ESTAS FORMAS A MENUDO ESTÁN ASOCIADAS CON OSTEOPERTROFIA Y NEVUS TELANGIECTÁSICO PRODUCIENDOSE SÍNDROMES COMPLEJOS CONOCIDOS COMO KLIPPEL TRENAUNAY - PARKES WEBER.

### ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS ACTIVOS

EL CUADRO RADIOLÓGICO SE CARACTERIZA POR ARTERIAS TORTUOSAS Y DILATADAS COMUNICADAS RÁPIDAMENTE CON VENAS EFERENTES A TRAVÉS DE CAVIDADES ANASTOMÓTICAS ANÓMALAS. EL RETORNO VENOSO ES RÁPIDO, LOS VASOS AFERENTES SON MÁS O MENOS NUMEROSOS, CON SEGMENTOS OPACIFICADOS INTENSAMENTE, DEPENDIENDO DE LA AMPLITUD DE LA COMUNICACIÓN.

EN ALGUNOS CASOS EL LECHO VENOSO DE LAS COMUNICACIONES DEMUESTRA LAGUNAS CAVERNOSAS MUY GRANDES, DONDE EL MEDIO DE CONTRASTE SE ESTANCA HASTA DILUIRSE, ESTO INDICA EL PREDOMINIO DEL COMPONENTE VENOSO DEL ANGIOMA.

LA LOCALIZACIÓN DE ESTOS ANGIOMAS ES MUY VARIABLE. -- LAS LESIONES PUEDEN SER SUPERFICIALES O PROFUNDAS CON OSTEOPERTROFIA Y OTRAS ALTERACIONES EN LA ESTRUCTURA DE LOS HUESOS LAS CUALES SON MUY COMUNES.

LA DOCUMENTACIÓN RADIOLOGICA ES IMPORTANTE PARA INSTAURAR EL TRATAMIENTO EN ESTE TIPO DE LESIONES.

### ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS HIPOACTIVOS

PARECIDO A LAS FÍSTULAS HIPOACTIVAS, ÉSTOS A MENUDO SON ENCONTRADOS EN LAS EXTREMIDADES INFERIORES, EN EL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO Y MÚSCULOS. ELLOS PRODUCEN IMÁGENES RADIOLOGICAS CARACTERIZADAS POR ARTERIOLAS TORTUOSAS, FRÁGILES CON CAVIDADES ANASTOMÓTICAS PEQUEÑAS ANORMALES, LAS VENAS EFERENTES ESTÁN MODERADAMENTE CONTRASTADAS QUE SON VISUALIZADAS UN POCO MÁS RÁPIDO DE LO NORMAL. ALGUNAS VECES LOS VASOS QUE DRENAN SON DEFINITIVAMENTE FLEBECTÁSICOS, EN ESTOS CASOS LA CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES ES DIFÍCIL, Y PUEDEN SER CONSIDERADOS PARAANGIOMAS ANASTOMÓTICOS O VENOSOS, DEPENDIENDO CUAL DE LOS COMPONENTES ES PREDOMINANTE.

OTRAS POSIBLES LESIONES ASOCIADAS SON LAS FÍSTULAS TRONCULARES ACTIVAS YA SEA EN LA MISMA EXTREMIDAD O EN CUALQUIER PARTE DEL CUERPO CON HIPERTROFIA O ATROFIA ÓSEA.

### MALFORMACIONES LINFATICAS

FORMAS AISLADAS.- ESTAS LESIONES INVOLUCRAN LOS VASOS LINFÁTICOS, SON MENOS FRECUENTES EN LOS GANGLIOS LINFÁTICOS.-

LA MAYORÍA DE ESTAS FORMAS SE LES DENOMINA COMO LINFEDEMA PRIMITIVA, MEJOR CLASIFICADO COMO CONGÉNITO, TEMPRANO (ADOLESCENCIA), Y TARDIO (ADULTO). HAY TRES TIPOS CLÍNICOS, Y ANATOMOPATOLÓGICO QUE SON: APLASIA, HIPOPLASIA E HIPERPLASIA VARICOSA.

EN LA FORMA APLÁSTICA LA LINFOGRAFÍA NO ES CONTRIBUTORA POR LA AUSENCIA DE CONDUCTOS LINFÁTICOS.

EN LA HIPOPLASIA DE VASOS LINFÁTICOS (LA MÁS COMÚN), LA LINFOGRAFÍA REVELARÁ UNA REDUCCIÓN EN EL NÚMERO, CALIBRE DE LOS COLECTORES LINFÁTICOS. INICIALMENTE PUEDE APRECIARSE CIERTA DILATACIÓN Y TORTUOSIDAD DE LOS VASOS LINFÁTICOS O BIEN COMO UN DRENAJE SUPERFICIAL ESPESO SIMILAR A LO QUE SE OBSERVA EN EL LINFEDEMA ADQUIRIDO.

LA EXTRAVASACIÓN DE MEDIO DE CONTRASTE PUEDE OCURRIR COMO RESULTADO DE PERMEABILIDAD ANORMAL DE LOS VASOS LINFÁTICOS, EN OTROS CASOS SON NORMALES.

