

EL PAPEL DE LAS COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS EN LOS SÍNDROMES HEMANGIECTÁSICOS HIPERTRÓFICOS DE LOS MIEMBROS (*)

CHRISTIAN BOURDE

*Departamento de Angiología. Cátedra de Cardiología Clínica y Experimental
Prof. A. Jouve. Marsella (Francia).*

INTRODUCCIÓN. HISTORIA.

En los inicios del siglo XX, KLIPPEL y TRENAUNAY (1) publican el primer estudio clínico detallado del síndrome que reúne en un mismo miembro un nevus (o un angioma), varices y un alargamiento (o un acortamiento) óseo.

Siete años más tarde, PARKES-WEBER (2), en Inglaterra, atribuye la entidad clínica aislada por los autores franceses a un *trastorno del desarrollo vascular embrionario*, y la denomina "hemangiectasia hipertrófica". Es el primero en llamar la atención hacia la existencia de comunicaciones arteriovenosas congénitas, sin que las considere no obstante como un elemento patogénico obligatorio y constante de esta malformación.

En los treinta años siguientes, los autores americanos (en particular RIENHOFF (3), G. E. BROWN (4) y HORTON (5)) aportan una contribución capital. Gracias a la arteriografía y al "test" de saturación de oxígeno en sangre venosa creen proporcionar la prueba de que *el nevus varicoso osteohipertrófico es la expresión clínica tipo de la persistencia de fistulas entre arterias y venas* que, normalmente, deberían haberse atrofiado y desaparecido antes del nacimiento. Este "shunt" arteriovenoso explica a la vez las varices y el alargamiento óseo (hipertensión venosa), quizá el angioma, sino el nevus...

Hasta 1945 esta concepción patogénica no fué discutida. Las observaciones publicadas en Europa son, en verdad, raras y esparcidas, y los trabajos americanos parecen no haber atravesado el océano más que de vez en cuando... El pro-

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

blema genético de la malformación preocupa los espíritus. Se desconoce o descuida el substrato angiopático.

Poco después de la guerra, SERVELLE (6) propone una nueva teoría: apoyándose sólo en la flebografía, cree poder atribuir la triada sintomática de Klippel y Trenaunay a una *afección "puramente venosa"* (aplasia o compresión por una



Fig. 1. — Arteriografías mostrando las comunicaciones arteriovenosas de *localización proximal*, muy tenues, incontable, microscópicas, ocupando todo lo ancho del miembro.

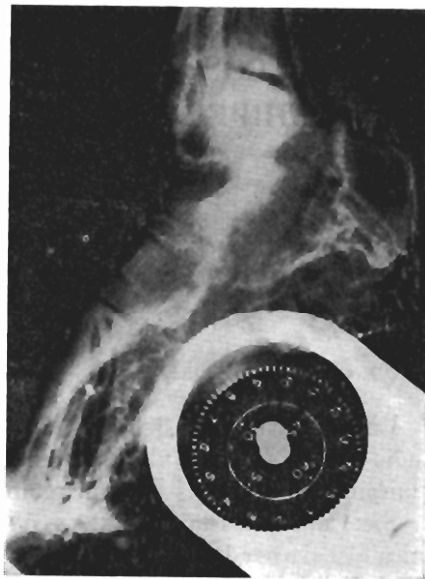


Fig. 2. — Arteriografía mostrando las comunicaciones arteriovenosas de *localización periférica*, a modo de filamentos hinchados en su extremo, muy numerosos, intermediarios entre las opacificaciones arterial o venosa anormalmente cercadas.

brida de tal o cual tronco venoso profundo), y rechaza aceptar la existencia de cortocircuitos arteriovenosos, *a menos que* signos clínicos directos ("thrill" y soplo continuo de refuerzo sistólico) atestigüen su presencia. Aboga por la conservación de las varices superficiales en las cuales ve venas de suplencia funcionalmente útiles.

Algunos años más tarde, F. MARTORELL y V. SALLERAS redactan una monografía (7). Los autores españoles, de manera precisa y matizada, cierran la cuestión y, reservando a las investigaciones de SERVELLE la consideración que merecen, tienden a inclinarse por la opinión de los autores norteamericanos, es decir, integrar el síndrome llamado de Klippel y Trenaunay en el cuadro nosológico de las fistulas arteriovenosas congénitas.

CABY (8) por primera vez en Francia, así como en varios otros países, publican nuevas observaciones en apoyo de este concepto.

CONTRIBUCIÓN PERSONAL

A) *Estudio analítico:*

Hasta 1953, año en que publicamos, bajo la égida y con la aprobación del Profesor LERICHE, una Memoria sobre Fístulas arteriovenosas congénitas (9), no osamos aceptar todavía una patogenia unívoca en el síndrome de hemangiectasia hipertrófica.

