

MALFORMACIÓN VENOSA «ANGIOMIOMATOSIS DIFUSA» (*)

JOSÉ L. PUENTE
Catedrático de
P. Quirúrgica

JUAN J. LLOPIS
Prof. Enc. de
Anatomía Patológica

Facultad de Medicina de Santiago (España)

A pesar del elevado número de enfermos vasculares que pasan por nuestros servicios y de la atención preferente que les dedicamos desde hace más de diez años, no habíamos visto nunca un caso clínico semejante al que publicamos. Por otra parte, la revisión de la literatura sobre casos con características semejantes no nos permitió encontrar ninguno que coincidiera en todos sus aspectos con el nuestro. Por esta razón de su extrema rarera nos decidimos a publicarlo. Brevemente describiremos:

HISTORIA CLÍNICA.

Se trataba de una labradora joven, de 20 años; padres y hermanos, vivos y sanos. Ningún antecedente clínico notable. Desde muy pequeña refiere que notaba la pierna derecha de mayor tamaño que lo normal. Los padres, sin embargo, en el momento del nacimiento notaron la pierna derecha más abultada que la izquierda. La pierna no le dolía y la marcha era normal y sin notar ninguna dificultad. Observó que al levantar la pierna disminuía la hinchazón y el peso. No le dió demasiada importancia a su trastorno durante la adolescencia a pesar de que, según refiere, la pierna aumentaba cada vez más de tamaño, si bien dentro de límites muy discretos. Como no le dolía ni le molestaba al andar, no pensó en consultarse. No obstante, refieren ella y sus hermanos, se retraía voluntariamente de la vida normal, por vergüenza y temor a su trastorno.

Se consulta por primera vez a los 20 años, con motivo de su pierna. El colega que la estudia diagnostica varices y la opera en consecuencia. La intervención consistió en ligadura de la safena interna a nivel de la rodilla. La intervención no logró variar su aspecto en absoluto. El mismo médico nos la envía al Hospital para su internamiento y estudio.

La exploración complementaria es normal. En la clínica médica nos envían un informe de normalidad — salvo la malformación de la pierna.

En la exploración encontramos una pierna derecha anormalmente aumentada de tamaño en posición de pie. La diferencia con la pierna sana contrasta claramente (fig. 1). Al pasar la pierna de la posición horizontal a la vertical se comprueba cómo

(*) Comunicación presentada a las II Jornadas Angiológicas Españolas, Bilbao 1956.

la dilatación va aumentando progresivamente y en dos minutos alcanza el tamaño de máxima dilatación. Al elevar la pierna hasta la posición vertical, con la enferma acostada, va disminuyendo el calibre de la misma hasta llegar a tener el mismo de



Fig. 1. — Segmento medio de las piernas estando la enferma en pie. Obsérvese el contraste entre la derecha, enferma, y la izquierda, sana



Fig. 2. — En la porción media del dorso del pie derecho se aprecian unas dilataciones que se vacían al elevar la extremidad con la enferma en posición horizontal

la pierna normal. En el dorso del pie estos fenómenos son especialmente acusados, sobre todo a nivel de dos sacos finos que ocupan la porción media del dorso y que vacian y llenan con mucha facilidad (fig. 2).

Por palpación de la pierna dilatada en posición vertical obtenemos la sensación de palpar una esponja vascular; los dedos deprimen con facilidad las zonas dilatadas

e incluso la dilatación total y uniforme de la pierna. A nivel del dorso del pie esta sensación de esponja es muy nítida. El aspecto de la piel es normal, la coloración rosada y la temperatura normal. No hay el signo que señala SERVELLE, en que aparece como si las venas disecasen la piel suprayacente y la despegaran. Por el contrario, la piel adhiere bien a las venas dilatadas. No hay edema, no se observa signo de fóvea. Si al levantar la pierna colocamos los dedos sobre la safena no evitamos por ello la depresión venosa rápida. Si colocamos un manguito de goma sobre la raíz del muslo con la pierna levantada y luego la colocamos en posición vertical observamos que no se llena tan bruscamente como sin el maniquito, pero que al cabo de pocos momentos la dilatación se hace bien manifiesta. Si con el manguito colocado lo abrimos de golpe, con la pierna vertical, ésta se hincha bruscamente.



Fig. 3. — Imagen flebográfica. Enormes dilataciones sacciformes en la pierna; velo de substancia opaca, como si ésta se difuminase por la pierna

difuminase en todas las proyecciones radiográficas con motivo de la flebografía (fig. 3).

