

## MANEJO TERAPEUTICO DE LAS ANGIODISPLASIAS

MARCELO PARAMO DIAZ,\* JUAN LOPEZ SILVA,\*\* SAMUEL GUTIERREZ VOGEL,\*\*\*  
y FERNANDO DIAZ BALLESTEROS.\*\*\*\*

\*Jefe de la División de Cirugía. \*\*Médico de Base. \*\*\*Jefe del Departamento de Angiología. \*\*\*\*De la Academia Mexicana de Cirugía.

Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza. Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D.F.:

### Introducción

El tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas es esencialmente quirúrgico y los procedimientos médicos son complementarios ya que se intenta corregir anomalías anatómicas que tienen repercusiones hemodinámicas, tanto locales como sistémicas, que pueden comprometer desde la función de un órgano o de una extremidad hasta la vida del enfermo. Lo ideal sería corregir la anomalía vascular en una forma definitiva y radical, extirmando y/o substituyendo los segmentos vasculares anómalos; como esto no es posible en la mayoría de los casos, bien sea por la difusión de las lesiones que comprometen muchas estructuras, por su gran extensión, o bien porque siendo congénitas han alterado el desarrollo normal de una extremidad u órgano, es indispensable establecer una serie de normas y objetivos que tiendan como en todo principio terapéutico, primero a conservar la vida o a evitar que se presenten alteraciones en órganos vitales; en segundo lugar, a tratar de conservar la integridad anatómica con una función adecuada, para lo cual es necesario corregir las alteraciones hemodinámicas locales o evitar que éstas progresen; en tercer lugar, prevenir las complicaciones, hemorragia y trombosis (1) y por último, a evitar las distrofias tisulares en territorios neurológicos, viscerales, musculares, cutáneos y esqueléticos, así como aumentos desproporcionados de volumen que comprometan la estética del enfermo.

Al hablar de la terapéutica de las angioidisplasias no podemos establecer patrones generales, sino únicamente lineamientos generales, porque la gran variedad de lesiones obliga a considerar cada caso en particular y frecuentemente a combinar procedimientos y recursos terapéuticos médicos y quirúrgicos, cuyas indicaciones y ordenamientos dependerán de la experiencia, tanto de otros autores como la propia (2).

Son numerosos los casos, principalmente de flebangiomatosis y fistulas arterio-venosas difusas, en los que es importante intentar la corrección radical de las lesiones con procedimientos quirúrgicos, utilizando diferentes técnicas en tiempos sucesivos y de acuerdo a la evolución del problema, ya que los resultados terapéuticos en muchas ocasiones son sorpresivos. En otros casos, al no poder establecer con certeza el curso que seguirá el problema después de haberse sometido a un proce-

dimiento quirúrgico, es indispensable la revisión periódica de los enfermos durante años, ya que no se puede tener la seguridad de que las lesiones hayan sido total y correctamente resueltas.

Teniendo en cuenta que frecuentemente no se obtienen resultados definitivos con la cirugía, es necesario recurrir a procedimientos médicos complementarios en forma permanente.

La terapéutica médica está indicada en aquellos casos con manifestaciones precoces en los que es necesario mantener una actitud expectante, v. gr.: cuando las lesiones son pequeñas, sin repercusiones hemodinámicas importantes, en fases hipóactivas, o bien en casos muy avanzados cuando no existe posibilidad de realizar un tratamiento quirúrgico. La indicación de medicamentos queda limitada al tratamiento de las complicaciones, como son reacciones inflamatorias, trombosis, úlceras, neuritis, etc.

## Tratamiento

Con fines didácticos, hemos agrupado los procedimientos terapéuticos en cuatro grupos:

- A) Tratamiento quirúrgico radical.
- B) Tratamiento quirúrgico hemodinámico o paliativo, que tiende a reducir el flujo sanguíneo.
- C) Procedimientos quirúrgicos complementarios, utilizados generalmente con fines cosméticos.
- D) Medidas de orden médico.

A. **Tratamiento Quirúrgico Radical.**— En general cuatro son los procedimientos de que disponemos para realizar la corrección definitiva de las lesiones vasculares congénitas.