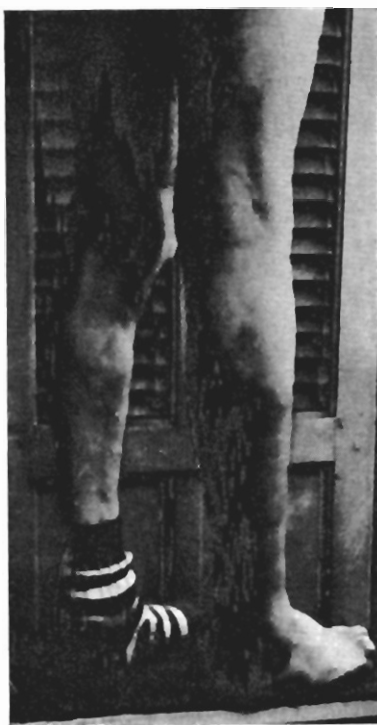


Fig. 3. — Fotografía de un enfermo con síndrome de hemangiectasia hipertrófica, sin otros trastornos que los comunes a las varices.



Fig. 4. — Arteriografía mostrando las comunicaciones arteriovenosas de localización periférica de mayor calibre que en la figura 2, a modo de ramilletes de minúsculas venas que cuelgan de las terminaciones arteriales plantares.

Si, por un lado, con el conjunto de autores, creemos que en los casos donde a la triada sintomática se une un "thrill" y un soplo perceptibles a nivel de los vasos superficiales distales no existe problema — la existencia de un "shunt" es entonces indiscutible —, dudamos en considerar éste como necesariamente presente cuando no aparecen directamente en el examen clínico.

Desde entonces hemos recogido varios casos, que eleva a 18 la cifra de nuestra estadística personal (*). En cuantas veces hemos tenido ocasión, se ha procedido a investigaciones acopladas: arteriografía y flebografía, así como dosificación del oxígeno en sangre venosa. Entre los 18 casos, 10 han sufrido una o varias intervenciones vasculares intentando contener la evolución de su malformación o mejorar su estado funcional.



Fig. 5. — Flebografía del mismo enfermo de la figura 4. Obsérvese el pie relleno de venas, que a modo de una esponja sumergida en líquido se deja deprimir recuperando su tamaño al soltarlo.

La observación de nuestros 11 primeros casos ha sido objeto ya de una publicación (10).

De las exploraciones clínicas y paraclínicas y de los protocolos operatorios efectuados, hemos llegado a las comprobaciones siguientes:

1.º *En todos los casos* que comportan — faltando uno de los elementos de la triada —: nevus (o angioma), varices, desigualdad de longitud de los dos miem-

(*) La mayor parte de estos enfermos han sido examinados en el Servicio de nuestro Maestro, el Prof. JOUVE, en estrecha colaboración con el Dr. E. BOURDONCLE.

bros congéneres, *existen comunicaciones arteriovenosas anormales*, incluso si no se descubre clínicamente.

2.º Diversas en cuanto a su *situación* (localizadas o diseminadas), lo son de igual forma en cuanto a su *tipo*. He aquí las diferentes variedades de anastomosis que hemos podido reconocer:

a) Unas veces son de *situación proximal*, muy tenues, microscópicas, in-



Fig. 6. — Obsérvense las hemorragias puntiformes, señal de alarma en este síndrome con comunicaciones arteriovenosas de localización periférica.

contables, identificables en la arteriografía por el hecho de un retorno venoso prematuro, en lluvia de substancia opaca ocupando toda lo ancho del miembro, a la altura del nevus (o de un angioma plano sin relieve) (fig. 1) no parece que exista a este nivel más que un débil funcionalismo si se juzga por la discreción de las modificaciones vasculares clínicamente apreciables. Aquí no parece realizable ni incluso necesario tratamiento quirúrgico alguno.

b) Otras veces las comunicaciones — sin dar tampoco signos clínicos directos — se visualizan por arteriografía en la *parte más periférica del miembro*, a nivel de la suela plantar, bajo la forma de filamentos hinchados en su extremo, muy numerosos, intermediarios entre las opacificaciones arterial y venosa anormalmente cercanas (fig. 2), sin sensible repercusión hemodinámica evolutiva. La flebografía permite en la mayor parte de los casos de este tipo poner en evidencia, como lo ha demostrado perfectamente SERVELLE, anomalías o alteraciones de la vía venosa profunda. Los enfermos de este tipo llegan a la edad adulta e incluso pasan de la cuarentena sin haber sufrido otros trastornos que aquellos — comunes — mantenidos por las varices (fig. 3). La resección de las varices por el moderno procedimiento del “stripping” completado si es preciso por inyecciones esclerosantes, como si se tratara de varices banales, lleva al resultado previsto,

sin otro incidente que una hemorragia peroperatoria algo más importante que de costumbre pero controlable con facilidad.

