

11203

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

6



ANGIODISPLASIAS EJEMPLAR UNICO TESIS

DE POSTGRADO PRESENTADA POR:

DR. ALFONSO SANCHEZ BRITO

ANGIOLOGIA Y CIRUGIA VASCULAR

H. G. C. M. N.

1981 - 1982

TESIS CON
FALTA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.,



2002



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MEXICO
D IVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

" A N G I O D I S P L A S I A S "

TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER
EL TITULO DE ESPECIALISTA EN :

ANGIOLOGIA Y CIRUGIA VASCULAR

P R E S E N T A

DR. ALFONSO SANCHEZ BRITO

DIRIGIDA POR EL MAESTRO :
DR. HORACIO H. PAPARELLI U.

MEXICO, D. F. 1982

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL GENERAL C.M.N.

ESTUDIO PROSPECTIVO

REALIZADO EN 214 PACIENTES CON PATOLOGIA -
VASCULAR DEL TIPO DE LAS ANGIODISPLASIAS,
EN EL H.G. DEL C.M.N. EN EL PERIODO 1965-1980.



JEFE DE ENSEÑANZA
E INVESTIGACION

VO. BO.

PROF. TITULAR DEL CURSO
DE LA ESPECIALIDAD

PROF. ADJUNTO DEL CURSO
DE LA ESPECIALIDAD.

MEXICO, D. F., 1981 - 1982

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A MIS PADRES:

Por sus principios inflexibles y
por haber guiado a sus hijos por
el camino del conocimiento.

A MI ESPOSA ROSA EMMA Y
PAMELITA.

Por su abnegación y comprensión
en el trayecto de mi carrera.

A MIS HERMANOS:

Con todo cariño y respeto.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A MI MAESTRO Y AMIGO:

DR. HORACIO H. PAPARELLI UGARTE.

Con profundo agradecimiento por haberme asesorado y
contribuido personalmente en la elaboración de esta tesis,
ya que sin sus conocimientos sobre este Tema, no hubiera -
sido posible su realización.

- o - o - o -

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A MIS MAESTROS:

DR. CARLOS GONZALEZ DIAZ LOMBARDO.

DR. HORACIO H. PAPARELLI UGARTE.

DR. CARLOS SANCHEZ FABELA.

DR. RAFAEL GUTIERREZ CARREÑO.

DR. RODOLFO VICTORIA GONZALEZ.

DR. CARLOS ESPERANZA GARCIA.

A MIS CONDISEIPULOS Y AMIGOS.

- o - o - o -

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

I N D I C E :

	Pág.
INTRODUCCION	1
ANGIODISPLASIAS DEFINICION	3
HISTORIA Y NOSOGRAFIA	4
HIPOTESIS ETIOLOGICAS	6
HIPOTESIS MORFOGENETICAS	8
PATOLOGIA	16
CLASIFICACION	18
FORMAS ELEMENTALES PATOLOGICAS	22
SEMIOLOGIA	33
RADIOLOGIA	40
MATERIAL Y METODO	45
ANGIODISPLASIAS DE TIPO VENOSO	50
DISPLASIAS ARTERIALES TRONCULARES	53
DISPLASIAS ARTERIALES Y VENOSAS ASOCIADAS	53 a 82
ANGIODISPLASIAS DE CARA Y CUERO CABELLUDO	83
ANGIOMAS INMADUROS	98
ANGIODISPLASIAS MIXTAS	105
SINDROME DE MAFFUCCI	114
BIBLIOGRAFIA	116

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

INTRODUCCION.-

1.

Esta tesis nos ha dado la oportunidad de realizar un tema tan importante y complejo como son las angiодисplasias, mejor conocidas por los países de habla inglesa como malformaciones congénitas vasculares; desde 1965 que comenzamos ha tener este tipo de pacientes los clasificamos como síndrome de Klippel, Trenaunay o Parkes Weber conocidos - así por los trabajos publicados tanto en Europa como en Sudamérica y - por fistulas arteriovenosas congénitas o Hemangiectasias en la literatura Norteamericana. Esto ocasionó una gran confusión en la clasificación morfológica y dió lugar a que cualquier forma de hemangiectasia - hipertrófica fuera llamada síndrome de Klippel Trenaunay o Parkes We--ber, sin distinguir el tipo morfológico y funcional de la lesión angio displásica.

Esto llevó a Malan y Puglionisi a agruparlas en una clasificación que se presenta más adelante y que es la que llevamos en el Hospital - General del C.M.N., tomando en cuenta la variedad de formas anatomoclínicas existentes. En cuanto a su etiología todavía aún se desconoce, pero podemos citar dos hipótesis, la primera debida a causas genéticas que alteran las cualidades normales y patológicas de los cromosomas. - La segunda a causas exógenas que actúan en los procesos evolutivos de los blastemas somáticos en las varias fases de la Ontogénesis.

Las angiодисplasias de varios tipos se encuentran a menudo en un mismo cuadro clínico, pero siempre en estos casos hay una lesión predominante, la cual hace posible su clasificación. Algunas veces sin embargo, hay casos complejos para clasificarlos, como las llamadas angio

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

displasias mixtas.

2.

En esta tesis el Dr. Alfonso Sánchez Brito hace una revisión exhaustiva de los casos que hemos tenido en este Hospital, nos presenta las clasificaciones existentes y muchos de los cuadros clínicos que antiguamente se consideraban sin solución y que con su dedicación ha sido posible la elaboración de esta pequeña monografía, en la cual -- nos presenta desde los aspectos morfogenéticos hasta la solución terapéutica médica y quirúrgica, por lo que me permito felicitarlo por su dedicación y conocimientos adquiridos a través de su paso por este -- Hospital.

Dr. Horacio H. Paparelli Ugarte
Profesor Adjunto del Curso de
Postgrado de Angiología.

ANGIODISPLASIAS O MALFORMACIONES CONGENITAS VASCULARES.

Las angiодisplasias congénitas de las extremidades son la consecuencia de un proceso disontogenético, el cual afecta el blastema vascular en la primera fase del desarrollo embrionario y presenta varios elementos en común; hipertrofia de un miembro o uno de sus segmentos, hipertrofia o distrofia ósea, hemangiectasias cutáneas o subcutáneas. Varios casos de estas displasias son agrupados en la literatura europea y sudamericana como síndrome de Klippel-Trenaunay o Parkes Weber, en la norteamericana como hemangiectasias o fistulas arterio-venosas congénitas.

Las angiодisplasias comprenden un capítulo muy importante de la patología vascular periférica. Su conocimiento y estudio ha requerido que diferentes autores (Malan, Puglionisi, Ruberti, Azzolini, Paparelli, Tardito, Godainich y Campanacci) se hayan dedicado intensamente a revisiones exhaustivas de orden embriológico, aplicación de los métodos más modernos para su diagnóstico angiológico, elaboración de una clasificación adecuada y, por último, determinar cuales son los tipos de tratamiento más adecuado.

Teniendo en cuenta que la casuística actual del Hospital General del Centro Médico Nacional, de 214 enfermos de este tipo, todos ellos ampliamente estudiados, representa un aporte importante en el conocimiento de este problema, nos fijamos como objetivo llevar a cabo la revisión completa del tema con algunas aportaciones personales del Dr. Paparelli (1965 - 1980), asimismo determinar con los datos obtenidos de los estudios de estos pacientes, las características

de las distintas variedades clínicopatológicas, haciendo hincapie en la dificultad que ésto implica para llegar a su diagnóstico preciso, -- así como difundir este tipo de malformaciones congénitas vasculares -- tan poco conocidas en nuestro medio, no sólo a nivel de médico general, sino del especialista.

HISTORIA Y NOSOGRAFIA:

Virchow, en 1862 describió los angiomas como neoplasmas, desde entonces han sido definidos comunmente, como tumores con cambios caracterizados por la presencia de un exceso de vasos sanguíneos o vasos linfáticos; esta definición no es muy recomendada, ya que por igual es -- aplicable a un angiosarcoma que a un tejido de granulación.

En un sentido más estricto y limitado, el angioma se puede definir como un crecimiento excesivo de vasos sanguíneos o linfáticos, con las características de un tumor benigno o hamartoma.

Hamartia (del griego; Error) se refiere a una porción de tejido embrionario, el cual a través de un desarrollo anómalo ha permanecido independiente de los procesos de organización de la región a la cual pertenece, este tejido hamartoso es aislado y puede proliferar independientemente como injerto de tejido embrionario. En 1904, Albretch designó con el término "Hamartoma" algunos angiomas con estas estructuras patológicas.

Godainich y Campanacci en 1962 usaron el término "Hamartoma" vascular para describir el crecimiento de vasos sanguíneos cuyo cuadro -- histológico domina en la mayoría los casos de angiomas y en los cuales exhiben los siguientes diferentes patrones.

de las distintas variedades clínicopatológicas, haciendo hincapie en la dificultad que ésto implica para llegar a su diagnóstico preciso, -- así como difundir este tipo de malformaciones congénitas vasculares -- tan poco conocidas en nuestro medio, no sólo a nivel de médico general, sino del especialista.

HISTORIA Y NOSOGRAFIA:

Virchow, en 1862 describió los angiomas como neoplasmas, desde entonces han sido definidos comunmente, como tumores con cambios caracterizados por la presencia de un exceso de vasos sanguíneos o vasos linfáticos; esta definición no es muy recomendada, ya que por igual es -- aplicable a un angiosarcoma que a un tejido de granulación.

En un sentido más estricto y limitado, el angioma se puede definir como un crecimiento excesivo de vasos sanguíneos o linfáticos, con las características de un tumor benigno o hamartoma.

Hamartia (del griego; Error) se refiere a una porción de tejido embrionario, el cual a través de un desarrollo anómalo ha permanecido independiente de los procesos de organización de la región a la cual pertenece, este tejido hamartoso es aislado y puede proliferar independientemente como injerto de tejido embrionario. En 1904, Albretch designó con el término "Hamartoma" algunos angiomas con estas estructuras patológicas.

Godainich y Campanacci en 1962 usaron el término "Hamartoma" vascular para describir el crecimiento de vasos sanguíneos cuyo cuadro -- histológico domina en la mayoría los casos de angiomas y en los cuales exhiben los siguientes diferentes patrones.

- a). Aparecen al nacimiento, en la niñez o en la adolescencia.
- b). Están formados por capilares que proliferan hasta que el crecimiento del cuerpo es completo.
- c). Están compuestos por vasos con desarrollo completo, pero que anatómicamente presentan anomalías y malformaciones.

Desde el siglo pasado algunos cuadros anatomoclínicos han sido de finidos en sus elementos constitutivos y posteriormente se les ha dado interpretaciones diferentes, por ejemplo: El problema de las diferencias de las asociaciones clínicas y morfológicas entre los hamartomas vasculares de las extremidades, superficiales y profundas, no han sido investigados adecuadamente.

Nevus cutáneos, hiperplasia ósea y venas varicosas han tenido considerable atención durante los reportes de Trelat y Monlod en 1869, -- quienes describieron estas tres anomalías como consecuencia de una estasis circulatoria local o un desorden nervioso vasomotor. En 1900, -- Klippel y Trenaunay describieron un síndrome caracterizado por hipertrofia de un miembro, angioma cutáneo y dilataciones de las venas superficiales; asimismo, en este trabajo se citan diferentes autores en apego de que el angioma cutáneo es debido a anomalías congénitas de la médula espinal (Leblanc, 1879; Lelong 1889) ganglios espinales (Baresprung, en 1863) o nervios periféricos (Hallopeau y Well, 1879) y que dichos angiomas, hiperplasia ósea y varices son causadas por un simple desorden circulatorio, consistente en la dilatación y estasis de los capilares (Duzea, 1886); en otras palabras, que la causa etiológica de estas tres anomalías debe ser un simple desorden congénito en-

el desarrollo, causado por un traumatismo o inflamación durante la vida intrauterina.

En 1907, Parkes-Weber describió un síndrome al cual llamó hemangiectasia hipertrófica, constituido por lesión congénita unilateral, caracterizada por los síntomas siguientes:

- a) Angioma superficial, la mayor parte planos, otras veces de tipo capilar difuso, a menudo afectando una extremidad, el tronco y algunas veces otras partes del cuerpo, siendo generalmente una distribución metamérica o zonal.
- b) Venas varicosas desde la niñez.
- c) Elongación ósea.
- d) Fístulas arteriovenosas.

Una definición nosológica unitaria para todas ellas por su origen común desembriogenético fue sugerida por Parkes-Weber en 1918. -- Ello trajo como consecuencia que cualquier forma de hemangiectasias hipertrófica fuera llamada Síndrome de Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sin distinguir el tipo morfológico y funcional de la lesión angiodisplásica. (Fig. 1)

HIPOTESIS ETIOLOGICA:

- a).- CAUSAS GENETICAS: que alteran las cualidades normales o patológicas de los cromosomas, que son transmitidos de acuerdo con las leyes de la herencia.
- b).- CAUSAS EXOGENAS: Infecciones, Tóxicas, Dismetabólicas, Mecánicas y Traumáticas. Que actúan en los procesos evolutivos de los blastemas somáticos en las varias fases de la ontogénesis.

el desarrollo, causado por un traumatismo o inflamación durante la vida intrauterina.

En 1907, Parkes-Weber describió un síndrome al cual llamó hemangiectasia hipertrófica, constituido por lesión congénita unilateral, caracterizada por los síntomas siguientes:

- a) Angioma superficial, la mayor parte planos, otras veces de tipo capilar difuso, a menudo afectando una extremidad, el tronco y algunas veces otras partes del cuerpo, siendo generalmente una distribución metamérica o zonal.
- b) Venas varicosas desde la niñez.
- c) Elongación ósea.
- d) Fístulas arteriovenosas.

Una definición nosológica unitaria para todas ellas por su origen común desembriogenético fue sugerida por Parkes-Weber en 1918. -- Ello trajo como consecuencia que cualquier forma de hemangiectasias hipertrófica fuera llamada Síndrome de Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber sin distinguir el tipo morfológico y funcional de la lesión angiodisplásica. (Fig. 1)

HIPOTESIS ETIOLOGICA:

- a).- CAUSAS GENETICAS: que alteran las cualidades normales o patológicas de los cromosomas, que son transmitidos de acuerdo con las leyes de la herencia.
- b).- CAUSAS EXOGENAS: Infecciones, Tóxicas, Dismetabólicas, Mecánicas y Traumáticas. Que actúan en los procesos evolutivos de los blastemas somáticos en las varias fases de la ontogénesis.



FIGURA 1

Hemangiectasia Hipertrófica
(SINDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY -
PARKES WEBER).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

HIPOTESIS MORFOGENETICAS:

Desarrollo de los Vasos.- Los vasos sanguíneos son órganos cuyo tejido primario es endotelio, poseen además tejido auxiliar que se añade a los vasos más grandes que los capilares, para proveerlos de soporte, resistencia, flexibilidad, elasticidad o contractilidad; el origen de los tejidos auxiliares es claramente mesodermo y específicamente mesenquimatoso; por costumbre el tejido primitivo celular que da origen al endotelio es llamado angioblasto.

Hechos generales.- Origen de la capa germinal del endotelio.

El primordio vascular en la mayoría de los embriones vertebrados - está formado por cúmulos celulares en el saco vitelino, entre el mesodermoesplacnico y el endodermo.

Estos islotes sanguíneos son primero masas compactas, que pronto - se separan en células periféricas para formar los angioblastos que posteriormente dan origen al endotelio, y en un grupo de células localizadas más hacia el centro que producen una hilera de células primitivas-sanguíneas los hemocitoblastos. (Fig. 2)

Después de los estudios hechos por Sabin (1912) (1918) y Wollard- en 1922 en embrión de pollo y cerdo, se encontraron básicamente cuatro estadios embiológicos.

1.- Estado angioblástico.

2.- Estado de la red capilar.-Las arterias y las venas tienen un origen similar en el plexus capilar, comunicadas una con otra y se distinguen únicamente por la dirección del flujo (Fig. 3)

3.- Estado retiforme.- Caracterizado por un reacomodo de la red primitiva capilar en función de capilares simples y la desapa-

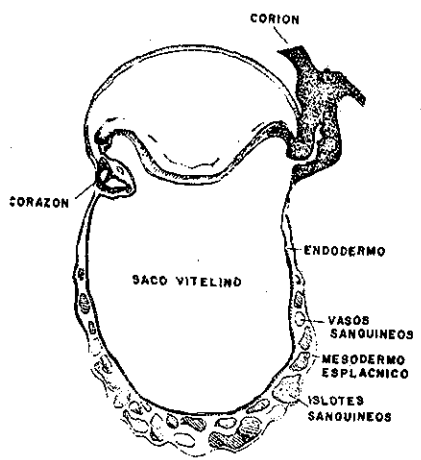


FIGURA 2
PRIMORDIO VASCULAR

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

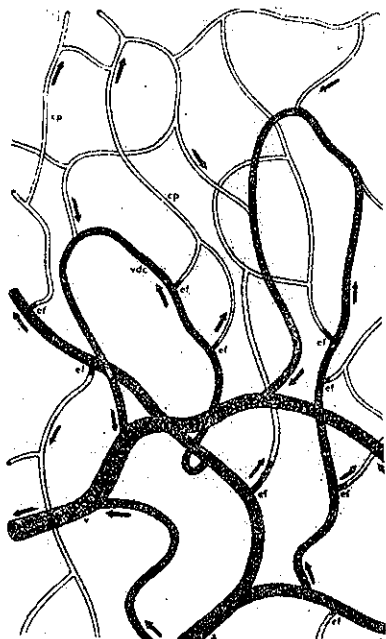


FIGURA 3
ESTADIO DE RED CAPILAR

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

rición del exceso de vasos que no fueron utilizados por el flujo, la presencia de tubos largos que tienden a fusionarse formando troncos. En este período es cuando se originan las Angiodisplasias. (Fig. 4)

- 4.- La formación de los troncos vasculares definitivos que ocurren entre la quinta y la décima semana de vida intrauterina. (Fig. 5)

El desarrollo embriológico de los vasos es gobernado por leyes las cuales fueron definidas por Thoma, en 1893.

LEYES DE THOMA.

1. El aumento de la velocidad del flujo sanguíneo causa dilatación en el lumen del vaso.
2. El aumento o disminución del grosor de la pared del vaso depende del aumento de la presión lateral ejercida.
3. El aumento de la presión sanguínea en áreas de capilares da origen a la formación de nuevos capilares. (Fig. 6)

Los cuadros de las angiodisplasias congénitas de las extremidades, se distinguen por dos tipos principales de lesiones anatomoclínicas primarias:

- I. Displasias y hamartias de los troncos arteriales y venosos, los cuales afectan a una sección o varias caracterizadas por agenesias, atresias, hipoplasias y ectasias, debido a la persistencia de troncos anómalos normalmente encontrados únicamente en la vida embrionaria, a través de los cuales hay canales anastomóticos entre arterias y venas, en este grupo se distin-

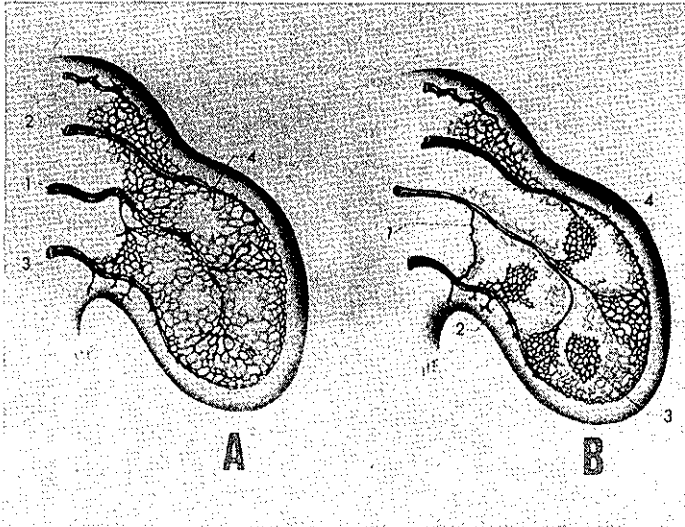


FIGURA 4

ESTADIO RETIFORME.

LAMINA A. NORMAL

1. Arteria Axilar
2. Vena Cefálica
3. Vena caudal Marginal
4. Red Capilar Primitiva en proceso de reabsorción.

LAMINA B. DIAGRAMA MORFOGENÉTICO DE LAS PRINCIPALES ANGIO-DISPLASIAS.

1. Fístulas A-V
2. Angioma Venoso
3. Angioma Capilar
4. Angioma Arterio-Venoso

(SEGUN MALAN)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

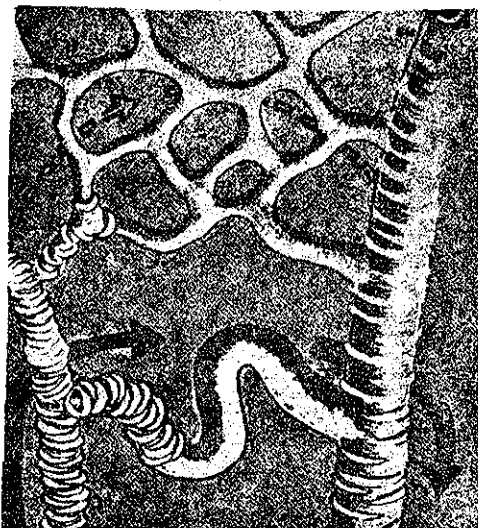


FIGURA 5
TRONCOS VASCULARES DEFINITIVOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

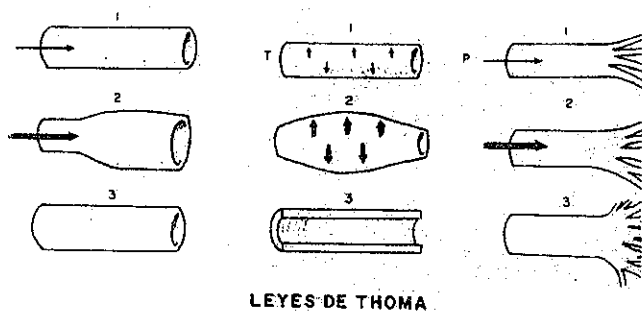


Figura 6

LEYES DE THOMA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

guen:

- a). Displasias venosas tronculares.
- b). Displasias arteriales tronculares.
- c). Fistulas arteriovenosas tronculares.