Como existían, por la exploración, signos de insuficiencia del cayado de la safena interna, puesto que la oclusión de este cayado determinaba un mayor enlentecimiento en la repleción venosa en la prueba de Trendelenburg, decidimos practicar la resección de la safena interna y la ligadura del tronco de la misma a nivel de la rodilla y a lo largo de la pierna. Al mismo tiempo queríamos comprobar el estado de las venas profundas: femoral y poplítea sobre todo.

Con anestesia local se resecó el cayado de la safena interna y sus colaterales, viéndonos sorprendidos por el tamaño reducidísimo de esta vena, así como por la pequeñez del cayado de la safena en el punto de desembocadura en la femoral. Al seguir disecando la vena en dirección a la pierna, para su liberación en el «stripper», nos llamó también la atención el pequeño calibre de la misma.

A nivel de la rodilla y al liberar por una pequeña incisión la safena a esta altura, observamos la existencia de pequeñísimas dilataciones venosas distribuidas por el te-

La enferma manifiesta que la deambulación le resulta molesta porque la pierna enferma le pesa más que la otra y se fatiga al andar; pero en ninguna ocasión ha presentado fenómenos dolorosos, calambres ni parestesias. Tampoco ha acusado nunca claudicación intermitente. La exploración arterial es normal. El pulso, la oscilometría, la temperatura cutánea y la arteriografía de femoral y tibiales son normales. La oximetría en las venas del dorso del pie enfermo señala valores discretamente superiores a los de la pierna sana. La enferma se encuentra mucho mejor si anda con una media de goma que le comprima el pie y la pierna.

La *imagen flebográfica*, obtenida en posición de pie y en posición horizontal, con Umbradil al 50 por ciento, nos señala la existencia de enormes dilataciones venosas sacciformes situadas en la pierna, y la imagen se presenta también un poco confusa como si un velo de substancia opaca se

jido celular subcutáneo de la rodilla, que eran más abundantes en dirección al plano profundo. Estas múltiples dilataciones venosas arracimadas se llenaban discretamente de sangre al colocar la pierna en declive, y se vaciaban hasta desaparecer totalmente de la vista al elevar la pierna. La ligadura del cayado de la safena externa en el hueco poplíteo nos permitió comprobar, y aquí con más intensidad, una gran cantidad de finísimas arborizaciones con dilataciones arrosariadas que se disponían sobre todo en torno a los tendones de los músculos flexores de la pierna y que se introducían, también abundantemente, entre los haces musculares de los músculos que encuadran el hueco poplíteo. La vena poplítea y la desembocadura en la misma de las venas tibiales y peroneas era normal por su calibre y por su número. La vena poplítea no presentaba signos de constricciones si estenosis. No encontramosbridas.

Hicimos varias tomas de esta pequeñas venas para su estudio histológico, y no practicamos ninguna otra intervención.

Queremos destacar como hecho curioso, ya en este momento, la existencia de esas múltiples arborizaciones venosas que se llenaban de sangre con la pierna en declive, pero siempre dilatándose en escasa proporción; colapsándose, por el contrario, al colocar la pierna en horizontal, y no ser reconocibles a simple vista con la pierna levantada.

La enferma hizo un curso postoperatorio normal, siendo dada de alta a los quince días. El estado de la pierna y de la circulación venosa no se modifica nada por la intervención quirúrgica. La enferma se encontraba mejor al andar con una media de goma.

Estudio histológico: Hacemos más de cien cortes, en parte seriados, comprendiendo las distintas porciones de elementos venosos enviados, previa inclusión en parafina. Los cortes se tiñen con métodos corrientes además de otros selectivos para estructuras conjuntivas diversas (V. Gieson, Gallego, Bielschowky-Maresch), consiguiendo demostrar así fibras colágenas, elásticas y precolágenas. Además realizamos la impregnación de Gross para fibras nerviosas.

En todos los cortes encontramos imágenes semejantes.