c) Otras veces las fístulas *localizadas también en la planta del pie, pero de mayor calibre*, son ya más claramente individualizables por arteriografía e incluso por flebografía distal bajo estasia (fig. 4 y 5). Ramilletes de minúsculas venas cuelgan de las terminaciones arteriales plantares. Al examen clínico el pie aparece relleno de venas. Comprimido a mano plena y luego soltado, se llena en seguida



Fig. 7. — Fotografía mostrando un caso de fístulas arterio-venosas en el miembro superior izquierdo, en el que el "thrill" y el soplo se advertían en los vasos superficiales distales.

como una esponja sumergida. Sin embargo, no se advierte "thrill" ni soplo alguno. Signos funcionales ya más acentuados caracterizan estas formas, hemorragias cutáneas puntiformes distales casi espontáneas dan la alarma (fig. 6). La cuidadosa ligadura, tras largas y cautas disecciones, de las colaterales arteriales plantares, según la técnica preconizada por MALAN en casos comparables (11), autoriza esperar un resultado duradero.

d) Otras veces, por último, las fístulas se descubren clínicamente: arterias y venas superficiales distales están animadas de "thrill" y soplo (figura 7). La sangre venosa se halla sobreoxigenada en todos los niveles del miembro. Los cortocircuitos son innumerables, en ciertos puntos de un calibre de varias 0,1 de mm., visibles y aislables quirúrgicamente (fig. 8). Por desgracia el tratamiento quirúrgico, si bien el más lógico, no es menos descorazonador. Los riesgos hemorrágicos son espantosos. Partiendo con la idea de una intervención conservadora, a veces nos vemos obligados a amputar sin otro recurso. Las fístulas se hallan en todas partes, en la piel, músculos, huesos. Una comunicación resecada sin perjuicio, es una u otras varias que se abrirán algo más lejos en los

meses siguientes. Reséquese un segmento arterial, y algún tiempo después se le halla de nuevo íntegramente reproducido. Esta *angioneogénesis*, verdadero desafío quirúrgico diabólico, es el carácter más impresionante de esta forma extrema de las fistulas arteriovenosas congénitas.

B) *Bosquejo de síntesis:*

Desde el *punto de vista histopatológico*, constantes; de lugar, disposición, aspecto, caracteres histopatológicos y calibre eminentemente variables; siempre múl-

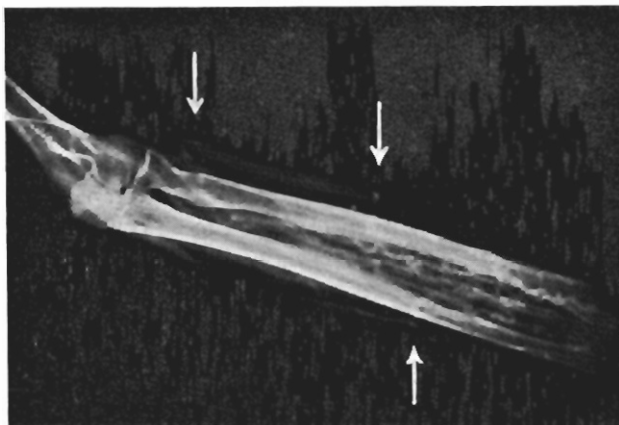


Fig. 8. — Obsérvense señaladas por flechas varias comunicaciones arteriovenosas en el antebrazo de un caso en que pudieron ser reseca-
das quirúrgicamente.

tiples, con frecuencia innumerables; precisando investigaciones clínicas y paraclínicas precisas y minuciosas antes de emitir un pronóstico y una conducta terapéutica... tales son, pues, los caracteres de las fistulas arteriovenosas en los síndromes de hemangiectasia hipertrófica.

Desde el *punto de vista patológico*, unas veces a partir del nacimiento todo o parte del síndrome está ya constituido, y la evolución se efectúa en un solo sentido, con incidentes evolutivos de gravedad distinta; otras, los signos no se exteriorizan hasta transcurridos un número variable de años, por brotes sucesivos, con frecuencia en ocasión de *traumatismos* que parece racional considerarlos como reveladores de fistulas arteriovenosas ya constituidas aunque latentes (9).