A-1 **Mutilación:** La amputación o desarticulación de una extremidad, está indicada cuando han fallado otros procedimientos y se han presentado complicaciones hemorrágicas, esqueléticas y repercusiones hemodinámicas centrales con cardiomegalia y déficit cardiopulmonar (4). Sin embargo, estos procedimientos, en muchas ocasiones no resuelven definitivamente el problema, ya que los angiomas con o sin fistulas arteriovenosas, invaden regiones del tronco a partir de la raíz del miembro afectado (5), donde es prácticamente imposible extirpar estas lesiones, como se muestra en la Fig. 1.

O como en un caso de hemangiomatosis osteolítica con fracturas espontáneas (6,7) en el que se indicó la amputación después de haber intentado numerosos procedimientos quirúrgicos que (8) nunca detuvieron la invasión y destrucción ósea (Fig. 2).

A-2 **Ligadura y sección de troncos vasculares;** se emplean cuando las lesiones están bien limitadas y son poco numerosas sus vías de alimentación y drenaje (9).

A-3 **Extracción de Angiomas con lineamientos de cirugía oncológica:** Es un procedimiento útil cuando las lesiones están circunscritas, involucrando tejidos profundos pero en sitios donde no existen estructuras nerviosas o viscerales importantes (10).

**A-4 Substitución de segmentos vasculares ectásicos:** Es el procedimiento radical más funcional y que mejores resultados da, en casos en los que la displasia de la pared arterial es segmentaria y su substitución es factible (11).

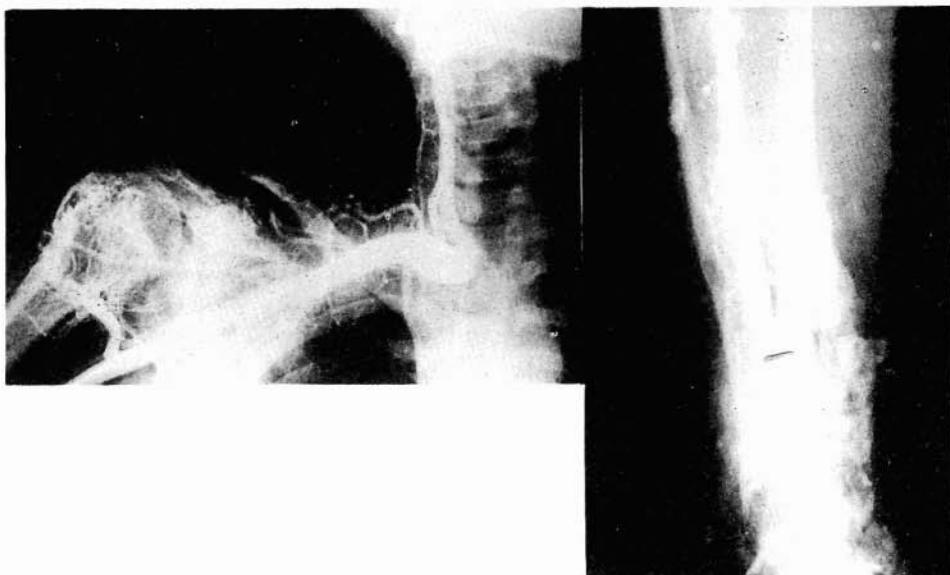


FIG. 1. — Fistula A/V congénita localizada al hombro y región supraclavicular, con gran arteriectasia de la subclavia e invasión de la articulación escápulo-humeral. Requirió desarticulación de hombro y escápula con vaciamiento de la región supraclavicular.

FIG. 2. — Hemangiomatosis osteolítica con osteoporosis severa, flebolitos, fracturas espontáneas y angiomas múltiples.

**B Tratamiento Quirúrgico Hemodinámico.** En este grupo incluimos aquellos procedimientos cuya finalidad es reducir el flujo sanguíneo de un territorio determinado invadido por angiomas o por fistulas arteriovenosas y en los que no es posible realizar un tratamiento radical (12).

**B-1 La ligadura de vasos aferentes y eferentes** a los angiomas es de utilidad en sitios en que los angiomas invaden estructuras importantes y cuya extirpación comprometería el funcionamiento del órgano o extremidad afectados. En general este procedimiento es paliativo. No se puede predecir el curso que seguirá la lesión, por lo que frecuentemente es necesario realizar ligaduras subsecuentes de acuerdo a la evolución del problema (13).