LA EXTRAVASACIÓN OCURRE TEMPRANAMENTE EN EL CURSO DE LA LINFOGRAFÍA Y PRODUCE UNA APARIENCIA MARMÓREA, QUE SE EXPANDE RÁPIDAMENTE Y PERSISTE POR LARGO TIEMPO.

LA HIPERPLASIA Y VARICOSIDAD DE LOS VASOS LINFÁTICOS, EL MEDIO DE CONTRASTE PENETRA MUY FÁCILMENTE EN EL LÚMEN DE LOS MISMOS EN GRANDES CANTIDADES Y SE ESTANCA, MUCHAS VECES SE VISUALIZAN ENTRE ÉSTOS, IMÁGENES DE VASOS COMPLETAMENTE NORMALES.

EN LA FORMA LINFANGIECTÁSICA CIRCUNSCRITA SEVERA SE PRODUCIRÁN LESIONES CONOCIDAS BAJO EL NOMBRE DE LINFANGIOMA O LINFANGIOMATOSIS. ESTAS FORMAS DUPLICAN LOS ASPECTOS LINFOGRÁFICOS DE LA FORMA ADQUIRIDA CORRESPONDIENTE, DE LA CUAL -- DIFIEREN POR SU ASPECTO REDONDEADO, UNIFORME Y MASIVAMENTE -- CONTRASTADOS CON BORDES BIEN DEFINIDOS. LA LOCALIZACIÓN DE ESTAS LESIONES EN POSICIONES NORMALMENTE OCUPADAS POR NÓDULOS LINFÁTICOS SUGIEREN QUE ALGUNAS DE ESTAS FORMAS SON DE ORIGEN LINFONODULAR.

FORMAS COMPLEJAS.- ESTE TIPO DE LESIONES QUE CORRESPONDEN AL GRUPO DE HEMOLINFANGIOMATOSIS ESTÁN REPRESENTADOS POR DILATACIONES QUÍSTICAS VARICOSAS O CAVERNOMATOSAS DE LOS VASOS LINFÁTICOS ALGUNAS VECES AGRUPADAS Y LOCALIZADAS SUPERFICIAL O PROFUNDAMENTE, ASOCIADOS CON MALFORMACIÓN DE LOS VASOS SANGUÍNEOS TIPO FLEBECTASIA O FLEBANGIOMA.

LA LINFOGRAFÍA LLEVADA A CABO SISTEMÁTICAMENTE EN CASOS DE MALFORMACIÓN VASCULAR HA REVELADO LA PARTICIPACIÓN FRECUENTE DEL SISTEMA LINFÁTICO NO SOLO EN PACIENTES CON ELEFANTIASIS MONSTRUOSA DE LAS EXTREMIDADES SINO QUE TAMBIÉN EN LOS CASOS CLÍNICAMENTE MENOS SEVEROS A MENUDO ASOCIADOS CON EDEMA NODULAR LINFÁTICO Y COMUNICACIONES LINFOVENOSAS DIRECTAS CONFIRMANDOSE LOS HALLAZGOS HISTOLÓGICOS EN INVESTIGACIONES REALIZADAS AL RESPÉCTO.

## T R A T A M I E N T O

CON FINES DIDÁCTICOS HEMOS AGRUPADO LOS PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS EN 4 GRUPOS:

- A) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO RADICAL
- B) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO HEMODINÁMICO O PALIATIVO, QUE TIENDE A REDUCIR EL FLUJO SANGUÍNEO.
- C) PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS COMPLEMENTARIOS, UTILIZADOS GENERALMENTE CON FINES COSMÉTICOS.
- D) MEDIDAS DE ORDEN MÉDICO.

A.- TRATAMIENTO QUIRURGICO RADICAL.- EN GENERAL SON CUATRO LOS PROCEDIMIENTOS DE QUE DISPONEMOS PARA REALIZAR LA CORRECCIÓN DEFINITIVA DE LAS LESIONES VASCULARES CONGÉNITAS :

A-1.- MUTILACION: LA AMPUTACIÓN O DESARTICULACIÓN DE UNA EXTREMIDAD ESTÁ INDICADA CUANDO HAN FALLADO OTROS PROCEDIMIENTOS Y SE HAN PRESENTADO COMPLICACIONES HEMORRÁGICAS, ESQUELÉTICAS Y REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS CENTRALES CON CARDIOMEGALIA Y DÉFICIT CARDIOPULMONAR (9). SIN EMBARGO ESTOS PROCEDIMIENTOS, EN MUCHAS OCASIONES NO RESUELVEN DEFINITIVAMENTE EL PROBLEMA, YA QUE LOS ANGIOMAS CON O SIN FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS, INVADEN REGIONES DEL TRONCO A PARTIR DE LA RAÍZ DE LA EXTREMIDAD AFECTADA (28), DONDE ES PRÁCTICAMENTE IMPOSIBLE EXTIRPAR ESTAS LESIONES O COMO EN EL CASO DE HEMANGIOMATOSIS OSTEOLÍTICA CON FRACTURAS ESPONTÁNEAS (629) EN LOS QUE ESTÁ INDICA

DO LA AMPUTACIÓN DESPUÉS DE VARIOS INTENTOS DE PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS (39) QUE NO HAYAN DETENIDO LA DESTRUCCIÓN E INVASIÓN ÓSEA.

