



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Malformaciones venosas en pediatría

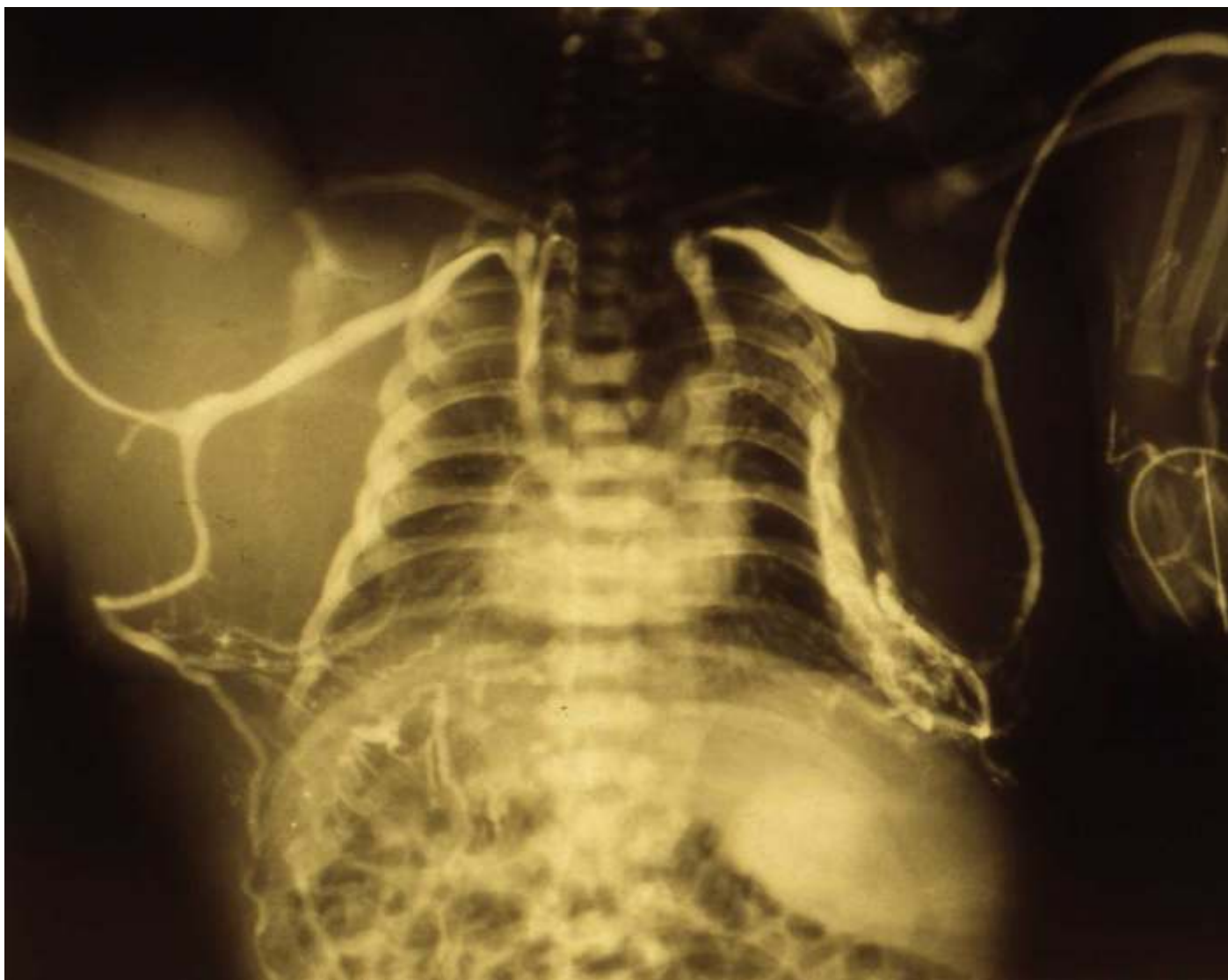
Temas angiológicos pediátricos



Comprender, entender, saber.

Grupo de Estudio y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

Malformaciones o angiodisplasias venosas, son desvíos estructurales del sistema venoso, o de su unidad funcional - el flebangion - segmento de vena entre dos pares de válvulas o de uno de todos los segmentos del sistema venoso. (como homologación del linfangion, unidad funcional del sistema linfático.)