Por una parte observamos unas luces venosas muy irregulares, de contornos anfractuosos, diverticulares o infundibuliformes, tal como se demuestra en la microfotografía de la figura. 4. Estas irregularidades no representan el nacimiento de otras tantas colaterales, como se comprueba por los cortes seriados, sino que terminan en fondos de saco generalmente infundibuliformes en cuyo fondo no se encuentran procesos de trombosis. Esto se refleja también en que el espesor de las paredes sea muy desigual. El revestimiento endotelial tapiza por completo la luz de estos vasos, pero en cada sector varía notablemente su aspecto; en la mayoría de las zonas es normal, pero en otras, especialmente en las partes estenosadas de la luz, muestran una tumefacción y proliferación hasta disponerse en capas superpuestas. Estas zonas multiestratificadas son muy poco extensas y de aspecto micronodular. En las zonas en que la luz es más homogénea no encontramos estas alteraciones del endotelio.

Nos llamó la atención el comprobar que en la mayor parte de las «formaciones vasculares» no aparece una delimitación precisa de las capas de la pared, hasta el extremo de que podemos afirmar que en realidad la disposición en capas no existe, es decir, carecen de estratificación. Es verdad que encontramos, generalmente separados, elementos colágenos y musculares lisos — los elásticos faltan totalmente —, pero sus disposiciones relativas y sus proporciones de masa no son regulares en absoluto. Así, vemos que en el sector de un vaso existen por fuera del endotelio, bien elementos musculares lisos, bien componentes colágenos, cualquiera de los cuales no se disponen tampoco envolviendo de manera regular el tubo endotelial, sino que uno u otro tipo de tejido se acumulan formando nódulos separados que contribuyen a dar la irregularidad señalada a la luz y al espesor de las paredes de los vasos.

Por otra parte, ni siquiera estos acúmulos de uno u otro tejido se disponen simétricamente en igual proporción a ambos lados de la luz. Así, vemos que mientras en un lado la pared es extremadamente gruesa, la opuesta es delgadísima, apareciendo casi exclusivamente constituida por la lámina endotelial. Además, frente a una pared en que el tubo endotelial está reforzado por tejido muscular liso encontramos otra en que el tejido de resistencia, «duro», de la misma está exclusivamente constituido por tejido conjuntivo. Existe, pues, una completa anarquía en el grosor y en la constitución de las paredes vasculares. Por si esto fuera poco, digamos que las fibras mus-

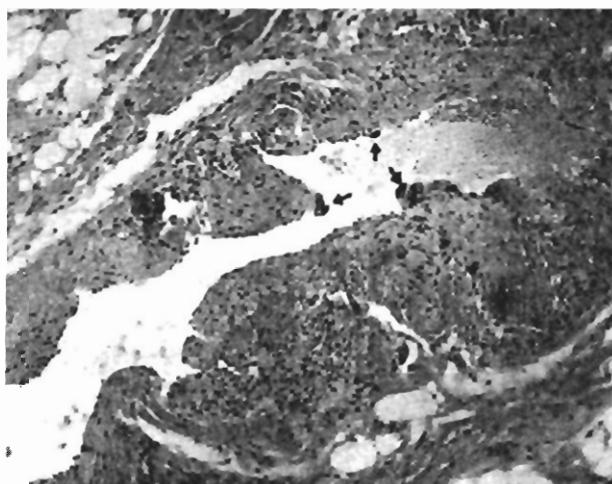


Fig. 4. — Microfotografía. Vena de calibre y paredes irregulares. Las flechas señalan los nódulos de proliferación endotelial. Irregularidad en la disposición de la musculatura parietal

culares y las células y fibras colágenas no se disponen en modo alguno en relación con el eje de la luz, ya abrazándolo circularmente o en espiral, ya siguiendo paralelamente su curso, sino que por el contrario lo hacen de las maneras más irregulares y caprichosas (fig. 4).

Notamos otra anormalidad que tiene gran importancia para juzgar el valor funcional de las paredes vasculares: la falta absoluta de elementos elásticos.

Por otra parte, algunas áreas en los cortes muestran que el tejido está constituido por elementos musculares lisos, cuyas fibras se disponen anárquicamente o formando haces sin dirección ordenada pero perfectamente delimitados por tabiques calágenos. Estas masas «miomatosas» aparecen surcadas por estrechas e irregulares luces vasculares, de paredes puramente endoteliales y cuya luz no guarda relación de orientación con las fibras y haces musculares que las rodean (fig. 5).

En fin, en los cortes aparecen de manera aislada venas y arterias de pequeño calibre, normales en su estructura. También se encuentran haces nerviosos sin lesiones aparentes.

