

# ANGIODISPLASIAS

## Conceptos Generales y Comentarios Alrededor de Algunos Casos Poco Frecuentes

*Dr. JOSÉ GOMEZ-MARQUEZ G.\**

El concepto surgido en los últimos años de "Angiodisplasias", ha tenido la virtud de venir a poner orden en una situación que se tornaba cada día más confusa, por la proliferación de una serie de entidades nosológicas, a las que habitualmente se les daba el nombre del científico que por primera vez la había descrito, que guardaban muchas semejanzas entre sí y disentían en otros aspectos. Así han surgido los nombres de Síndrome de Kili-ppel Trenaunay, Síndrome de Parkes Weber, Flebarteriectasia geguina de Bochenjeimer y Sonntag, Sexta facomatosis de Van der Moolen (3) etc. Al introducirse el concepto de "Angiodisplasias", se pretende, sin restarles méritos a los investigadores que han contribuido al conocimiento de esta patología, agrupar bajo una sola denominación una serie de cuadros que tienen un denominador común: las anomalías vasculares. Nada mejor, para mayor claridad de nuestros lectores que copiar casi textualmente a uno de los angiólogos que más se han preocupado sobre el tema, el Prof. Dr. Sidney Arruda (1), de Río de Janeiro, quien dice: "Las angiodisplasias congénitas periféricas comprenden todas rremidades y que resultan de procelas anomalías vasculares que se localizan predominantemente en las extremidades y que resultan de procesos disontogénicos en las extremidades, que alternan el curso normal de la angiogénesis. La diversidad de los ti-

ps morfológicos de las angiodisplasias congénitas son debidas en gran parte, como mencionamos, a la actuación de factores patogénicos en fases distintas de la angiogénesis. Así cuando la acción disontogénica incide en la fase inicial, puede alterarse el proceso normal de la involución y reabsorción de las redes capilares más o menos extensas y surgen las angiodisplasias capilares (angiomas capilares y cavernosos). En una fase ulterior, pueden persistir comunicaciones arterio-venosas que en condiciones normales deberían desaparecer, surgiendo entonces las fistulas arteriovenosas congénitas que con el tiempo se desarrollan y amplían. En las angiodisplasias tronculares, el factor disontogénico alcanza las formaciones vasculares en un período evolutivo más avanzado".

Como se ve, todo tiene su origen en una alteración de la embriogénesis y para mayor claridad no referimos a los que sobre embriología escribe otro de los grandes estudiosos de estos problemas, el Prof. Edmon Malan, de Milán (4): "El conglomerado celular primitivo angioplástico forma rápidamente masas sincitiales dispuestas en ovillos. A partir de éstos, por reabsorción de los elementos internos se constituye una red capilar que representa el primer modelo del sistema vascular de los diversos distritos somáticos. Cuando el flujo sanguíneo

---

Profesor de Cirugía Facultad de Ciencias Médicas, UNAH. Jefe de los Servicios de Cirugía Vascular del Hospital General San Felipe y del Hospital del Instituto Hondureño del Seguro Social. Tegucigalpa, D. C. República de Honduras, C. A.

comienza a circular en el interior de las ramificaciones es posible reconocer los ramos arteriales o venosos por la dirección de la corriente. La formación del sistema vascular se produce entre la 5a. y 10a. semanas. Una causa desembriogénica que actúe en el estadio retiforme puede alterar las fases de reabsorción, dando lugar a todas las posibilidades de los diversos tipos de angiodisplasias. Después, al pasar del estadio retiforme al troncular, podemos asistir a la persistencia de los troncos vasculares destinados a desaparecer en la génesis o la hipoplasia de los troncos normalmente existentes, explica la formación de anomalías tronculares importantes. Todo depende de la causa teratogénica así como del sentido, la extensión y duración de la acción".

Desde el punto de vista etiopatogénico, se han invocado varias posibilidades. No obstante según varios autores, entre ellos Martorell y Baruffa (5 y 2), se trata de una displasia constitucional del sistema nervioso.