A-2.- LIGADURA Y SECCION DE TRONCOS VASCULARES: SE EMPLEAN CUANDO LAS LESIONES ESTÁN BIEN LIMITADAS Y SON POCO NUMEROSAS SUS VÍAS DE ALIMENTACIÓN Y DRENAJE (31).

A-3.- EXTIRPACION DE ANGIOMAS CON LINEAMIENTOS DE CIRUGIA ONCOLOGICA: ES UN PROCEDIMIENTO ÚTIL CUANDO LAS LESIONES ESTÁN CIRCUNSCRITAS, INVOLUCRANDO TEJIDOS PROFUNDOS PERO EN SITIOS DONDE NO EXISTEN ESTRUCTURAS NERVIOSAS O VISCERALES IMPORTANTES.

A-4.- SUBSTITUCION DE SEGIENTOS VASCULARES ECTASICOS: ES EL PROCEDIMIENTO RADICAL MÁS FUNCIONAL Y QUE MEJORES RESULTADOS DÁ, EN CASOS EN LOS QUE LA DISPLASIA DE LA PARED ARTERIAL ES SEGMENTARIA Y SU SUBSTITUCIÓN ES FACTIBLE (35).

B.- TRATAMIENTO QUIRURGICO HEMODINAMICO: EN ESTE GRUPO INCLUÍMOS AQUELLOS PROCEDIMIENTOS CUYA FINALIDAD ES REDUCIR EL FLUJO SANGUÍNEO DE UN TERRITORIO DETERMINADO E INVADIDO POR ANGIOMAS O FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS Y EN LOS QUE NO ES POSIBLE REALIZAR UN TRATAMIENTO RADICAL (32).

B-1.- LA LIGADURA DE LOS VASOS AFERENTES Y EFERENTES, A LOS ANGIOMAS ES DE UTILIDAD EN SITIOS EN QUE LOS ANGIOMAS INVADEN ESTRUCTURAS IMPORTANTES Y CUYA EXTIRPACIÓN COMPROMETE

RÍA EL FUNCIONAMIENTO DEL ÓRGANO O EXTREMIDAD AFECTADOS. EN GENERAL ESTE PROCEDIMIENTO ES PALIATIVO, NO SE PUEDE PREDECIR EL CURSO QUE SEGUIRÁ LA LESIÓN POR LO QUE FRECUENTEMENTE ES NECESARIO REALIZAR LIGADURAS SUBSECUENTES DE ACUERDO A LA EVOLUCIÓN DEL PROBLEMA (33).

B-2.- LOS PROCEDIMIENTOS DE EMBOLIZACION FUERON ORIGINALMENTE REALIZADOS EN FAV INTRACRANEANAS, CUYO ABORDAJE QUIRÚRGICO ERA IMPOSIBLE, SUS RESULTADOS HAN SIDO VARIABLES (34). A NIVEL DE LAS EXTREMIDADES PUEDEN SER BENÉFICOS LA UTILIZACIÓN DE FRAGMENTOS DE MÚSCULO O MATERIALES SINTÉTICOS, YA SEAN ESFEROIDALES O MALEABLES, LOS RESULTADOS USUALMENTE ESTÁN DE ACUERDO A LA SITUACIÓN Y EXTENSIÓN DE LAS LESIONES.

B-3.- LA LIGADURA DE VENAS COMUNICANTES SE REALIZA CUANDO LOS ANGIOMAS DRENAN EN VENAS VARICOSAS SUPERFICIALES, INTENTANDO SEPARAR LA CIRCULACIÓN SUPERFICIAL DE LA PROFUNDA. ESTE PROCEDIMIENTO PERMITE EN UN SEGUNDO TIEMPO IDENTIFICAR MEJOR OTRAS ANORMALIDADES Y ABORDAR LA LESIÓN DE UNA MANERA MÁS PRECISA.

B-4.- LA DISECCION DE LOS TRONCOS ARTERIALES Y VENOSOS PRÓXIMOS A LA LESIÓN LIGANDO SUS RAMAS AFERENTES Y EFERENTES, ES UN PROCEDIMIENTO PALIATIVO AL CUAL RECURRIMOS CUANDO NO HEMOS PODIDO PRECISAR ANATOMICAMENTE LOS SÍTIOS DE COMUNICACIÓN ARTERIOVENOSA Y QUE TEÓRICAMENTE AL LIGAR TODAS LAS COLATERALES ARTERIALES Y VENOSAS QUEDAN DESCONECTADOS LOS DOS -

