

EXTRACTOS

SÍNDROME DE "SUCCIÓN SUBCLAVIA". NUEVA APORTACIÓN (*The "Subclavian Steal" Syndrome: A further documentation*). — MANNICK, JOHN A.; SUTER, GARY G.; HUME, DAVID M., "J. A. M. A.", vol. 182, n.º 3, pág. 254; **20 octubre 1962.**

REIVICH y colaboradores han descrito, recientemente, dos casos de insuficiencia vascular cerebral a consecuencia de obstrucción arteriosclerótica del sector proximal de la arteria subclavia izquierda. Por medio de arteriografía del arco aórtico y un detector electromagnético del flujo sanguíneo, estos autores demostraron que en tales circunstancias el déficit circulatorio del cerebro posterior se debía a una inversión de la corriente sanguínea en la arteria vertebral del lado afecto. La estenosis proximal de la subclavia dio lugar, de modo evidente, a un descenso distal de la tensión sanguínea de suficiente intensidad para forzar la arteria vertebral a una función de aporte colateral hacia la extremidad superior, ocasionando así una disminución importante del flujo sanguíneo cerebral por el sistema basilar. Estos hechos clínicos fueron designados con el nombre de "Subclavian Steal Syndrome" y que en español podemos etiquetar de Síndrome de succión subclavia.

Los autores presentan dos casos más, demostrados por arteriografía. Uno de ellos corresponde a la subclavia derecha, primero que se publica de este lado.

Caso 1.—Hombre, de 49 años de edad. Ingresó con incoherencia en el lenguaje, debilidad en mano y brazo derechos y pérdida del equilibrio, todo ello iniciado doce horas antes de su ingreso. La sintomatología de la extremidad superior había desaparecido al poco de iniciada, para reaparecer después acompañada de marcha vacilante, vértigo y debilidad en la pierna derecha. Ausencia de antecedentes de hipertensión, cardiopatía o síntomas neurológicos.

Exploración: T. A. brazo derecho 200/130, brazo izquierdo 160/120 mm. Hg. Buena movilidad del cuello. Pulsatilidad carotídea de igual intensidad. En el lado izquierdo de la base del cuello, "thrill" y soplo que se transmite por la subclavia y poco por la carótida. Ausencia de hipertrofia cardiaca o alteraciones del ritmo. Pulso humeral y radial más débil en el lado izquierdo que en el derecho. Pulsatilidad en extremidades inferiores, normal. A pesar de su estado de embotamiento mental, el enfermo se orienta bien en relación al tiempo y al espacio. Nistagmus, con paresia del músculo recto externo izquierdo. No edema papilar. Parálisis facial y del XII par craneal en el lado izquierdo. Leve dificultad en tragar saliva. Hemiparesia derecha, con reflejos vivos y extensión plantar en este lado. Sensibilidad conservada en ambos lados. Salvo discretas alteraciones, el laboratorio carecía de interés.

Arteriografía por cateterismo de la humeral y subclavia derechas: Arterias carótidas y vertebrales, normales en el lado derecho y con relleno retrógrado en la vertebral izquierda. Este hallazgo se consideró como suficiente demostración para con-

firmar el diagnóstico de estenosis proximal de la arteria subclavia izquierda con flujo vertebral anormal.

En la operación se observó una placa arteriosclerótica localizada a 1,5 cm. del origen de la subclavia en la aorta, que ocasionaba una grave estenosis subclavia. Endarterectomía. Se comprueba una fuerte corriente sanguínea de retorno por la arteria vertebral.

Después de la operación se nivelaron las tensiones arteriales en los brazos. Anticoagulantes. Salvo la hemiparesia derecha, los signos neurológicos fueron regresando.

Cuatro meses después, diplopia y disartria súbitas con gran sensación de debilidad aunque sin llegar a perder el conocimiento. La tensión arterial se mantenía en 180/120 mm. Hg en ambos brazos. Pulsos carotídeos intensos, como antes. Anticoagulantes de nuevo, inhalación de CO₂ y elevación de las extremidades inferiores. Los síntomas regresaron con rapidez recuperando la función motora anterior de la extremidad inferior derecha. Tratamiento de sostén con Warfarina.