En lo que concierne a la frecuencia, es evidente que es relativamente rara, pero desde luego no excepcional. Se refiere la estadística de la clínica de Martorell (2), que en un total de 8037 enfermos observó 57 casos de Síndrome de Klippel Trenaunay, ó sea un 0.71%. Naturalmente al considerar todo los tipos de angiodisplasias el porcentaje sería más elevado.

No se puede hablar de una sintomatología determinada ya que ésta varía lógicamente según el sustrato anatómico a que obedece. (7) Muchas veces son asintomáticas. En las variedades conocidas con los nombres de Síndromes de Klippel-Trenaunay o de Parkes-Weber, que son las más conocidas por los angiólogos, es clásico que se manifiesten por lo menos por las siguientes tráda: Nevus Várices y alargamiento del miembro. Veamos la parte medular de descripción que al respecto, nos da Martorell (5): "El Nevus es en general plano,

consituído por una sola mancha o placa o varias de ellas... Su disposición suele ser metamérica... La coloración suele ser roja en las zonas próximas y cianótica en las distales.

Las flebectasias aparecen en la primera infancia, desarrollándose de modo paulatino hasta alcanzar tamaños a veces considerables... No suelen corresponder a los territorios de la safena interna o la externa... Tampoco se llenan en sentido retrógrado por uno u otro de los cayados de estas venas.

El alargamiento del miembro, permite diferenciar este síndrome del linfedema congénito... El alargamiento origina una escoliosis más o menos acusada según la diferencia de longitud entre los miembros.

Otros síntomas. La piel, aparte del Nevus, suele mostrar en la parte distal edema, induración, pigmentación, dermatitis y hasta úlceras. A veces angiomas en los dedos y en ocasiones verdadera elefantiasis por sobreañadirse linfedema...".

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

#### A. Angiodisplasia congénitas periféricas puras

##### I. Vasos sanguíneos (Hemangio-displasias)

1. Capilares (hemangiomas, hamartomas)  
Hemangioma capilar simple (nevus): circunscrito-Difuso.  
Hemangioma cavernoso: Circunscrito (Cavernoso) y Difuso-
2. Arteriales: Hipoplasias, coartaciones, aneurisma congénitos.

3. Venosas.
  - a) Circunscritas: Dilataciones venosas circunscritas.
  - b) Difusas: Fleboangiomas braquiales osteolíticos.
4. Asociadas: Fístulas arteriovenosas congénitas, Síndrome *de Klippel-Trenaunay* y Flebartirictasias genuina *de Weber*.

## II. Vasos linfáticos.

### III. Mixtos.

- B. Angiodisplasias periféricas asociadas a angiodisplasias viscerales y a displasias no vasculares.

Entre ellas:

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

Síndrome de Maffucci:  
Angiomatosis más condrodisplasia más discromasias.

Síndrome de Ollier: Variedad unilateral de la forma anterior.

Síndrome de Albright: Angiomatosis, fístulas arteriovenosas múltiples, coartaciones aórticas, condromatosis y discromias. Síndrome de Kast-Von Recklinghausen: Angiomatosis más condrodisplasias más discromasias. En la exploración clínica; además de un examen minucioso vascular, deberá hacerse un estudio general muy detallado, ante la posibilidad de encontrar otras anomalías además de las vasculares.

En lo que se refiere a los estudios complementarios, deberá insistirse en el estudio angiográfico, es decir, aortografía, arteriografía de miembros

superiores o inferiores y flebografías. Cabe señalar aquí que la detección de las comunicaciones arteriovenosas no siempre tiene éxito debido a lo minúsculo de estas comunicaciones. Por ello, es útil complementar la investigación con un estudio comparativo de oximetría de los miembros en los casos de sospecha de fístulas arteriovenosas. El flebograma es muy importante para detectar los casos de ANGIODISPLASIAS con obstrucciones más o menos completas del sistema venoso profundo.

La linfografía pueda ser conveniente según la variedad de que se trate.

Comentario sobre algunos casos personales.