II.- Hamartias capilares de donde derivan varios tipos de angiomas:

- a). Angioma cutáneos planos (nevus telangiectásicos, nevus en mancha de oporto).
- b). Angiomas tuberosos (como el nevus de fresa)
- c). Angioma hiperqueratosos.
- d). Angioma hiperplásticos (hemangioendoteliomas)
- e). Angiomas cavernosos (son angiomas venosos y arteriovenosos, - los cuales se pueden encontrar en el tejido subcutáneo, muscular y óseo).

De acuerdo con Ribbert, los angiomas limitados, a excepción del racemoso, tienen un vaso aferente y uno eferente y carecen de conexiones anastomóticas con los vasos vecinos. Bergami y Campanacci con estudios histológicos seriados concluyen que en un hemangioma extenso o multicéntrico de las extremidades presentan comunicaciones directas entre arteriolas y cavernas, y entre venas y cavernas.

En la categoría de angiodisplasias venosas el elemento hemodinámico patógeno está representado por estasis venosas, esto es visto en flebangiomas, más marcado en flebangiomatosis (en angiomas venosos extensos o multicéntricos) y en angiodisplasias flebectásicas, esencialmente displasias de troncos venosos.

Las lesiones angiodisplásicas de varios tipos se encuentran a menudo en un mismo cuadro clínico, pero siempre en estos casos hay una lesión predominante, la cual hace posible su clasificación; algunas veces sin embargo, hay casos complejos para clasificarlos, como las llamadas angiodisplasias mixtas, en las cuales se pueden encontrar al mismo tiempo hemangiomas, linfangiomas, hémangiectasias y fistulas arteriovenosas.

PATOLOGIA.- En el campo de las malformaciones congénitas vasculares el laboratorio de patología no siempre nos da elementos decisivos hacia la interpretación de su diagnóstico etiopatogénico, esto es en parte porque los hallazgos morfológicos como en su estructura no son en algunos casos muy característicos por los cuadros clínicos diversos. Y parte también porque es muy difícil detectar y evaluar los aspectos microscópicos indicativos de estas varias formas.

El patólogo puede a menudo reconocer en estos casos la presencia de un crecimiento patológico, debido a un proceso anómalo que involucra el crecimiento excesivo de células individuales de uno o más tejidos, ya sea desde una hipertrofia sola así como una hiperplasia, hasta un crecimiento tumoral. En la patología tanto de los vasos sanguíneos como linfáticos es difícil decir cuales manifestaciones clínicas podrían ser consideradas como congénitas y cuales como adquiridas, las cuales resultan de un fenómeno reactivo simple el cual depende muchas veces de alteraciones hemodinámicas; o finalmente cuales son representativos de una disontogénesis progresiva, y cual debería ser una proliferación neoplásica verdadera. Esto se refleja en la larga variedad de clasifica-

Las lesiones angiodisplásicas de varios tipos se encuentran a menudo en un mismo cuadro clínico, pero siempre en estos casos hay una lesión predominante, la cual hace posible su clasificación; algunas veces sin embargo, hay casos complejos para clasificarlos, como las llamadas angiodisplasias mixtas, en las cuales se pueden encontrar al mismo tiempo hemangiomas, linfangiomas, hémangiectasias y fistulas arteriovenosas.

PATOLOGIA.- En el campo de las malformaciones congénitas vasculares el laboratorio de patología no siempre nos da elementos decisivos hacia la interpretación de su diagnóstico etiopatogénico, ésto es en parte porque los hallazgos morfológicos como en su estructura no son en algunos casos muy característicos por los cuadros clínicos diversos. Y parte también porque es muy difícil detectar y evaluar los aspectos microscópicos indicativos de estas varias formas.

El patólogo puede a menudo reconocer en estos casos la presencia de un crecimiento patológico, debido a un proceso anómalo que involucra el crecimiento excesivo de células individuales de uno o más tejidos, ya sea desde una hipertrofia sola así como una hiperplasia, hasta un crecimiento tumoral. En la patología tanto de los vasos sanguíneos como linfáticos es difícil decir cuales manifestaciones clínicas podrían ser consideradas como congénitas y cuales como adquiridas, las cuales resultan de un fenómeno reactivo simple el cual depende muchas veces de alteraciones hemodinámicas; o finalmente cuales son representativos de una disontogénesis progresiva, y cual debería ser una proliferación neoplásica verdadera. Esto se refleja en la larga variedad de clasifica-

ciones y nomenclaturas propuestas que dan lugar a la incertidumbre de este capítulo de patología.

De acuerdo con otros autores como Maximov-Bloom y Curri, Virchow - Goidanich y Campanacci creemos que cualesquier hamartia vascular no - atravesada por sangre y excluidas tanto del flujo arterial como venoso, deben inevitablemente ir sobre una reabsorción espontánea a través de la diferenciación o atrofia de sus células, de otra manera creemos que una malformación vascular clínicamente detectable debe originar de una hamartia vascular que retiene suficientes conexiones con los vasos -- vasculares definitivos.

Aceptando como base las observaciones clínicas que las malformaciones vasculares conocidas comunican con el sistema circulatorio nos ha llevado a separarlas desde un punto de vista a las malformaciones vasculares, por sus problemas anatomopatológicas, y separarlas en (simples puras y genuinas). Resultando de una disgenesia, disontogenesia o hamartia, de aquellas asociadas con procesos patológicos de crecimiento, como formas disontogénéticas progresivas, hamartomas y malformaciones vasculares propias.

Más tarde dependerá de su mayor o menor tendencia a la expansión en el sentido hemodinámico y a producir ciertas repercusiones tanto en la circulación local como en la general, transformándose en cavernoma; apertura de cortos circuitos A-V involucrando y aumentando grandes distritos así como las estructuras anatómicas profundas, ésto puede ser visto en las malformaciones simples o genuinas que están asociadas con ciertas características de la proliferación de elementos angioblásti-

cos y algunas veces con neogénesis vascular.

Para explicar las manifestaciones proliferativas de las formas angioplásicas debemos admitir los mismos factores que inducidos por la activación de una área con disontogénesis latente hasta ese momento (cambios hemodinámicos, Godainich y Campanacci), cambios en la composición bioquímica de la substancia del tejido conectivo (Curri y Tichendorf), cambios en el Ph y contenido de oxígeno, así como desórdenes endocrinos (Crosti y Col.) que todo eso puede ser originado por procesos mecánicos, químicos, radiaciones, actínicos y traumatismos.

CLASIFICACIONES.-

Existen tres clasificaciones de las angiodisplasias: la Sudamericana, la Norteamericana y la Europea (Malan). Esta última es la más completa por estar basada en la variedad de formas anatomoclínicas existentes, por lo tanto este trabajo está basado en dicha clasificación.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

cos y algunas veces con neogénesis vascular.

Para explicar las manifestaciones proliferativas de las formas angioplásicas debemos admitir los mismos factores que inducidos por la activación de una área con disontogénesis latente hasta ese momento (cambios hemodinámicos, Godainich y Campanacci), cambios en la composición bioquímica de la substancia del tejido conectivo (Curri y Tichendorf), cambios en el Ph y contenido de oxígeno, así como desórdenes endocrinos (Crosti y Col.) que todo eso puede ser originado por procesos mecánicos, químicos, radiaciones, actínicos y traumatismos.

CLASIFICACIONES.-

Existen tres clasificaciones de las angiodisplasias: la Sudamericana, la Norteamericana y la Europea (Malan). Esta última es la más completa por estar basada en la variedad de formas anatomoclínicas existentes, por lo tanto este trabajo está basado en dicha clasificación.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CLASIFICACION SUDAMERICANA DE LAS ANGIODISPLASIAS.

1. VASOS SANGUINEOS:

a). CAPILARES (Hemangiomas)

HEMANGIOMA CAPILAR SIMPLE: a). CIRCUNSCRITO

b). DIFUSOS

HEMANGIOMA CAVERNOSO: a). CIRCUNSCRITO (Cavernoma)

b). DIFUSOS

b). ARTERIAS:

1. Hipoplasia
2. Coartación
3. Aneurismas Congénitos

c). VENAS. 1. Circunscritas (Dilataciones venosas aisladas)

2. Difusas * das)

- a) Dilataciones
- b) Agenesias
- c) Hemangiomatosis (monomérica Braquial)
- d) Osteofítica
- e) Flebangiomatosis
- f) Flebectaisa Genuina Difusa

2. VASOS LINFATICOS:

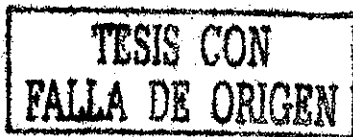
a). Linfangioma (Linfangiodisplasia)

b). Capilares (Simple y Cavernoso)

c). Cistico (Higroma)

MIXTOS:

a). Hemangiolinfangioma



CLASIFICACION AMERICANA DE LAS ANGIODISPLASIAS.

I. ANGIOMATOSIS.

II. HEMANGIOMATOSIS.

Sinonimia: Angiotelioma, Angioqueratoma, Angioma atrófico - pigmentado, Hemangioendotelioma, Hemangiopericitoma benigno, Tumor erectil, Hemangioendotelioblastoma, Nevus anemicus, Nevus araceus, Nevus flammeus, Nevus vasculosus, Angioma flexiiforme, Aneurisma racemoso, Nevus en araña, y Telangiectasia hereditaria.

LA NOMENCLATURA ES DEFINIDA EN LAS FORMAS ELEMENTALES ANATOMOPATOLOGICAS SIGUIENTES:

- a). HEMANGIOMA CAPILAR (Más la variedad granulomatosa)
- b). HEMANGIOMA CAVERNOSO
- c). HEMANGIOMA VENOSO
- d). ANEURISMA RACEMOSO VENOSO (Varices aneurismáticas y flebectasias).
- e). ANEURISMA CIRSOIDEO
- f). HEMANGIOENDOTELIOMA BENIGNO
- g). HEMANGIOPERICITOMA
- h). ANGIOMATOSIS DIFUSA (Caracterizada por presencia de fistulas A-V congénitas, proliferación y neoformación de capilares).

III. LINFANGIOMATOSIS.-

- SINONIMIA :
- a). LINFANGIOMA
 - b). LINFANGIOMA CAVERNOSO
 - c). QUISTE LINFATICO
 - d). LINFANGIOMA QUISTICO
 - e). HIGROMA QUISTICO
 - f). LINFANGIOMA SIMPLE
 - g). LINFANGIOPERICITOMA

IV. ANGIOSARCOMATOSIS.

- a). HEMANGIOENDOTELIOMA MALIGNO
- b). HEMANGIOPERICITOMA MALIGNO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CLASIFICACION EUROPEA DE LAS ANGIODISPLASIAS.
(MALAN)

I.- DISPLASIAS VENOSAS.

- a). Flebectásicas
 - 1. Regionales
 - 2. Con agenesia o hipoplasia de venas profundas (síndrome de Servelle)
 - 3. Difusa genuina (síndrome de Borcheneimer).
- b). Flebangiomas
 - 1. Superficiales
 - 2. Profundas
- c). Flebangiomatosis.
 - 1. Superficiales
 - 2. Profundas (Algunas osteolíticas)
- d). Asociación eventual de las tres formas precedentes.

II.- DISPLASIAS ARTERIALES TRONCULARES

III.- DISPLASIAS ARTERIALES Y VENOSAS ASOCIADAS

- a). Fleberterectasia genuina.
- b). Angiodisplasias con comunicaciones arteriovenosas.
 - 1. Fístulas arteriovenosas tronculares: Difusas o limitadas, (activas o atenuadas).
 - 2. Angiomas arteriovenosos: Unicos, múltiples o difusos, activos o atenuados (Angiomas anastomóticos).

IV.- ANGIODISPLASIAS MIXTAS.

- a). Displasias Hemolinfáticas tronculares
- b). Hemolinfangiomas
- c). Formas complejas, no comprendidas en las categorías mencionadas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FORMAS ELEMENTALES PATOLOGICAS.-

Muchos autores aseguran que los angiomas representan el grupo -- más numeroso de los tumores en los primeros años de la infancia, en -- nuestra experiencia los hemangiomas superficiales y profundos de la -- piel, los cuales representan la mayoría de nuestras observaciones; va-- rían considerablemente en su tamaño y en su color, en su firmeza, así -- como en la conexión con el sistema vascular (capilar, venoso, arterial, arteriovenoso), grado de fibrosis o de proliferación endotelial, así -- como su localización. De acuerdo con el material clínico de Wattson y Mc Carty consideran la localización de los angiomas de la piel como si -- gue: Cabeza 52%, Cuello 4%, Tronco 23%, Extremidades 19% y Genitales 2%. Los hemangiomas de la piel de tipo plano son generalmente grandes pero circunscritos (Angioma simple, Nevus flameus, y Mancha de oporto), va-- rían de color desde el rojo vinoso al azul, usualmente calientes y de-- precibles a la palpación, raramente producen thrill vascular. Por des-- gracia la localización más frecuente de estos angiomas de este tipo son en la cara. Otro tipo común de hemangioma de la piel es el llamado ne--vus de fresa o angioma cavernoso de apariencia nodular o formación po--lipoide de color rojo oscuro o azul, de consistencia blanda al tacto y compresible, la piel que cubre estas lesiones es a menudo verrucosa y rugosa. Su tamaño y localización es muy variable y a menudo son vis--tos en los MsIs superiores y tronco, y afortunadamente son raros en la cara. La esclerosis y la proliferación endotelial es muy marcada, es--tos nevus llegan a tener una estructura firme. Dejados a su propia evo--lución estos angiomas crecen muy despacio y permanecen sin cambios o-

regresan a través de un proceso espontáneo de organización esclerótica.

De otra manera de acuerdo con algunos autores el tan llamado angioma esclerosante y los tumores de células gigantes representarían el estado final de este proceso (Gross y Bulbach).

El fenómeno regresivo observado en los angiomas esclerosantes está asociado con la fagocitosis de los lípidos y el pigmento hemosiderina por grandes histiocitos.

Por el contrario Hemangiomas que incluyen numerosos circuitos A-V (Angiomas racemosos y cirsoideos) nunca regresan espontáneamente, este hecho fue observado por Malan y Puglionisi encontrando que las conexiones arteriales y venosas con el torrente principal sanguíneo se deberían considerar como aneurismas arteriovenosos verdaderos. Respecto a los angiomas venosos las dilataciones progresivas son el resultado de una hiperemia y sobre todo de una estasis sanguínea. Los elementos estructurales tienden a hacerse serpiginosos y el área correspondiente de la piel es a menudo cianótica. Más adelante si estas formaciones angiomatosas comunican con grandes colectores venosos las extremidades inferiores estarán sujetos a una estasis venosa durante el ortostatismo que puede causar severas lesiones distróficas del área correspondiente de la piel y finalmente espontánea trombosis en las lagunas vasculares así como la organización del trombo puede causar depósitos de sales de calcio en la forma de laminillas y producir flebolitos. Los angiomas pueden también encontrarse además de la piel, en el tejido subcutáneo en el subaponeurótico, músculos, así como en los troncos nerviosos profundos y algunas veces en los huesos. En esta última instancia el hue

so afectado muestra áreas de osteólisis especialmente evidente en la presencia de cortos circuitos A-V (Malan).

HEMANGIOMA CAPILAR.- El hemangioma capilar está formado por pequeños vasos de tamaño capilar o más pequeños con unapared muy delgada -- constituida por una capa simple endotelial, una membrana limitante de tipo reticular y con algunos pericitos (Fig. 7)

HEMANGIOMA CAVERNOSO.- Este hemangioma está formado por vasos de calibre más grande que los hayados en el hemangioma capilar, sin embargo las paredes vasculares son delgadas y están formadas por los mismos elementos ya descritos anteriormente. Estos canales vasculares son también descritos como "canales Gigantes".

Broca, Virchow, y Vernoni describen este tipo de angioma como una forma intermedia entre el angioma capilar y el angioma cirsoideo, debido a la presencia de capilares dilatados, los cuales permiten el paso fácil de la sangre arterial al sistema venoso. Todavía de acuerdo con Malan y Puglionisi el hemangioma cavernoso puede tener también un exclusivo suplemento de sangre venosa y comunicar directamente con venas malformadas (hemangioma venoso). (Fig. 8)

HEMANGIOMA CIRSOIDEO O RACEMOSO.- Este tipo de angioma consiste de vasos arteriales y venosos con una cercanía constante de sus canales conectivos tanto así que Evans se refiere a ellos como aneurismas arterio-venosos y llamándoles "angiomas anastomóticos". Nosotros preferimos llamarles angiomas arterio-venosos, enfatizando el hecho de que estos angiomas poseen vasos aferentes y eferentes, comportándose como cortos circuitos A-V con todas las implicaciones-hemodinámicas y cli-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 7
HEMANGIOMA CAPILAR
(NEVUS FLAMMEUS)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 8
HEMANGIOMA CAVERNOSO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

nicas que ésto acarrea. Estas formaciones patológicas de este tipo -- tienen preferencia particularmente en las extremidades y el cuero cabelludo (Malan y Puglionisi) (Malan Azzolini y Paparelli). La estructura de estos angiomas es extremadamente compleja con múltiples tabiques, lagunas, laberintos, invaginaciones y evaginaciones, que algunas veces forman estructuras polipoides y acarrear un engrosamiento de la íntima, así como un aumento de los componentes fibromusculares y elásticos (Serville, Marchiori, Cominardi y Pistolesi, Miani y Ruberti) - indicativo de una estructura esencialmente malformativa. Además de estos aspectos no es excepcional encontrar evidencia de proliferación - hiperplástica de los pequeños vasos (Malan y Puglionisi, Puglionisi y Azzolini). Estas proliferaciones sin embargo son consideradas como manifestaciones neoformativas, considerando particularmente los aspectos hemodinámicos. Malan y Puglionisi dividen estos angiomas en dos - grupos: Uno hemodinámicamente "activo", y el otro "hipoactivo". Ambos tipos son a menudo localizados en los Ms Is. donde la atracción gravitacional juega un papel muy considerado en su evolución (Godainichi y Campanacci).

Hemos tenido muchas oportunidades de notar que estas lesiones pueden ser simples, múltiples o confluentes, además de la piel y tejido celular subcutáneo pueden involucrar músculos, huesos y articulaciones y producir severas deformidades.

Los llamados quistes aneurismáticos de los huesos son lesiones de una naturaleza incierta con aspectos microscópicos similares a los hemangiomas cavernosos (Landing y Ferber). Hemodinamicamente hablando -

se comportan como cortos circuitos A-V, esta lesión típica produce expansión y adelgazamiento de la corteza del hueso, sin embargo, no muestra tendencia a invadir tejidos circunvecinos. (Fig. 9)

HEMANGIOENDOTELIOMA.- Este tipo de lesión consiste en pequeños vasos sanguíneos que muestran una proliferación de las células endoteliales y un engrosamiento de las paredes vasculares lo doble o más de la pared normal, la reducción de la proliferación endotelial puede ser capaz lo bastante para reducir el lumen vascular y hacerlo invisible, - espacio virtual. Por otro lado la tinción electiva para el retículo - consiste en revelar la presencia de un soporte en la arquitectura vascular, así como una nueva proliferación de células de naturaleza endotelial. Este tipo de hemangioma es también llamado "Hipertrófico", "juvenil" y "angioma celular", esto es probablemente lo que algunos autores han descrito como formas plexiforme (Landing y Farbe). Stout los llama hemangioendotelioma Benigno?

HEMANGIOPERICITOMA.- Esta lesión consiste de pequeños vasos con evidencia de la proliferación celular de los pericitos en las paredes. El aspecto general puede sugerir un hemangioendotelioma pero las nuevas células proliferativas tienden a ser radiales en lugar de acomodarse circular alrededor del lumen vascular. Una tinción de plata revela que las células proliferativas descansan hacia el exterior de la membrana capilar basal y no hacia adentro y que las fibras musculares están característicamente acomodadas que tienen un patrón de red alrededor del vaso, así como el hemangioendotelioma la proliferación celular puede ser tan desordenada que hace imposible la visualización del lumen vas

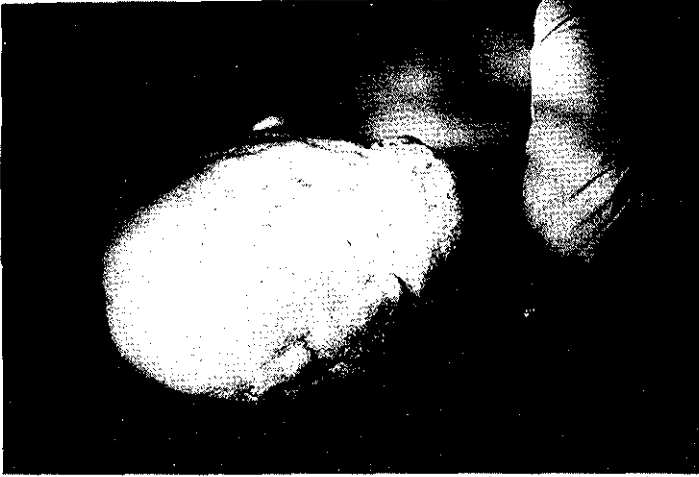


FIGURA 9

HEMANGIOMA RACEMOSO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

30.

cular con métodos de tinción convencionales.