**B-2 Los procedimientos de embolización** fueron originalmente realizados en fistulas A/V intracraneanas cuyo abordaje quirúrgico era imposible; sus resultados han sido variables (14). Alguna experiencia tenemos en la embolización de angiomas y fistulas A/V congénitas de las extremidades con fragmentos de músculo o materiales sintéticos, ya sean esferoidales o maleables; los hemos efectuado en sitios donde puede estar asegurada la circulación arterial, como en el miembro supe-

rior (Fig. 3), en que se embolizó músculo a través de la arteria radial para obliterar angiomas A/V múltiples y difusos en los músculos del antebrazo con buenos resultados inmediatos, sin compromiso de irrigación. En otros casos los resultados han sido poco satisfactorios o malos, registrándose escasos cambios, tanto angiográficos como hemodinámicos.



FIG. 3. — Fistulas A/V múltiples en la mano. Arteriografía pre y post tratamiento. Nótese la disminución de los angiomas después de la embolización con fragmentos de músculo.

FIG. 4. — Angiomas en territorio muscular de la pierna que afecta la circulación superficial y profunda.

**B-3 La ligadura de venas comunicantes** se realiza cuando los angiomas drenan en venas varicosas superficiales, intentando separar la circulación superficial de la profunda. Este procedimiento permite en un segundo tiempo identificar mejor otras anormalidades y abordar la lesión de una manera más precisa, como se ilustra en la figura 4, en donde los angiomas del tercio superior de la pierna aparentemente involucran la circulación venosa superficial y la profunda, pero al realizar la separación entre una y otra, se observó que el problema estaba circunscrito a los elementos venosos musculares y su extirpación fue sencilla.

**B-4 La disección de los troncos arteriales y venosos próximos a la lesión**, ligando sus ramas aferentes y eferentes es un procedimiento paliativo, al cual recurrimos cuando no hemos podido precisar anatómicamente los sitios de comunicaciones arteriovenosas y que teóricamente, al ligar todas las colaterales arteriales y venosas, quedan desconectados los dos circuitos. Sin embargo, como lo menciona MALLAN (13) es imposible hacer la separación completa de las comunicaciones arteriovenosas a nivel muscular debido a las numerosas y extensas ramificaciones de

las vías nutriente que tienen los angiomas, las cuales proceden de regiones lejanas a través de circulación colateral de baja presión. Los resultados de estos procedimientos han sido en general poco satisfactorios, pero pueden en ocasiones ser útiles como un recurso complementario cuando se han comprobado que las anastomosis arteriovenosas son tronculares o bien se nutren a través de pequeños vasos; también es útil en casos de hiperostomías.

**C. Procedimientos Quirúrgicos Complementarios.** Los procedimientos quirúrgicos complementarios son aquellos que se asocian a los tratamientos quirúrgicos principales ya mencionados y cuyo fin es corregir deformidades estéticas y/o funcionales aunque no se logre resolver el problema angiodisplásico original en forma definitiva (3).

**C-1 La extirpación de angiomas y varices superficiales** es un recurso complementario que tiene como objetivo disminuir la insuficiencia venosa de las extremidades y mejorar su aspecto estético. No siempre es posible lograr la extirpación completa de los angiomas o de las dilataciones venosas, ya que en muchos casos éstas son extensas, abarcan territorios atípicos y se realiza casi siempre en varios tiempos quirúrgicos (15-16).

**C-2 Las plastías cutáneas** con deslizamiento de colgajos, injertos cutáneos libres o pediculados para cubrir regiones en que se han extirpado grandes cantidades de tejido, junto con los angiomas. Son procedimientos a los que en ocasiones es necesario recurrir para cubrir áreas cruentas después de extirpar los angiomas, tanto cutáneos como subaponeuróticos.

**C-3 Procedimientos ortopédicos.** Cuando existen elongaciones importantes de las extremidades inferiores o bien los angiomas han invadido una articulación, es indispensable extirpar los angiomas y realizar osteosíntesis, artroplastías, tenoplastías, artrodesis, etc. En ocasiones se presentan pseudoartrosis, como resultado de la descalcificación ósea, que obliga a utilizar otros procedimientos ortopédicos muy especializados, que tienden a mejorar el funcionamiento esquelético y evitar nuevas complicaciones.

**D. Terapéutica Médica.** Ya mencionamos en un principio que el tratamiento médico de las angiodisplasias es complementario del quirúrgico y que en general debe de utilizarse por tiempo indefinido.