No testamos en capacidad de dar datos estadísticos sobre los casos observados personalmente por nosotros. Hemos tenido la oportunidad de contar con algunos casos de Klippel-Trenaunay o Parkes Weber más o menos completos y otros, de fístulas arteriovenosas congénitas congénitas. Entre éstas últimas nos llamó poderosamente la atención la que se ilustra en la figura No. 1 ya que se trataba de una persona de 64 años que nos consultó por una sintomatología compatible con una claudicación intermitente y en la cual encontramos esta comunicación arteriovenosa tan patente. En otras ocasiones hemos tenido fístulas del pabellón auricular como la que ilustramos en la figura No. 2. Queremos hacer notar que en ocasiones es bastante difícil poder demostrar angiográficamente la comunicación y frecuentemente lo que podemos llegar a visualizar es la simultaneidad de fase arterial con fase venosa como demostramos en la arteriografía Fig. No. 3. Es interesante el caso de un joven de 17 años con evidente alargamiento del miembro inferior derecho, várices y angiomas planos disseminados en ambos miembros (Fig. 4) (a y b). Se hizo estudio arteriográfico y flebográfico en ambos lados. Como

cosa curiosa comprobamos que en el lado aumento de longitud, lo que se comprobó fue una aplasia de la parte superior de la vena femoral y de la ilíaca externa (6) pero sin alteraciones arteriovenosas visibles, (Fig. No. 5) mientras que en el lado izquierdo, con miembro normal, no habían alteraciones venosas pero sí comunicaciones arteriovenosas (Fig. No. 6). Este hecho aparentemente paradójico señalado por Arruda (1), es corroborado por nosotros.

Por último, nos llamó mucho la atención uno de nuestros últimos casos que consideramos es juntamente uno de aquellos en que la angiodisplasia, observada desde el punto de vista clínico, se acompañaba de otras anomalías de desarrollo ontogénico que a nuestro parecer no correspondía en forma exacta a ninguno de los patrones descritos hasta el presente. Se trataba de un niño de 13 años, con evidente retraso de crecimiento corporal. Medía solo 142 cms. de estatura, con exagerado desarrollo de los miembros superiores tanto en grosor como en longitud como puede apreciarse en las fotos No. 7 y 8.

Las manos presentaban así mismo un desarrollo exagerado siendo por el contrario los dedos quintos de tamaño más o menos normal. (Fig. No. 9). El pectoral izquierdo asimismo con desarrollo exagerado. Escoliosis franca de compensación con evidente alargamiento del miembro inferior izquierdo, el cual por lo demás aparecía normal.

En cambio el lado más corto, el derecho presentaba todo él un color moderadamente cianótico y se observaban gruesas várices en la pierna. (Fig. No. 10). El primer dedo presentaba un desarrollo exagerado. La diferencia de longitud de uno y otro lado superaba en el lado izquierdo (aparentemente sano) en 4 mc. el contrario. Presentaba un nevus de unos 6 mms. de diá-

metro en el glúteo derecho (Fig. No. 11). Por lo demás, los pulsos periféricos y la oscilometría eran normales.

Los exámenes laboratoriales fueron normales. La radiografía de silla turca, normal. Las radiografías de los miembros solo corroboraron los hallazgos clínicos.

Flebografía normal. Arteriografía normal.

Estos casos personales, sirven para demostrar una vez el carácter amplio de las Angiodisplasias, ya que pueden presentarse unas veces, ajustándose a patrones clásicos ya descritos; en ocasiones son prácticamente asintomáticos; otras se manifiestan únicamente bajo la variedad de fistulas arteriovenosas; otras por medio de hipoplasias venosas; en ocasiones se presentan simultáneamente en un lado la variedad arteriovenosa y en el otro la alteración venosa; en otras no se pueden descubrir angiográficamente ninguna anomalía; se puede observar también el hecho aparentemente paradójico, que la alteración clínica sea precisamente en el lado no se puede demostrar la anomalía vascular y en fin, se comprueba una vez más, la posibilidad de que las alteraciones vasculares se mezclen con diversas anomalías congénitas de los sistemas más diversos.