CIRCUITOS. SIN EMBARGO COMO LO MENCIONA MALÁN (9-17) ES IMPRESIONABLE HACER LA SEPARACIÓN COMPLETA DE LAS COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS A NIVEL MUSCULAR DEBIDO A LAS NUMEROSAS Y EXTENSAS RAMIFICACIONES DE LAS VÍAS NUTRIENTES QUE TIENEN LOS ANGIOMAS, LOS CUALES PROCEDEN DE REGIONES LEJANAS A TRAVÉS DE CIRCULACIÓN COLATERAL DE BAJA PRESIÓN. LOS RESULTADOS DE ESTOS PROCEDIMIENTOS HAN SIDO EN GENERAL POCO SATISFACTORIOS PERO PUEDEN EN OCASIONES SER ÚTILES COMO UN RECURSO COMPLEMENTARIO -- CUANDO SE HA COMPROBADO QUE LAS ANASTOMOSIS ARTERIOVENOSAS SON TRONCULARES O BIEN SE NUTREN A TRAVÉS DE PEQUEÑOS VASOS, TAMBIÉN ES ÚTIL EN CASOS DE HIPEROSTOMÍAS.

C.- PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS COMPLEMENTARIOS: SON AQUELLOS OCASIONADOS A LOS TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS PRINCIPALES YA MENCIONADOS Y CUYO FIN ES CORREGIR DEFORMIDADES ESTÉTICAS Y/O -- FUNCIONALES AUNQUE NO SE LOGRE RESOLVER EL PROBLEMA ANGIODISPLÁSICO EN FORMA DEFINITIVA (9).

C-1.- LA EXTIRPACION DE ANGIOMAS Y VARICES, SUPERFICIALES ES UN RECURSO COMPLEMENTARIO QUE TIENE COMO OBJETIVO DISMINUIR -- LA INSUFICIENCIA VENOSA DE LAS EXTREMIDADES Y MEJORAR SU ASPECTO ESTÉTICO. NO SIEMPRE ES POSIBLE LOGRAR LA EXTIRPACIÓN COMPLETA DE LOS ANGIOMAS O DE LAS DILATACIONES VARICOSAS YA -- QUE MUCHOS CASOS DE ÉSTAS SON EXTENSAS, ABARCAN TERRITORIO -- ATÍPICOS Y SE REALIZA CASI SIEMPRE EN VARIOS TIEMPOS QUIRÚR-- GICOS. (17).

C-2.- LAS PLASTIAS CUTANEAS, CON DESLIZAMIENTOS DE COLGAJOS, - INJERTOS CUTÁNEOS LIBRES O PEDICULADOS PARA CUBRIR REGIONES - QUE SE HAN EXTIRPADO CON GRANDES CANTIDADES DE TEJIDO JUNTO - CON LOS ANGIOMAS. SON PROCEDIMIENTOS A LOS QUE EN OCASIONES ES NECESARIO RECURRIR PARA CUBRIR ÁREAS CRUENTAS DESPUES DE - EXTIRPAR LOS ANGIOMAS TANTO CUTÁNEOS COMO SUBAPONEURÓTICOS.

C-3.- PROCEDIMIENTOS ORTOPEDICOS: CUANDO EXISTEN ELONGACIONES IMPORTANTES DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES O BIEN LOS ANGIO-- MAS HAN INVADIDO UNA ARTICULACIÓN, ES INDISPENSABLE EXTIRPAR LOS ANGIOMAS Y REALIZAR OSTEOSÍNTESIS, ARTROPLASTÍAS, TENO-- PLASTÍAS, ARTRODESIS, ETC. EN OCASIONES SE PRESENTAN PSEUDO-ARTROSIS, COMO RESULTADO DE LA DESCALCIFICACIÓN ÓSEA QUE OBLI GA A UTILIZAR OTROS PROCEDIMIENTOS ORTOPÉDICOS MUY ESPECIALI ZADOS QUE TIENDEN A MEJORAR EL FUNCIONAMIENTO ESQUELÉTICO Y - EVITAR NUEVAS COMPLICACIONES. (3)

D.- TERAPEUTICA MEDICA: YA MENCIONAMOS EN UN PRINCIPIO QUE EL TRATAMIENTO MÉDICO DE LAS ANGIODISPLASIAS ES COMPLEMENTARIO - AL QUIRÚRGICO Y QUE EN GENERAL DEBE UTILIZARSE POR TIEMPO IN DEFINIDO.

D-1.- LAS INYECCIONES ESCLEROSANTES. SE EMPLEAN CON FINES - COSMÉTICOS SIEMPRE Y CUANDO HAYAN SIDO RESUELTOS EN FORMA COM PLETA Y SATISFACTORIA LAS ALTERACIONES HEMODINÁMICAS Y TRONCU LARES YA QUE DE OTRA MANERA PUEDEN PRESENTARSE COMPLICACIONES TROMBÓTICAS IMPORTANTES, O BIEN SER INÚTIL POR LA REAPARICIÓN

DE DILATACIONES VENOSAS EN OTROS TERRITORIOS. EN OCASIONES SE PRESENTAN NECROSIS TISULARES CUYA EVOLUCIÓN ES CASI SIEMPRE - TORMENTOSA POR LA APARICIÓN DE DESHISCENCIAS, NECROSIS Y ÚLCERAS (36).