**D-1 Las inyecciones esclerosantes** se emplean con fines cosméticos, siempre y cuando hayan sido resueltos en forma completa y satisfactoria las alteraciones hemodinámicas y tronculares, ya que de otra manera pueden presentarse complicaciones trombóticas importantes, o bien ser inútil por la reaparición de dilataciones venosas en otros territorios. En ocasiones se presentan necrosis tisulares, cuya evolución es casi siempre tormentosa por la aparición de dehincencias, necrosis y úlceras (17).

**D-2 La Radioterapia.** Se utiliza para tratamiento de angiomas cutáneos cuando no hay compromiso vascular profundo y en ocasiones como tiempo previo a la extirpación quirúrgica, pretendiendo que ésta sea menos laboriosa y menos sangrante. Los resultados han sido variables, en ocasiones se logra el objetivo, pero en otras la fibrosis que origina la radiación impide la correcta diferenciación de los tejidos y hace las reconstrucciones difíciles (18).

**D-3 El soporte elástico** es imprescindible en cualquier etapa de la evolución de una angiodisplasia, ya sea como medida previa a la cirugía, como recurso postoperatorio para evitar el edema o la progresión de las dilataciones venosas residuales y por lo tanto la insuficiencia venosa crónica, o bien para mejorar la apariencia estética, evita las complicaciones y al mismo tiempo favorece la protección externa de la extremidad. Para que el elástico sea útil, debe ajustarse debidamente a la extremidad y debe instruirse siempre al paciente sobre su uso adecuado (19).

**D-4 Los soportes ortopédicos** para compensar las diferencias de longitud de las extremidades inferiores, son útiles para evitar las deformaciones de la columna vertebral; los soportes de férula favorecen la estabilidad esquelética de una extremidad y evitan fracturas en casos de descalcificación y de osteolisis. Estos recursos no deben limitarse, sino por el contrario, propiciarse, convenciendo al enfermo de su beneficio.

### **Pronóstico y resultados**

Como el tratamiento mismo, el pronóstico debe considerarse en cada caso en particular. En la tabla 1 presentamos los resultados obtenidos en nuestra serie de 150 angiodisplasias, en donde se comprueba que los resultados son variables dependiendo del tipo de malformación. En las flebectasias y flebangiomatosis los resultados son de excelentes a buenos; en las flebangiomatosis dependerá de la localización de la etapa de evolución de la presencia de alteraciones óseas y musculares y los resultados van de mediocres a malos. Hemos observado tres fases en las hemangiomatosis: 1) la tumoración está circunscrita, la terapéutica puede ser eficaz; 2) la tumoración comienza a extenderse, existen lagos venosos, hay osteolisis sin acortamiento de la extremidad; la terapéutica es de resultados dudosos. 3) Hay invasión muy extensa de los angiomas, osteolisis con destrucción y acortamiento óseo; la terapéutica suele ser imposible.

En las fistulas arteriovenosas el resultado terapéutico generalmente depende de la extensión, de la localización, de lo circunscrito o difuso del problema, de si es troncular o capilar y de las repercusiones hemodinámicas, tanto generales como locales, además de la oportunidad con que se realice el tratamiento. En las angiodisplasias mixtas con participación linfática, los resultados generalmente son malos, en contraposición con las arteriectasias en que generalmente son muy buenos, excepto en casos de arterias importantes e inabordables quirúrgicamente. Existe siempre la duda del momento oportuno en que se deba realizar un tratamiento quirúrgico respecto a la edad del enfermo y a la etapa de desarrollo. Nuestro criterio es que a partir del diagnóstico de la lesión, deben tenerse en cuenta los siguientes aspectos: la evolución de la lesión en proporción al crecimiento del resto del organismo (se recomienda tomar fotografías seriadas y periódicas), las manifestaciones clínicas de dolor o impotencia funcional, las complicaciones como trombosis, hemorragia, úlceras, troficiad, deformación estética y repercusiones hemodinámicas centrales.

Teniendo en cuenta estos parámetros, se podrá elegir el momento oportuno para iniciar la terapéutica quirúrgica independientemente de la edad y del desarrollo somático.