## RESUMEN

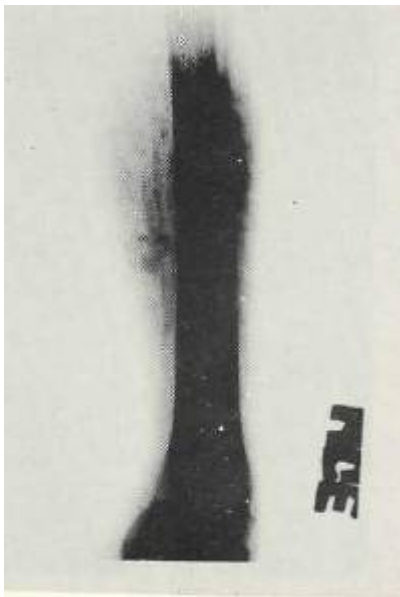
El autor hace una revisión sobre los conceptos de "Angiodisplasias", presentando las opiniones de algunos de los autores que se han dedicado ampliamente al estudio de estos problemas. Se señalan los factores etio-patogénicos, datos estadísticos sobre frecuencia, sintomatología y una clasificación que se considera bastante adecuada para salir del confusiónismo que ha privado en éstos asuntos. Al final se presentan unos casos personales.



Fig.1  
Fig. 3



Fig. 2  
Fig. 4 (a)  
Fig. 4(b)



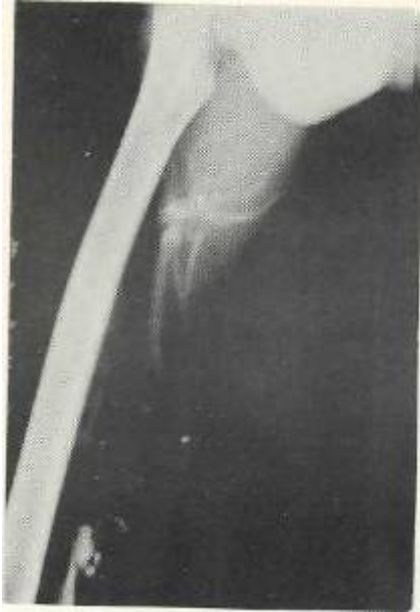


Fig. 5 (a)

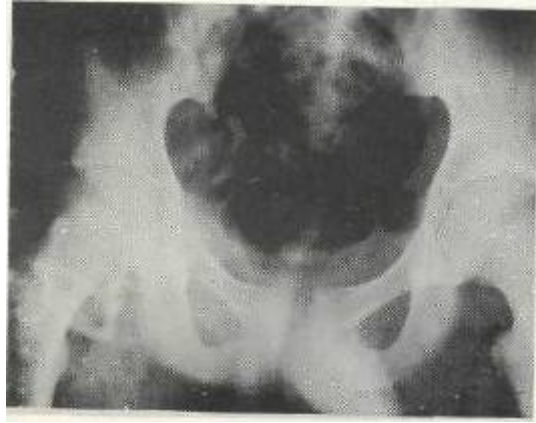
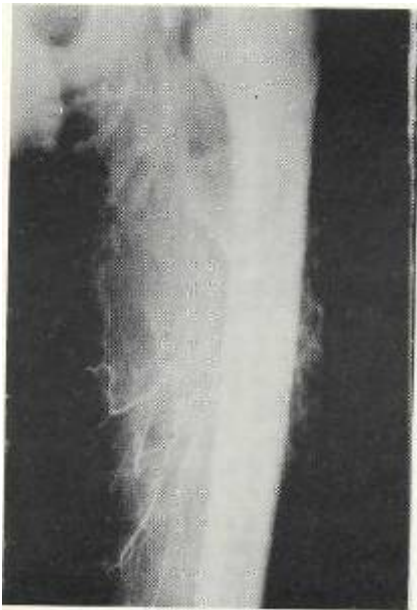


Fig. 5 (b)