D-2.- LA RADIODERAPIA, SE UTILIZA PARA TRATAMIENTO DE ANGIOMAS CUTÁNEOS CUANDO NO HAY COMPROMISO VASCULAR PROFUNDO Y EN OCASIONES COMO TIEMPO PREVIO A LA EXTIRPACIÓN QUIRÚRGICA, PRETEN DIENDO QUE ESTA SEA MENOS LABORIOSA Y MENOS SANGRANTE. LOS RESULTADOS HAN SIDO VARIABLES, EN OCASIONES SE LOGRA EL OBJETIVO, PERO EN OTRAS LA FIBROSIS QUE ORIGINA LA RADIACIÓN IMPI DE LA CORRECTA DIFERENCIACIÓN DE LOS TEJIDOS Y HACE LAS RE - CONSTRUCCIONES DIFÍCILES (37).

D-3.- EL SOPORTE ELASTICO, ES IMPRESCINDIBLE EN CUALQUIER ETA PA DE LA EVOLUCIÓN DE UNA ANGIODISPLASIA YA SEA COMO MEDIDA - PREVIA A LA CIRUGÍA, COMO RECURSO POST-OPERATORIO PARA EVITAR EL EDEMA O LA PROGRASIÓN DE LAS DILATACIONES VENOSAS RESIDUA - LES Y POR LO TANTO LA INSUFICIENCIA VENOSA CRÓNICA; O BIEN -- PARA MEJORAR LA APARIENCIA ESTÉTICA, EVITA LAS COMPLICACIONES Y AL MISMO TIEMPO FAVORECE LA PRÓTECCIÓN EXTERNA DE LA EXTRE - MIDAD. PARA QUE EL ELÁSTICO SEA ÚTIL, DEBE AJUSTARSE DEBIDA - MENTE A LA EXTREMIDAD Y DEBE INSTRUIRSE SIEMPRE AL PACIENTE - SOBRE SU USO ADECUADO. (16)

D-4.- LOS SOPORTES ORTOPEDICOS. PARA COMPENSAR LAS DIFERENCIAS DE LONGITUD DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES, SON ÚTILES - PARA EVITAR LAS DEFORMACIONES DE LA COLUMNA VERTEBRAL, LOS -- SOPORTES DE FÉRULAS FAVORECEN LA ESTABILIDAD ESQUELÉTICA DE UNA EXTREMIDAD Y EVITAN FRACTURAS EN CASOS DE DESCALCIFICA- - CIÓN Y DE OSTEOLISIS. ÉSTOS RECURSOS NO DEBEN LIMITARSE SINO POR EL CONTRARIO, PROPICIARSE, CONVENCIENDO AL ENFERMO DE SU BENEFICIO.

### PRONOSTICO

COMO EL TRATAMIENTO MISMO, EL PRONÓSTICO DEBE CONSIDERARSE A CADA CASO EN PARTICULAR. LOS RESULTADOS DEL TRATAMIENTO SON VARIABLES DE ACUERDO AL TIPO DE MALFORMACIONES. EN LAS FLEBECTASIAS Y FLEBANGIOMAS LOS RESULTADOS SON DE EXCELENTES A BUENOS; EN LAS FLEBANGIOMATOSIS DEPENDERÁ DE LA LOCALIZACIÓN, DE LA ETAPA DE EVOLUCIÓN, DE LA PRESENCIA DE ALTERACIONES ÓSEAS Y MUSCULARES EN DONDE LOS RESULTADOS VAN DE MEDIO--CRES O MALOS. USUALMENTE SE OBSERVAN TRES FASES EN LAS HEMANGIOMATOSIS:

- 1) SI LA TUMORACIÓN ESTÁ CIRCUNSCRITA LA TERAPÉUTICA PUEDE -- SER EFICAZ.
- 2) SI LA TUMORACIÓN COMIENZA A EXTENDERSE, EXISTEN LAGOS VENOSOS Y, HAY OSTEOLISIS SIN ACORTAMIENTO DE LA EXTREMIDAD LA TERAPÉUTICA ES DE RESULTADOS DUDOSOS,
- 3) SI HAY INVASIÓN MUY EXTENSA DE LOS ANGIOMAS, OSTEOLISIS - CON DESTRUCCIÓN Y ACORTAMIENTO ÓSEO, LA TERAPÉUTICA SUELE SER

IMPOSIBLE.

EN LAS FAV EL RESULTADO TERAPÉUTICO GENERALMENTE DEPENDE DE LA EXTENSIÓN, LOCALIZACIÓN, DE LO CIRCUNSCRITO O DIFUSO DEL PROBLEMA, DE SI ES TRONCULAR O CAPILAR Y DE LAS REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS TANTO GENERALES COMO LOCALES, ADEMÁS DE LA OPORTUNIDAD CON QUE SE REALICE EL TRATAMIENTO. (4-23)

EN LAS ANGIODISPLASIAS MIXTAS CON PARTICIPACIÓN LINFÁTICA, LOS RESULTADOS GENERALMENTE SON MALOS, EN CONTRaposición CON LAS ARTERIECTASIAS EN QUE GENERALMENTE SON MUY BUENOS EXCEPTO EN CASOS DE ARTERIAS IMPORTANTES E INABORDABLES QUIRÚRGICAMENTE, EXISTE SIEMPRE LA DUDA DEL MOMENTO OPORTUNO EN QUE SE DEBA REALIZAR UN TRATAMIENTO QUIRÚRGICO RESPECTO A LA EDAD DEL ENFERMO Y A LA ETAPA DEL DESARROLLO.