DISPLASIAS TRONCULARES DE ARTERIAS Y VENAS.- Todas las lesiones - angiomasas ya descritas pueden asociarse con alteraciones displásticas tronculares de arterias y venas regionales, difusas o circunscritas con dilataciones vasculares y formación de varices. Estas alteraciones pueden ocurrir solas o asociadas a fistulas A-V o alteraciones hamartomasas, las displasias tronculares arteriales y sus más comunes asociaciones venosas consiste en anomalías de posición y distribución especialmente de los vasos superficiales, con hipoplasia y dilataciones de las paredes vasculares y algunas veces con atresia o agenesia de los segmentos profundos. La verdadera Flebterectasia difusa descrita por Weber en 1869 consiste en una dilatación progresiva de arterias y venas de una región dada extendiéndose hasta las proximaciones más distales. Para ser considerada "Verdadera" estas dilataciones de origen congénito no se deben de acompañar de la presencia de fistulas A-V. Por otro lado, Puglionisi y Antoci señalaron que las dilataciones de arterias, venas y capilares pueden producir hemodinámicamente cambios comparables a aquellos causados por cortos circuitos A-V. Así como la "flebectasia difusa genuina" descrita por Bochenheimer esta consiste de un adelgazamiento irregular de las paredes venosas, las cuales muestran un predominio de la estructura colágena y una tendencia a la formación de varices. Oliver, Servelle y Trinkecoste describieron anomalías venosas - por exceso con grandes colectores subcutáneos distribuidos predominantemente en la extensión de la superficie de los miembros; Servelle ha descrito casos de hipoplasia circunscrita o agenesia de las venas pro

fundas especialmente en el área Femoropoplitea.

LINFANGIOMAS.- Estas formaciones son estructuralmente casi similares a los hemangiomas, de los cuales se pueden diferenciar principalmente por su contenido de linfa generalmente transparente en lugar de sangre. De acuerdo con su etiología y patogenia, Landing y Farber aseguran que el problema es en los mismos términos aplicables a los hemangiomas; sería considerado una malformación (Hamartia o hamartoma) o un verdadero tumor benigno, la frecuencia coexistencia de linfangiomas y hemangiomas en el mismo paciente, y aún en la misma área (Hemolinfangiomatosis) (Fig. 10) que ciertamente parece sugerir un común mecanismo patogénico en la mayoría de estas formas. Los linfangiomas son menos frecuentes que los hemangiomas y se les encuentra en cualquier parte del cuerpo pero sitios electivos son la piel y tejido celular subcutáneo, la mucosa de los labios y la lengua, las mejillas y el cuello. Localizaciones viscerales no son excepcionales y se puede acompañar con un proceso que abarque todo un miembro resultando una forma de elefantiasis.

CONCLUSIONES.- Las formas elementales angiopatológicas ya descritas pueden estar combinadas o aisladas en el mismo paciente presentando una variedad de síndromes clínicos, tomando en cuenta las formas elementales anatomopatológicas las cuales se observan en los estudios histológicos. Muchos autores han tratado de correlacionar la gran apariencia de los hamartomas por sus aspectos histológicos, lo cual sugiere que los angiomas planos son de tipo predominantemente capilar y que los angiomas elevados están representados por los cavernosos venosos, anastomóticos, hipertróficos, o variedades telangiectásicas. Sin em



FIGURA 10
HEMOLINFANGIOMA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

bargo nuestra experiencia no nos confirma éstos puntos de vista.

Los angiomas superficiales de la piel algunos exclusivamente del dominio del cirujano reconstructivo que nosotros hemos observado han sido del tipo capilar y cavernoso, y que ha menudo muestran evidencia histológica de una reacción esclerótica e histiocítica de donde nos sugiere el diagnóstico de angioma esclerosante, dermatofibroma o histiocitoma.

Los angiomas profundos que involucran predominantemente el tejido subcutáneo la fascia y los músculos (de los cuales hemos visto diferentes casos) generalmente pertenecen a tipos diferentes histológicamente perteneciendo desde el capilar al angioma cavernoso y desde el venoso o arterio venoso o angioma cirsoideo.

SEMILOGIA.— La semiología de las angiodisplasias utiliza signos y síntomas clásicos, en la experiencia observada se podría clasificar el aspecto clínico con suficiente aproximación y también evaluar la predominancia de la malformación ambas cualitativamente y cuantitativamente. También hay que tomar en cuenta los síntomas subjetivos tanto locales y regionales que nos ayuda a tener una información más amplia en particular.

Síntomas subjetivos.— En muchos casos no encontraremos síntomas subjetivos excepto por la lesión visible de la malformación congénita, cuando están presentes las molestias subjetivas son usualmente moderadas, en muchas ocasiones el paciente se queja de sensación de plenitud o de pesantez en el miembro afectado o de una pulsación anormal molesta con marcada sensación de calor en la región del área vascular afectada. El dolor verdadero es raro y en ocasión se encuentra asociado con fistu-

bargo nuestra experiencia no nos confirma éstos puntos de vista.

Los angiomas superficiales de la piel algunos exclusivamente del dominio del cirujano reconstructivo que nosotros hemos observado han sido del tipo capilar y cavernoso, y que ha menudo muestran evidencia histológica de una reacción esclerótica e histiocítica de donde nos sugiere el diagnóstico de angioma esclerosante, dermatofibroma o histiocitoma.

Los angiomas profundos que involucran predominantemente el tejido subcutáneo la fascia y los músculos (de los cuales hemos visto diferentes casos) generalmente pertenecen a tipos diferentes histológicamente perteneciendo desde el capilar al angioma cavernoso y desde el venoso o arterio venoso o angioma cirsoideo.

SEMILOGIA.— La semiología de las angiodisplasias utiliza signos y síntomas clásicos, en la experiencia observada se podría clasificar el aspecto clínico con suficiente aproximación y también evaluar la predominancia de la malformación ambas cualitativamente y cuantitativamente. También hay que tomar en cuenta los síntomas subjetivos tanto locales y regionales que nos ayuda a tener una información más amplia en particular.

Síntomas subjetivos.— En muchos casos no encontraremos síntomas subjetivos excepto por la lesión visible de la malformación congénita, cuando están presentes las molestias subjetivas son usualmente moderadas, en muchas ocasiones el paciente se queja de sensación de plenitud o de pesantez en el miembro afectado o de una pulsación anormal molesta con marcada sensación de calor en la región del área vascular afectada. El dolor verdadero es raro y en ocasión se encuentra asociado con fistu-

-las A-V activas, en estos casos el dolor es a menudo persistente y provocado por estímulos que aumentan el flujo sanguíneo a través de la fistula (calor, actividad muscular). En otros casos el dolor puede ser debido a isquemia de los tejidos distales a la fistula. Todos los tipos y grado del dolor isquémico pueden ser encontrados, desde la claudicación genuina intermitente, al dolor de reposo y dolor producido por las lesiones tróficas. Finalmente un síndrome doloroso puede ocasionalmente ser debido a la invasión de troncos nerviosos por el proceso angiodisplásico. Otras molestias subjetivas que en ocasiones son muy severas es -- causado por la asimetría de los miembros inferiores. Pero los síntomas -- más importantes son aquellos que se encuentran asociados con una fistula arterio venosa con cortos circuitos muy activos y que se reflejan sobretudo en un disfuncionamiento cardíaco, que puede ocasionar desde una simple taquicardia a una disnea de esfuerzo y más raramente dolor de tipo -- anginoso, los más severos casos llegan a presentar el cuadro de una insuficiencia cardíaca congestiva.

Signos objetivos.- Los signos objetivos de las malformaciones vasculares y particularmente de los cortos circuitos A-V pueden aparecer en diferentes edades. Algunas de ellas están presentes al nacimiento especialmente nevus y angiomas de la piel; pero muy a menudo aparecen al inicio de la vida activa, cuando el niño comienza a ponerse de pie y caminar, o más tarde en la niñez, adolescencia o en la vida adulta. El comienzo de estos signos clínicos pueden ser espontáneos o debido a varios eventos -- provocados por un traumatismo, embarazos o flebitis.

Los principales elementos del cuadro clínico objetivo de una angio

displasia son: Hipertrofia, Angiectasia, y la presencia de un Nevus.

Todos estos signos no necesitan necesariamente estar presentes simultáneamente y en otros muchos casos presentan combinaciones varias.

La hipertrofia involucra el esqueleto así como los tejidos blandos, los segmentos óseos que participan son principalmente aumentados debido a un engrosamiento de las estructuras del hueso, pero también está alargado si los estímulos patológicos actúan lo suficientemente fuerte en el período de crecimiento longitudinal. En algunos casos este alargamiento es tan excesivo que puede alcanzar de 10 a 12 cms. (Soltész, Temesvári, Vas, Malan y Puglionisi).

La angiectasia es muy común e involucra especialmente a las venas superficiales, estas venas varicosas difieren de las varices esenciales primeramente porque aparecen a edad temprana de la vida, y segundo porque su distribución es atípica.

En algunos casos la dilatación de las arterias y venas en el área de corto circuito produce una gran masa vascular pulsátil con el típico aspecto de un aneurisma circoideo.

El nevus generalmente está presente y visible al nacimiento pero en otros casos aparece más tarde y muestra una morfología variable. El nevus generalmente está presente y visible al nacimiento pero en otros casos aparece más tarde y muestra una morfología variable. El nevus plano es la forma más común y se extiende a todo un miembro y a grandes porciones del tronco, su color varía y de ahí que se denomine por varios términos como: nevus vinoso, nevus flameus, nevus en mancha de oportó.

Algunas veces la hipertrofia, angiectasia y el nevus están asocia

dos con lesiones isquémicas secundarias a una perfusión arterial deficientes a los tejidos distales al sitio de la angiodisplasia o con más o menos presencia de una estasis venosa (Cianosis, Edema).

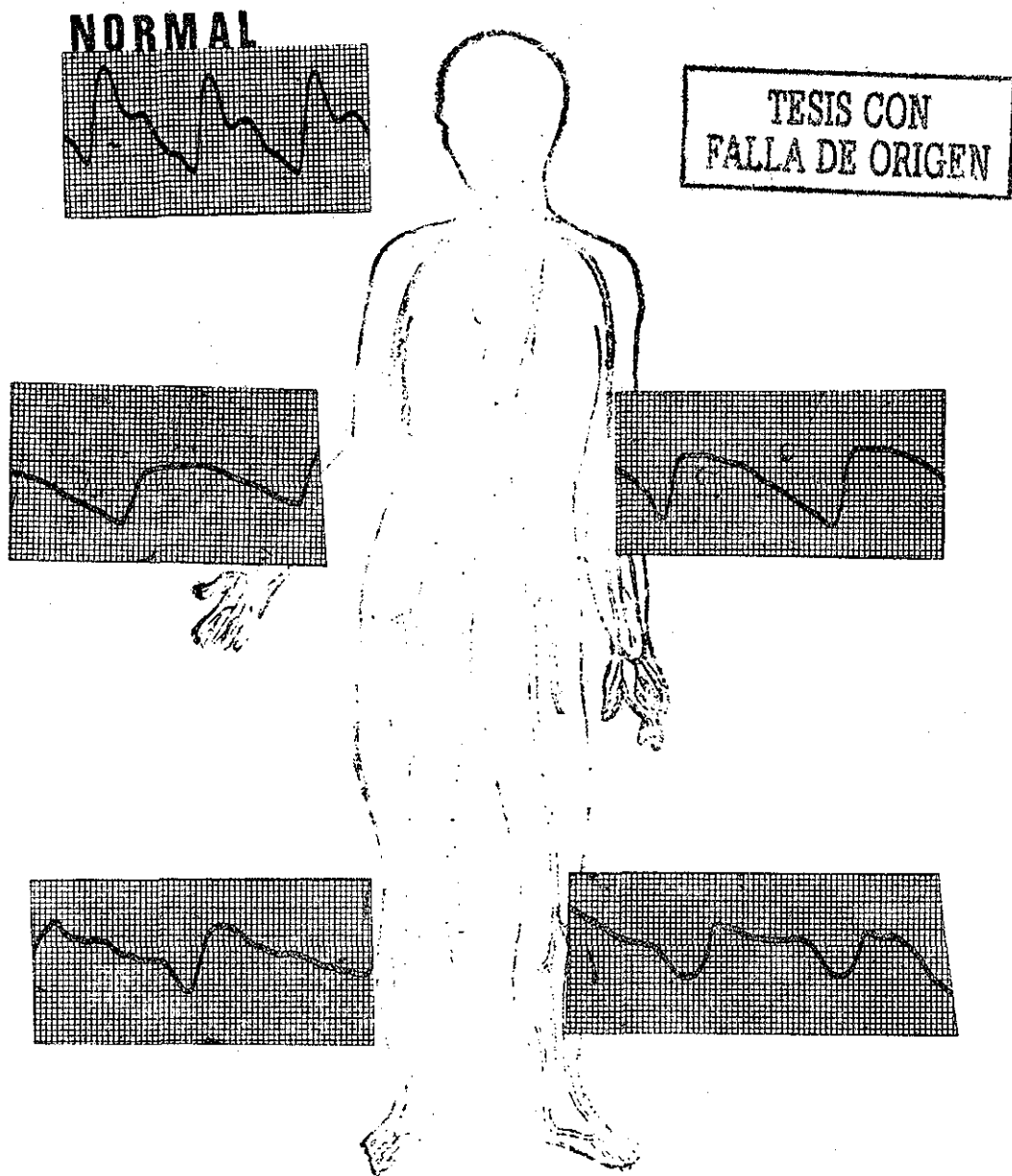
El examen objetivo debe ser completado por una palpación y auscultación del área angiodisplásica para descartar una pulsación anormal, otro importante signo es el aumento anormal en la temperatura de la piel que puede ser medida por un termómetro y que registra el máximo en la vecindad del corto circuito A-V, esto puede ser de 3 a 4 grados-centígrados de diferencia, con el área contralateral correspondiente. Contrariamente la temperatura de la piel distalmente es a menudo menor de lo normal, obviamente es el resultado de una isquemia periférica.

Un aumento en la amplitud de la pulsación arterial es fácilmente detectado proximal a la lesión. Esto refleja un aumento del flujo sanguíneo a través de la arteria eferente y una baja en la presión diastólica de la sangre; pero los hallazgos más significantes y característicos es el continuo thrill con un reforzamiento sistólico que es más fuerte sobre el sitio de la fístula aunque puede ser transmitido a distancia, a la auscultación se escucha un soplo continuo y que aumenta con la sistole.

Ambos signos desaparecen con la presión sobre la arteria eferente en el área del corto circuito. El thrill y el soplo son patognómicos porque son continuos y con un reforzamiento sistólico, ya que podemos encontrar sonidos sistólicos arteriales en aneurisma y estenosis.

SEMILOGIA DE LABORATORIO VASCULAR.- PLETISMOGRAFIA: La pletismo-
grafía nos provee de una información importante, el segmento central del miembro a la formación vascular nos muestra un aumento en la ampli-

tud de la onda del pulso, acercándose al máximo a la vecindad de los - cortos circuitos más proximales; contrariamente los segmentos distales del miembro a la lesión nos mostrará una reducción de la amplitud de la onda del pulso. En la presencia de fistulas A-V congénitas será considerable la prolongación de los picos individuales de las ondas. Otra - prueba útil para apreciar la reducción del flujo sanguíneo distal a la lesión es la pletismografía digital, la cual también puede tener un valor pronóstico (Fig. 11). Los trazos pletismográficos obtenidos de áreas con Fistulas A-V son característicamente aplanados en comparación con - aquellos obtenidos en el miembro contralateral sano, el cambio de volumen digital inducido por una estasis venosa es sin embargo menos marcada de lo que podríamos esperar, a consecuencia de la preexistente congestión venosa debido al grande volumen sanguíneo que arriba a las venas a través de la fistula. Respecto a los hallazgos pletismográficos hay que hacer notar que en la presencia de una fistula A-V congénita activa proximal al o los dedos examinados, ambos el volumen del pulso y el volumen absoluto del dedo examinado será reducido, debido a la div-
 versión de la sangre arteriovenosa.



PLETISMOGRAFIA.

FIGURA 11

**TELSIS CON
FALLA DE ORIGEN**

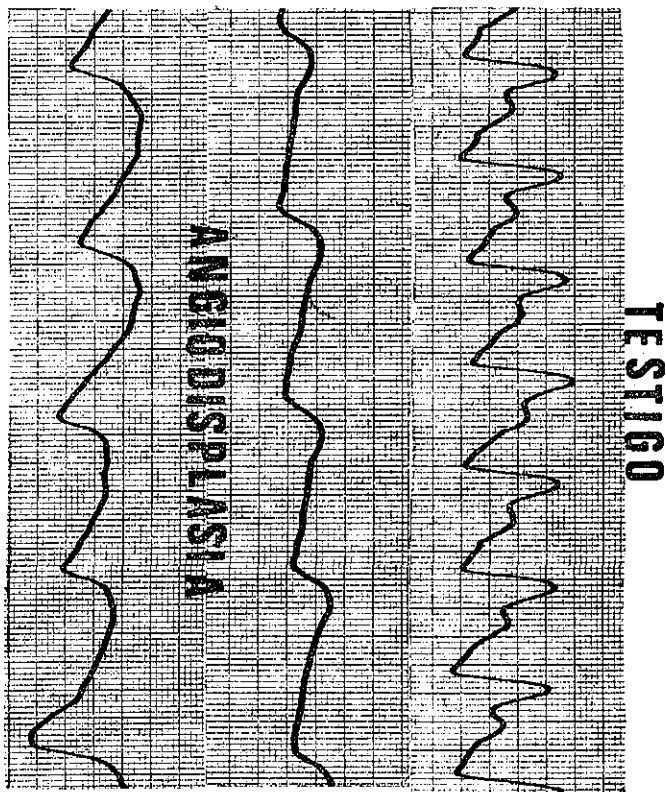


FIGURA 11

RADIOLOGIA.- Como en otros campos de la angiología, la angiografía representa el método fundamental de investigación para el estudio de las angiodisplasias, tanto desde el punto de vista morfológico como dinámico. Asimismo los hallazgos radiográficos son especialmente valorados en esta clase de patología, principalmente en el gran número de diferentes lesiones anatómicas y funcionalmente que ocurren en todas las localizaciones y desde un punto de vista secundario las implicaciones importantes terapéuticas.

TECNICA.- La técnica usada en el estudio de las malformaciones arteriales y venosas son esencialmente, los procedimientos estándar tanto como para la flebografía como arteriografía, más algún número de trucos especiales que son requeridos por las condiciones particulares circulatorias en cada caso individual. Un ejemplo es la flebografía de miembros inferiores por ruta normal a través de la vena marginal de la pierna más la aplicación de múltiples torniquetes central al punto de inyección del medio de contraste para la visualización de la hipoplasia o agenesia de las venas profundas (Fig. 12) en algunas ocasiones usamos la introducción del medio de contraste por punción directa en los angiomias superficiales (Fig. 13)

En las malformaciones asociadas con corto circuito A-V, la técnica angiográfica varía de acuerdo con el grado de actividad de los cortos circuitos, con inactivos o moderadamente inactivos la secuencia en serie de las placas será prácticamente la misma en condiciones circulatorias normales; con cortos circuitos activos debemos aumentar la cantidad de medio de contraste así como la frecuencia de la serie de placas, en proporción al área afectada y tomar un gran número de placas a in-



FIGURA 12
FLEBOGRAFIA DE MIs. DONDE SE VISUALIZA
AGENESIA DEL SISTEMA VENOSO PROFUNDO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 13
PUNCIÓN DIRECTA EN FLEBOGRAFIA
DE ANGIOMA SUPERFICIAL.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

tervalos cortos (Fig. 14). Además estas lesiones activas hemodinámicamente se deben investigar por cine angioradiografía o en cintas magnéticas (video-tape) ya que estos métodos proveen al angiólogo de una documentación precisa de la condición hemodinámica, por otro lado éstos métodos no son tan efectivos desde el punto de vista de la definición morfológica de la lesión, porque en algunas ocasiones las imágenes son borrosas y limitadas. Nosotros hemos notado que en algunos casos la cirugía revela lesiones más extensas y patología más severa que la que los rayos X nos indicaron, esto es frecuente encontrarlo en casos con fistulas activas y múltiples.

En algunos casos es preferible inyectar el medio de contraste directamente dentro de arteria que nutre el área con la malformación mediante una cateterización arterial selectiva obteniendo así imágenes más fidedignas del área afectada.

Las malformaciones de tipo linfáticas son investigadas por linfografía directa. También en estos casos la angiocinematografía provee un estudio desde el punto de vista dinámico de la circulación linfática.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

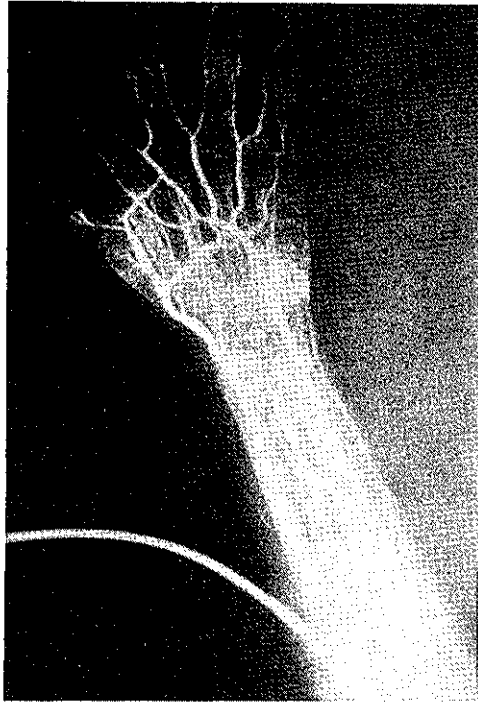


FIGURA 14
ARTERIOGRAFIA PARA DETECCION DE
FISTULAS A-V , EN PLACAS SERIADAS.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Se llevo a cabo una revisión completa de 214 casos clínicos tanto de angiodisplasias venosas, arteriales, arteriovenosas y linfáticas. (Tabla No. 1).