Caso 2.—Mujer, de 44 años de edad. Desde hacía dos meses aquejaba cansancio y pérdida progresiva de fuerza en brazo y mano derechos. En los últimos tres meses, acorachamiento y sensación de temblor en la extremidad de hombro a mano, vértigos fugaces descritos como episodios de aturdimiento, visión borrosa y debilidad general. Las crisis se presentaban siempre estando la enferma en pie, aliviando al ponerse en posición horizontal. Por lo general los síntomas aparecían en los esfuerzos.

Exploración: T. A. 154/90 brazo izquierdo y 110/90 en el derecho. "Thrill" y soplo sistólico supraclavicular derecho, transmitido por la subclavia y algo por la carótida derechas. Pulsatilidad carotídea igual en ambos lados. Pulso radial más débil en el lado derecho que en el izquierdo. La tracción del brazo derecho y la rotación de la cabeza hacia el lado opuesto provocaban la desaparición del pulso. Pulsatilidad en extremidades inferiores, normal. Resto de exploración cardiovascular, normal. Salvo zonas de ligera hipoestesia en mano y antebrazo derechos, la exploración neurológica era normal. Laboratorio, prácticamente normal.

Arteriografía del arco aórtico por cateterismo femoral izquierdo: obstrucción parcial de la subclavia derecha inmediata a la bifurcación del tronco innombrado. Discreto estrechamiento de la carótida primitiva izquierda. La vertebral de este lado se llenaba bien a través de la carótida primitiva, mientras la del lado derecho se llenaba en forma retrógrada.

En la operación se observó una gran placa de arteriosclerosis que ocluía casi por completo el origen de la subclavia derecha. Endarterectomía y parche de Teflón. Inmediata mejoría postoperatoria, igualándose las tensiones arteriales en ambos brazos a los quince días.

Al mes persistía un débil soplo supraclavicular derecho, habiendo desaparecido todos los demás síntomas.

COMENTARIO

El hecho de que sólo seis semanas después de la descripción por REIVICH del Síndrome de succión subclavia se observaran dos casos en un mismo hospital hace pensar que quizás muchos hayan pasado inadvertidos entre aquellos operados por isquemia cerebral secundaria a afecciones vasculares extracraneales.

Resulta evidentemente más fácil explicar la isquemia cerebral por considerable reflujo de sangre de la circulación cerebral que dar una explicación satisfactoria respecto a que una disminución del aporte sanguíneo a través de la vertebral pueda ocasionar un déficit importante en el sistema basilar. No obstante, hasta la publicación de REIVICH, esta última fue la única explicación dada en los casos de isquemia cerebral por estenosis subclavia. Diversos autores han publicado casos de trastornos neurológicos por ligadura de una vertebral y de insuficiencia arterial cerebral por estenosis de ambas vertebrales. Teóricamente, el Síndrome de succión subclavia es un ejemplo de lesión unilateral capaz de producir isquemia cerebral en ausencia de otra vasculopatía. Sin embargo, clínicamente no está claro si la succión subclavia puede producir síntomas de insuficiencia vascular cerebral cuando no existen alteraciones vasculares en el cerebro. Así, se ha llevado a cabo numerosas veces la ligadura de la subclavia izquierda proximalmente a la vertebral sin que haya producido síntomas neurológicos. El primer caso presentado en este trabajo observó una recidiva de los síntomas cerebrales después de la endarterectomía, y el segundo una estenosis de la carótida primitiva izquierda.

Puede ayudar al diagnóstico el hecho de que el ejercicio con el brazo del lado afectado provoque los síntomas cerebrales al exigir de la circulación colateral un aporte mayor. Evidentemente, ante un paciente con síntomas cerebrales de isquemia que presenta un soplo supraclavicular y reducción de la intensidad del pulso y de la tensión arterial en el mismo lado debe considerársele afecto de Síndrome de succión subclavia, a menos que la arteriografía demuestre lo contrario. De acuerdo con REIVICH, la técnica arteriográfica empleada ha de facilitar la visualización de todos los vasos de la cabeza ante cualquier paciente con isquemia cerebral.

El tratamiento es en esencia quirúrgico; aunque en el primer caso citado la endarterectomía, a pesar de corregir una alteración hemodinámica importante, no fue suficiente para prevenir la reaparición de intensos síntomas cerebrales. En el segundo caso, donde los síntomas neurológicos eran de menor importancia, desaparecieron del todo así como los del brazo y de la mano después de la operación.

Addendum.