HAY QUE TENER PRESENTE LOS SIGUIENTES ASPECTOS EN LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS EN GENERAL: LA EVOLUCIÓN DE LA LESIÓN EN PROPORCIÓN AL CRECIMIENTO DEL RESTO DEL ORGANISMO (SE RECOMIENDA TOMAR FOTOGRAFÍAS SERIADAS Y PERIÓDICAS), LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE DOLOR O IMPOTENCIA FUNCIONAL, LAS COMPLICACIONES COMO TROMBOSIS, HEMORRAGIA, ÚLCERAS, TROFICIDAD, DEFORMACIÓN ESTÉTICA Y REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS CENTRALES. TENIENDO EN CUENTA ESTOS PARÁMETROS, SE PODRÁ ELEGIR EL MOMENTO OPORTUNO PARA INICIAR LA TERAPÉUTICA QUIRÚRGICA INDEPENDIENTEMENTE DE LA EDAD Y DEL DESARROLLO SOMÁTICO.

## RESUMEN

EN ESTA MONOGRAFÍA SE REVISARON ANTECEDENTES HISTÓRICOS, EMBRIOLOGÍA, ETIOLOGÍA Y PATOGENIA, FISIOLÓGICA, PATOLOGÍA, CLASIFICACIÓN CLÍNICO MORFOLÓGICA, SEMIOLOGÍA, RADIOLOGÍA Y EL TRATAMIENTO DE LAS LESIONES ANGIODISPLÁSICAS MÁS FRECUENTES DE LAS EXTREMIDADES.

ENTRE 1979 Y 1984 SE HAN TRATADO 57 PACIENTES CON MAL FORMACIONES VASCULARES DE LAS EXTREMIDADES EN EL DEPARTAMENTO DE ANGIOLOGÍA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO LA RAZA.

### RESULTADOS

LA EDAD PROMEDIO ENTRE LOS 57 ENFERMOS ES DE 23 AÑOS, EL MENOR DE 4 Y EL MAYOR DE 63 AÑOS. 29 (50,9%) PACIENTES DE SEXO MASCULINO Y 28 (49,1%) FEMENINOS. ENCONTRAMOS 13 CASOS (23%) EN LA EXTREMIDAD SUPERIOR DERECHA, 7 (12%) EN LA SUPERIOR IZQUIERDA, 23 (39%) EN LA EXTREMIDAD INFERIOR DERECHA Y, 14 (26%) EN LA INFERIOR IZQUIERDA. NO SE PRESENTARON LESIONES EN DOS EXTREMIDADES CONCOMITANTES. DE ACUERDO A LA CLASIFICACIÓN CLÍNICO MORFOLÓGICA DE MALÁN Y PUGLIONISI, ENCONTRAMOS: FLEBECTASIAS REGIONALES 6 CASOS, FLEBANGIOMAS SUPERFICIALES - 27 CASOS, FAV. DIFUSAS CON ANGIOMAS 9 CASOS, FLEBANGIOMAS PROFUNDOS CON FAV. 11 CASOS Y FAV TRONCULARES 4 CASOS.

EN LAS FLEBECTASIAS REGIONALES A TODOS SE LES REALIZÓ

EXCISIÓN COMPLETA DE LA LESIÓN CON EXCELENTES RESULTADOS POST-OPERATORIOS. EL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO DE LAS LESIONES FUE ANGIODISPLASIAS VENOSAS.

LOS FLEBANGIOMAS SUPERFICIALES, EN ÉSTOS SE REALIZÓ - EXCISIÓN COMPLETA DE LA LESIÓN EN 22 PACIENTES Y PARCIAL EN 5 CON BUENOS RESULTADOS POST-OPERATORIOS. HISTOPATOLOGÍA REPORTÓ 7 COMO HEMANGIOMAS CAPILARES, 4 HEMANGIOMAS CAVERNOSOS Y 1 MIXTO CAPILAR-CAVERNOSO.

DE LOS HEMANGIOMAS PROFUNDOS CON FAV SE LES REALIZÓ - LIGADURA Y EXCISIÓN DE LAS LESIONES EN TODOS LOS CASOS CON -- BUENOS RESULTADOS EN 7 Y REGULARES EN 2.

EN LAS FAV DIFUSAS CON ANGIOMAS EN 5 SE REALIZÓ EXTIRPACIÓN DE COLECTORES VENOSOS ANÓMALOS EN 2 Ó MÁS TIEMPOS QUIRÚRGICOS CON BUENOS RESULTADOS Y EN LAS TRONCULARES EN 2 CA--SOS SE REALIZÓ ESQUELETIZACIÓN DEL TRAYECTO VASCULAR PRINCIPAL CON LIGADURA Y SECCIÓN DE LAS FAV EN VARIOS TIEMPOS QUIRÚRGICOS CON RESULTADOS REGULARES. TODOS LOS PACIENTES HAN - CONTINUADO CON MEDIDAS DE ORDEN MÉDICO Y CONTROLES PERIÓDICOS.