Resumiendo, el estudio histológico nos permite observar la existencia de un plexo formado por vasos muy irregulares en su calibre y en su construcción (entre los que

encontramos arterias, venas y nervios normales) y, además, intercalada una proliferación anómala de fibras musculares lisas.

Esto nos plantea varios problemas. Ante todo necesitamos calificar estos vasos que, como se ha visto, no corresponden de modo estricto a ningún tipo normal (arteria, vena o capilar), si bien muestran bastante semejanza con venas (debilidad y deficiente estratificación de sus paredes).

Pero, aun en el caso de variar esta semejanza estructural y considerarlos como

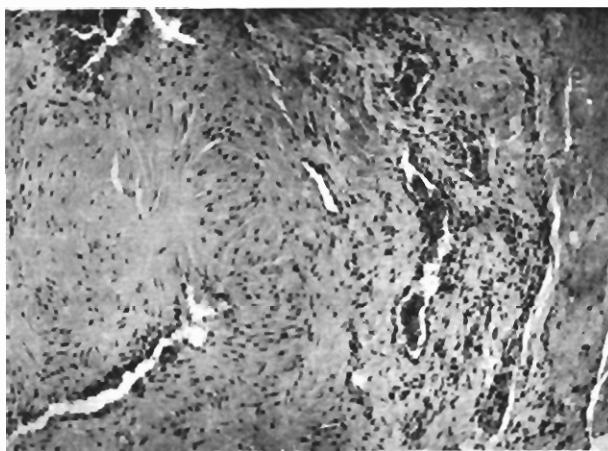


Fig. 5. — Microfotografía. Masa de musculatura lisa, de fibras en torbellino con luces endoteliales en su espesor.

tales venas, hemos de subrayar la falta de coordinación entre los elementos parietales, resaltando como de gran trascendencia en lo funcional la disposición aberrante de los elementos musculares, lo que impide a éstos prestar forma regular a su luz, dar tono a su pared y, por ende, conservarlos como elementos aproximadamente normales desde el punto de vista de la dinámica circulatoria. Si a esto unimos la falta de elementos elásticos, queda referido el substrato histológico de la forma y evolución — progresiva — del cuadro anatomoclínico.

Por otra parte, la existencia de amplias áreas constituidas fundamentalmente por tejido muscular liso, con aspecto microscópico que nos recuerda los leiomiomas, representa según nuestro modo de ver un aspecto muy especial del caso estudiado.

En fin, el carácter congénito de la lesión nos lleva a subrayar su diferencia fundamental con los diversos tipos de angiomas verdaderos.

DISCUSIÓN

Al tratar de catalogar esta lesión desde el punto de vista angiológico debemos hacerlo analizándola y comparándola con aquellas formas clínicas o anatómicas que pudieran tener alguna semejanza, aunque ya desde el principio hemos de señalar que no encontramos parecido con nin-

guna de las malformaciones venosas que encontramos descritas en la literatura.

1) Semejanza posible con el *Síndrome de Klippel-Trenaunay*, que se caracteriza por la aparición congénita de tres elementos permanentes, a saber: nevo segmentario, varices venosas e hipertrofia del esqueleto, coincidentes en la misma región. Señalan los autores que la macromelia constituiría el elemento más original de este síndrome. Por otra parte, el Síndrome de Klippel-Trenaunay se refiere a malformaciones ubicadas en el sistema venoso profundo de las piernas.

2) Se describen también *variantes clínicas del Síndrome de Klippel-Trenaunay*, en las que podría faltar la dilatación venosa o la osteohipertrofia. Pero esto se encontraría solamente en niños de corta edad, en los que estos síntomas no tuvieron tiempo de desarrollarse, apareciendo en todo caso en los adolescentes bien desarrolladas ya ambas lesiones.

No hay punto de comparación posible entre este síndrome o alguna de sus variantes conocidas y el caso descrito por nosotros. En nuestra enferma no existía ningún nevo en la pierna enferma ni en la sana, tampoco macromelia, y así la longitud, contorno y estructura de los huesos de la extremidad lesionada eran semejantes a los de la pierna sana, estando ambas extremidades en relación con la edad y el desarrollo total de la enferma, es decir, normales.

3) Con el *Síndrome de Parkes-Weber* tampoco coincide el caso que describimos, puesto que aquél se caracteriza por ir acompañado de aneurismas arteriovenosos o cirsoideos o de fistulas arteriovenosas múltiples, así como de hipertrofia del miembro afecto, tal como lo describió su autor, en 1918, con el nombre de «*Hemangiectatic hypertrophy*».