Síndrome Proteo. Flebografía vía miembro superiores bilateral simultánea. Doble sistema venoso cava superior. Hemolinfangioma axilar. Situs inversos.

Malformaciones estructurales del sistema venoso - congénitas - son anomalías en el diseño de la circulación venosa, considerada como patrón normal. Las hemos denominado también, displasias distributivas, lo cual puede estar asociado, a otras fleboangiodisplasias, entre ellas avalvulaciones troncales. Puede ser una anomalía única, o asociada a otras malformaciones, vasculares o no. Como ejemplo pueden mencionarse la duplicación de troncos venosos, habitualmente únicos, o su agenesia, como puede suceder en el Síndrome Proteo con las venas cavas, superior o inferior, o la hipoplasia de un tronco venoso, por una compresión extrínseca, no vascular como sucede en el Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle - en sus cuatro presentaciones típicas posibles, en cada uno de los miembros; o la compresión entre dos o más troncos vasculares, donde el de mayor presión, en general arterial, significa una anomalía del de menor presión -venoso.

Esto se observa por ejemplo en el Síndrome de May Thurner Cockett, y es sinónimo de un aneurisma venoso iliaco izquierdo por compresión de la arteria homónima: o en el Síndrome del Cascanueces, o Síndrome del atrapamiento de la vena renal izquierda, que sucede por la compresión de la vena renal izquierda por el compás aortomesentérico superior, causa por ello, en ocasiones, de varicocele izquierdo: o el Síndrome del Cascanueces posterior, por una vena renal retro aortica. En ambos casos la hematuria es habitual, con dolor en flanco izquierdo o fosa lumbar. Malformaciones hay muchas. Otras anomalías resultan de la persistencia de circuitos vasculares feto embrionarios, entre ellos el Ductus arteriovenoso, aortico pulmonar, la vena umbilical, el conducto venoso de Arancio, (segmento venoso transhepatico, entre la vena umbilical y cava inferior) entre otros. Las causales de estas persistencias, definen la situación como primaria o secundaria. Por demás, hay venas anómalas, que han llamado la atención, asociadas a displasias de otros órganos; es el caso del Síndrome de la Cimitarra, en alusión al famoso sable árabe, la imagen de una vena cóncava hacia la izquierda, que es al menos la sumatoria de dos venas pulmonares, en curso hacia la vena cava inferior, supra o infra diafragmática, con una hipoplasia pulmonar derecha, dextrocardia y comunicación interauricular o interventricular, entre otros aspectos. (existe el Síndrome precoz y tardío, con distinto significado). Malformaciones o displasias venosas, fleboangiодisplasias de un segmento de los hemicircuitos venosos, han sido clasificados en tronculares y extratronculares (ISSVA) e incluso intertronculares (van der Stricht) en referencia a su ubicación anatómica. Estas pueden ser específicamente primarias, congénitas, de las venas, o a consecuencia de otras malformaciones, en particular las fístulas arteriovenosas congénitas, o en Síndromes vasculares combinados.



Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle.



Avalvulación venosa. Vena marginal.