En ciertos casos uno tiende a preguntarse si el trastorno vascular congénito es en principio *venoso* para engendrar secundariamente la formación de comunicaciones arteriovenosas anormales — esta noción parece adecuada en cierto modo para conciliar la teoría de SERVELLE y la de sus adversarios (8). En efecto la estasia venosa profunda (aplasia, trombosis, brida) que, por sí sola, puede determinar el alargamiento óseo, es sin duda igualmente capaz de provocar la abertura y de impulsar estos “shunts” arteriovenosos particulares (y de funcionalismo pato-

lógico reducido) que son los conductos de Sucquet-Hoyer, de los que se conoce mejor su papel en patología a partir de los trabajos de PIULACHS y VIDAL-BARRAQUER (12), VOGLER (13) y FONTAINE y colaboradores (14).

Desde el punto de vista *pronóstico* y de *tratamiento*, hay que oponer a las fistulas distales, localizadas y de escaso calibre — mucho tiempo benignas y bien toleradas —, las comunicaciones diseminadas, más anchas, en pleno tronco, clínicamente demostrables y cuya evolución está marcada por su tendencia a la malignidad.

RESUMEN

En todos los casos de hemangiectasias hipertróficas de los miembros parecen existir comunicaciones arteriovenosas. Estas comunicaciones son de localización y tipo variables, necesitando medios de investigación angiológicos precisos para poder ser puestas en evidencia, ofreciendo posibilidades terapéuticas muy desiguales de una forma a otra. Cuánto hay en el síndrome de congénito y cuánto de adquirido (papel del traumatismo revelador) es discutido por el autor.

SUMMARY

The roll of the arteriovenous fistula in haemangiectatic hypertrophy of a limb is discussed.

BIBLIOGRAFÍA

1. KLIPPEL, M. y TRENAUNAY, P. — *Du noeus variqueux et ostéo-hypertrophique*. "Arch. Gen. Med.", 3, 641; 1900.
2. PARKES-WEBER, F. — *Angioma formation in connexion with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy*. "Brit. J. Derm. Syph.", 19, 231; 1907.
3. PARKES-WEBER, F. — *Haemangiectatic hypertrophies of the foot and extremity congenital or acquired*. "Med. Press", 136, 261; 1908.
4. RIENHOFF, W. F. — *Congenital arteriovenous fistula*. "Bull. Johns Hopkins Hosp.", 35, 71; 1924.
5. BROWN, G. E. — *Abnormal arteriovenous communication diagnosed from the oxygen content of the blood of regional veins*. "Arch. Surg.", 18, 807; 1927.
6. HORTON, B. T. — *Hemihypertrophy of extremities associated with congenital arteriovenous fistula*. "Procc. Staff Meet. Mayo Clinic", 6, 316; 1931.
7. HORTON, B. T. y GHORMLEY, R. K. — *Congenital arteriovenous fistulas of the extremities visualized by arteriography*. "Procc. Staff Meet. Mayo Clinic", 9, 761; 1934.
8. SERVELLE, M. — *La veinographie va-t-elle nous permettre de démembre le Syndrome de Klippel-Trénaunay*. "La Presse Méd.", 26, 361; 1945.
9. SERVELLE, M. — *Des malformations veineuses congénitales*. "Arch. Mal. du Coeur et Vaisseaux", 40, 125; 1947.
10. MONTORELL, F. y SALLERAS, V. — *Fistulas arteriovenosas congénitas de los miembros*. Monografía. Publicaciones Médicas Janés. Barcelona, 1950.
11. CABY, F. — *Fistules artério-veineuses congénitales*. "Bull. Mém. Acad. Chirur.", 6 y 7, 152; 1953.
12. BOURDE, C. — *Les fistules artério-veineuses congénitales des membres*. "Jour. de Chir.", 10, 728; 1953, y "Sem. Hôp. Paris", 31, 1956; 1954.
13. BOURDE, C; BOURDONCLE, E. y JOUVE, A. — *Documents sur les fistules artério-veineuses des membres. Essai de classification*. "Arch. Mal. du Coeur et Vaisseaux", 8:775; 1955.

11. MALAN, E. — *Considerazioni sulle fistole venose congenita degli arti*. "Boll. Soc. Piemontesa di Chir.", 5:36 1954.
12. PIULACHS, P. y VIDAL BARRAQUER, F. — *Pathogenic study of varicose veins*. "Angiology", 1:59; 1953.
13. VOGLER, E. — *Die arteriovenösen anastomosen im Röntgenbild vasographischer Beitrag zur Aetiologie und Genese des Ulcus cruris*. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen vereinigt mit Röntgenpraxis, 78:322; 1953.
14. FONTAINE, R.; WARTER, P.; KIM, M.; KIENY, R. y WINISDOERFER, B. — *Du rôle physiopathologique des canaux de dérivation artério-veineuse, dits de Sucquet, dans certaines affections vasculaires*. "Lyon Chir.", 49:806; 1954.