4) Con el cuadro que SERVELLE describe con el nombre de «*angioma venoso*» dentro de las malformaciones venosas superficiales, el cual coincide con el descrito por ELLER y ELLER con el nombre de «*flebectasia difusa genuina*», que se caracteriza por venas con ensanchamientos tortuosos, con dilataciones sacciformes, con trombosis y flebolitos (cálculos libres intravenosos de SERVELLE) y que van acompañados de fenómenos de osteólisis muy marcados y acortamientos sobre el esqueleto óseo del miembro lesionado. En nuestro caso falta uno de los caracteres que SERVELLE y ELLER y ELLER apuntan como más característicos del cuadro que describen, es decir, la osteoporosis tan marcada que incluso puede producir fracturas espontáneas.

Los *angiomas profundos* de SERVELLE y TRINQUECOSTE, que asientan en el seno de masas musculares, se caracteriza también, aparte de una malformación vascular del tipo histológico del angioma cavernoso, por acortamiento y osteoporosis del esqueleto del miembro afecto.

Finalmente, lo comparamos con lo que ALLEN, BARKER y HINES llaman «*Hemangioma difuso*», malformación vascular muy rara, unilateral,

que afecta una extremidad entera o parte de ellas, constituida por múltiples senos sanguíneos dilatados, semejando venas atípicas de pared muy delgada, las cuales alojan a veces flebolitos y pueden dar lugar a trombosis agudas. Clínicamente aparece una extremidad agrandada, de contorno desigual, que se adelgaza al elevar la pierna y vaciarse así los sacos venosos. Eventualmente se puede encontrar «thrill» y otros ruidos vasculares —señal de fistula arteriovenosa—, manchas de color vino de Porto en la piel de la extremidad enferma y aumento del oxígeno en los senos venosos, así como elongación del miembro.

COMENTARIO FINAL

Es evidente que esta enferma podría ser catalogada por su sintomatología clínica y con mayor o menor aproximación dentro del cuadro descrito como hemangioma venoso difuso por ALLEN, BARKER y HINES, aun con las diferencias que hemos señalado y de las que queremos destacar la velocidad de circulación venosa, comprobada en nuestro caso por los flebogramas seriados, en contraposición a la lentitud de circulación venosa descrita en el ALLEN. Y también la falta de trombos en las paredes venosas, indicio indirecto de la velocidad circulatoria normal o incluso aumentada, siempre en contraposición con los casos descritos de angiomas venosos en los que la trombosis es un fenómeno habitual.

Ahora bien, lo que da carácter de originalidad a este caso es la morfología de los vasos neiformados y la disposición estratigráfica de sus paredes. Por ello asentamos este trabajo de un modo fundamental en el estudio anatómico de los vasos resecados.

Se trata, pues, de una malformación vascular unilateral, en el miembro inferior derecho, de carácter congénito, difusa y constituida por unos vasos de aspecto semejante a venas, si bien de constitución anómala, y además proliferaciones musculares lisas aberrantes. Por ello proponemos el nombre de «angiomiomatosis difusa».

R E S U M E N

Los autores exponen un caso de rara malformación venosa congénita, con estudio flebográfico e histológico, a la que se asociaba una proliferación leiomomatosa. La revisión de la literatura sobre casos con características semejantes no les permitió encontrar ninguno que coincidiera en todos los aspectos con el que presentan. Los autores sugieren denominar al conjunto «Angiomiomatosis difusa».

S U M M A R Y

A rare leg venous congenital malformation is reported, with phlebographic and histological studies. Venous malformation is associated with leiomyomatous proliferation. The term «Difuse Angiomyomatosis» is suggested.

B I B L I O G R A F í A

- E. V. ALLEN, N. BARKER, E. A. HINES. — «Peripheral Vascular Diseases». Segunda edición. W. B. Saunders C.º Philadelphia-London, 1955.
M. SERVELLE. — «Pathologie Vasculaire.» Masson et Cie., Ed. París 1952.
J. D. MARTINET, R. TUBIANA. — «Pathologie des Veines» G. Doin Cie. París, 1950.
J. J. ELLER, W. D. ELLER. — «Tumors of the Skin.» Philadelphia, 1951.
F. MARTORELL, V. SALLERAS. — «Malformaciones y Tumores Vasculares.» Janés Editor. Barcelona 1955.