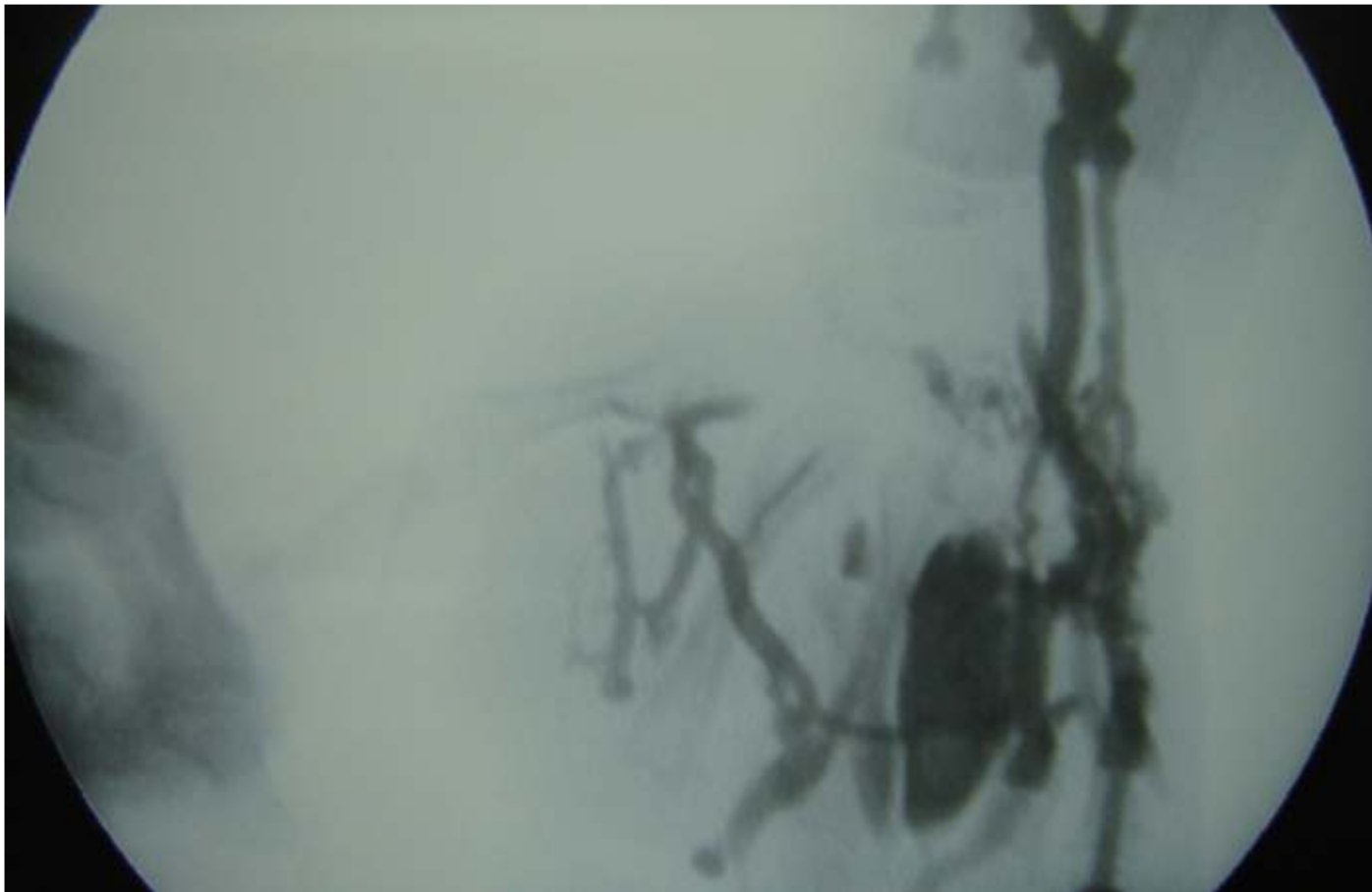


2 Aneurismas venosos. Flebografía.



Aneurisma venoso único. Flebografía ascendente sobre cayado de la vena safena externa

ANGIOPEDIATRIA



Aneurisma venoso único. Flebografía ascendente.



Aneurisma venoso múltiple en muslo.
Flebografía ascendente.



Fleboangiomas.