Sexo.- Respecto del sexo se encontró predominio del Femenino sobre el Masculino en proporción de 2.1

Sexo femenino : 121 casos (56.5%)

Sexo masculino: 93 casos (43.5%)

Edad.- Por edad en que se inició su sintomatología se encontró lo siguiente:

- a). 58 pacientes la iniciaron desde su nacimiento
- b). 33 pacientes entre los 2 y 5 años de edad.
- c). 19 pacientes entre los 5 y 10 años de edad.
- d). 35 pacientes entre los 10 y 15 años de edad.
- e). 50 pacientes entre los 15 y 20 años de edad.
- f). 19 casos entre los 20 y 40 años de edad.

SITIO.- Por sitios de distribución se encontró: (cuadros 1,2 y 3)

a). En miembro pélvico izquierdo	46
b). Antebrazo y brazo izquierdo	19
c). Mano izquierda	5
d). Miembro pélvico derecho	63
e). Brazo y antebrazo derecho	22
f). Mano derecha	10
g). Cabeza y cuello	39
h). Otros (Región glútea)	3
Tórax.	7
TOTAL DE CASOS:	<u>214</u>



ANGIODISPLASIAS 214 CASOS

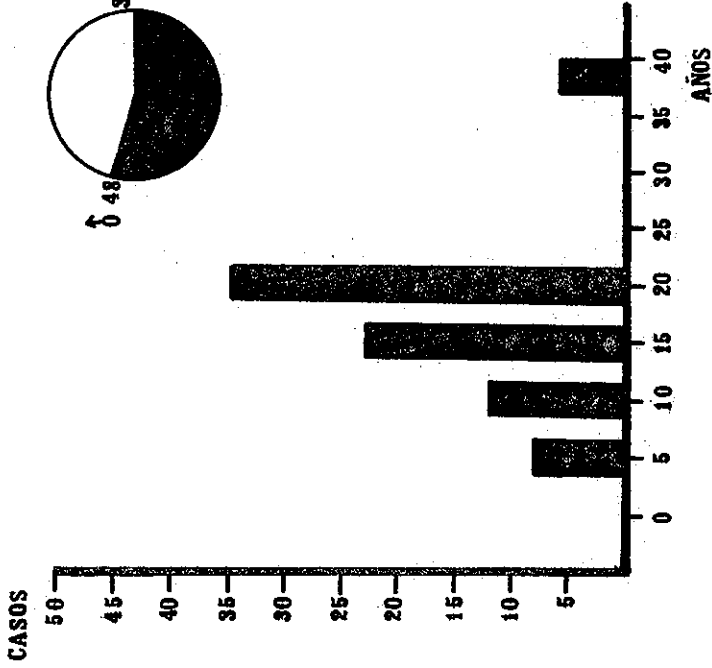
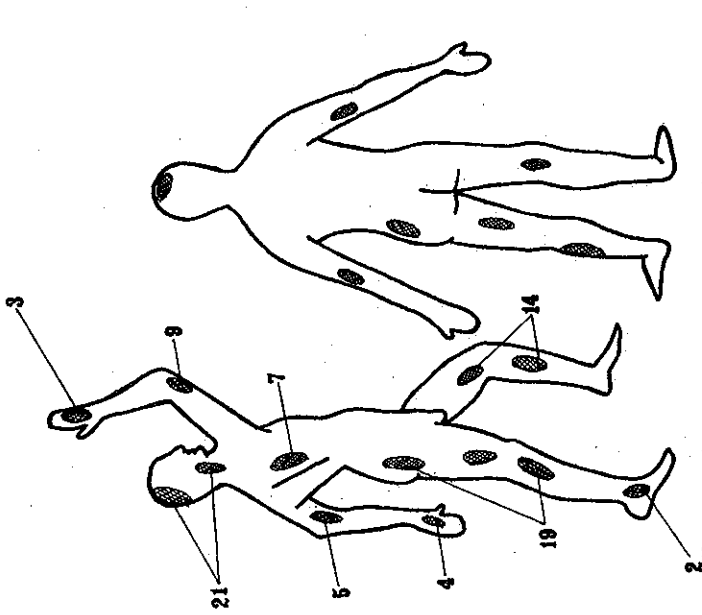
1965 - 1980

TIPOS DE MALFORMACION	S I T I O S							NO Operados	
	Ca- sos.	Hom- bres	Mujé res	Cabe- za y Cuello	Ms. Is.	Ms. Ss.	Otros Sitios		
I. FORMAS PREDOMINANTEMENTE VENOSAS	117	37	80	8	35	71	3	81	36
II. FORMAS PREDOMINANTEMENTE ARTERIALES	7	6	1	0	0	0	7	7	0
III. FORMAS PREDOMINANTEMENTE ARTERIOVENOSAS	77	42	35	21	21	35	0	27	50
IV. FORMAS PREDOMINANTEMENTE LINFATICAS	13	8	5	10	0	3	0	2	11
T O T A L :	214	93	121	38	51	105	12	117	97

T A B L A # 1

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

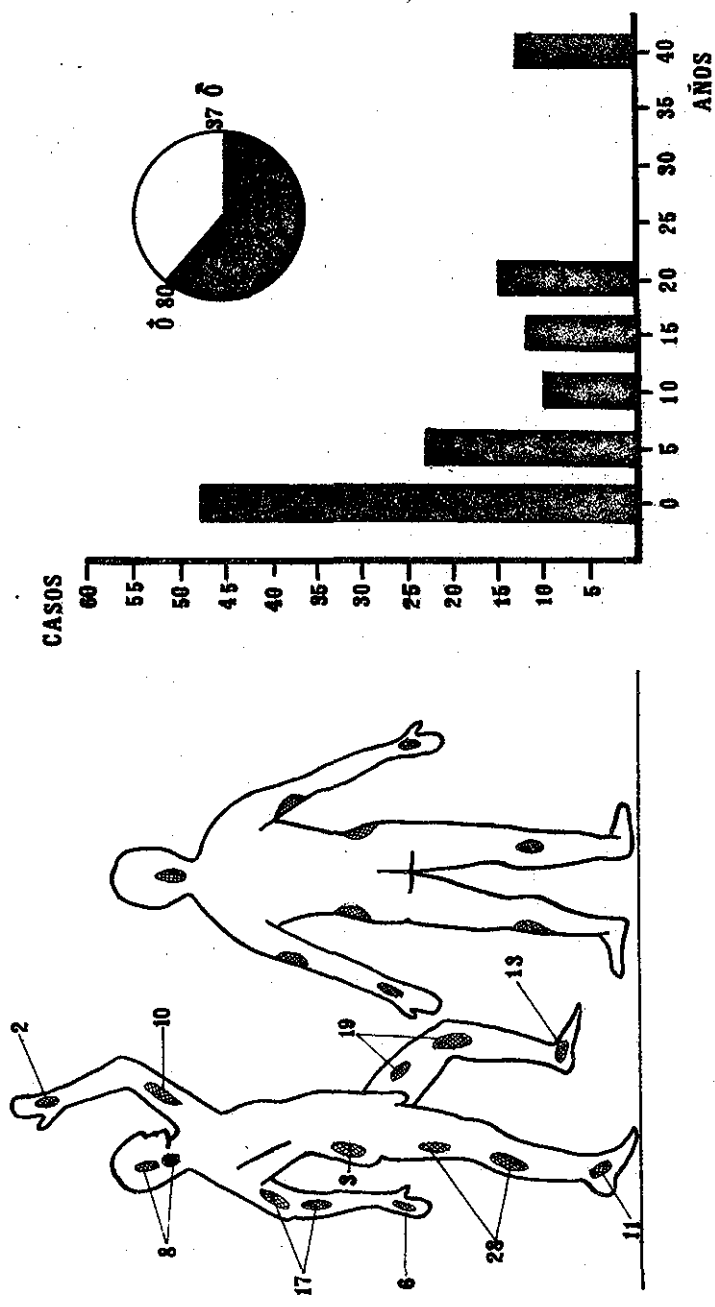
ANGIODISPLASIAS ARTERIALES



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO. 1

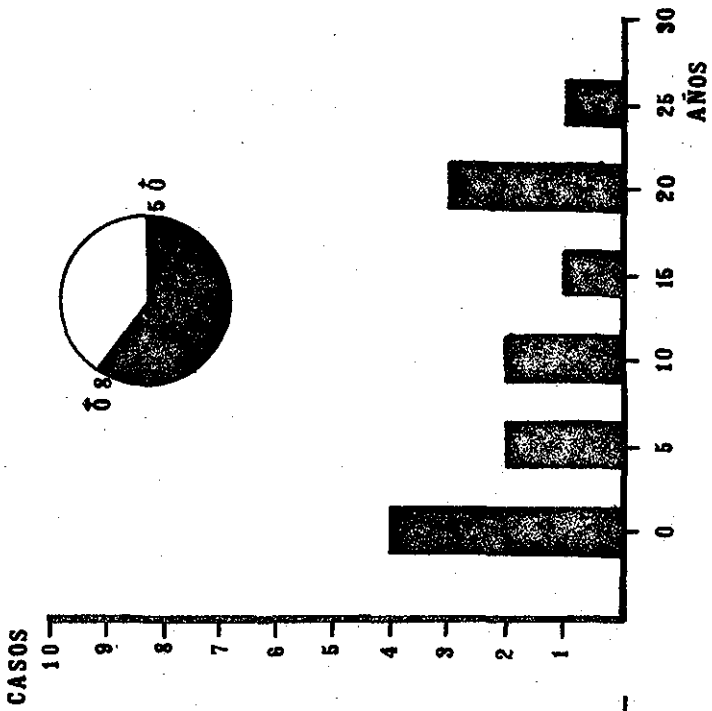
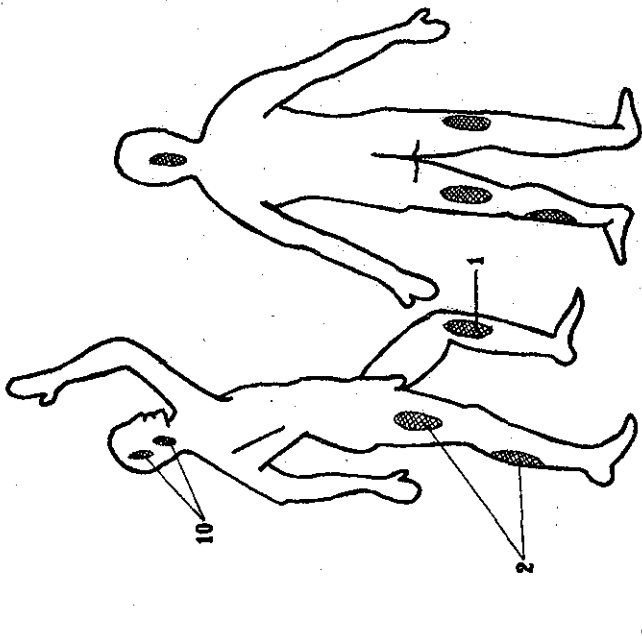
ANGIODISPLASIAS VENOSAS



CUADRO. 2

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANGIODISPLASIAS LINFATICAS



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO 3

En este tipo de malformaciones el elemento anatomopatológico dominante es una ectasia de un territorio más o menos extenso del árbol venoso de un miembro, que parece desde el nacimiento y que se agrava progresivamente con el transcurso de los años, afecta habitualmente los territorios superficiales y las venas comunicantes, más raramente las venas musculares y los colectores profundos. En cuanto a su localización tienen preferencia hacia la cara externa de la extremidad y la región glútea, dominan el cuadro las dilataciones en forma cilíndrica, - otras veces sacciforme y muchas otras en forma de plexo venoso. La estructura de la red venosa está alterada profundamente, y en algunos sitios engrosada, en otros está adelgazada por hipoplasia de los elementos elásticos; grandes segmentos de colectores anómalos son a menudo - avalvulados.

FLEBECTASIAS REGIONALES: Su elemento fundamental está constituido por dilataciones venosas más o menos extensas, en forma de plexos - en el tejido subcutáneo, acompañadas en la mayor parte por nevus, como dato anatomoclínico poseen alargamiento del miembro y un aumento en el diámetro transversal. (Fig. 15)

SÍNDROME DE SERVELLE.- En cierto número muy pequeño de casos de flebectasias de miembros inferiores presentan una hipoplasia o ausencia de vena poplítea y femoral; esta situación representa un problema terapéutico de solución difícil (Fig. 16)

FLEBECTASIA DIFUSA.- Este tipo de malformación es muy rara, interesa todos los sectores venosos, y hasta los colectores profundos,-

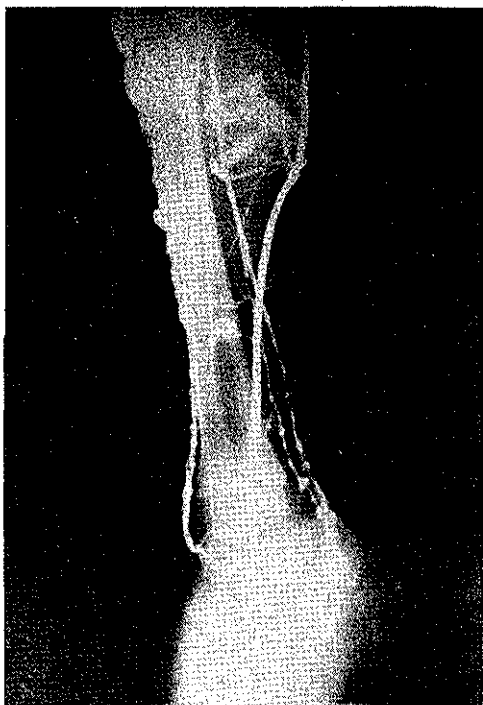


FIGURA 15
FLEBECTASIA REGIONAL

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 16

FLEBOGRAFIA M_sI_s
AGENESIA DEL SISTEMA VENOSO PROFUNDO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

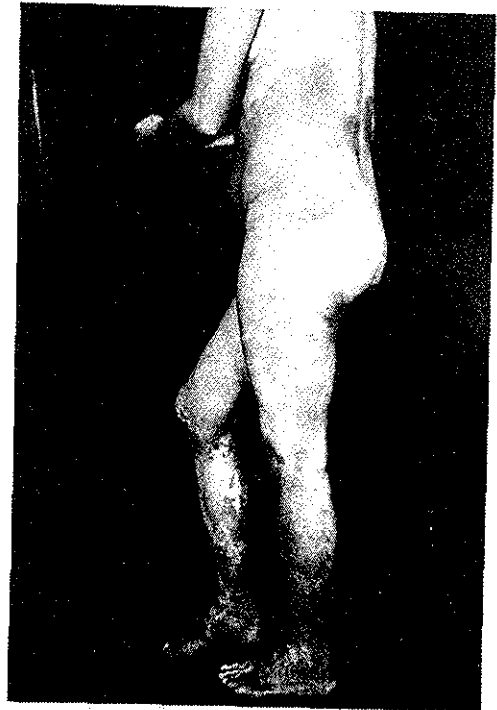


FIGURA 16

NEVUS CAPILAR CON HEMIANGIECTASIA
HIPERTROFICA DE MPI. (SERVELLE)

la insuficiencia venosa de los miembros es muy importantes y de control difícil. (Fig. 17)

FLEBANGIOMAS.- Son hamartomas vasculares con estructura venosa y capilar, la mayoría se localizan en el tejido subcutáneo y muscular, más raramente en el óseo. (Fig. 18)

FLEBANGIOMATOSIS.- Esta constituido por hamartomas venosos múlti o difusos acompañados de más o menos flebectasias, raramente se acompaña de hipoplasia ósea con reacciones lacunares, cuando se presenta este tipo de lesión se le denomina flebangiomasitosis osteolítica, algunas veces se asocia a una lesión angiomatosa anastomótica arteriovenosa o linfangiectásica. (Fig. 19)

DISPLASIAS ARTERIALES PURAS.- Son raras, con excepción de las anomalías que se encuentran frecuentemente: (Fig. 20)

- a). Estenosis.
- b). Hipoplasia.
- c). Agenesia.
- d). Aneurismas de origen congénito

El problema del tratamiento de estos casos debe ser individualizado.

DISPLASIAS ARTERIALES Y VENOSAS ASOCIADAS.-

A.- Fleberterectasia genuina (Weber 1869)

Se caracteriza por una dilatación primaria difusa de las arterias y venas de una extremidad sin presentar fistula arterio venosas. (Fig. 21)

B.- Angiodisplasias con cortos circuitos arteriovenosos:

1. Fístulas arteriovenosas difusas o limitadas
activas o atenuadas

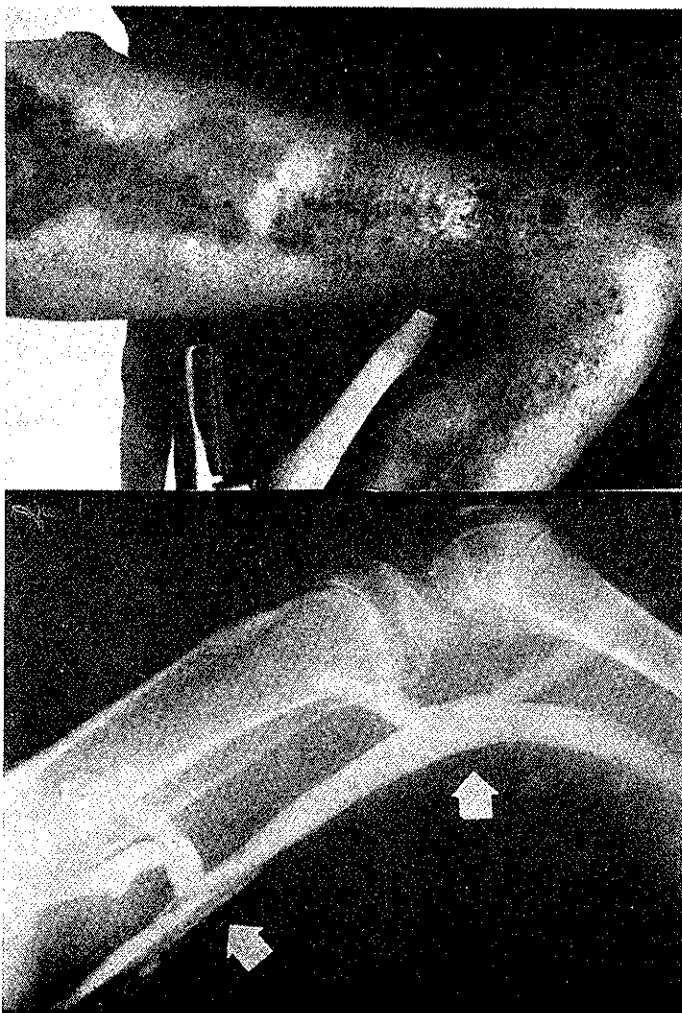


FIGURA 17
FLEBECTASIA DIFUSA
(BOCHENHEIMER)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

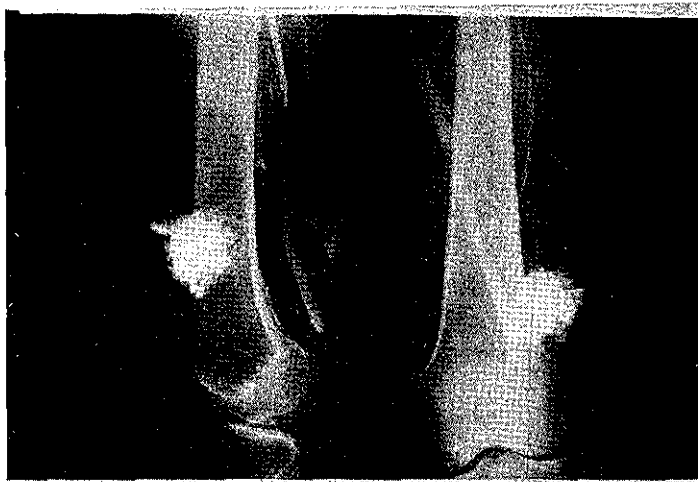


FIGURA 18
FLEBANGIOMA EN TERCIO INFERIOR DEL MUSLO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 19
FLEBANGIOMATOSIS DIFUSA DE M.T.D.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 20
DISPLASIA ARTERIAL PURA
COARTACION DE AORTA TORACICA.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 21
FLEBERTERECTASIA GENUINA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- | | |
|----------------------------|---------------------|
| | Simple |
| 2. Angiomas arteriovenosos | Multicéntricos |
| | Difusos |
| | Activos o atenuados |

Este tipo de angiodisplasias con cortos circuitos arteriovenosos pueden tener dos apariencias morfológicas.

- I. Presencia de comunicaciones arteriovenosas debido a la fusión de troncos arteriales y venosos o a canales anormales situados entre los troncos arteriales y venosos.
- II. Presencia de hamartomas vasculares o angiomas los cuales causan un corto circuito arteriovenoso debido a sus estructuras y relaciones con las ramas arteriales y venosas.

ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS.-- Son formaciones angiomasos en las -- cuales un corto circuito arteriovenoso está presente. Este grupo de -- angiomas arteriovenosos incluye formas con cortos circuitos muy activos, angiomas localizados y formas con cortos circuitos hipoactivos -- los cuales son usualmente hemangiomas cavernosos subcutáneos y profun-- dos (Fig. 22)

En su forma activa se les conoce en la literatura como:

- a) Angioma Rojo (Broca)
- b) Angioma Arterial Cavernoso (Virchow)
- c) Angioma Arterial Racemoso (Aschoff)

FISTULAS ARTERIOVENOSAS.-- Definición: Consideramos como fístula A-V congénitas toda formación angiodisplásica disontogenética que ten-- ga una comunicación anormal arteriovenosa precapilar (Dr. Paparelli).