Cuando el trabajo se hallaba dispuesto para su publicación, los autores han visto un tercer caso. Hombre de 41 años de edad, con síntomas de claudicación en la mano y brazo izquierdos, crisis pasajeras de debilidad y vértigo durante el trabajo. Tensión arterial inmensurable y ausencia de pulsos en el brazo izquierdo. Aortografía retrógrada: inversión de la corriente en la vertebral izquierda. Endarteriectomía, con desobstrucción del origen de la subclavia ocluida por arteriosclerosis, restableciéndose la tensión arterial y la pulsosidad en la extremidad superior izquierda. El paciente no ha vuelto a tener molestias.

SIMPATECTOMÍA LUMBAR POR ARTERIOSCLEROSIS OBLITERANTE

(*Lumbar sympathectomy for arteriosclerosis obliterans*). — BLAIN III, ALEXANDER; ZADEH, ABAS T.; TEVES, MANUEL L.; BING, RICHARD J., "Surgery", volumen 53, n.^o 2, pág. 164; febrero 1963.

Muchos cirujanos se sienten inclinados, actualmente, a sentar la conclusión de que en la arteriosclerosis obliterante los únicos procedimientos quirúrgicos son la endarterectomía, el "by-pass", la resección e injerto o la amputación. La brillantez

de estos nuevos procedimientos no debe hacer olvidar los principios quirúrgicos básicos en el tratamiento de esta enfermedad.

Estos principios comprenden el realizar un buen diagnóstico diferencial y distinguir, por ejemplo, entre la gangrena de un diabético que además presenta ausencia de pulso periférico por arteriosclerosis —donde quizás baste la incisión y el drenaje del área afectada— y la gangrena por arteriosclerosis de un dedo en un enfermo que además sufre una diabetes mellitus concomitante. Hemos visto con demasiada frecuencia, en ambas situaciones, cómo muchos cirujanos se lanzan a amputaciones transmetatarsianas innecesarias si las operaciones directas no les parecen indicadas, o lo que aún es peor, practicar amputaciones supracondileas en muslo cuando con una simpatectomía lumbar y una amputación conservadora hubieran podido resolver el problema.

Otro principio básico es examinar el estado general del paciente para valorar su capacidad de resistencia frente la intervención quirúrgica que nos proponemos. Por último, si el enfermo es operable, hay que considerar el beneficio que puede obtener de la simpatectomía lumbar y de las operaciones directas sobre la obstrucción.

En este trabajo presentamos las indicaciones y resultados de la simpatectomía lumbar en la arteriosclerosis obliterante, basándonos en el estudio de 347 simpatectomías en 196 pacientes seguidos durante períodos de uno a quince años, 50 de ellos diabéticos y 78 con hipertensión asociada.

Contra lo que creen otros autores, los resultados de la simpatectomía lumbar fueron tan buenos o mejores en los diabéticos que en los no diabéticos. La claudicación intermitente mejoró con claridad en 76 casos: en lugar de poder andar medio o un bloque de casas, lograron andar desde tres o cuatro a veinte incluso sin tener que detenerse.

Podemos catalogar el resultado de excelente en 79 casos, bueno en 46, regular en 26 y pobre en otros 26. La amputación en muslo sólo tuvimos que efectuarla en 18 casos.

Se pudo reducir el número de amputaciones de un probable 50 %, según las antiguas indicaciones de amputación, a un 10 %. Lo que representa salvar un 40 % de extremidades sin recurrir a las operaciones arteriales directas.

Actualmente se está preparando a toda una generación de cirujanos para practicar injertos vasculares sin que tengan un conocimiento adecuado de la exploración vascular periférica. En los antecedentes del enfermo nos podemos encontrar, además, con angina de pecho, infarto de miocardio anterior, accidentes cerebrales, diabetes, etc. Cuando en un enfermo hallamos otras manifestaciones graves de su arteriosclerosis, es más candidato para la simpatectomía, ya que no debemos olvidar que en la arteriosclerosis todas las intervenciones sólo son paliativas y ninguna curativa de la enfermedad.

Al explorar debemos también tener en cuenta que en un 6 % de sujetos normales el pulso pedio está ausente en un lado, en tanto que el de la tibial posterior está presente en todos los individuos sanos.

Hay que explorar además si existen varices. Habitualmente no deben ser intervenidas si falta el pulso periférico.

Selección de los pacientes.

En el 50% de nuestros casos el pulso femoral era positivo intenso. O sea que la obliteración era más distal. A veces, incluso, existía pulso en la poplítea, si bien menos intenso.

En un 20% faltaba el pulso femoral. Pero de ellos, sólo muy pocos, menos de un tercio, presentaban un buen cabo distal permeable y la obstrucción era segmentaria. La simpatectomía lumbar es la única operación posible en la mayoría de estos casos, y puede evitar la amputación.

En aquellos pacientes que presentan una femoral pulsátil y una poplítea que no lo es practicamos una arteriografía femoral para reconocer la importancia de las obstrucciones segmentarias que existen en el conducto de Hunter y que pueden ser objeto de cirugía directa.

Los injertos, el "by-pass" y la endarteriectomía de aorta e ilíacas tienen éxito, según nuestra experiencia, en un 75% de los casos, al menos durante el primer y segundo año postoperatorio. En las obliteraciones femoropoplíteas tienen éxito sólo en el 50% en igual tiempo postoperatorio. En estos casos la simpatectomía lumbar, concomitante o preliminar a la cirugía directa, puede prevenir la amputación.

En 1949 establecimos tres factores que influyen contra la simpatectomía en la selección de los pacientes: Marcada atrofia de la extremidad con pérdida de tejido celular y consiguiente disminución del lecho vascular, principio brusco y rápida progresión, dolor constante no mejorado por la anestesia del simpático lumbar. En el 100% de estos enfermos la simpatectomía da pobres resultados. La experiencia posterior ha confirmado este punto de vista.

Cuando existe un buen pulso femoral y poplíteo y sólo se observa ausencia de pulsos en la pedia y tibial posterior, el cirujano debe recomendar la simpatectomía lumbar a no ser que exista contraindicación general. En estos casos las operaciones directas sobre las arterias muy distales son más peligrosas que beneficiosas.

Teniendo en cuenta las contraindicaciones apuntadas, podemos resumir la indicación de la simpatectomía de la siguiente manera:

1.º En ausencia de pulsos pedio y tibial posterior con presencia de pulso femoral y poplíteo.

2.º En ausencia de pulso en pedia, tibial posterior y poplítea con pulso presente en la femoral, cuando la arteriografía no demuestra segmento arterial operable o el cabo distal muestra una irrigación inadecuada.

3.º En ausencia de todos los pulsos de la extremidad, cuando la arteriografía no demuestra segmento arterial operable o el cabo distal muestra una irrigación inadecuada.

4.º En cualquiera de los tres grupos anteriores, si la edad o el estado general del enfermo permite tolerar una simpatectomía pero no una intervención directa arterial.

5.º En la duda diagnóstica entre tromboangiitis y arteriosclerosis, ya que en la primera no cabe cirugía directa.

6.º Como seguridad de supervivencia de la extremidad en caso de que fracase un injerto, un "by-pass" o una endarteriectomía. Es preferible practicar la simpatectomía antes de estas intervenciones.

7.º En los centros u hospitales que carecen de medios para un diagnóstico

radiológico arteriográfico y para la cirugía directa. Con la simpatectomía curan las úlceras y mejora la claudicación intermitente. Algunos no necesitan nada más; otros, en los cuales el resultado ha sido pobre, deberán ser enviados a centros vasculares especializados para estudiar la posibilidad de la cirugía directa.

8.^o Como medida profiláctica en una extremidad carente de pulsatilidad periférica, cuando la otra extremidad ha sido ya amputada por gangrena arteriosclerótica.

Las *indicaciones para la cirugía directa* serán, pues:

1.^o Enfermos con buen estado general, donde la arteriografía demuestre una oclusión segmentaria en aorta o ilíacas, con un cabo distal bien irrigado. Existe una probabilidad de éxito en el 75 % de los casos a los dos años.

2.^o Oclusiones segmentarias femorales proximales a la arteria poplítea, con un cabo distal bien irrigado. No podemos contar más que con un 50 % de éxitos a los dos años.

Según nuestra experiencia, al término de cinco años los resultados satisfactorios no exceden del 25 % y quizás no ofrecen ninguna superioridad sobre los simpatectomizados en un período equiparable de observación.

Debemos, por tanto, seleccionar con mucho cuidado y dar el beneficio de la cirugía directa a los enfermos que puedan ser candidatos a la misma, si bien en realidad son una minoría evidente.

Se ha discutido el efecto de la simpatectomía lumbar sobre la claudicación intermitente. La mayoría de cirujanos admiten que mejora la irrigación de la piel pero que no afecta la irrigación muscular. No obstante, los trabajos de WALTER, LYNN, BARCROFT y DE TAKATS han probado que también aumenta la irrigación muscular. JULIAN y DYE se han visto obligados a admitir también que la simpatectomía lumbar aumenta la circulación colateral de la extremidad inferior. TRIPPET, BERNHARD y LAUFMAN, por su parte, afirman que la simpatectomía lumbar ofrece con frecuencia la suficiente mejoría para mantener el paciente por un considerable período de tiempo, "en muchos casos por el resto de su vida", y si sólo procura una mejoría limitada o despreciable puede llegar a ser un candidato para la endarteriectomía.

Resumen y conclusiones: La simpatectomía lumbar en la arteriosclerosis obliterante está considerada como anticuada por muchos cirujanos deslumbrados por las nuevas operaciones directas, pero en realidad su papel aumenta cada día cuanto más aumenta esta enfermedad: La mayoría de los candidatos a alguna intervención lo son a la simpatectomía lumbar.

Sólo en una minoría puede y debe realizarse la cirugía directa. Los principios básicos no han sido modificados por las técnicas quirúrgicas nuevas. Las operaciones directas sólo han venido a aumentar el arsenal terapéutico que ya poseíamos, pero no lo reemplazan, de la misma manera que la energía atómica y los cohetes dirigidos no han relegado los ejércitos y armadas a la historia.

La arteriosclerosis obliterante es una enfermedad generalizada para la cual las medidas operatorias serán siempre paliativas, no curativas. Cada paciente debe ser tratado como una individualidad y su seguridad y bienestar dependen de un completo conocimiento del estado vascular de todo su organismo.

La simpatectomía lumbar continúa siendo, por tanto, la más extensamente aplicable y efectiva terapéutica quirúrgica para el tratamiento de la arteriosclerosis obliterante.

LA ÚLCERA HIPERTENSIVA (*Het hypertensie-ulcus*). — SANDERINK, J. F. H. y GEVERSMA, A. P. S., "Nederlands Tijdschrift Voor Geneeskunde", vol. 105, n.^o 32, pág. 1574; 12 agosto 1961.

Las úlceras de la región supramaleolar suelen ser consecuencia de una insuficiencia venosa crónica. En los últimos años se ha concedido más atención a las arteriolas de la piel.

MARTORELL (1945) vio 4 enfermas con úlcera que no obedecía a ningún trastorno periférico conocido. Las 4 enfermas presentaban hipertensión esencial. En la piel halló las típicas alteraciones de las arteriolas en la hipertensión. HINES y FARBER (1946) comunicaron sus resultados en 7 pacientes en los que estudiaron histológicamente los alrededores de la úlcera.

Los autores comunican 5 casos en mujeres, con estudio histológico en 4, que confirmó el diagnóstico. Describen con detalle la historia clínica de los 5 casos, acompañada con fotografías y microfotografías muy demostrativas.

El cuadro clínico se caracteriza porque por lo general la úlcera se observa en mujeres de edad que sufren desde hace tiempo una hipertensión esencial. No obstante, también ha sido descrita en varones (VALLS-SERRA). Se localizan de preferencia en la cara externa de la pantorrilla por encima del tobillo, con frecuencia son bilaterales y simétricas. Aparecen espontáneamente o después de un trauma ligero. Cuando lo hacen espontáneamente se inicia por una eflorescencia rojiza dolorosa que luego se torna cianótica, aparece una ampolla hemática que se rompe y deja la úlcera superficial y dolorosa. El diámetro de la úlcera oscila entre uno y diez centímetros. A veces supura por infección secundaria, observándose una escasa reacción inflamatoria y poco tejido de granulación debido a las deficitarias condiciones circulatorias. El fondo de la úlcera se halla a menudo recubierta por una membrana blanco-amarillenta y la piel periulcerosa está pigmentada o cianótica. Con frecuencia la úlcera es muy dolorosa, sin que el dolor alivie por el reposo en cama. La circulación periférica troncular no está alterada, palpándose bien los pulsos y hallando una oscilometría frecuentemente aumentada. No existen varices ni edema, o muy rara vez.

El diagnóstico diferencial con la úlcera varicosa se hace por existir además una intensa reacción inflamatoria con hiperemia y edema y alteraciones eczematosas periulcerosas con pigmentaciones. Las úlceras por perniosis se observan casi exclusivamente en las épocas de invierno y suelen ser múltiples. Las úlceras de la enfermedad de Raynaud presentan una anamnesis típica. Las úlceras crónicas de tipo tuberculoso demuestran histológicamente tubérculos perivasculares. La úlcera luética produce destrucciones profundas, en tanto los gomas superficiales presentan una precisa delimitación en forma arqueada o arrinconada y la serología es positiva. El diagnóstico diferencial con las úlceras por decúbitos, carcinomas, leucemias, lepra, neurológicas, etc., puede hacerse por la anamnesis.

Los pacientes con úlcera hipertensiva deben ser tratados por reposo en cama e hipotensores y preparados vasoactivos. En cuanto a éstos, hemos visto resultados favorables con Complamina. El uso de compresas y antisépticos locales y en los analgésicos contra el dolor completan el tratamiento. En casos graves debe pensarse en la indicación de una simpatectomía (MARTORELL).

LINFANGIOSARCOMA EN EXTREMIDADES CON LINFEDEMA CRÓNICO (*Lymphangiosarcoma arising in chronic lymphedematous extremities*). — TASWELL, HOWARD F.; SOULE, EDWARD H.; COVENTRY, MARK B., "The Journal of Bone and Joint Surgery", vol. 44, n.º 2, pág. 277; marzo 1962.

El linfangiosarcoma es una neoplasia maligna rara originada en el endotelio de los espacios linfáticos. Aunque se ha descrito surgiendo "de novo" o en asociación a linfangiomas irradiados, lo más común es que vaya asociado al linfedema crónico de una extremidad. El cuadro clásico es la aparición de lesiones maculares o papulares eritrocianóticas o purpúricas en el brazo, antebrazo o la mano de pacientes que han sufrido una mastectomía seguida de linfedema crónico de algunos años de duración. Las lesiones aparecen en pequeño número o en pequeñas zonas y agrupadas. Más tarde pueden confluir, extenderse hasta comprender la pared torácica y el cinturón escapular y, eventualmente, dar metástasis.

Desde que, en 1948, STEWART y TREVES describieron los seis primeros casos de linfangiosarcoma en una extremidad superior linfangiomatosa postmastectomía, se han publicado cuarenta y uno más. MARTORELL, en 1951, publica un caso de linfangiosarcoma en una extremidad inferior linfedematoso; luego hemos hallado otros tres publicados posteriormente. Aparte estos casos bien documentados, tanto de la extremidad superior como de la inferior, hemos encontrado otros siete casos de probable linfangiosarcoma, publicados desde 1906.

Nosotros presentamos trece casos más de asociación del linfangiosarcoma a linfedema crónico, 11 de ellos postmastectomía, uno congénito y otro de causa desconocida.

Además se presentan los datos clínicos y anatopatológicos de 46 casos descritos en la literatura de linfangiosarcoma aparecido tras mastectomía radical.

Todos estos casos tienen una característica común y es la de iniciarse con una grave linfangiomatosis e hiperplasia endotelial de los espacios linfáticos subcutáneos. La edad media de las pacientes con linfangiosarcoma y linfedema secundario a mastectomía era de 62 años (entre 44 y 83). El linfedema crónico postoperatorio se presentó a los nueve años de promedio: a los diecisésis meses el más precoz y a los veinticuatro años el más tardío, antes de que se observaran las primeras lesiones linfangiosarcomatosas. Cinco no presentaron edema durante varios años antes de la aparición del linfangiosarcoma.

La preponderancia de las lesiones en el lado izquierdo no nos la explicamos más que por diferencias en el drenaje linfático.

El porcentaje de persistencia y grave linfedema, la linfangiomatosis caracterizada por numerosos vasos linfáticos de nueva formación en distintos estadios de proliferación endotelial y la multicentricidad del linfangiosarcoma sugieren, en conjunto, que el linfedema crónico es el factor más importante en la etiología de esta enfermedad. Según nuestra experiencia la marcada linfangiomatosis y la hiperplasia endotelial son los factores más significativos en la aparición de esta maligna enfermedad.

El pronóstico es malo. Alrededor del 50% de los casos conocidos murieron dentro los dos primeros años de iniciado el tumor, fuese cual fuese el tratamiento.