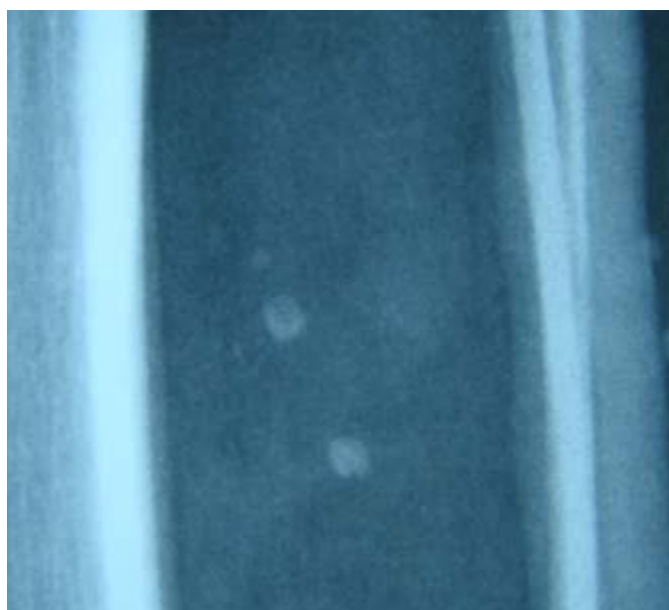
Las fleboangiodisplasias primarias, congénitas, comprenden displasias como lo son la avalvulación o disvalvulación, los aneurismas venosos - fusiformes, sacciformes o pediculados, y las ectasias congénitas capilares y venulares, múltiples, cutaneomucosas, intramusculares, o mixtas, que se expresan como fleboangiomas, localizados, regionales, hemicorporales o sistémicos. (Síndrome de Bockenheimer) El término fleboangioma expresa el concepto de tumor angiodisplásico - y no biológico - las venas son displásicas, con endotelio normal - en oposición al hemangioma, cuyo endotelio tiene una disposición patológica (Clasificación biológica de J.B. Mulliken) Por extensión, hay un importante número de hemangiomas - distintos - por el tipo celular involucrado. En el caso del sistema venoso, interesa reconocer y establecer el diagnóstico diferencial con el tumor glómico venoso o glomangioma venoso - complejo mio neuro endotelial - benigno y sintomático, que por su aspecto, puede ser clínicamente sospechado.



Tumor glómico venoso miembro superior.



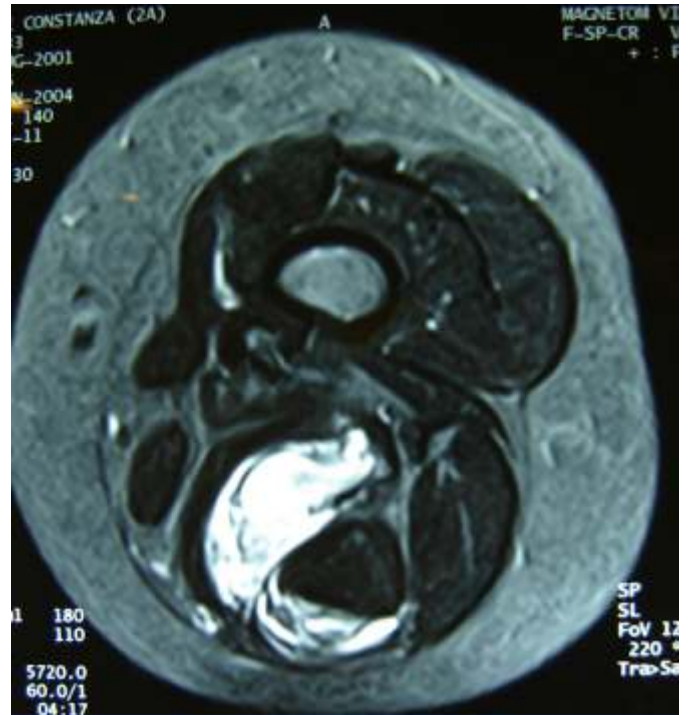
Radiología directa miembro superior. Flebolitos.



Radiología directa de pierna. Flebolitos interoseos.