- | | |
|----------------------------|---------------------|
| | Simple |
| 2. Angiomas arteriovenosos | Multicéntricos |
| | Difusos |
| | Activos o atenuados |

Este tipo de angiodisplasias con cortos circuitos arteriovenosos pueden tener dos apariencias morfológicas.

- I. Presencia de comunicaciones arteriovenosas debido a la fusión de troncos arteriales y venosos o a canales anormales situados entre los troncos arteriales y venosos.
- II. Presencia de hamartomas vasculares o angiomas los cuales causan un corto circuito arteriovenoso debido a sus estructuras y relaciones con las ramas arteriales y venosas.

ANGIOMAS ARTERIOVENOSOS.-- Son formaciones angiomatosas en las -- cuales un corto circuito arteriovenoso está presente. Este grupo de -- angiomas arteriovenosos incluye formas con cortos circuitos muy activos, angiomas localizados y formas con cortos circuitos hipoactivos -- los cuales son usualmente hemangiomas cavernosos subcutáneos y profun-- dos (Fig. 22)

En su forma activa se les conoce en la literatura como:

- a) Angioma Rojo (Broca)
- b) Angioma Arterial Cavernoso (Virchow)
- c) Angioma Arterial Racemoso (Aschoff)

FISTULAS ARTERIOVENOSAS.-- Definición: Consideramos como fístula A-V congénitas toda formación angiodisplásica disontogenética que tenga una comunicación anormal arteriovenosa precapilar (Dr. Paparelli).



FIGURA 22
ANGIOMA ARTERIOVENOSO

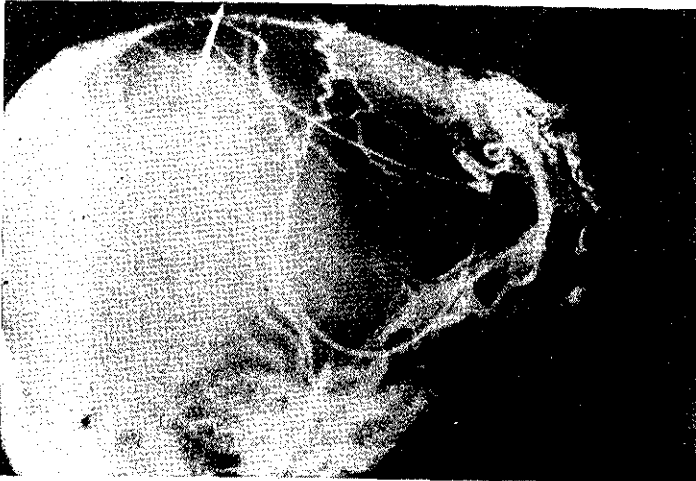


FIGURA 22
ARTERIOGRAFIA.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FISTULAS ARTERIOVENOSAS.-

HISTORIA: En los siglos pasados, las observaciones de las malformaciones congénitas vasculares fueron muy pocas y desalentadoras, probablemente la primera forma en llamar la atención fué un aneurisma cirsoideo, localizado electivamente en el cuero cabelludo o en los segmentos distales de los miembros, aún así su naturaleza fué muy difícil de entenderla a ese tiempo y la lesión fué generalmente dejada con un tumor vascular. Se atribuye a Gido Gidi (Vidius Vidius) el primero en describir un aneurisma cirsoideo, el cual más tarde Virchow lo llamó angio ma racemoso. Gidi el médico personal del Rey de Francia Francisco I -- (1494-1547) describió un caso de un muchacho florentino Alessandro Bog collo, en el cual las arterias y venas de la cabeza desde la región -- frontal hasta la occipital, eran así dilatadas que semejaban varices, -- además punzaban en violencia y se movían en suma como un ovillo de serpientes. Gidi refirió este paciente a Gabriele Falloppio famoso contemporáneo de él, el cual examinó y rehusó operar tan descomunal formación este caso y algunos otros reportados más tarde sugieren la posible explicación del más antiguo ejemplo de un aneurisma cirsoideo del cuero cabelludo, ésto es el de Medusa que de acuerdo con la leyenda su hermosa cabellera que ella tenía se había tornado en un ovillo de serpientes por la ira de la diosa Minerva.

El término de aneurisma cirsoideo originado con Vreschet; pero que fue aparentemente Stanlein en 1853 quien demostró que esta malformación vascular consistía en comunicaciones arteriovenosas anormales.

En la literatura la distinción todavía no está muy clara entre -- aneurisma cirsoideo y angioma arteriovenoso, así muchos ejemplos de --

ellos fueron reportados durante el siglo pasado. Estos angiomas fueron descritos con un sin número de nombres tales como Aneurisma anastomótico de Bell, angioma rojo de broca, angioma cavernoso, angioma -- pulsátil, angioma racemoso de Virchow y aneurisma serpentinoso. Ellos están constituidos por malformaciones vasculares libremente comunicados con las arterias y las venas sin red capilar intermediaria.

Respecto a la fístula arteriovenosa congénita simple, Lealis Lealis 1707 fue el primero en describir una entre la arteria y vena espermática. Wislow (1719-1721) describió conexiones anómalas congénitas vasculares entre la arteria esofágica y la vena pulmonar izquierda, entre la arteria bronquial izquierda y la vena, y entre la arteria bronquial izquierda y la vena acigos. Otros casos fueron descritos por Busche (1827) Leteneur (1859), Hewitt (1877 y Eiselsberg (1899).

En 1920 Sallender publicó la primera revisión de este tema y él encontró que 447 casos de fístulas A-V reportadas en la literatura únicamente tres de ella fueron congénitas. Contrariamente, en 1924 Rienhoff revisó los 19 casos publicados entre 1827 (Casos de Busche) y en 1907 (Casos de Berry) y concluyó que la mayoría fueron fístulas arteriovenosas congénitas.

En 1928 Pembertonis y Saint describieron 9 casos de fístulas A-V congénitas 4 de las cuales se encontraban en las extremidades y en 1930 Lewis agregó 24 casos de fístulas A-V congénitas de la literatura y 6 casos de su propia observación. Dos grandes revisiones fueron hechas -- más tarde por la Clínica Mayo, una por Horton 1932 quien contribuyó -- con 23 observaciones personales y otra por Ward y Horton (1940) añadiendo otros 44 casos. De-Takats en 1932 hizo una distinción entre las físt

tulas A-V congénitas y otras anomalías de los troncos vasculares, ambas por exceso y por defecto. La mayoría de la literatura Europea había sido de VOTA primero a la asociación de las malformaciones vasculares con hipertrofia ósea y posteriormente a los problemas nosológicos de estas enfermedades.

EMBRIOGENESIS.- El proceso embriogénico que lleva el bosquejo -- vascular primitivo a su completa diferenciación del sistema arterio-venoso, puede sufrir en el transcurso de las primeras 10 semanas por razones de anturaleza estrictamente genéticas, por factores tóxicos, infecciosos, traumáticos, variaciones del desarrollo que conducen a la formación de los cuadros angiodisplásicos.

Esto por lo que concierne al capítulo en objeto asume la morfología de fístulas A-V trunculares limitadas o difusas si persisten uno o más canales A-V primitivos; Angiomas A-V limitados o difusos si la red vascular primitiva no se reabsorbe y permanece comunicación con un -- tronco arterioso y otro venoso.

En 1971 Malan y Tardito introdujeron el concepto de predominancia de la lesión sea en el campo venoso o en el arterial. Por ejemplo es raro observar un caso de Flebangiomasitosis pura, porque generalmente es tan asociadas a fístulas A-V hipoactivas.

Nosotros opinamos que la clasificación propuesta por el Prof. Malan y Puglionisi en 1961 sigue conservando caracteres de precisión y simplicidad, y que permite eliminar nombres y síndromes descritos sin duda por un solo caso generalizado por tradición, mal aplicados por -- muchos y mal incertados en las clasificaciones propuestas por ellos. Entre otras cosas, es curioso pero cierto y no infrecuente leer sín-

dromes de Klippel Trenaunay y Parkes Weber. Esto nos permite a la luz de las más actuales experiencias de subrayar todo lo que escribieron - Malan y Col. en Vascular Malformations en 1974 que el uso de los eponi- mos, Klippel Trenaunay y Parkes Weber está justificado. Efectivamente a pesar de que la mayoría de los casos observados por nosotros presenta- ron los requisitos de los síndromes en objeto, la precisión diagnósti- ca nos ha permitido documentar en alguno de ellos la presencia de fis- tulas A-V con actividades diversas, en otras un cuadro de predomina- cia flebectásica con signos de estasis venosa de varios grados, y en - otras más Angiomas profundos con alteraciones asociadas del aparato -- muscular y óseo.

Considérese además que el aspecto diverso de displasias vasculares tiene denominador común, no es más que defecto de la propia evolución- hemodinámica relacionada a dos conceptos: Diversión y estasis venosa.

FISIOPATOLOGIA.- Las fistulas A-V Congénitas se activan y se multi- plican y las fistulas A-V traumáticas se activan pero no se multiplican. El elemento determinante es de orden mecánico y causado por la veloci- dad del flujo. El microtraumatismo continuo de la pared de los vasos - que constituye el conjunto fistular estimula la producción de esbozos vasculares tanto en el territorio arterioso como en el venoso, esbozos que desarrollándose entran en conexión entre ellos formando nuevas -- fistulas y provocando por lo tanto aumento de la diversión (Shunts) - sea bajo la velocidad o de la cantidad. Este es el mecanismo clave de- la evolución de la fistula A-V Congénita.

Tal mecanismo determina efectos locales y a distancia, entre los- primeros la progresiva manifestación de forma que puede alcanzar ca-

ractères monstruosos: como los cirsoideos. Entre los segundos la gran dilatación de las arterias aferente principal de las venas eferentes- que se arterializan, la reducción del flujo hacia abajo con producción de fenómenos isquémicos de importancia diferentes hasta las lesiones - tróficas, la aparición de los fenómenos por estasis venosa debido al -- choque de la columna venosa ascendente contra el área de mayor presión- a nivel de la entrada de los colectores fistulares de la vena zonal. Al teraciones morfológicas de los segmentos óseos en el sentido del gigantismo.

En el ámbito de los efectos a distancia el problema cardiaco, que desde la hipertrofia ventricular izquierda a través de cuadros intermedios, llega a la congestión por descompensación.

ANATOMIA PATOLOGICA.- La comunicación A-V de carácter congénito - se realiza de modo extremadamente variable.

- a). Fusión entre dos vasos arterio y venoso.
- b). Fusión entre los dos vasos a través de troncos intercalados.
- c). Gigantismo de estructuras normales derivativas.
- d). Interposición entre vasos arterial y venoso, deformación angiomasiosa, en cuyo contexto se efectúa el corto circuito A-V.

Los preparados histológicos no muestran en evidencia estructuras peculiares como por ejemplo son las células mioepitelicoides, en el ámbito de las comunicaciones A-V, verdaderos dispositivos reguladores de la función de las mismas, además ponen en evidencia células atípicas.

LIMITE ENTRE ANGIODISPLASIA Y TUMORES VASCULARES.

R. Fontaine en 1967 compara los aneurismas cirsoideos con verdaderas formaciones tumorales. Edmondo Malan, tomando en cuenta el aspecto histopatológico los considera angiodisplasias arteriovenosas.

Hemos recalcado en el reciente congreso de Cirugía Cardiovascular en Acapulco 1980 como conclusión de este problema nuestro convencimiento de que debe mantenerse el término de "Angiodisplasia" y no de malformación vascular, ya que ésta última es una consecuencia de la primera y la primera expresa mejor el concepto de la Noxa embriogénica, aún reconociendo a algunas displasias arteriovenosas (una finalidad tumoral local).

DIAGNOSIS.- La hemogasometría con retiro en la arteria aferente y en la vena eferente evidencia una reducción de la diferencia de los valores de saturación en oxígeno directamente proporcional a la cuantía de la diversión. La determinación de la masa circulante revela un aumento de la misma, ya sea por movilización desde los territorios de reserva, ya sea por hemopoyesis verdadera, mecanismos con el cual se compensa el robo en el ámbito del territorio fistular con bajísima resistencia. La oscilometría tradicional, pero mejor el oscilograma segmentario periférico de cambio de velocidad y aceleración registran un aumento de sus índices hacia arriba de la diversión y una reducción hacia abajo, si se tiene presente que la curva de velocidad del oscilograma segmentario periférico se puede sobreponer a la curva registrada por el doppler direccional es válida para esta última metódica el mismo razonamiento.

La reografía cuadripolar cuantifica un aumento del gasto zonal - antes de los focos de diversión y una reducción después de ellos. Esta

metodología permite analizar campos seriados, es decir analizar "en rebanadas" todo un miembro. La importancia no es poca, ya que hasta ahora, hemos hablado de punto de diversión, de situación hemodinámica antes y después de dicho punto, pero esta descripción esquemática en realidad es válida solamente para una situación extremadamente localizada, comparable en cierto modo a una fístula arteriovenosa traumática y no a las formas difusas, que son la mayoría y prevalecen en los miembros. Allí lo que es distal con referencia a una fístula, se torna proximal con relación a las fístulas que se suceden en larga serie por el eje vascular zonal; por lo tanto la reografía cuadripolar tiene la posibilidad de analizar las alteraciones del flujo debidas al diverso entrelazamiento y fusión de los efectos hemodinámicos.

La pletismografía digital gráfica y cuantifica la actividad de -- fístulas que afectan las falanges o la cuantía de la isquemia por diversión ubicada más arriba.

La fonocarteriografía intensifica las señales en los focos A-V y lo aminora a medida que se aleja de ellos; se construye así un mapa - que al ser sobrepuesto a los datos angiográficos constituye una gran ayuda para el planteamiento del problema terapéutico.

El examen radiográfico comparativo de los huesos de los miembros, se efectúa con pantalla cuadrículada para así definir correctamente - los eventuales gigantismos. El examen de cada segmento óseo de las zonas anatómicas afectadas por las fístulas puede evidenciar lagunas, - que son la manifestación de una reabsorción por la presencia de elementos angiodisplásicos del propio hueso. Por los procesos de (alisteresi) difusa, interviene, además de la posible acción de la hemodinám

mica alterada, también la frecuente alteración de la carga (gasto?) de vida al desarreglo de la posición por el alargamiento del miembro afectado (Fig. 23)

El examen mejor con relación al diagnóstico y al pronóstico de las angiodisplasias, y principalmente de las A-V por las posibilidades de una terapia inmediata ligada a él (embolización) es todavía la angiografía. La cineangiografía - arterioflebografía - selectiva y superselectiva tiene la gran ventaja de que hace "vivir" la hemodinámica, documenta los focos de mayor importancia, permitiendo el orden (la orden?) de ataque quirúrgico, por lo menos donde es posible (Figs. 24, 25 y 26).

En la formas con componente linfático, por regla efectuamos la -- linfografía.

Terapia.- (Principios generales)

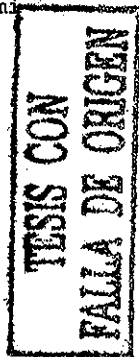
La finalidad del tratamiento quirúrgico, es la eliminación de la formación angiodisplásica o bien, cuando esto no es posible, la eliminación de la derivación A-V conservando los vasos sistémicos.

Esquemáticamente se pueden distinguir:

1. Intervenciones radicales
2. Intervenciones que modifican el cuadro hemodinámico.
3. Intervenciones complementarias.

1. Las intervenciones radicales son posibles en las formas tronculares únicas o incluso múltiples siempre que cada foco haya sido claramente documentado por la arteriografía superselectiva.

La situación más favorable que permite mayores posibilidades de -



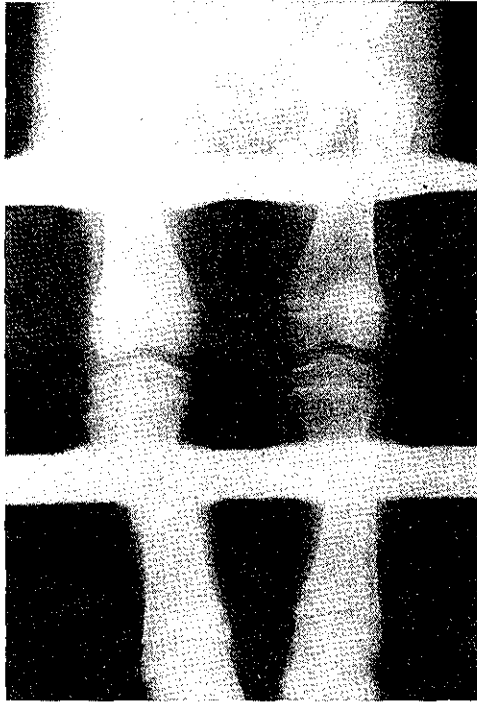


FIGURA 23
MEDICION OSEA DE Msis POR TECNICA DE
FARRILL.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

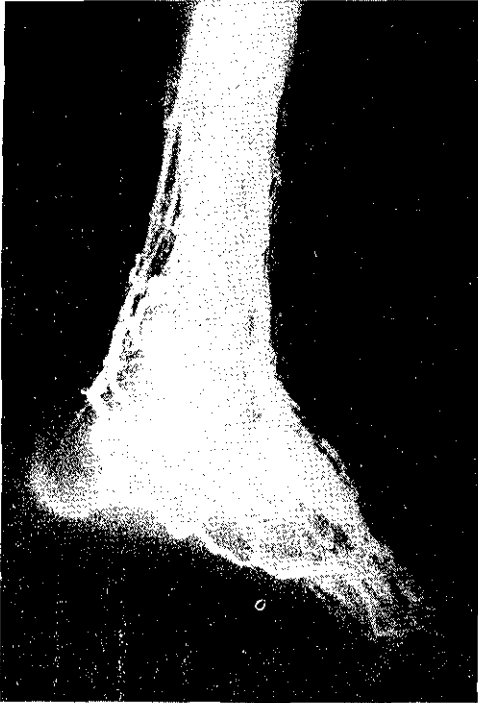


FIGURA 24
FISTULAS ARTERIO VENOSAS EN
DORSO DE PIE.

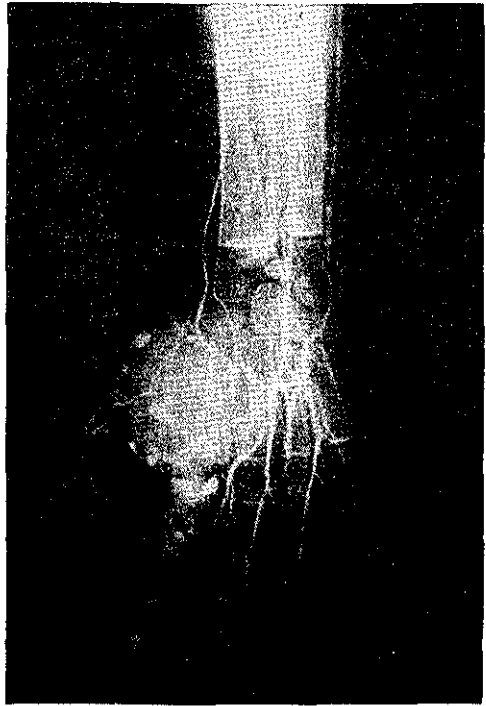


FIGURA 25
FISTULAS ARTERIOVENOSAS EN
REGION TENAR.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

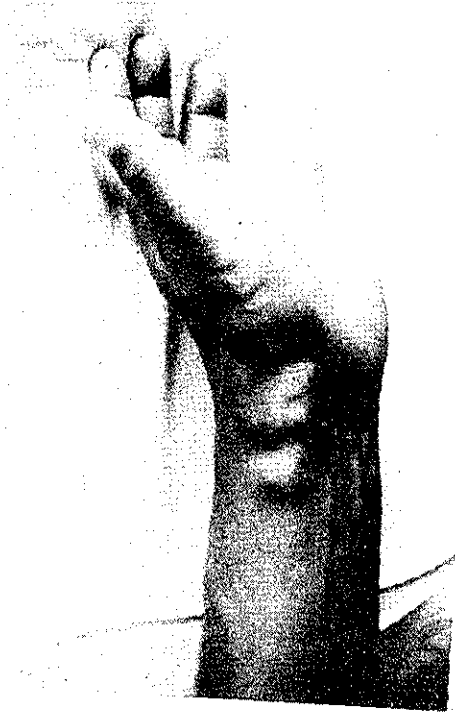


FIGURA 26
FISTULAS ARTERIO-VENOSAS DE MANO

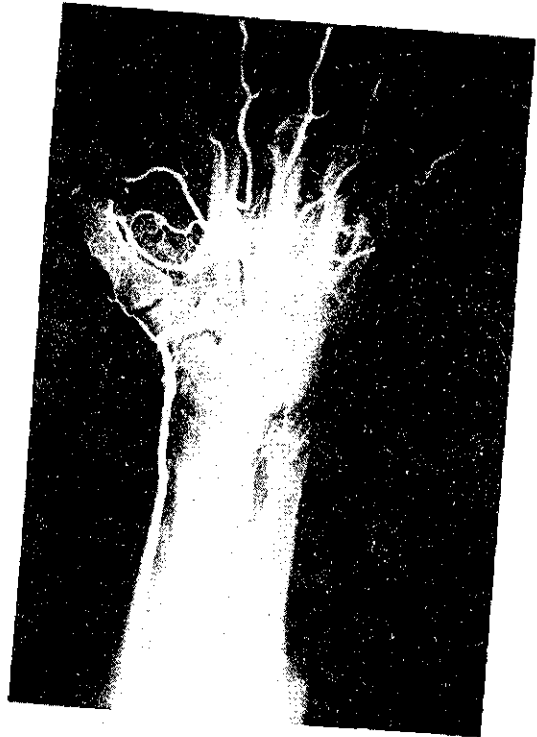


FIGURA 26
ARTERIOGRAFIA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Éxito es la de las fistulas tronculares relacionadas con vasos anchos. Allí es posible aislar, desconectar y quitar los varios elementos anatómicos. En nuestra experiencia la oportunidad de esta intervención se ha presentado varias veces, pero raramente la hemos efectuado o la hemos visto efectuar por la presencia de una sola comunicación.