**Tabla 1**  
**Tratamiento de las anormalidades vasculares congénitas**

Resultados	excelente	bueno	sin cambios	empeorado	Total
Flebectasias circunscritas	10	8	2	1	21
Flebectasias difusas	9	12	9	3	33
Fleboangiomas superficiales	6	13	3	2	26
Fleboangiomas profundos	3	6	5	2	16
Fleboangiomatosis osteolítica	2	5	3	2	12
Fístulas A/V tronculares	1	2	1	1	5
Fístulas A/V difusas c/angioma	3	7	15	4	29
Arterioectasia troncular	1	0	0	0	1
Asociadas c/fistulas A/V	0	2	2	0	4
Formas mixtas					
Hemolinfangioma	0	1	1	1	3
<b>TOTAL</b>	<b>35</b>	<b>56</b>	<b>43</b>	<b>16</b>	<b>150</b>

#### RESUMEN

Tras algunos comentarios sobre las Angiodisplasias, se exponen los distintos tratamientos posibles: a) Cirugía radical; b) Tratamiento quirúrgico hemodinámico; c) Procedimientos quirúrgicos complementarios y d) Terapéutica médica.

#### SUMMARY

After some short commentaries about Angiodysplasias, different treatment are exposed: a) Radical surgical treatment; b) hemodynamic or palliative surgical treatment, in order to reduce sanguineous flux; c) complementary surgical treatments, cosmetic purpose; and d) medical measures.

## BIBLIOGRAFIA

1. RHODES, G. R., et al.: Ateriovenous fistulae and false aneurysm as the cause of consumption coagulopathy. *Surgery* 73, 535, 1973.
2. BELOV, S.: Congenital Angiodysplasiae and their surgical treatment. *Medicina Fiz-kultura*. Publishing House, Sofia 1977.
3. MALAN, E.: La chirurgie des malformations vasculaires. *Acta Chirurgica Bélgica*, N. 1, 1971.
4. MALAN, E.: Bases physiopathologiques du traitement chirurgical des fistules arterio-veineuses congénitales. *Mem. Acad. de Chir.* 86, 259, 1960.
5. BINGHAM, H. G., et al.: Use of ultrasound transducer (Doppler) to localize peripheral arteriovenous fistulas. *Plast. Reconstr. Surg.* 46, 151, 1980.
6. MARTORELL, F.: Hemangiomatosis braquial osteolitica. *Angiologia* 1, 219, 1949.
7. PAPARELLI UGARTE, H. et al.: Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with hemangiomatosis). Case study and review of the literature. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 39, 133, 1969.
8. ALLEN, P. W., et al.: Hemangioma of skeletal muscle. An analysis of 89 cases, *Cancer* 29, 8, 1972.
9. BICKHAM, W. S.: Operation for the radical cure of arteriovenous aneurysm, with preservation of circulation in artery and vein. *Texbook of Operative Surgery*. Philadelphia, Saunders, Vol. 2, page 70, 1964.
10. DETRIE, P.: Le traitement des angiomes. *J. de Chir.*, 90, 187, 1975.
11. DECKER, P.: Traitement chirurgical d'une fistule aorto-cava abdominale. *Cardiologia*, 15, 291, 1959.
12. SCHWENTKER, E. P., et al.: Total circulatory arrest for treatment of advanced arteriovenous fistula. *Ann. Surg.* 175, 70, 1980.
13. MALAN, E.: Surgical problems in the treatment of congenital arteriovenous fistulae. *J. of Cardiov. Surgery* (Special issue devoted to the 7th Congress of the International Cardiovascular Society. Philadelphia, P. 251, September 16-18), 1965.
14. ESCOBAR ALDAZORO, G. et al.: Results of the treatment of arteriovenous malformations of the extremities by muscle embolizations. Preliminary report. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 42, 247, 1972.
15. COTTON, L. T., et al.: The treatment of diffuse congenital arteriovenous fistulae of the leg. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 62, 245, 1979.
16. KAGEL, K. O., et al.: Clinical picture, symptomatology and therapy of partial angiodysplastic gigantism resembling the Klippel Trenaunay Parkes Weber syndrome type. *Zentralbl. Chir.* 97, 50, 1979.
17. JARZAB, G.: Cryosurgery in treatment of hemangiomas. *Pol. Tyg. Lek.*, 27, 2025, 1972.
18. DOROGI, J., et al.: Pediatric aspects of hemangioma of skin. *Orv. Hetil.*, 113, 2522, 1972.
19. RASO, A. M. et al.: Varicose veins secondary to congenital arteriovenous fistulas. *Angiología*, 24, 79, 1978 (Eng. Abstr.).