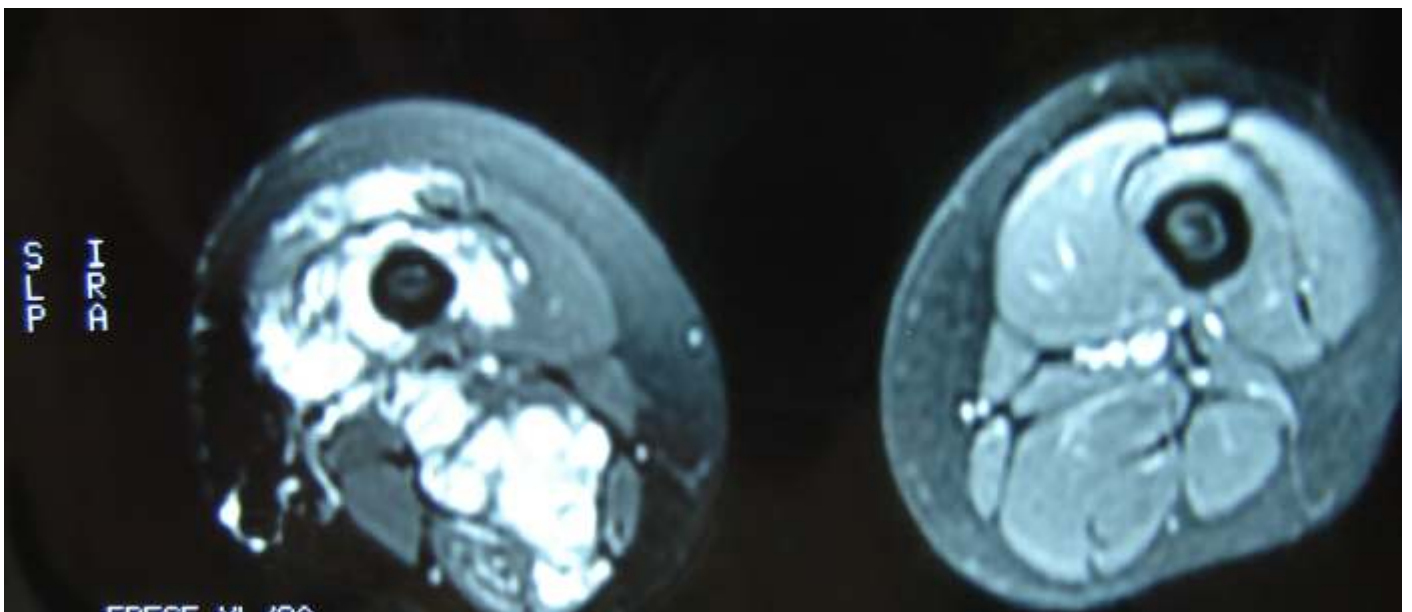


Radiología directa pared de torax. Flebolitos.

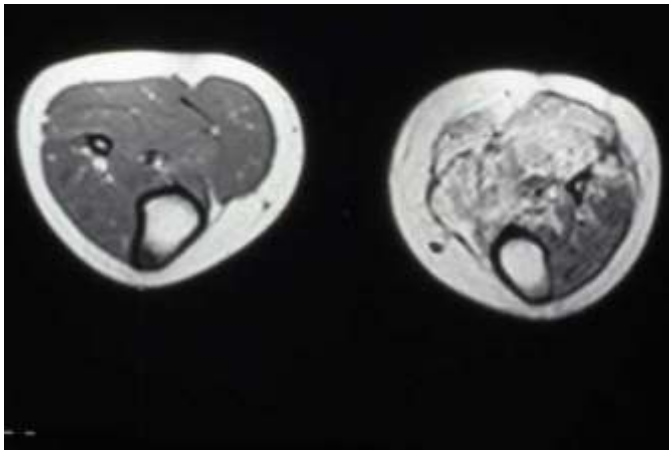


RNM pierna. Fleboangio intersticial e intramuscular.

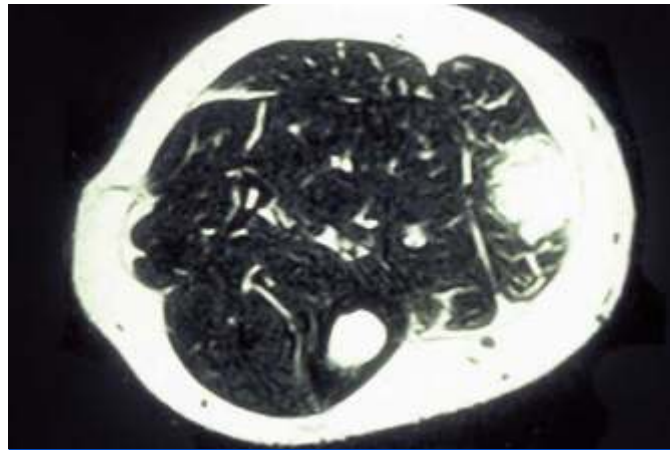
Fleboangiomas, angiodisplásicos, en cualesquiera de sus localizaciones, pueden ser de venas normalmente valvuladas, o avalvuladas. Las primeras, con frecuencia, presentan trombosis segmentarias, reiteradas, frente a traumas, aun discretos, y que luego de un año, pueden expresarse como flebolitos, por su calcificación. Estos, por contacto o compresión, como puede suceder en una contracción del músculo que los contiene, significan dolor, localizado, puntual. (37% de los fleboangiomas) sobre todo en segmentos corporales expuestos, mano, pies, la masa gemelar, del masetero, buccinador, de los musculos paravertebrales, masa muscular lumbar, los genitales, entre otros. Los fleboangiomas, en general, radiologicamente, y además, clínicamente, significan asimetría ósea, con elongación y afinamiento, y ocasionalmente hipoplasia global, del segmento corporal involucrado, salvo que la masa venosa, simula o depende de la actitud al examen) una pseudohipertrofia por su volumen, con esqueleto hipoplásico y de menor densidad.