En los angiomas A.V. la eliminación de las estructuras anastomósicas es más difícil, y los casos más favorables son aquellos en que dichas estructuras pertenecen a vasos con carácter en cierta forma terminal, o situadas en vasos colaterales. Entonces pueden ser removidas -- sin que el flujo principal sufra variaciones.

Cuando las intervenciones radicales de interrupción o de remoción no son posibles, teniendo en cuenta la gravedad y el desarrollo progresivo de ciertas formas--y por lo tanto la carga cardíaca y las lesiones isquémicas o por estasis venosa más abajo de la zona fistular--entonces la indicación de amputación, que muchas veces puede ser bastante limitada, no debe ser obstaculizada, ya que por el precio de un sacrificio funcional y estético comprensible se puede obtener la solución del caso.

2. Las intervenciones que modifican el cuadro hemodinámico, o sea la embolización y las intervenciones de ligadura, tienen la finalidad de eliminar o reducir la importancia de la diversion,-- con la cual se consigue una mejoría proporcional de la situación arriba y abajo, y una mejoría también proporcional de la actividad cardíaca.

La embolización se efectúa con anestesia general. Se ejecuta un cateterismo selectivo o mejor, superselectivo en la arteria "nutricia" fistular, guiándose con los exámenes angiográficos panorámicos anterior

El material embolizador está constituido por fragmentos de tejido sintético o de dura mater liofilizada, introducidos con solución fisiológica y una moderada cantidad de medio de contraste, suficiente para observar en la pantalla el efecto obtenido después de la inyección. - Regularmente antes de la embolización introducimos a través del catéter unos c.c. de xilocaína al 1% sin epinefrina para eliminar aún -- más las posibles condiciones espásticas que pueden ser provocadas, especialmente en los focos fistulares de poca actividad con la simple - introducción del catéter.

Las intervenciones de ligadura e interrupción de las arterias - aferentes a la fístula son posibles especialmente en aquellos casos - en que se ha logrado una visualización arteriográfica esmerada; dicha interrupción debe ser realizada en el punto más cercano posible a las fístulas A-V.

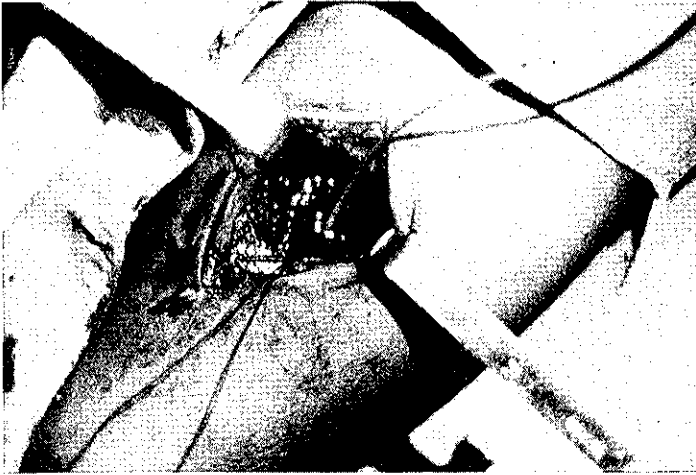
La ligadura de la arteria principal, que anteriormente se efectuaba con mucha frecuencia, debe ser olvidada, ya que provoca un aumento del grado de la isquemia periférica debido a que el flujo de la circulación colateral es atraído por la zona fistular de bajísima resistencia.

Las intervenciones de ligadura son aplicables no solamente en el tratamiento de las fístulas arteriovenosas congénitas extendidas hipó activas, especialmente si están ubicadas en vasos pequeños no accesibles directamente, sino también en las formas (hamartomatosas) que no admiten intervenciones radicales o definitivamente radicales.

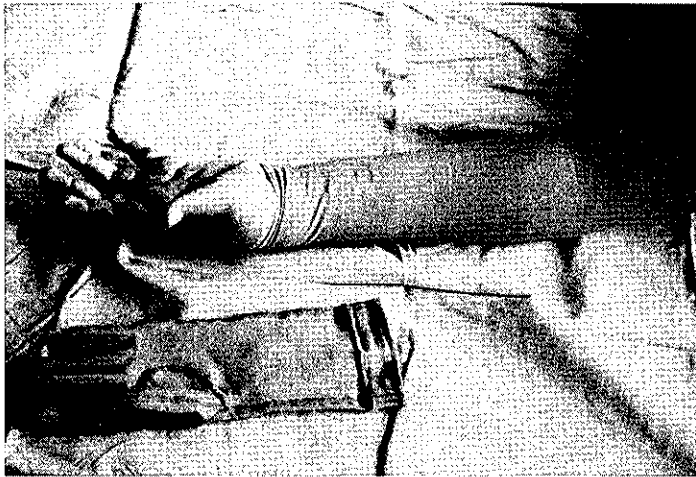
En algunos casos de fístulas arteriovenosas congénitas la reduc

FIGURA 27

a).



b).



a). Embolización quirúrgica de fístulas A-V Congénitas

b). Tratamiento conservador a base de soporte elástico hecho a la medida.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ción de la cuantía de la diversión se obtiene actuando sobre el lado venoso en vez del arterioso, mediante la interrupción de las venas eferentes.

3. Entre las intervenciones complementarias recordamos las que -- tienen el fin de eliminar estructuras varicosas subcutáneas, o corregir daños estéticos o deformidades osteoarticulares asociadas.

Por lo que se refiere a las estructuras varicosas, cuando su extirpación está asegurada a través de un estudio arterio-flebográfico, son válidos los principios de la técnica quirúrgica venosa (desde el "strip ping" de los colectores anómalos hasta la ligadura (sttofasciale) de las perforadas). Las pérdidas cutáneas de substancia se pueden compensar estirando los bordes cercanos o pedunculados; mientras que el problema de la prevención y tratamiento de las, deformidades osteoarticulares de notable extensión es diverso y más complicado.

Los intentos de prevenir el crecimiento óseo han tenido éxito negativo (Phemister 1933, Haas 1945, Blount y Clarke 1949). Nosotros no nos preocupamos mucho por las diferencias dimensionales de los miembros superiores, siempre que no afecten su funcionalidad. Diversa es nuestra actividad para con los miembros inferiores, ya que su alargamiento tiene repercusiones locales y generales: inclinación de la pelvis y escoliosis vertebral compensativa.

En la fase todavía evolutiva hemos preferido corregir el alargamiento del miembro mediante zapato ortopédico; reservamos las eventuales osteotomías reductivas cuando el desarrollo llega a su fin. El zapato ortopédico, queremos subrayarlo, es una medida banal, a veces más desagradable para los padres que para el pequeño enfermo; pero es

la única que verdaderamente puede prevenir, sin riesgo o daños, las alteraciones posteriormente irreversibles, de la pelvis y la columna vertebral.

Técnicas para localizaciones especiales.- Fístula arteriovenosa-congénita de la cara y cuello: hay diferencia substancial de tratamiento entre las formas inmaduras de la infancia y las maduras de los -- adultos.

En las primeras generalmente es suficiente el tratamiento (esclerosante) con la introducción inmediata de corticoesteroides en dosis moderada; el tratamiento quirúrgico es indicado para corregir eventuales deformidades residuales y pertenece a la cirugía plástica.

En las segundas no hay alternativa al tratamiento quirúrgico. Es de importancia fundamental la selección del tipo de anestesia (local o general) utilizando todos los recursos que reducen la sangría, como hipotensión controlada, uso de fármacos vasoactivos (epinefrina, adrenalina localmente; nitroprusiato sódico, fenoxibenzamina para la hipotensión controlada).

Control continuo de las carótidas comunes y externas, que será bi lateral si la arteriografía indica aportaciones de ambas carótidas ex ternas. Embolización durante la intervención mediante canalización con catéter Longdwell de los aferentes arteriosos, aislados y preparados de acurdo con las arteriografías superselectivas; con este recurso -- técnico se puede intervenir una zona prácticamente exangue (Azzolini 1980).

Regiones superficiales: cuero cabelludo y frente.- Se interrumpen las arterias aferentes y se recortan en bloque todos los tejidos afectados por la malformación. La pérdida de material cutáneo, si -

el periostio está intacto, se repara con injertos cutáneos libres, -- mientras que se debe acudir a la rotación de orillas contiguas si la extirpación tuvo que afectar el periostio, o cuando prevalecen razones de tipo estético.

Párpados.- Queremos subrayar un detalle que al cirujano plástico debe tener presente cuando se dispone a tratar displasias A-V, de esta zona: estas displasias, que generalmente están limitadas en el tercio interior y son alimentadas por ramas de la arteria supraorbital y por la rama frontal de la temporal superficial (formas localizadas) pueden ser alimentadas también por ramas de la arteria oftálmica (formas difusas).

De ahí que en el primer caso la extirpación radical no presenta -- especiales problemas de técnica, ya que el hueso residual puede ser reparado directamente sin rotación de orillas contiguas desde la cercana zona medio-frontal, en el segundo caso la intervención radical puede -- lograrse solamente con la interrupción endocraneal de la arteria oftálmica y la consiguiente extracción del bulbo.

Nariz.- Los cartílagos parecen constituir una barrera para las -- displasias A-V que afectan el cutis sobrepuesto, de modo que la intervención resolutive consiste simplemente en la esquematización, con reparación de la pérdida de material directa o con injerto libre o de -- contigüidad.

Labios y mentón.- La suficiente disponibilidad de tejido permite generalmente eliminar las displasias A-V limitadas, entre dos pinzas -- de (forci-pressura), una técnica que permite prescindir de la previa -- interrupción de los vasos aferentes.

Las formas difusas exigen extirpaciones subtotales del labio, y a veces de la zona pericomisural, con la previa embolización y ligadura de los pedúnculos arteriosos aferentes. La reconstrucción de la zona recortada puede ser efectuada con la técnica de Abbe-Estandler.

Región submandibular.- La eliminación de las fístulas arteriovenosas que en esta zona afectan cutis, tejido subcutáneo, músculos incluyendo glándulas salivales y linfonodos, exige la aplicación de la técnica del vaciado del cuello por metástasis tumorales. Esta técnica supone la preparación bilateral del haz vasculo-nervioso y a veces la remoción del cutis, que en nuestro caso es obligatoria. La reconstrucción exige casi siempre el recurso a orillas de rotación.

Oídos.- La parte afectada con mayor frecuencia de la cara posterior del pabellón. La idea del recorte correcto es que se extienda hasta el pericondrio. La reparación es posible mediante las adecuadas técnicas de la cirugía plástica reconstructiva.

Regiones profundas: músculos temporales y maseteros.- Son algunas de las localizaciones más frecuentes. El tratamiento quirúrgico de estas fístulas arteriovenosas es facilitado por la disposición de las vainas fibrosas que recubren y separan estos músculos de las estructuras cercanas, formando una verdadera barrera a la expansión de la angi displasia arteriovenosa.

Transcribimos de A. Azzoli (cfi. E. Malan: Chirurgia vascolare, UTET, Torino 1980), la técnica de la intervención, descrita por él ya en 1965.

1er. tiempo: amplia incisión, oblicua y en arco, del cuero cabelludo de la región temporal, que se acoda sucesivamente hacia abajo y

termina verticalmente en el surco preauricular. La incisión corta completamente también la aponeurosis temporal. Esto permite recortar una amplia franja que pone al descubierto el subyacente músculo temporal, mientras que la cara profunda de la aponeurosis ofrece al operador un plano de quebradura seguro y predispuesto para alcanzar y superar la cara medial y el margen inferior del puente cigomático.

De este modo resulta fácil introducir un instrumento acortado y filoso debajo del puente cigomático, y con la guía precisa del borde inferior del puente, cortar las inserciones superiores del músculo masetero.

2o. tiempo: incisión del cutis y la faja masetera en correspondencia con el límite inferior de la inserción mandibular del músculo masetero. A través de esta contraabertura se podrá despejar el músculo de su inserción mandibular y sacarlo en bloque con sus formaciones angiodisplásicas.

Al músculo temporal se le ataca por el mismo camino de acceso -- transtemporal ya descrito.

Después de destaparlo, se procede a desinsertarlo del plano óseo de la fosa temporal y de la apófisis coronoide. Después de quitar el músculo se explora la región y especialmente los músculos pterigoideos, que si se encuentran afectados podrán ser cortados. De este modo, siguiendo la quebradura natural que existe entre las caras mediales de la rama mandibular y el músculo masetero y los planos musculares de la mejilla se podrá llegar a las regiones genianas (de la mejilla?) profundas sin peligro de perjudicar las formaciones vasculares y nerviosas de la zona .

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

Las dos técnicas operatorias descritas pueden ser utilizadas conjuntamente en el tratamiento de las malformaciones vasculares temporo-maseteras y temporo-masetero-genianas. Subrayamos la conveniencia de aplicar, después de la intervención, un activador mandibular, para prevenir una anquilosis cicatricial.

Mandíbula.- Incluso en presencia de fístulas arteriovenosas congénitas que la afectan en forma notable, es posible evitar el corte de los tramos afectados mediante una técnica ideada por A. Azzolini en 1970.

La hemostasis, que antes se obtenía mediante la interrupción de las dos carótidas externas, hoy se logra con la embolización superselectiva preoperatoria de las arterias aferentes. Se extirpan los dientes que entran en el foco de la lesión y se recorta una elipse mucoso-periosteal limitada con incisiones trazadas al exterior de la cresta alveolar. Después de despegar el periostio en ambos lados de la mandíbula por todo el largo de la zona afectada, se procede a la eliminación de los eventuales puentes interalveolares, de modo que se logre un acceso directo a la lesión, ésta es extirpada mediante raspado con la cuchara de Volkman.

Seguidamente se efectúa el taponeamiento de la cavidad ósea residual llenándola con material hemostático reabsorbible y suturando las orillas muco-periosteales, no sin antes regularizar los bordes óseos. La conservación del periostio garantiza la reconstrucción del hueso eliminado, que se efectúa según la normal estructura trabecular.

Fístulas arteriovenosas congénitas de la región glútea.- Siendo vascularizadas prevalentemente por las ramas del tronco de subdivisión posterior de la arteria hipogástrica, permiten la realización de inter

venciones resolutivas mediante la extirpación en bloque, después de interrumpir o embolizar durante la intervención las arterias aferentes.

1er. tiempo: con el paciente supino y después de preparar la arteria hipogástrica hasta el punto en que se subdivide en tronco anterior y posterior, se efectúa la embolización de las arterias aferentes a través del tronco posterior. Si este procedimiento no es posible, se efectúa la ligadura o interrupción del tronco posterior.

2o. tiempo: con el paciente boca abajo, se cortan en bloque en tejido sano las formaciones A-V, sin respetar el cutis que las cubre, -- aunque aparentemente no sea afectado.

3er. tiempo: se prepara una amplia franja cutánea bipedunculada - con el cutis que cubre las regiones laterales contiguas, y con ella se cubre, por deslizamiento, la pérdida de material. La región donadora de la franja se cubre con un injerto libre de espesor mediano.

Fístulas arteriovenosas congénitas de la protuberancia tenar y - del pulgar (A. Azzolini, 1968).--

1er. tiempo: se corta en bloque el cutis y los músculos abductor breve, flexor breve y antagonista del pulgar afectadas separándolos de las formaciones angiodisplásicas A-V, procurando aislar y preservar - los nervios digitales, los tendones de los músculos flexor largo, abductor largo, y extensores breve y largo del pulgar, así como una suficiente porción de la yema, con el fin de conservar la sensibilidad digital y la uña.

2o. tiempo: embolsamiento en una bolsa cutánea abdominal.

3er. tiempo: después de cerca de 21 días se procede a liberar la mano y a modelar la franja cutánea. El área donadora regularmente se-

repara mediante acercamiento directo de franjas que se despegan y se hacen deslizar.

Fístulas arteriovenosas congénitas que afectan vientres musculares. Se procede a la embolización preoperatoria hemostática mediante la cateterización superselectiva de los pedúnculos aferentes, luego a la ligadura e interrupción de los mismos y de los pedúnculos eferentes, y al corte del vientre muscular.

Cuando este corte crea un problema por el camino de acceso y las consecuencias por la dinámica de la región, preferimos limitar la intervención a la embolización, observando su evolución en el tiempo mediante controles periódicos con aparato Doppler direccional, listos para volver a embolizar la posible recidiva.

Fístulas arteriovenosas congénitas segmentos óseos.- La técnica de la embolización hemostática antes y durante la intervención permite en la actualidad resolver situaciones hemodinámicas que hasta hace poco evolucionaban fatalmente hacia la amputación.

Efectivamente si por una parte la omisión del tratamiento de las fístulas arteriovenosas congénitas intraóseas en presencia de displasias extendidas a las partes blandas contiguas representaba una intervencción incompleta que exponía a recaídas rápidas y graves, por otra parte era un peligro para la vida del paciente precisamente por la hemorragia inarrestable.

Por lo tanto hoy podemos efectuar con cierta tranquilidad intervenciones de vaciado y emplomado, corte diafisario y reconstitución de la continuidad mediante injerto.

MALFORMACIONES VASCULARES CONGENITAS DE LA CARA Y CUERO CABELLUDO.-

La extremidad cefálica de nuestro cuerpo, es un sitio frecuente - para angiodisplasias, el 50% de las malformaciones vasculares se encuentran aquí, aunque el área en si representa sólo el 14% de la superficie corporal (Watson y Mc Carthy) y los problemas estéticos y fisiológicos originados por estas malformaciones vasculares son extremadamente complejos, así como su tratamiento quirúrgico es a menudo imposible por la extensión del tejido angiomatoso y por la importancia de invasión de estructuras anatómicas vitales. Se caracterizan por comunicaciones entre el sistema extracraneal de la arteria carótida externa y el sistema venoso correspondiente. Estas malformaciones resultan como consecuencia de un defecto que ocurre en el curso del desarrollo del sistema vascular de la cabeza el cual como sabemos, sufre cambios muy marcados antes de que la estructura definitiva aparezca; el intervalo de tiempo entre la aparición del primordio vascular y la emergencia de la estructura vascular final de la cabeza es aproximadamente de 20 días. Debido a éstos no es sorprendente que después de esta rápida sucesión de cambios morfológicos, algunos residuos del sistema capilar primitivo o algunas formaciones de tipo embriológico persistan en la vida extrauterina.

Afortunadamente, la gran mayoría de las lesiones angiodisplásicas localizadas a la cara y cuero cabelludo están representadas por angiomas inmaduros o benignos y se caracterizan por tener la tendencia de regresión espontánea o inducidas por medidas terapéuticas simples, - nos referimos a estos angiomas en el capítulo siguiente.

En la cabeza y cara con predominio de la región maxilo-facial po-

demostramos encontrar varias angiodisplasias de tipo maduro: esencialmente hamartomas capilares maduros (o nevus telangiectásicos), simples, venosos, hamartomas arteriovenosos cavernosos, fístulas arteriovenosas congénitas y más raramente linfangiomas. La lesión más comunmente observada es sin lugar a dudar el nevus llamado mancha de oporto (o nevus flammeus) caracterizado histológicamente por la ausencia de proliferación angioplástica; la falta de reproducción activa celular de estas lesiones depende, sin embargo, no sólo de la madurez de sus elementos, sino también del hecho que los angiomas capilares maduros, constituyen dentro del sistema vascular, la configuración funcional de un limitado territorio capilar patológico (Aschieri).

Dependiendo del tiempo de observación el nevus flammeus presenta diferentes aspectos, según la evolución del mismo proceso, desde la forma plana no progresiva, característica de la primera década de la vida, hasta el nevus que evoluciona a forma verrugosa, algunas veces más evidente en la segunda década de la vida, alcanzando su desarrollo máximo en el adulto, apareciendo rojo-vinoso, oscuro o azul rojizo con áreas cianóticas y con irregularidades tuberosas y que en algunos casos terminan en fibrosis paraneumática (Fig. 28).

El engrosamiento irregular del nevus es a menudo asociado con hipertrofia ósea y tejidos blandos, lo que produce algunas veces asimetría muy marcada; la hipertrofia usualmente no está presente en las formas planas del nevus flammeus o mancha de oporto.

Los hamartomas capilares de la cabeza muestran una especial predilección por ciertos sitios, los cuales son envueltos en patrones típicos, produciendo cuadros clínicos y topográficos bien definidos; es-



FIGURA 28

ANGIODISPLASIA DE CARA (NEVUS
VERRUCOSO).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

tos son referidos a las áreas limitadas por fisuras durante la vida embrionaria o a territorios que corresponden a una o más ramas del nervio trigémino.

Las áreas más afectadas son los dos tercios superiores de la cara, mejilla, pómulo y párpado superior e inferior, el tercio superior de la cara, la región mandibular, el labio, la lengua, el piso de la boca, - el cuello y el cuero cabelludo. (Fig. 29 y 30)

ANATOMIA PATOLOGICA.- Desde el punto de vista anatomopatológico - las malformaciones congénitas vasculares con comunicación arteriovenosa esencialmente se dividen en dos grupos a) Fístulas arteriovenosas congénitas y b) Angiomas arteriovenosos.