Hg. 6

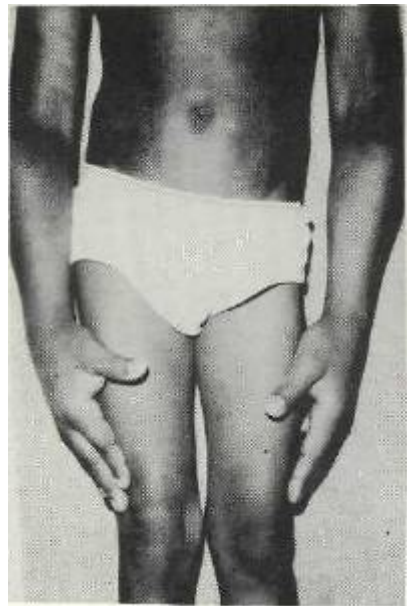


Fig. 7

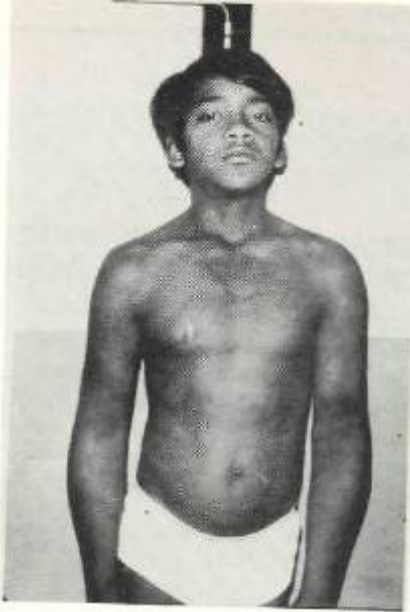


Fig. 8

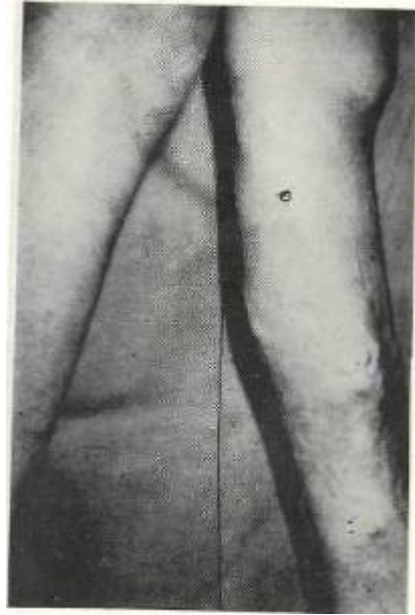


Fig. 10



Fig. 9

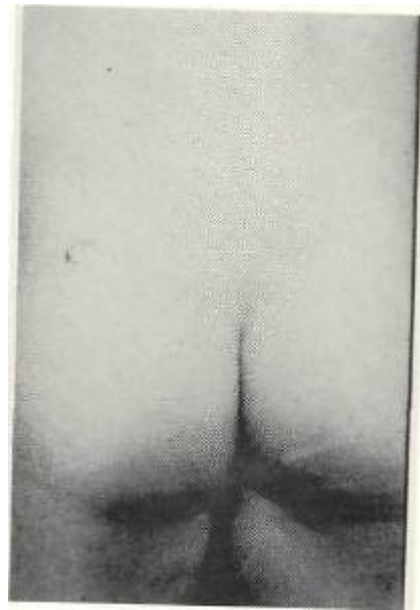


Fig. 11

**BIBLIOGRAFÍA**

1. ARRUDA, S. Perissé Moreira, R. Gasparini Filho, S. Castro Silva, M. Machado, O. Barbosa, A. Angiodiplasias periféricas congénitas. *Rev. Brasileira Cardiovascular* 3: 69: 67.
2. BARUFFA, G. Almeida Duarte, A. Fantinel Sartori, C. Schubeth, B. O. Síndrome de Klippel Tre-naunay como Disposicao Alterna. *Rev. Brasileira Cardiovascular*. 8: 177: 72.
3. GALINDO: N. Un caso atípico de fístula arteriovenosa localizada en la arteria tibial anterior en el Síndrome de Klippel-Tranaunay. *Angiología*. 2: 317: 68.
4. MALAN, E. Angiodisplasias con génitas. *Rev. Brasileira Cardiovascular*. 1: 29; 65.
5. MARTORELL, F. El Síndrome de Klippel-Tranaunay. *Angiología* 17: 153: 65.
6. NARANJO, J. Mogollón, G. Síndrome de Kippel-Trenaunay. *Angiología*. 22: 161: 70.
7. RÍOS SOFFÍA, G. Venezian, J. Pattillo, C. Comunicaciones arteriovenosas congénitas de la extremidad superior, *Rev. Brasileira Cardiovascular* 5: 41; 69.