## CONCLUSIONES

- 1) LAS MALFORMACIONES VASCULARES CONGÉNITAS SON RARAS. DE LOS 57 ENFERMOS 27 (47,3%) ERAN FLEBANGIOMAS SUPERFICIALES CON RESULTADOS POST-OPERATORIOS EXCELENTES.
- 2) LA SINTOMATOLOGÍA ES VARIABLE, DEPENDIENDO DEL TIPO, SITIO Y EXTENSIÓN DE LA MALFORMACIÓN.
- 3) EL BENEFICIO DEL TRATAMIENTO EN LAS LESIONES FISTULOSAS -- ESTÁ SUPEDITADO A LA GEOMETRÍA, CALIBRE Y LOCALIZACIÓN DE LAS MISMAS, SIENDO DE PEOR PRONÓSTICO EN LAS DIFUSAS E HIPERACTIVAS CON COMPROMISO DEL SISTEMA CARDIORESPIRATORIO.
- 4) EL INCLUIR TODOS LOS PROCEDIMIENTOS DE EVALUACIÓN INTEGRAL EN ESTOS ENFERMOS PERMITIRÁN UN DIAGNÓSTICO Y POR ENDE, EL TRATAMIENTO APROPIADO CON EL FÍN DE POR LO MENOS DETENER EL AVANCE DEL PADECIMIENTO.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) FOSTER, J., ET AL.: UNILATERAL LOWER EXTREMITY HIPERTROPHY, SURG. GYN. OBST. 35-42, JANUARY, 1959.
- 2) NAKATA, Y., ET AL.: SURGICAL TREATMENT OF PERIPHERAL CONGENITAL VASCULAR DYSPLASIA, VASCULAR SURGERY, 9-13 1980.
- 3) LETTS, R.M., ET AL. : ORTHOPEDIC TREATMENT OF HEMANGIOMATOUS HIPERTROPHY OF THE LOWER EXTREMITY. J. BONE AND JOINT SURGERY, 59 A, 6, 777, SET. 1977.
- 4) RODRIGUEZ, A. Y COL.: FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS. ANGIOLOGÍA XXIX, 2 50-66, ABRIL. 1977
- 5) COTTON, L.T., ET AL.: THE TREATMENT OF DIFUSE CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAE OF THE LEG. PROC. ROY. SOC. MED. -- 62, 245-17, MARCH 1969.
- 6) PAPARELLI, H. ET AL.: MAFFUCCIS SYNDROME (DYSCHONDROPLASIA WITH HEMANGIOMATOSIS), CASE STUDY AND REVIEW OF THE LITERATURE. ARCH. INST. CARDIOL. MÉX. 39, 133, 1969.
- 7) OLCOTT, C. ET AL.: INTRARTERIAL EMBOLIZATION IN THE MANAGEMENT OF ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS. SURGERY, 79 (1), -- 3-12, 1976.
- 8) BELOV, S.: CONGENITAL AGENESIA OF THE DEEP VEINS OF THE -- LOWER EXTREMITIES SURGICAL TREATMENT. J. CARDIOVASC. SURG. 13, 594, 1972.
- 9) MALAN, E.: VASCULAR MALFORMATIONS (ANGIODYSPLASIAS). -- CARLO ERBA FOUNDATION PUBL. MILÁN. 1974.

- 10) PISKO DUBIENSKY, ET AL.: IDENTIFICATION AND SUCCESSFUL TREATMENT OF CONGENITAL MICROFISTULAS WITH THE AID OF DIRECTIONAL DOPPLER. SURGERY, 78(5), 564-72, Nov, 1975.
- 11) SAKO, Y. ET AL.: ARTERIOVENOUS FISTULA. SURGERY, 67(1) - 40-61, JANUARY, 1970.
- 12) GOMES, A., ET AL.: CONGENITAL ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS THE ROL OF TRANSCATHETER ARTERIAL EMBOLIZATION. ARCH. -- SURG. 118. 817-25, JULY 1983.
- 13) VAN DER STRICHT, J.: PRECAPILARY ARTERIOVENOUS SHUNT SYNDROMES: CLINICAL BORDERS BETWEEN PHYSIOLOGY AND PHYSIOPATHOLOGY. J. CARDIOVASC. SURG., 13, 503, 1972.
- 14) PRATESI, F. ET AL.: THE CONCEPT OF BLOOD DIVERSION AND ARTERIOVENOUS HYPERTONIA. J. CARDIOV. SURG. 13. 499, -- 1972.
- 15) MALAN, E. ET AL.: HISTORY AND DIFFERENTIAL CLINICAL ASPECT OF ARTERIOVENOUS COMMUNICATIONS. J. CARDIOV. SURG. 13. -- 491, 1972.
- 16) RASO, A.M. ET AL.: OUR ACTUAL VIEW POINT ON DIAGNOSIS AND THERAPY OF CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAS. VASCULAR - SURGERY, 77-89, MARCH, 1983.
- 17) SZILAGYI, E. ET AL.: PERIPHERAL CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAS. SURGERY, 57(1), 61-81, JANUARY 1965.
- 18) HOWARD, F. ET AL.: THE HAND IN MAFFUCCI'S SYNDROME. ARCH. SURG. 103, 752-56. DEC. 1971.