Los angiomas arteriovenosos son malformaciones que se caracterizan por tener arterias tortuosas y dilatadas en comunicación con venas afe^{re}ntes a través de cavidades anómalas anastomóticas, formando lagunas cavernosas y, cuando alcanzan ciertas dimensiones se comportan como -- fístulas, es decir son tumoraciones pulsátiles con presencia de Thrill y soplo continuo con reforzamiento sistólico.

FISTULAS ARTERIOVENOSAS CONGENITAS.- Consideramos como fístula ar^{terio}venosa congénita toda formación angiodisplásica disontogénica- que tenga comunicación anormal arteriovenosa prece^{pi}lar. Estas malforma^{ci}ones congénitas con corto circuitos arteriovenosos pueden permanecer asintomáticos por años, un signo externo que es observado con frecuen^{ci}a desde el nacimiento es el nevus angiomaso, pero habitualmente la malformación arteriomatosa propiamente dicha no aparece sino hasta un estado más avanzado de la vida extrauterina cuando algún factor (trau^{ma}tismo, infección, trastorno de tipo vasomotor) produce un aumento -



FIGURA 29



FIGURA 30
HAMARTOMAS CAPILARES DE LENGUA.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 30 " Arteriografía "



ANGIODISPLASIA DE CUERO CABELLUDO
FIGURA 30

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

repentino en la actividad hemodinámica en la comunicación arteriovenosa y por tanto hace que la lesión se desarrolle en una cierta dirección de tipo anatómico funcional, el factor fisiológico que causa que el umbral para el desarrollo de la lesión se exceda y que se acompañe de -- cambios anatómicos dando origen a que el desarrollo progresivo de la angioidisplasia corresponda fisiológicamente al momento en el cual el flujo de la comunicación es mayor que el flujo de la arteria aferente, en consecuencia la característica más importante en ambos tipos anatomopatológicos de la lesión, tanto desde el punto de vista clínico como embriológico no es el tipo morfológico sino que es más importante la magnitud del corto circuito arteriovenoso y el tipo de síndrome hemodinámico que causa.

CUADRO CLINICO.- Cuando estas lesiones están bien establecidas, los síntomas son los mismos que las angioidisplasias arteriovenosas localizadas en cualquier parte del cuerpo. Se aprecia una tumoración pulsátil de expansión débil, sobre la que se percibe un thrill intenso y continuo, sincrónico con el pulso carotídeo y con reforzamiento sistólico, a la auscultación, soplo continuo en chorro de vapor con refuerzo sistólico, cuyo punto máximo está en la fístula. (Ver capítulo Fístulas arteriovenosas).

Las arterias aferentes y las venas eferentes pulsán débilmente, los vasos están dilatados, serpinginosos y turgentes con la piel caliente, algunas veces angiomatosa que semeja el aspecto de un aneurisma circoido.

Las malformaciones arteriovenosas extracraneales, además de los síntomas ya enunciados, pueden presentar otros síntomas, según la localización de la fístula, como la percepción de un soplo sistólico continuo

que trae como consecuencia alteraciones psicológicas (Olivecrona y Hadenheim) y se debe a la situación de las fistulas en territorios retroauriculares, maseterianos y en el músculo temporal, acompañándose en algunas ocasiones de un dolor de tipo punzante, los episodios de dolor son muy severos sobre todo en las lesiones del músculo temporal o masetero impidiendo en algunas ocasiones la masticación y es referido precisamente a la localización de corto circuito y a los episodios congestivos reflejos de la mesa angiomatosa incluida en las inextensibles hojas profundas musculares, en otras ocasiones se acompañan de cafalea continua que no cede hasta la resección radical de la lesión, cuando esto es posible, finalmente diremos que estas lesiones extracraneales no causan paresias o parálisis de las estructuras nerviosas adyacentes, particularmente del nervio facial o disfasia, asimismo nunca hemos observado necrosis isquémica o cuadros cardíacos severos por carga en las cavidades derechas, aún en la presencia de fistulas arteriovenosas activas; la ausencia de lesiones necróticas es debido a la abundancia de anastomosis de las arterias de la cabeza.

ANGIOGRAFIA.-El estudio angiográfico se impone como requisito indispensable preoperatorio para definir la malformación y cuales son los vasos aferentes y eferentes con la mayor precisión posible, sin embargo en algunas regiones de la cabeza este estudio en muy pocas ocasiones da una imagen clara y precisa de las comunicaciones arteriovenosas. Esto es debido a la velocidad muy alta a la cual la sangre circula del lado arterial al venoso y debido a esto la opacificación de la fístula de la arteria aferente y la vena eferente y de la circulación colateral ocurre toda al mismo tiempo, por lo tanto se recomienda

usar la técnica de substracción para impedir la interferencia de las estructuras óseas subyacentes de la cara y cráneo, en estos casos es de extraordinaria utilidad ya que la última placa muestra no sólo los vasos presentes en la angiografía original sino todos aquellos vasos que habían estado ocultos previamente por las estructuras óseas. En nuestra opinión la angiografía seriada de la carótida primitiva con inyección rápida y con una generosa dosis de medio de contraste, generalmente da una visualización excelente de la malformación y de sus conexiones vasculares y al mismo tiempo nos da una imagen verdadera y adecuada de las relaciones funcionales entre los dos sistemas carótideos, si la angiografía no diera una imagen suficientemente clara, debe ser suplementada por un estudio selectivo de la carótida externa y de la interna, tal como ha sido recomendado por Borjes y Natali.

En hamartomas con corto circuitos activos, arteriovenosos y con fistulas arteriovenosas congénitas del músculo masetero siempre está presente una dilatación de la carótida externa maxilar interna y algunas veces en menor proporción las arterias faciales, de las arterias aferentes dilatadas el medio de contraste fluye inmediatamente y de una manera preferencial a la formación patológica vascular formando lagunas con márgenes ensombrecidas, produciendo un retorno venoso temprano a través de la vena yugular externa. En hamartomas cavernosos del músculo temporal, muy parecidas a las del músculo masetero, las dilataciones de las arterias aferentes varía con el tamaño de la malformación e involucra sólo las ramas colaterales de la arteria carótida externa, sin afectar el tronco principal. Las angiodisplasias arteriovenosas del músculo temporal, están caracterizadas por la extensión de la dilata-

ción arterial y elongación de la arteria maxilar y de las ramas ascendentes y terminales de la arteria crótida externa. Finalmente, los cuadros angiológicos de los hamartomas combinados temporal y masetérico, presentan ambos todas las características ya descritas como típicas de las dos diferentes formas.

TRATAMIENTO.-Desde el punto de vista terapéutico es obvio que el tratamiento conservador puede estar considerado, sólo en casos como el nevus flammeus o mancha de oporto, sin embargo tomando en cuenta la estructura histológica de estas lesiones que difiere de aquellas encontradas en la piel normal, únicamente se debe a la presencia de pequeños vasos dilatados y lo doble de vasos capilares no debemos esperar mucho de un tratamiento conservador. El entusiasmo de la última década con el tratamiento de crioterapia, la dermoabrasión y tatuaje han sido olvidados, al menos en nuestra experiencia. La terapia con radioisótopos tales como el radio-fósforo o el radio estroncio deben ser administrados de acuerdo con (Matthews) únicamente en centros muy especializados por el riesgo de originar una lesión a la piel de larga duración, el tratamiento a base de radioterapia se basa en Rayos X de baja penetración en onda intermedia entre los rayos roentgen y los rayos ultravioleta, usándose únicamente en nevus que no exceden más de 5 centímetros en diámetro, siendo este método muy delicado y produce eritema severo con edema y pigmentación de la piel, la baja radiosensibilidad de las malformaciones vasculares de tipo maduro, requieren grandes dosis de radiación, lo que en algunos casos produce hiperplasia de los capilares y de la piel, así como de los tejidos adyacentes con el riesgo de crear deformidades peores de aquellas que se deseaban eliminar; con -

Ésto debemos enfatizar que toda lesión plana que anatómicamente puede eliminarse por su tamaño pequeño o por su situación topográfica debe ser extirpada quirúrgicamente. La cirugía es, por supuesto, el único tratamiento para el nevus verrugoso, tomando en cuenta la baja acción (Fig. 31), pero constante, de los factores hemodinámicos que producen además a la marcada dilatación de los capilares, a una fibrosis progresiva del estroma conectivo y a una marcada hiperplasia de los elementos de la piel, obviamente la cirugía debe limitarse a una cuidadosa selección de los pacientes, es así como (Kazanjian y Roopenian) señalan que la resección de las lesiones no es tanto problema como su reconstrucción en sí, que en ocasiones es muy difícil, como regla general según Azzolini y Tardito, los casos más apropiados para el tratamiento quirúrgico tienen el siguiente orden: (1) aquellos en el -- cual la resección de la herida, sin alterar la morfología normal de la cara (2) las lesiones que involucran la mitad anterior de la mejilla y labio. Pueden ser reconstruidas, rotando un colgajo de piel de la cara posterior externa de la mejilla o de la región temporal (3) aquellas lesiones que envuelven grandes porciones de la parte inferior y media de la cara, las cuales pueden ser reparadas satisfactoriamente mediante injerto tubular del cuello; por otro lado los grandes nevus que toman toda la cara a la mitad de ella y que se extienden hacia el cuello asociándose a gigantismo segmentario no son tritables de cirugía.

Los angiomias cavernosos simples localizados muy a menudo en la mucosa de la boca y tejido superficial de la cara, cubiertos por un delgado tegumento anormal con poca tendencia a penetrar a capas pro



FIGURA 31
PRE Y POSTOPERATORIO DE UN NEVUS
VERRUCOSO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

fundas y que no tienen pedículos vasculares importantes el tratamiento quirúrgico tiene pocas probabilidades de éxito, sin embargo en algunas ocasiones estas malformaciones invaden extensamente la mejilla, labio, lengua, piso de la boca y otras estructuras que responden muy poco a la radioterapia. En la cara pueden localizarse lesiones angiomatosas que semejan más a un angioma arteriovenoso con actividad hemodinámica atenuada. Malformaciones de este tipo, localizadas en la mejilla, labio y la parte anterior de la lengua, pueden ser resecables con cierta facilidad, no así las lesiones difusas que invaden tejidos profundos con disociación de estos, no son susceptibles de una cirugía radical, si estas operaciones se llevan a cabo en temprana edad, evitan problemas en la deglución, respiración y fonación, debido al crecimiento de las masas tumorales, así como deformaciones secundarias debido al desarrollo anormal de las estructuras óseas adyacentes (asimetría facial, prognatismo, mal oclusión, etc.) obviamente, los procedimientos quirúrgicos deben ejecutarse al sitio y tamaño de las lesiones y sobre todo a la edad del paciente, así en niños el cirujano se aboca a remover la mucosa redundante y masas vasculares (angiomas de la lengua y del piso de la boca), comprimiendo estructuras adyacentes para evitar deformidades. En el adulto lo primero es restaurar hasta donde sea posible, la resección externa de tejidos patológicos para obtener más o menos una morfología facial normal en lugar de ir a resecar toda la lesión; en algunos casos de formas extensas las estructuras musculares y las ramificaciones del nervio facial es prácticamente imposible conservarlas. Sin embargo, con una o más de estas operaciones, los resultados son generalmente buenos, teniendo en algunos casos que retocar el crecimiento secundario de

algunos tejidos angiодisplásicos residuales. Para ser efectivos en el tratamiento de las angiодisplasias arteriovenosas tenemos que llevar a cabo una cirugía radical sin que importe el tipo anatómico, este tipo de cirugía es igual al empleado en lesiones cancerosas; cuando la lesión se encuentra en la cara, las dificultades terapéuticas son obviamente mayores, debido a la presencia de numerosas depresiones formadas por el arreglo peculiar de músculos y huesos donde las angiодisplasias penetran profundamente, además la cara presenta definitivamente problemas morfológicos y cosméticos, lo cual limita al mínimo la resección de tejido con el fin de conservar al máximo el efecto estético dentro de lo radical de la cirugía; además hay que tomar en cuenta el riesgo de lesionar estructuras nerviosas presentes en esta misma región, de ahí de estudiar muy cuidadosamente las vías de acceso que permita evitar daño a los troncos nerviosos principales. El trayecto del nervio facial es extraordinariamente importante en este tipo de cirugía, ya que las posibilidades quirúrgicas y el resultado es mucho mejor en áreas donde se puede hacer cirugía radical sin lesionar el facial y sus principales ramas, como las lesiones que se encuentran por debajo de la mandíbula, sitio donde se puede hacer cirugía radical, con resultados resolutivos y, hacer una excelente reconstrucción morfológica sin lesionar los principales troncos nerviosos.

Así mismo, buenos resultados se obtienen en el tratamiento del aneurisma cirroideo del cuero cabelludo y la región frontal al resecarlo completo y ligando las principales arterias aferentes de la malformación vascular.

Estamos conscientes que esta cirugía exige paciencia, ya que en-

algunos casos las intervenciones deben repetirse por las recidivas -
que se presentan.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ANGIOMAS INMADUROS.- Los angiomas inmaduros son todas las malformaciones vasculares planotuberosas, tuberosas, tuberonodulares o nodulares que se encuentran en la piel y están presentes desde el nacimiento en los primeros cinco meses de vida; muestran un rápido crecimiento debido a una actividad vasoformativa de células endoteliales inmaduras y canalización de capilares neoformados. El elemento característico de estos angiomas inmaduros es la intensa actividad proliferativa de las células angioblásticas, hecho que claramente los distingue de otras lesiones angiodisplásicas, como los hamartomas vasculares cuyo origen se atribuye a estados tardíos de desarrollo embrionario.

Estos angiomas inmaduros son vistos más a menudo en niños prematuros, predominan en el sexo femenino y se localizan en la cabeza, en el 50% de los casos.

El elemento característico de los angiomas inmaduros es la presencia de una expansión de células angioblásticas proliferativas activas, que lo distingue de otras lesiones angiodisplásicas como las que pertenecen al gran grupo de hamartomas vasculares cuya formación se atribuye a alteraciones en estadios tardíos del desarrollo embrionario; en efecto, algunas de estas displasias arteriovenosas pueden mostrar actividad angioblástica, actividad que es invariable y circunscrita a los tejidos que la rodean, histológicamente predominan los angioblastos, inmaduros. El aspecto clínico tan variable con que se presentan los angiomas inmaduros en la infancia puede atribuirse por una parte a la profundidad y extensión de la lesión, que puede afectar las diferentes capas de la piel y tejido celular subcutáneo y por otra, la etapa de evolución en que son observados (Fig. 32)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



• FIGURA 32

ANGIOMA INMADURO EN CONJUNTIVA DEL OJO
IZQUIERDO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El aspecto histológico depende principalmente del estado en que se observan los procesos proliferativos; primero es la formación de una masa sincicial de células vasoformativas, rápidamente seguida por una absorción de la parte central de esta masa y la formación gradual de cavidades capilares; subsecuentemente, bajo el impacto de la circulación sanguínea, estas cavidades se transforman en grandes lagunas cavernosas por lo que los angiomas inmaduros pueden mostrar tres aspectos histológicos fundamentales que dependen de su estado de evolución; uno predominantemente celular, otro capilar y por último uno de aspecto cavernocapilar.

El primer aspecto representa la formación en el tejido reticulomenquimatoso de masas más o menos compactas de células histiodes con un núcleo oval que contiene cromatina; estas células tienen tendencia a formar hileras pero no hay todavía evidencia de formación de canales (Estado celular).

El segundo aspecto representa un estado más avanzado de evolución; se caracteriza por un aspecto endotelial más estable de las células y por la presencia de cavidades capilares (estado de red capilar). Finalmente el tercer aspecto se refiere a un estado más avanzado y está representado por lagunas de capilares, algunas grandes, las células endoteliales están diferenciadas y separadas por tejido conectivo (estado cavernoso). (véase Angiodisplasias, Conceptos Generales. Etiología).

Un estudio cuidadoso de la evolución morfológica de los angiomas inmaduros ha mostrado que la secuencia cronológica y el aspecto histológico se semeja a los estudios tempranos de desarrollo embrionario normal. Por otra parte, los vasos sanguíneos primitivos se originan de

la diferenciación de nuevos tipos de células en el mesénquima, que proliferan activamente y forman primero masas angiblasticas sólidas con un arreglo plexiforme y después, a través de una destrucción activa de partes de estas células aglomeradas, se forman numerosas cavidades de capilares. En los angiomas así formados, la actividad proliferativa de elementos inmaduros atrapados se inicia nuevamente cuando la embriogénesis del sistema vascular está prácticamente terminada y cuando los factores genéticos que regulan la formación de la red capilar primitiva están ausentes. En la mayoría de los casos los angiomas inmaduros crecen vigorosamente en los primeros meses de vida, después se detiene el crecimiento y entra en un período de involución que termina entre los 5 y 7 años de edad. Respecto a la evolución hemodinámica, numerosos autores han hecho estudios sin ponerse de acuerdo (Nibbert, Bowman, Matthews, Walsh y Thompkins). Azzolini dice que el estudio del número, tamaño y estructura de las conexiones entre estos angiomas y el sistema circulatorio ha dejado mucho que desear, por lo que piensa que una investigación angiográfica de estas lesiones sería de considerable valor para definir la importancia de la existencia de estas conexiones con el sistema circulatorio para así obtener una información de su mecanismo de regresión y dar una descripción más precisa de las condiciones morfológicas y hemodinámicas de estos angiomas inmaduros en niños. También es posible, utilizando la angiografía selectiva o superselectiva como método de rutina visualizar los vasos aferentes y eferentes y diferenciar tres variedades anatomorradiológicas: 1) arteriocapilar, 2) tipo placenta y 3) lacunar.

En los angiomas inmaduros se han encontrado frecuentemente corto-

circuitos arteriovenosos, cuya importancia varía según el tamaño de la lesión, por esto Azzolini cree que el hamartoma en sí se encuentra localizado entre los dos lados del sistema vascular que actúa como un cortocircuito arteriovenoso y que a través de espacios lacunares drenan directamente en las arterias y venas o también a través de una red arteriocapilar más rica, más extensa y más permeable que lo normal, - situación que se debe a los caracteres embiológicos de los vasos.

Así Azzolini y col. revisaron la clasificación nosográfica de estas lesiones, que definitivamente pertenecen a la categoría de angiomas arteriovenosos, aunque tengan un carácter involutivo que los diferencia de las formas arteriovenosas maduras y les dieron el nombre de angiomas capilares arteriovenosos inmaduros con carácter regresivo. Basados en estos conocimientos muchos autores se inclinan a pensar que estos angiomas inmaduros no deben tratarse quirúrgicamente en vista de la posibilidad espontánea de su regresión y de su baja incidencia en el adulto, otros, están a favor de un tratamiento quirúrgico precoz, - argumentando las siguientes razones:

- 1) Estas lesiones pueden crecer rápidamente en los primeros meses de vida y alcanzar un tamaño tal que semejan monstruosidades.
- 2) Cuando el angioma afecta la piel y capas adyacentes es imposible su regresión.
- 3) Los angiomas subcutáneos, a menudo de crecimiento progresivo, pueden producir lesiones muy graves y deformantes en el adulto.
- 4) Las lesiones extensas que afectan ciertas áreas (órbita, párpados y orificios naturales), son sumamente difíciles de resecar, cuando crecen e invaden órganos vecinos.

Estas razones ciertamente justifican el tratamiento quirúrgico, - sin embargo, considerando que muchas de las lesiones tienden a la regre sión espontánea, debemos escoger métodos menos agresivos, que puedan dar resultados satisfactorios.

Actualmente los recursos terapéuticos para el tratamiento de los - angiomas son tan vastos que han planteado considerables problemas para escoger cuál es el más adecuado. Además de los métodos clásicos (elec- trocoagulación, cristerapia, escleroterapia, radiación y tratamientos - quirúrgicos) Azzolini ha propuesto un nuevo método que consiste en in- yectar directamente en el angioma corticoesteroides, con el que ha ob- tenido excelentes resultados en un sinnúmero de casos. Zarem y Edgerton que fueron los primeros en publicarlo, lo administran sistemáticamente y la escuela italiana de la Universidad de Parma propone para el trata- miento de estos angiomas las siguientes normas:

- 1). Los angiomas tuberosos que exceden de 3 cm. de extensión deben ser tratados con cristerapia.
- 2). El tratamiento de los angiomas subcutáneos se inicia con 4 a 5 infiltraciones de 10 mg. de Triamcinolona con intervalo de una sema- na, después con escleroterapia.
- 3). Angiomas parotideos con terapia a base de corticoesteroides - exclusivamente.
- 4). Angiomas grandes y de rápido crecimiento con radiaciones a - pequeñas dosis de voltaje bajo, aplicaciones de 50-60 r a 30-40 kilova- tios asociadas o no al tratamiento quirúrgico.
- 5). Angiomas resistentes a los tratamientos anteriores, resección quirúrgica.

6). En casos de que el crecimiento sea alarmante, se debe recurrir a diferentes medidas terapéuticas combinándolas con una resección amplia y utilizando injertos de piel, en general - se debe esperar hasta la edad de 5 ó 6 años. Cuando se recurre a estos tratamientos quirúrgicos tan amplios, el resultado estético es de primordial importancia, por lo que siempre hay que recurrir a la opinión del cirujano plástico, a fin de seguir una táctica quirúrgica que conduzca a obtener los mejores resultados. (Véase Angiomas Arteriovenosos y Angiomas de la cara y del cuero cabelludo).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DISPLASIAS MIXTAS

CONCEPTO: Las angiodisplasias mixtas son aquellas en que están asociadas las malformaciones de los vasos venosos, con las de los vasos -- linfáticos. Estas formas más raras aparecen en la mayoría de los casos-- después del nacimiento con desarrollo simultáneo de vasos sanguíneos y linfáticos anormales o como linfangiomas puros con invasión secundaria-- a los vasos sanguíneos. En realidad las estructuras linfoangiomasas -- están formadas por vasos sanguíneos anormales y/o espacios linfáticos -- con frecuente hiperplasia del tejido conectivo.