RNM Fleboangiomatosis intramuscular en extremidad.



Fleboangiomasia intramuscular en pierna.



Fleboangioma intramuscular.

Muchos temas involucran a los fleboangiomas - o son localizados - o de pronto hemicorporales, lo cual conduce a una asimetría corporal además de la signología propia de las lesiones cutaneomucosas - la trabeculación venosa de color azulado. El número de venas normales, puede estar aumentado, o estas presentan una dilatación microquistica. Un Síndrome con fleboangiomas angiodisplásicos, multifocales, con manifestación sistémica, pero constante en el tubo digestivo y sus anexos - es el Síndrome de Bean, o Síndrome de la tetina de chupete azul, o blue rubber bleb nevus, o el Síndrome de Maffucci, que asocia fleboangiodisplasias intraóseas con otras patologías del esqueleto, como la encondromatosis, que deforma al esqueleto, y otras ectodermodisplasias congénitas.

Por demás, anomalías distributivas venosas no tronculares se observan en algunos Síndromes ectodermodisplásicos.



Síndrome de Bean. Compromiso intestinal.

Un ejemplo es la neurofibromatosis plexiforme.

Fleboangiomas tronculares se asocian con frecuencia a aneurismas del sistema venoso, únicos o múltiples, micro, por definición, y macro, como eventualidad. Aneurismas venosos, son en principio, y como única patología, tronculares, profundos y/o superficiales, y pasan muchas, veces totalmente desapercibidos. Aneurismas venosos del sistema superficial, en general se identifican semiológicamente. Es mas, aneurismas del sistema yugular, y aun profundo, se expresan siempre, y en particular, frente a esfuerzos, tos, el llanto, o la maniobra de Valsalva. Una flebografía directa ascendente es diagnóstica para esta patología, y no necesariamente la resonancia nuclear magnética la angiografía, o angioTAC 3D, puesto que se requiere en general, una compresión externa proximal durante el estudio, y mayor presión de perfusión. Muchos aneurismas están subdiagnosticados, ante la falta de su sospecha o el estudio inadecuado. Aneurismas venosos popliteos, yugulares, femorales, safenos, iliacos, y en este orden de frecuencia han sido observados. únicos, y eventualmente múltiples. Cada localización requiere consideraciones particulares. El Síndrome de May Thurner seguramente es más frecuente que lo estimado, Aneurismas venosos significan un trastorno circulatorio local, el flujo no es laminar sagital, se crean turbulencias cavitarias, a baja presión, y por extensión el riesgo de trombosis, y ulterior tromboembolismo pulmonar, como en todo síndrome trombotico.

Flebectasias y varices en pediatría, merecen siempre un estudio de su anatomía y del significado de su disfunción.

Solo por ultimo deben ser consideradas constitucionales, o como patologías primarias, congénitas, genéticamente condicionadas, hereditarias y progresivas.



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Solo se puede contemplar bien, lo que se ama.
... "ubi cor, ubi oculus" ...
San Agustín.

Lic, R. Moscato; de la lectura de presentación del libro Crítica a la verdad científica.
Sobre la irracionalidad de la ciencia moderna. E. Blaksley Bazterrica.
Ed. Dunken. 2ªEd.2005

Blanco es el símbolo de la inocencia. Es la suma de color.
De la colección "la danza de la magnolia estelata" .
Calendario LALCEC 2008.

Dr. C.M. Papendieck

www.angiopediatria.com.ar