



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Que son las malformaciones vasculares en pediatría.

Una introducción a las **ANGIODISPLASIAS**



Comprender, entender, saber.

Centro de Diagnóstico y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

El cuerpo humano tiene un sistema vascular que contiene y transporta la sangre - roja por su contenido de hemoglobina - asociada al hierro - las arterias y las venas. La zona de transición entre ambas, se denomina el lecho capilar.

Y tiene un sistema linfático - que contiene Linfa - que no es sangre - sino agua con sustancias formadas por el trabajo de los tejidos. Expresa actividad celular - posible por la sangre - actividad que genera un líquido no habitual que requiere un "servicio diferencial" a través de vasos y ganglios linfáticos, como intermediarios, hacia el sistema venoso.

En la tercer semana de gestación intrauterina, se inicia en el feto la formación del sistema vascular, por un lado arteriovenoso, - y como intermediario, el corazón - y por otro, desde el sistema venoso - se diferencia el sistema linfático - que es específicamente sistema, por estar formado por estructuras diferentes, multipropósito en su función. El mismo se inicia entre las células, unidades funcionales de los tejidos, y termina en los troncos venosos del cuello.

Malformaciones vasculares pueden ser patologías congénitas, de resolución simple o compleja - en particular frente a Síndromes - conjunto de signos y síntomas - que se expresan en forma, poco habitual - desconocida e inesperada, que no encuentra una explicación de fácil acceso, o consenso en la opinión.

Es necesario tiempo y espacio - lo cual facilita experiencia - para una respuesta - segura. Solo así es posible intentar contención. Como en todos los ordenes de las patologías complejas, es importante intentar y crear, o planificar la atención - que no necesariamente con la promesa de una curación - proponga las mejores alternativas de integración psicofísica y social.

Por este motivo nació Angiopediatria. Ha pasado mucho tiempo. Mucha paciencia. Indispensable para respaldar opinión. El interés por los distintos capítulos de la angiología pediátrica, una especialidad que como tal no existe, pero que se exige por la frecuencia de las consultas , es indispensable para respaldar opinión.

El interés por los distintos capítulos de la angiología pediátrica, permite orientar, aconsejar, tratar, proyectar. Aproximadamente un 4% de la población infantil, tiene un angioma - tumor vascular o eventualmente angiodisplásico, y un 3.6%, presenta una patología vinculada al sistema linfático, ese misterioso segmento del sistema de la circulación del cuerpo, que puede expresarse, entre otros, como un linfedema, ese aumento del volumen de un segmento corporal, sin dolor, sin cambio de color... Pocos padres jóvenes, imaginan la posibilidad de una malformación vascular- arterial, venosa o del sistema linfático, o combinada - visible o no - como todos esperan - como es y como debiera ser - que solo haya niños SANOS.

Los conceptos - Malformación y Enfermedad, - no necesariamente se superponen.



Un pequeño hemangioma, tumor vascular, esa mancha roja, quizás como una frutilla o un moretón, ese antojo conocido por los abuelos, puede ser una realidad. No es lo mismo en la espalda - que en la cara, en los genitales, o las manos,. La diferencia en esta siempre en la patología, sino en el significado psicosocial y medico - de la localización. Por este motivo no hay un criterio uniforme de atención.

Esa pequeña mancha, menor o mayor, colorada, azul o de color indistinto, color piel, puede ser un angioma. Y de ellos hay unos 40 tipos distintos. Cada uno con un biocronograma distinto. Uno de ellos, solo uno, posiblemente el mas frecuente, puede involucionar espontáneamente en el 85% de los niños. PERO - su niño- es el 100%.



Síndrome de Klippel Trenaunay Weber bilateral

Angiomas en general, son únicos o múltiples, pero pueden expresar situaciones asociadas, o ser socios de Grandes Síndromes Angiodisplásicos, en pediatría. Situaciones aparentemente asociadas, pueden ser patologías ocultas. Posiblemente con un buen examen pediátrico, clínico, se descarta la mayoría de estas asociaciones - que configuran los síndromes, entre ellos, los Grandes Síndromes Angiodisplásicos. De ellos, hay mas de 170. Sin ser los mas frecuentes, representan la patología que merece toda nuestra atención. Entre ellos el síndrome de Klippel Trenaunay. Angiomatosis varicosa osteohipertrofica . De síndromes, con similar denominación, existen al menos cinco diferentes, el mas frecuente identificable como Servelle, y su expresión más grotesca, el Síndrome Proteo.