SINONIMIA:

Linfatangelectasis congénita, linfaectasia cutánea, fibrolinfangiomas, linfangiomas, linfangioma hipertrófico, higroma quístico, higroma axilar.

CUADRO CLINICO:

En esta variedad de malformaciones vasculares, el cuadro clínico -- es a veces muy difícil de identificar, a tal grado, que ha sido descrito muy frecuentemente, unas veces como malformaciones venolinfáticas, -- otras como linfangiomas y otras más como ectasias linfáticas cutáneas, de tal manera que han sido incluidas como linfedema o fibredema o como tumores musculares. Aquí nosotros los hemos colocado dentro del grupo-- de las malformaciones vasculares por constituir la base histológica a -- la que hemos estado describiendo como hamartomas. Desde luego esta ma-- nera de pensar se presta a controversias, pero hemos tomado además en -- cuenta que en la práctica estas alteraciones vasculares que se presen-- tan en los primeros años de la vida se consideran más como una malfor-- mación que como una neoplasia.

Se han descrito varias formas:

- a). Linfangiomas simples o linfangiectasia congénita (várices linfáticas diferentes de las adquiridas), linfangiectasias cutáneas.
- b). Linfangioma cavernoso, asociado frecuentemente con hipertrofia del tejido conectivo con hiperplasia de fibras elásticas y -- musculares lisas.
- c). Linfangioma quístico.
- d). Linfangioma hipertrófico.

Las linfangiectasias cutáneas se presentan en la mayoría de los -- casos por obstrucción crónica de los vasos linfáticos, por agenesia o hipoplasia, que dá lugar a vesículas que están contenidas en la dermis y hacen prominencia a la superficie de la piel. Son de color rosado o azulado y aparecen dilatadas, tortuosas y translúcidas, contienen un -- líquido claro o amarillento con el patrón microscópico de dilatación de un vaso linfático.

En las formas hemolinfáticas, el componente linfático está generalmente representado por linfangiectasias cutáneas y por linfangiomas cavernosos similares a las ya descritas en las flebectasias como heman -- giomas cavernosos predominantemente venosos. Pueden estar localizados -- en los tejidos superficiales con los caracteres ya descritos en el pá -- rrafo anterior, con contenido del líquido más o menos hemático como re -- sultado de pequeñas hemorragias o profundos localizados en los espa -- cios intra-aponeuróticos entre los músculos u otras estructuras visce -- rales con aspecto cavernoso que semejan lagunas más o menos extensas -- generalmente intercomunicadas.

Como describimos en las malformaciones venosas, hay formas localizadas o difusas, que pueden causar aumento en el tamaño de la extremidad con distorsión de su forma normal, alteraciones que dependen de la distribución y volumen de las masas hemolinfangiomatosas que pueden -- dar una apariencia monstruosa y confundirse con la elefantiasis y el - linfedema congénito hereditario de Millroy y la lipomatosis congénita o la neuromatosis fibrosa.

La sintomatología de estas ectasias linfáticas o hemolinfangiomomas cuando están localizadas en las extremidades inferiores se caracterizan por: pesantez, congestión pasiva e imposibilidad para una marcha normal, particularmente cuando está asociada a hipertrofia esquelética, así co mo congestión venosa y dolor intermitente en la posición de pie.

Para determinar la naturaleza y estudio de estas malformaciones - son necesarios tres exámenes básicos: arteriografía seriada, flebografía y linfangiografía.

En general los troncos arteriales principales tienen característi cas normales aunque hemos observado algunas arterias sinuosas de cali bre irregular y adelgazadas, no encontrándose evidencia de comunicacio nes arteriovenosas.

En las flebograftias, la visualización de las venas profundas es - difícil determinarlas y generalmente se observan de acuerdo con la naturaleza de la malformación venosa imágenes similares a las ya descri tas en las displasias venosas.

Por lo que se refiere a las linfograftias, los vasos linfáticos - sobre todo en el dorso del pie, suelen encontrarse dilatados y tortuo sos, con agenesia o hipoplasia de los linfáticos dela pierna y muslo.

Frecuentemente se complica con infecciones linfáticas, celulitis aguda o irisipela repetidas y nunca hemos encontrado casos de malignización, aunque algunas veces ha sido referido (Fig. 33)

Los linfangiomas semejan en naturaleza a los vasos sanguíneos normales (hamartomas), unas veces como hemolinfangiomas y otras como linfangiomas puros. Aparecen desde el nacimiento y en la primera infancia, no hay predilección por un sexo y los sitios de localización más frecuentes son: la cabeza, el cuello, y las extremidades. Tienen un acentuado potencial de crecimiento.

Los linfangiomas capilares tienen mucha semejanza con las linfangectasias. Se manifiestan por elevaciones de la piel muy circunscritos de un color amarillento que es dado por numerosas vesículas translúcidas a menudo cubiertas por piel hiperqueratosa "verrugas linfáticas".

El linfangioma cavernoso, mucho más raro, se localiza principalmente en la piel y en el tejido celular subcutáneo, suele observarse desde el nacimiento o poco después y su crecimiento es lento. Se origina de mesodérmicos anómalos, que se transforman en vasos linfáticos imperfectos aislados, con tendencia al crecimiento anormal. Los linfangiomas cavernosos se componen de numerosos espacios linfáticos dilatados, llenos de linfa o de una mezcla de linfa y sangre. Según su aspecto clínico y localización se describe el linfangioma circunscrito, que se localiza habitualmente en las extremidades superiores, región axilar o escapular, boca, faringe, lengua, párpados, conjuntiva, órbita y en la ingle o tercio superior del muslo (Fig. 34). La mayoría de las lesiones se encuentran en la parte izquierda del cuerpo, formando grupos de vesículas de color amarillento, grisáceo o rosado, acompañados de piel hiperquerato

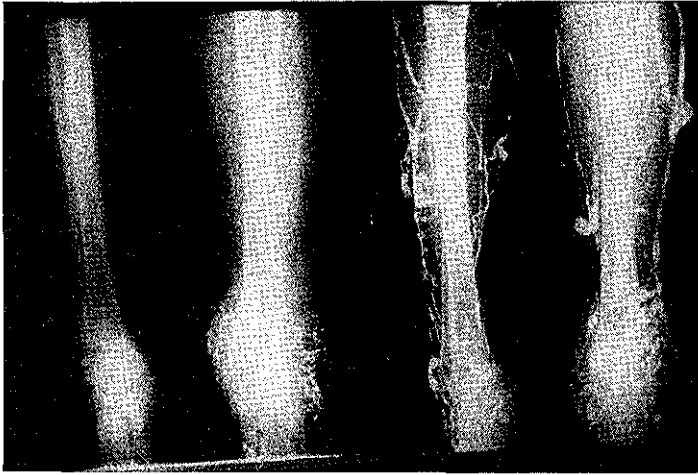


FIGURA 33

LINFOGRAFIA Y FLEBOGRAFIA
DILATACIONES TORTUOSAS CON HIPOPLASIA
DE LINFATICOS MPI.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA 34
LINFANGIOMA CAVERNOSO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

sa que dá el aspecto de verrugas. Los linfangiomas cavernosos localizados en la lengua, en los labios o en las mejillas suelen determinar aumento de volumen de las partes comprometidas. Muchas veces constituyen una variedad mixta, es decir, hemangiomatosis y linfangiomatosis, siendo más raras las formas puras de linfangiomas.

Desde el punto de vista histológico, se encuentran grandes espacios linfáticos con paredes gruesas conteniendo linfa y algunas veces sangre en escasa cantidad. En el estroma no sólo se localizan linfocitos linfáticos, sino también células de grasa, tejido colágeno y fibroso con células musculares lisas.

En 1947 Bickle y Broders y en 1950 Harris y Prandoni reportaron haber encontrado en estudios histológicos, linfangiomas en el tejido óseo denominándolas "linfangiectasias múltiples" o "linfangiomas generalizados del hueso", asociado en algunos casos al linfedema congénito.

Los linfangiomas quísticos, llamados también higromas quísticos o axilares, es una displasia congénita típica que se origina a través de un defecto en el desarrollo de una hamartoma aislado o de un crecimiento autónomo del saco yugular (cavidad linfática embrionaria) de la que se desarrollan las yemas de los linfáticos periféricos (Fig. 35)

Los linfangiomas quísticos aparecen desde el nacimiento o inmediatamente después y se localizan en el cuello, en la axila o en el mediastino, como una tumoración profunda de forma y consistencia quística. Algunas veces con desarrollo acelerado dando formas monstruosas.

TRATAMIENTO:

Como en la mayoría de las linfangiectasias, el tratamiento está -



FIGURA 35
LINFANGIOMA QUISTICO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

muy limitado. Hemos realizado linfoaponeuretomías parciales en varios tiempos quirúrgicos, sobre todo en las extremidades, ligaduras con re secciones parciales de colectores linfáticos ectásicos o derivaciones linfovenosas. Ha sido también referido las aplicaciones de inyecciones esclerosantes y la radioterapia con resultados variables.

El tratamiento de los linfangiomas es quirúrgico y está en rela-- ción con las posibilidades de su extirpación, sin lesionar, cuando son profundos, los tejidos en los que está implantado. Desde luego las ex- tirpaciones parciales en varios tiempos quirúrgicos también pueden rea- lizarse aunque lo cierto es que siempre hay recidivas. De todas mane- ras en las formas muy complejas por malformaciones mixtas, el trata- miento es difícil y de resultados inciertos. En algunos casos de lesio- nes de la piel, la cirugía reconstructiva puede tener resultados posi- tivos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

SINDROME DE MAFFUCCI.

(Hemangiomas con Discondroplasia)

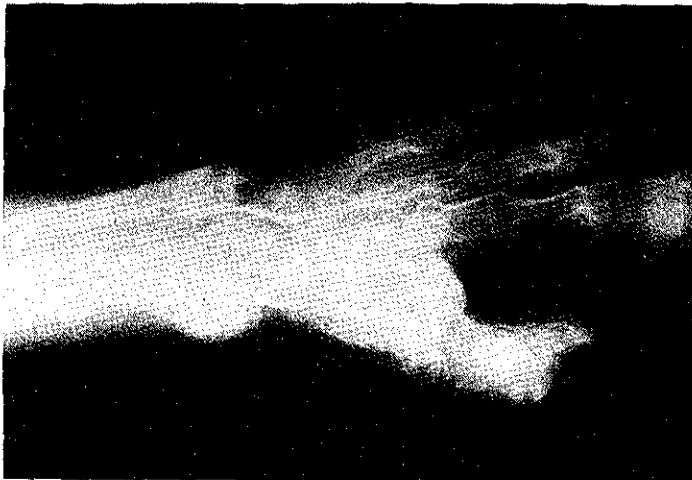
El síndrome de Maffucci fue descrito por Angelo Maffucci en el año 1881. Es una displasia mesodérmica, no familiar, de etiología desconocida, caracterizado por la presencia de discondroplasias y hemangiomas cutáneos múltiples, aún cuando también se han encontrado hemangiomas viscerales. Afecta el cartilago de crecimiento, a la formación y desarrollo del hueso, al sistema venoso y en algunos casos, al sistema linfático. Las alteraciones vasculares características consisten en hemangiomas de tipo cavernoso, que se localizan en los lugares de la alteración ósea, aunque no necesariamente en ellos, ya que se han observado en áreas en las que no está afectado el esqueleto. Todos los huesos pueden estar lesionados, pero existen mayor tendencia en las porciones distales de las extremidades, las costillas, las escápulas y también las vértebras.

La afección es más frecuente en el sexo masculino y los síntomas empiezan a manifestarse antes de la pubertad.

El peligro mayor en que se encuentran estos pacientes es que desarrollen condrosarcoma, neoplasia que suele agregarse al síndrome de Maffucci. (Fig. 36)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA 36



SINDROME DE MAFFUCCI

(Hemangiomatosis con Discondroplasia)

- a). Se observan algunos hemangiomas tanto en eminencia hipotenar, como en dedo meñique.
- b). Se observan encondromas así como adelgazamiento de las arterias digitales

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

B I B L I O G R A F I A

1. Azzolini A., Rossi L.; Ahinelli C.- Gli aspetti angiografici degli angiomi immaturi dell'infanzia. Min. Chir. 1971.
2. Albretch E: Ueber hamartoma Verthandl Deutch. Path. Gesellsch. Pag. 153, 1904.
3. Adams H. D: Congenital Arteriovenous Cirroid Aneurisms. Surg. Gyn. Obst; 92,693, 1951.
4. Albright: Citado por Malan E.; Puglionisi A: Congenital Angiodisplasias of the extremities. J. of Cardio. S; 5, 2, 87. 1964.
5. Azzolini A: Le Lesioni Angiodisplasiche del pene: un caso di angioma arterovenoso. Min. Chir; 22, 17, 974, 1967.
6. Azzolini A: Le Angiodisplasie della mano. Min. Chir; Ed. Mi. Med; 1968.
7. Azzolini A; Tardito E: Le Angiodisplasie del territorio dell'arteria iliaca interna con particolare riferimento a quelle arteriovenose extra pelviche.
8. Azzolini A; Digiovani V.: Gli Emangiomi cutanei e le loro terapie con particolare riferimento a metodi e risultati di plastica Chirurgica. Min. Chir. 17, 808. 1962.
9. Azzolini A; Ruberti U: Sulla morfogenesi degli angiomi. Min. Cardioangiol. 10, 742, 1962.
10. Bergami P.L; Campanacci M: Ricerca sull' istomeccanica degli amartomi vascolari degli arti a mezzo di sezioni istologiche

seriate. Folia angiolo; 3, 262, 1960.

11. Babonnex: Citado por Ciarrocchi L: Conciderazioni su di un caso di Hemangiectasia. Hipertrophicans. arch. It. Dermat. Sif; 23, 197, 1950.
12. Binazzi M: Ancora in tema di hemangiectasia hipertrophicans (Klippel-Trenaunay, Parkes Weber) Min. Dermat; 27, 18. 1952.
13. Bramann F: das arteriell venose aneurisma. arch. Klin y Chir; 33, 1. 1886.
14. Bailey P: Cavernous hemangioma of the vertebra. J. Am. M. - Ass; 92, 1748, 1929.
15. Bockenheimer P: Ueber die germune diffuse Phiebecktasie der - oberen extremitat. Festschrift G.E.V. Rindfleisch. Leipzig, 1907.
16. Barensprung, M: Noevus unius lateris. Charité Annalen 40, 81, 1863 (cita de Klippel-Trenaunay).
17. Broca P: Traité des tumeus, 1869.
18. Cagiati L: Contributo allo studio della ipertrofia congenita. policlinico sez. Med. 11, 96, 1904.
19. Clara M: le anastomosi arterovenose. Ed. F. Valardi, Milan - 1959.
20. Converse, J. M: Reconstructive Plastic sugery W.B. Saunders Co. Philadelphia and London, 1964.
21. Crosti A: Morbilita cutanea e fattory di localizzazione: - Relaz 41, Congr. Soc. Ital. Dermat. Ed. Min. Med. 1956.

22. Clark E. R. Studies on the growth of blood vessels in the tail of the frog larva by observation and experiment of the living animal. Amer. J. Anat. 23, 37, 1918.
23. Campanacci M. et al Quadri angiografici, valori ossimetrici e rilievi sfigmografici negli amartomi vascolari e nelle sindromi angiectasiche osteoiperplastiche infantil degli arti Folia Angiologica 3-4, 1960.
24. Curri S. B. La funcionalita delle anastomoci arterovenosi. Rivista ant. patol; 11, 1956.
25. De Vita U: Benign vascular tumors the esqueletal muscle. -- Arch. Ital. Chir; 95, 277, 1969.
26. Doby T: Arteriovenous Shount meansurement. J. Nucl. Med; 14, 247, 1973.
27. Duzea, L.: Sur quelques toubles de developpment du squelette dus a des angiomes superficiels. These de Lyon 1866 (cita de Klippel trenaunay).
28. Evans H. M.: The developpment of the vascular sistem; Manual of human embryology. Ed. Lippinkott J. B. Philadelphia -- 1912.
29. Godainich, I. F: Campanacci M. Vascular hamartomata and -- infantile angioectatic osteohyperplasia of the extremities (A study of ninety four cases) J. Bone Joint Surg. 44 A- - 815, 1962.

30. Hallopeau, W: Noeui systématisés métamériques.
Ann. Dermat, 8; 483 1897.
31. Holman E. The vicissitudes of an idea; the significance of total blood volume in the story of arteriovenous fistula.
Rev. surg. 20, 152. 1963.
32. Holman E: Abnormal arteriovenous communications. Charles C. Thomas Publ. 11. Ed. 1968.
33. Klippel - Trenaunay: Du noeuvus variqueux osteo hypertrophique. Arch. Gén. Méd. 3, 641, 1900.
34. Lanzara A. Casolo P.: Emangiomasosi osteolitica dell'arto superiore. Arch. Chir, 1, 785. 1959.
35. Leblanc, E.: Contribution a l'etude de hipertrophic congénitate unilaterale partielle ou complete these the paris 1897.
(cita de Klippel Trenaunay).
36. Malan E: Considerazioni sulle fistole arterovenose congenite degli arti. Boll. Soc. Piem. Chir. 24, 297. 1954.
37. Malan E.: Syndrome fonctionnel de l'artere tibiale anterieure, du a une derivation sanguine a travers les communications arterioveineuses du talon. Presse Méd. 62, 1447. 1954.
38. Malan E.: Patologia delle comunicazioni artero-venose della pianta del piede. Boll. Memm. Soc. Piemont. Di Chir. 25, 213 1955.
39. Malan E.: Sindrome ischemica degli arti inferiori da dilatazioni delle comunicazioni artero-venose della pianta del piede. -

Min. Chir. 1, 26, 1956.

40. Malan E: La sindrome emodinamica de comunicaciones artero-venose. E.M.E.S. Rome, 323, 1961.
41. Malan E., Azzolini A. Congenital arteriovenous malformations, of the face and scalp. J. Cardv. Surg. 9/2, 109, 1968.
42. Malan E. Puglionisi A: Fisiopatología delle fistole arterovenose. Proceedings of the III Congr. Soc. Chir. Medit. Latina, Marseille, 137, 1955.
43. Malan E., Puglionisi A: Congenital angiodyplasias of the -- extremities Generalities and classification; venous dysplasias J. Cardiovasc. Surg., 5, 87, 1964.
44. Malan, E, Puglionisi A; Congenital angiodyplasias of the -- extremities Arterial, arterial y venoso, and hemolynfatic - dysplasias. J. Cardiov. Surg. 6, 255, 1965.
45. Miani A.; Ruberti U.: Considerazioni sulle fistole artero- - venose congenite degli arti. contributo istologico. Min. Card. 7, 17, 1959.
46. Paparelli H.: et al: Síndrome de Maffucci (discondroplasia - con angiomatosis) estudio de un caso, revision de la literatura. Arch. INST. Cardiol. Méx. 39-183, 1979.
47. Paparelli H. y col. Síndrome de Maffucci. Revista médica IMSS Vol. 14 Núm. 1 67-75, 1975.
48. Paparelli H. y col: Angiodisplasias venosas (Malformaciones congénitas vasculares de las extremidades).

Revista médica IMSS Vol. 12, núm. 1, 102-116. 1973.

49. Paparelli H. y col.: Angiodisplasias de tipo venoso" (Los grandes síndromes vasculares). IMSS. 1981 en Prensa.
50. Paparelli H. y Col.: Angiodisplasias de cara y cuero cabelludo (Los grandes síndromes vasculares) IMSS, 1981. En -- prensa.
51. Paparelli H. y Col.: Angiomas Inmaduros (Los grandes síndro mes vasculares) IMSS, 1981. En prensa.
52. Paparelli H. y Col.: Angiodisplasias Mixtas (Los grandes -- síndromes vasculares) 1981. IMSS. En prensa.
53. Parkes Weber J.: Angioma formation in conexion with Hyper-trophy of limbs and hemihypertrophy. Brit. J. Derm. Syph. 19: 231, 1907.
54. Parkes Weber F.: Hemangiectatic hypertrophy of limbs. Brit. J. Child. Dis. 15:13, 1918.
55. Ribbert V.A. Ueber bau, Wachstum, und genese der angioma, - nebst bemerkungen ueber Cystenbildung. Arch. F. path anat. 151. 381. 1898.
56. Ribbert H. Kavernom eines Brustwirbelkorpers mit multiplen kavernomen der leber. Detsche Med. Wochenschr. 38: 390 1912.
57. Ruberti U. et al: Comportamento delle anastomosi arteroveno- se pre-capilari nelle sindromi da insufficienza venosa cro- nica. Mind. Card. 6-536, 1958.

58. Ruberti U. et al: Considerazioni nosologiche su 485 casi di linfedema Folia angiologica 1968.
59. Sabin F. R. Origin and development of the primitive vessels of the chick and of the pig. Cont. Embriol. Carnegie Inst. 6-7-: 61 1917.
60. Sabin F. R. Preliminary note on the differentiation angioblast and the method by which they produce blood vessels, blood -- plasma and red blood cells assem. In the living chick. Anat. Rec. 13: 199, 1917.
61. Servallo M. Pathologie vasculaire m dicale et chirurgicale. Masson, Paris, 1952.
62. Servallo M. Des malformations veineuses cong nitales. Revue de Chir., 68: 88, 1949.
63. Tardito E.: Semeiology Vascular Malformation. Carlo Erba Foundation 59: 74, 1974.
64. Virchow R.: Pathologie des tumeurs. Germer Balliere. Paris, 1876.
65. Woolard H.: The development of the principal arterial stems in the fore limbs of the pig. Contrib. Embryols Carnegie. Inst. 14, 139, 1922.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN