

## ANGIODISPLASIAS CONGENITAS DE LAS EXTREMIDADES

### AGENESIA TOTAL DE VENAS PROFUNDAS DEL MIEMBRO INFERIOR \*

A. BOHÓRQUEZ; R. VÁZQUEZ-CABRERA y J. L. GARCÍA-RODRÍGUEZ

*Servicio de Cardio-Angiología del Hospital-Dispensario «Infanta Luisa»  
de la Cruz Roja (Dr. F. Duclós). Sevilla (España)*

Las angiodisplasias congénitas de las extremidades son la consecuencia de un proceso disontogénico que afecta los esbozos vasculares en las primeras fases del desarrollo embrionario. La naturaleza variable, la extensión y el lugar del factor patógeno disontogénico, junto al tiempo y duración de su acción, son los responsables de un considerable polimorfismo estructural y topográfico de estos procesos malformativos (MALAN y PUGLIONISI).

Algunos cuadros anatomo-clínicos han sido bien definidos en la última centuria en cuanto a sus elementos constitucionales, pero posteriormente han tenido diferentes interpretaciones. Así ha ocurrido con el primitivamente descrito por TRELAT y MONOD y luego por KLIPPEL-TRENAUNAY, BOCHENHEIMER, PARKES-WEBER, etc., representado por hipertrofia de una extremidad, angioma cutáneo (nevus telangiectásico) y dilatación de las venas superficiales. Diversos autores vinculan la patogenia de estos síndromes a la persistencia de comunicaciones arteriovenosas; otros a anomalías congénitas de las venas profundas y, otros, en fin, a lesiones primitivamente neurovegetativas con parálisis funcional de determinados territorios simpáticos. Entre los primeros figuran, entre otros, KLIPPEL y TRENAUNAY, REID, HOLMAN, RIENHOFF, PENBERTOM, etc.; las fistulas arteriovenosas estarían representadas por los propios nevus, superficiales o profundos, o por comunicaciones únicas, o escasas, pero individualizables. La sobrecarga del sistema venoso superficial daría lugar a las varices; y la hiperemia activa actuando sobre los cartílagos de conjunción, en plena actividad, a la hipertrofia o alargamiento del hueso. A favor de esta teoría patogénica se pronunciaron también MARTORELL y SALLERAS; publican casos de gran evidencia, pero admiten la pluralidad patogénica de cuadros similares.

SERVELLE distingue totalmente los cuadros de fistulas arteriovenosas de aquellos otros que él llama malformaciones congénitas de las venas, reservando para éstos, el nombre de síndrome de Klippel-Trenaunay. Vincula el hecho de las varices superficiales a dilatación compensadora por dificultades en las vías profundas, bien por agenesia segmentaria de estas vías, bien por bridas o vasos arteriales anómalos que condicionan obliteraciones extrínsecas. El crecimiento óseo sería también de tipo congestivo, pero por hiperemia pasiva. Se apoya en una larga serie de enfermos

\* Comunicación presentada a las XI Jornadas Angiológicas Españolas, Gijón, junio 1965.

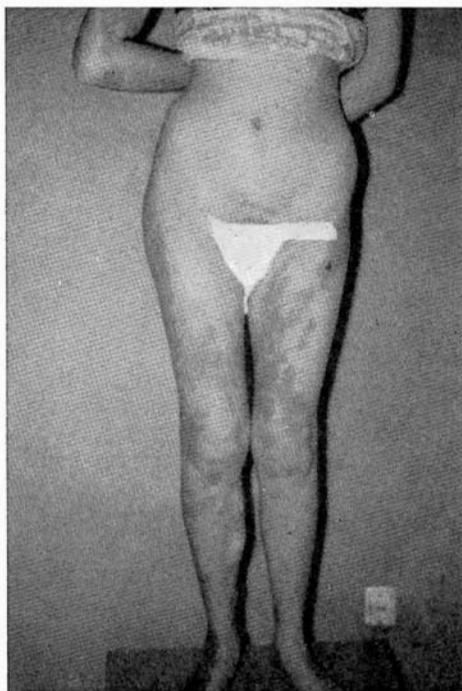


FIG. 1. Obsérvense los angiomas irregularesmente diseminados, los nódulos varicosos y la diferencia de longitud de los miembros.

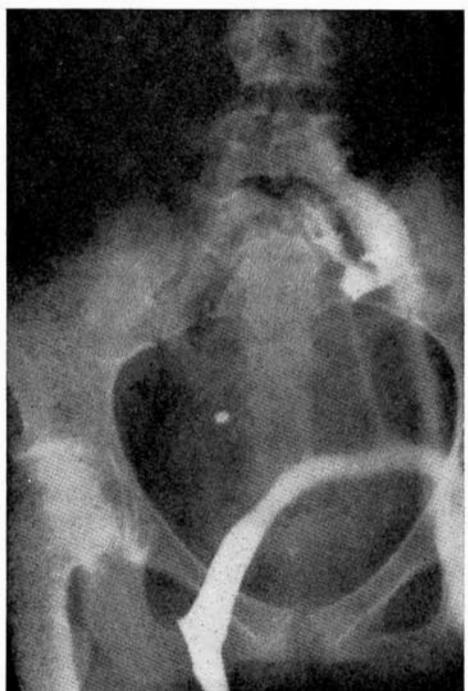


FIG. 2. Flebografía ascendente por punción de la safena interna. El contraste pasa de la safena hacia el arco suprapúbico llenando una vena ascendente de derecha a izquierda, desaguando en la vena ilíaca izquierda muy dilatada. El contraste sufre una detención a nivel donde debiera estar la bifurcación cavoiliáica.

estudiados desde el punto de vista angiográfico, con comprobación operatoria. Los nevus serían una manifestación más de la disembrioplasia, pero sin influencia patogénica sobre los otros dos elementos del síndrome: las varices y la osteohipertrofia.

OLIVIER agrupa estos síndromes en un capítulo llamado «varices sintomáticas» en el que distingue tres variedades etiológicas: agenesias venosas, aneurismas arteriovenosos y angiomas, y afirma que estos cuadros o anomalías vasculares tan diferentes, como son la agenesia venosa profunda y la fistula arteriovenosa, son capaces de dar cuadros clínicos casi idénticos.

Por otro lado, la presencia de estos síndromes incompletos es también harto frecuente.

Por todo ello, creemos que estos diferentes cuadros, estas angiodisplasias, deben ser estudiadas en conjunto como tales alteraciones congénitas, condicionadas por la herencia de cromosomas alterados o por desviaciones en el proceso evolutivo de los blastomas. Provocadas estas desviaciones por causas exógenas ambientales; bien de naturaleza infectiva, tóxica, dismetabólica e, incluso, mecánica.

La naturaleza de la alteración morfogenética vascular dependería, pues, del tiempo en que comienza a inducirse la desviación embriológica y de la calidad y número de cromosomas afectados; y dada la complejidad evolutiva del sistema vascular, con sus neoformaciones y reabsorciones concomitantes, las posibilidades del nivel de presentación de estas anomalías pueden ser numerosas, así como su naturaleza y complejidad. Agenesias venosas por reabsorción de elementos que debieron ser definitivos, persistencias de vasos que normalmente deberían desaparecer, presencia de comunicaciones arteriovenosas como reliquias más o menos antiguas del estado reticular, angiomas, cavernomas, etc., son posibles en clínica merced a los trastornos de los centros organizadores que, según SPEMAN, conducen

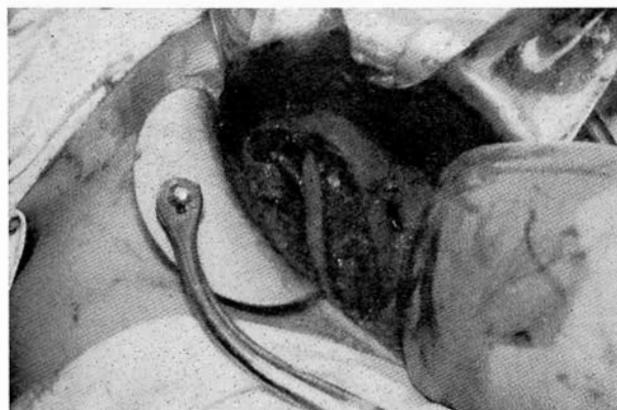


FIG. 3. Exposición quirúrgica de la región. Vía extraperitoneal. Ausencia total de vena ilíaca derecha. Enorme vena ilíaca izquierda. Compresión de la vena ilíaca derecha por la arteria homónima, que llega a ser estenosante.

a una cadena de acciones inductivas que regulan el proceso de diferenciación de las estructuras embrionarias.

Por otra parte, el agente teratógeno no tiene necesariamente que quedar limitado en su acción al sistema vascular, sino que puede afectar al desarrollo de otros varios y de ahí la cantidad y calidad de síndromes disontogénicos que, afectando a estructuras tisulares varias, incluyen en sus anomalías las propias vasculares; tales son los síndromes de Mafucci, Albright y distintas facomatosis, como la hemangioblastomatosis familiar de Lindau, o el angioma de Sturges-Weber, donde el trazar una línea de separación entre formas puramente malformativas y formas blastomatosas es, a veces, muy difícil, existiendo incluso un extremado polimorfismo en los distintos sitios de un mismo angioma.

En cuanto a las alteraciones esqueléticas, como hemos dicho anteriormente, parece más probable que sean secundarias a las anómalas condiciones hemodinámicas que primitivamente displásicas.

El *caso* motivo de esta comunicación es el siguiente:

D. G. H., soltera, de 21 años de edad, se queja de un cuadro varicoso intenso de la pierna derecha que comienza a molestarla hace tres o cuatro años, esto es, a la edad de 17-18 años, según manifiesta espontáneamente. Entre los antecedentes familiares se encuentra el fallecimiento de su madre a la edad de 38 años, afecta de tuberculosis pulmonar (factor ambiental exógeno?). No hay antecedentes

familiares de enfermedades vasculares. Entre los personales existe una apendicitis por padecimiento crónico apendicular con normal postoperatorio.

La historia puede sintetizarse así:

La presencia de varices gruesas en pierna derecha ha sido apreciada en realidad desde muy pequeña, si bien un aumento rápido del volumen de las mismas y la iniciación de las molestias subjetivas datan de los tres o cuatro últimos años, como espontáneamente manifestara. Estas molestias son principalmente de tipo de pesadez cuando permanece mucho tiempo de pie quieta, acentuándose también cuando camina durante un cierto tiempo.

Hinchazón maleolar derecha, sobre todo por las tardes.

Normalización completa con el reposo de una sola noche.

Desde pequeña tiene manchas rojas oscuras en ambos miembros inferiores, brazo derecho y torso.

Preguntada si tiene la pierna derecha más larga que la izquierda, responde que sí.

En la exploración se comprueba la presencia de angiomas planos irregularmente diseminados, pero cubriendo una gran parte de la superficie corporal y afectando a todos sus sectores (fig. 1). En miembro inferior derecho grandes nódulos varicosos. La onda pulsátil del signo de Schwartz se recoge en muslo e ingle trasmitiéndose hacia una vena suprapública de concavidad inferior, cuyo sentido de circulación es de derecha a izquierda y de la que se desprende una vena subcutánea ascendente que profundiza y desaparece en la región umbilical.

En estas venas hay ausencia de pulsatilidad, «thrill» y soplo. El colapso venoso en la elevación es completo y rápido. El signo de Trendelenburg es franca y llamativamente positivo.

Hay normalidad oscilográfica y un ligero aumento de la temperatura cutánea del miembro afecto; aumento que no alcanza nunca los dos grados de temperatura de diferencia. La medida de los miembros, entre espina ilíaca anterosuperior y maléolo interno arrojan 98 cm para el lado derecho y 95 cm en el izquierdo.

Flebografía ascendente con inyección de contraste en safena interna en tercio medio de muslo ofrece una imagen (fig. 2) que se repite en las distintas placas. El contraste pasa directamente de la safena hacia el arco suprapúblico (se rellena la vena ascendente mencionada) convirtiéndose en una colateral del cayado safeno izquierdo, por el que desagua en la vena ilíaca izquierda, muy dilatada. El contraste sufre una detención a nivel donde debiera estar la bifurcación cavoiliáca.

La investigación de la saturación de oxígeno da los siguientes resultados:

% de O <sub>2</sub> en sangre obtenida de la vena del codo izquierdo . . . . .	71%
% de O <sub>2</sub> en sangre obtenida de una vena varicosa . . . . .	67%
% de O <sub>2</sub> en sangre obtenida de la arteria femoral derecha . . . . .	96%

no existiendo, pues, arterialización de la sangre de los vasos varicosos.

A la vista de estos resultados nos inclinamos a pensar, bien en un obstáculo por brida o vaina fibrosa que comenzando a nivel de la bifurcación cavoiliáca obliterara la ilíaca derecha en toda su altura, bien en una agenesia de dicho vaso, más en consonancia con la imagen radiográfica, en la que únicamente extraña la detención del contraste a un nivel determinado del vaso del lado sano.

La exposición quirúrgica de la región (fig. 3), por vía extraperitoneal, demuestra la ausencia total del vaso venoso ilíaco derecho; una enorme vena ilíaca izquierda,



FIG. 4. Flebografía peroperatoria, inyectando en una vena del dorso del pie, con compresión mediante Schmarch de la pierna. No se rellena ningún vaso profundo.

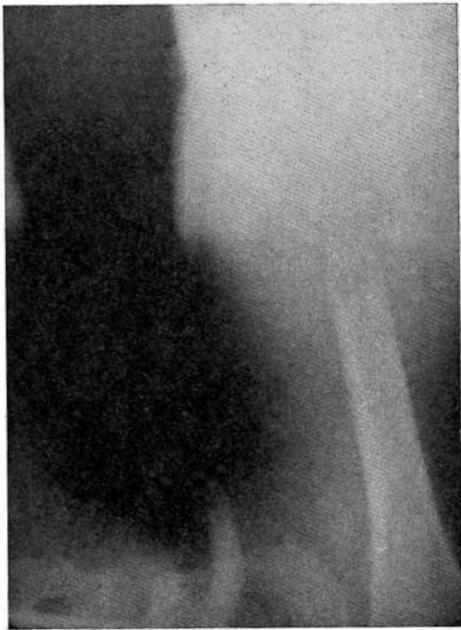


FIG. 5. Continuación ascendente de la figura anterior. Tampoco en el muslo se rellena vaso profundo alguno, dibujando el contraste la misma imagen a nivel pélvico.

que se continúa con la cava, sin más cambio que el de dirección y, justamente en él, una compresión que llega a ser estenosante por el vaso arterial derecho que francamente se hunde en la masa blanda del colector venoso.

En la misma mesa de operaciones se practica una nueva flebografía, inyectando una vena del dorso del pie, habiendo hecho anteriormente compresión a lo largo de toda la pierna mediante venda de Schmarch. A pesar de ella, no se rellena ningún vaso profundo (fig. 4) ni en la pierna ni en el muslo (fig. 5), dibujando el contraste la misma imagen a nivel pélvico.

Por lo tanto, creemos se trata de un caso de agenesia total de las venas profundas del miembro inferior derecho, sin posibilidades quirúrgicas, que por la extensión de las lesiones es interesante de comunicar.

#### RESUMEN

Tras una serie de consideraciones sobre las angiodisplasias o malformaciones congénitas de las extremidades, se presenta un caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay con agenesia total de las venas profundas del miembro inferior derecho.

### SUMMARY

A case of Klippel-Trenaunay's Syndrome is presented, with a total aplasia of the deep veins of the right inferior limb.

### BIBLIOGRAFÍA

- BOGAERT, A. y KEGELS, G.: *Syndrome de Klippel-Trenaunay avec communication arterio-veineuse.* «Arch. Mal. Coeur», 40:93;1947.
- GARIBOTTI, J.: *Hemangiomatosis braquial osteolitica.* «Angiologia», 10:121;1958.
- MALAN, E. y PUGLIONISI, A.: *Congenital angiodyplasias of the extremities.* «Jour. of Cardiovascular Surgery», 5:87;1964.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V.: «Fistulas arteriovenosas congénitas», Janés Ed., Barcelona 1950.
- OLIVIER, CL.: «Maladies des Veines». Masson et Cie., París 1957.
- SERVELLE, M.: *Stasse veineuse et croissance osseuse.* «Bull. Acad. Nat. Méd.», 132:471;1948.
- SERVELLE, M.: «Oedemes chroniques des Membres», Masson et Cie. París 1962.