**Quien espera que su hijo sea asimétrico.
En un dedo, en la cara, en un miembro inferior, en un hemicuerpo?**

Quien espera o imagina que siendo asimétrico, en realidad puede ser una “desigualdad”, solo de volumen - conocidas como pseudohipertrofias y EDEMAS. Entre ellos, en el capítulo de las malformaciones vasculares periféricas, los LINFEDEMAS. Esta, pero no duele, no significa otra cosa, que eso - asimetría de volumen. Pero es una patología muy IMPORTANTE.

El consejo de esperar - pues podría retrogradar, no es del todo acertado. Podría disminuir, podría desaparecer - pero - podrá reaparecer, y si esto sucede, ha pasado tiempo, sin una actitud diagnostica, que puede marcar todo el futuro.



Angiodisplasia combinada

En el mundo hay - SIEMPRE - 250 millones de personas, niños y adultos, con un linfedema. Casi el 50% por una enfermedad parasitaria, las filariasis, transmitidas por mosquitos, en una zona geográfica bien conocida, muy precisa. Otro diez porciento del total, son linfedemas primarios conocidos, identificados, por malformaciones del sistema linfático, Linfangioadenodisplasias - o disfunciones congénitas, por un error en el diseños del desarrollo de la habilidad celular para incorporar la linfa, un liquido que surge por el trabajo celular, al sistema canalicular vascular.

Por lo menos, otro numero o % similar, pasa inadvertido en la infancia y se manifiesta años mas tarde. Existen 18 malformaciones de este tipo, 2 disfunciones genéricas muy bien identificadas, sin malformación, en al menos 144 síndromes!

Una asimetría del color de la piel, o del desarrollo de los pliegues cutáneos, o una marcha asimétrica, entre otros tantos aspectos semiológicos o funcionales, pueden significar una malformación vascular.



Linfedema primario de pies

Es importante la sospecha de estas patologías. Solo esto - permite orientar y diagnosticar o descartar - este grupo de anomalías. Y de esto, se ocupa **ANGIOPEDIATRIA**.

Venas dilatadas, visibles donde normalmente no se sospechan, pueden expresar enfermedad venosa, y si se acompaña de asimetría del segmento corporal, patología arteriovenosa o síndromes angiodisplásicos venosos, tanto en la distribución de las venas, como en la formación de tumores venosos, únicos o múltiples, angiodisplásicos. Fleboangiomas y fleboangiomatosis. Pequeños fleboangiomas, en labios, boca o glándulas salivales, margen anal y aun en distintos niveles de la piel, pueden significar grandes síndromes angiodisplásicos venosos, y deben ser descartados.

El ideal en general, es que el pediatra, SU pediatra, quien ve al niño con frecuencia, y cierta periodicidad, justifique la presencia de estos y otros signos, relatados, o de los grandes complejos vasculares, con expresión corporal indudable - y a través del mismo - se oriente un eventual consulta, pues - no todos los signos vasculares son necesariamente la prioridad.



Filariasis miembro inferior



Fleboangioma

De tal modo, existe la alternativa de reconocer patologías, que por no ser habituales, pasan desapercibidas. Es negada, o simplemente, desconocida. Como en toda otra patología, el tiempo, es uno de los aspectos importantes en la evaluación de las distintas anomalías vasculares, y entre ellas, las malformaciones vasculares. Malformaciones de los sistemas vasculares, se conocen e identifican así, como **ANGIODISPLASIAS**.



Comprender, entender, saber.

Centro de Diagnóstico y Tratamiento del Linfedema,
Angiomas, Malformaciones y Síndromes Vasculares.

Dr. C.M. Papendieck

Bases de DATOS

. OMIM Online Edition of Mendelian Inheritance in Man.

. LDDb London Dysmorphology Data Base

. HCDB Human Cytogenic Data Base

Síndromes Vasculares, N.A.Mello. Fundo Editorial BYK. Sao Paulo, 1999

Diagnostic Dysmorphology. J.M.Aase, Plenum Medical Book Comp.
New York, 1990

Recognizable Patterns of Human Malformation. D.W. Smith. W.B.
Saunders, 1970

Atlas de Malformaciones congénitas. K.L. Jones. Interamericana. Mc
Graw-Hill 1990

www.angiopediatria.com.ar