- 19) BOHORQUEZ, A Y COL.: VARIACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY. ANGIOLOGÍA, 23, (6), 255-61, Nov. 1971.
- 20) BOURDE, CH. ET AL.: SÍNDROMES DE PARKES WEBER Y KLIPPEL TRENAUNAY. ANGIOLOGÍA, 23 (6), 262-68, Nov. 1971.
- 21) LANGERON, P.: SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY Y MALFORMACIONES VENOSAS CONGÉNITAS. ANGIOLOGÍA, 23 (6), 247-49, Nov. 1971.
- 22) MERLEN, J., SERVELLE, M ET AL.: KLIPPEL TRENAUNAY POR DISPLASIA VENOSA. ANGIOLOGÍA, 23 (6), 250-54, Nov 71.
- 23) DIAZ BALLESTEROS, F. Y COL.: ANGIODISPLASIAS (CONCEPTOS GENERALES). LOS GRANDES SÍNDROMES VASCULARES. IISS. PRIMERA EDICIÓN, 799-983, 1984.
- 24) WAYNE FLYE, M. ET AL.: MANAGEMENT OF CONGENITAL ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS. SURGERY, VOL 94(5), 740-47, Nov. 1983.
- 25) NIECHAJEV, I:A: ET AL.: DIAGNOSTIC ACCURACY AND PATHOLOGY OF VASCULAR TUMOURS AND TUMOUR-LIKE LESIONS. CHIR, PLASTIC, 7, 153, 1983.
- 26) RHODES, G.R., ET AL.: ARTERIOVENOUS FISTULAS AND FALSE ANEURISM AS THE CAUSE OF CONSUMPTION COAGULOPATHY. SURGERY 73, 535, 1973.
- 27) BELOV, S.: CONGENITAL ANGIODISPLASIAE AND THEIR SUGICAL TREATMENT. MEDICINA FIZKULTURA, PUBLIXHING HOUSE, SOFIA - 1977.

- 28) BINGHAM, H.G., ET AL.: USE OF ULTRASOUND TRANSDUCER (DOPPLER) TO LOCALIZE PERIPHERAL ARTERIOVENOUS FISTULAS. -- PLAST. RECONST. SURG. 46, 151, 1980.
- 29) MARTOREL, F.: HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLITICA. ANGIOLOGIA, 1, 219, 1949.
- 30) ALLEN, PW., ET AL.: HEMANGIOMA OF SKELETAL MUSCLE. ANALYSIS OF 89 CASES, CANCER 29, 8, 1972.
- 31) BICKHAM, W. S.: OPERATION FOR THE RADICAL CURE OF ARTERIOVENOUS ANEURISM, WITH PRESERVATION OF CIRCULATION IN ARTERY AND VEIN, TEXTBOOK OF OPERATIVE SURGERY, PHYLADDELPHIA, VOL. 2, PAG. 70, 1964.
- 32) SCHWENTKER, E.P., ET AL.: TOTAL CIRCULATORY ARREST FOR -- TREATMENT OF ADVANCED ARTERIOVENOUS FISTULA. ANN. SURG. - 175, 70, 1980.
- 33) MALAN, E.: SURGICAL PROBLEMS IN THE TREATMENT OF CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAE. J. OF CARDIOV. SURGERY (SPECIAL ISSUE DIVOTED TO THE 7TH CONGRESS OF THE INTERNATIONAL CARDIOVASCULAR SOCIETY, PHYLADDELPHIA, P. 251, SEPTEMBER 16-18), 1965.
- 34) ESCOBAR ALDAZORO, G, ET AL.: RESULTS OF THE TREATMENT OF ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS OF THE EXTREMITIES BY MUSCLE EMBOLIZATIONS. PRELIMINARY REPORT, ARCH. INST. CARDOL. -- MEX. 42, 247, 1972.

- 35) DECKER, P.: TRAITEMENT CHIRURGICAL D'UNE FISTULE AORTO-CAVA ABDOMINALE. *CARDIOLOGIA*, 15, 291, 1959.
- 36) KAGEL, K. O., ET AL.: CLINICAL PICTURE, SYMPTOMATOLOGY - AND THERAPY OF PARTIAL ANGYODISPLASTIC GIGANTISM RESEMBLING THE KLIPPEL TRENAUNAY PARKES WEBER SYNDROME TYPE. *ZENTRALBL. CHIR.* 97, 50, 1979.
- 37) DOROGI, J., ET AL.: VARICOSE VEINS SECONDARY TO CONGENITAL ARTERIOVENOUS FISTULAS. *ANGIOLOGIA*, 24, 79, 1978.