



ANGIOPEDIATRIA
C.M. PAPENDIECK

Sistema Venoso y sus malformaciones

Temas angiológicos pediátricos



Comprender, entender, saber.

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

El sistema cardiovascular inicia su formación aproximadamente en la tercer semana de vida fetal. En consecuencia, también el sistema venoso, y del mismo endotelio, el sistema linfático. El hemicircuito vascular definido como venoso, esta formado básicamente por tres sistemas: el sistema venoso pulmonar o de la circulación menor; el sistema venoso general, o de la circulación mayor, y el sistema de retorno del músculo cardiaco. Todos se inician como estructura capilar - venosa - en continuidad del sistema capilar arterial, y concluyen, en la aurícula izquierda: el primero como venas pulmonares, con sangre arterial; el segundo como venas cavas, superior e inferior, con sangre venosa sistémica, y el tercero por el seno venoso coronario y un conjunto de venas denominadas de Tebesio, que pueden desembocar en las cuatro cavidades cardiacas. En general, el sistema venoso acompaña los trayectos arteriales, con pares de venas, salvo en los grandes troncos, y con un esquema propio, en la circulación periencefalica (los senos venosos de la duramadre, denominados longitudinal superior, inferior, los senos laterales, occipitales y el seno recto, que se conjugan en una encrucijada que se identifica como la prensa de Herofilo a nivel endocraneal posterior; el sistema portal, y suprahepatico, que desemboca en la vena cava inferior, y el sistema venoso colector retroperitoneal, que concluye con la vena acigos en la vena cava superior.

Las venas homologan estructuralmente al sistema vascular linfático, o viceversa; endotelio, membrana basal, capa fibromuscular, todo diseñado para una presión baja, solo algo superior a la presión atmosférica, a nivel preauricular; dotado de un sistema valvular, bicúspide y segmentario, presente en prácticamente todos los trayectos, salvo en los grandes troncos cava y pulmonar. Estas impiden en condiciones normales, el reflujo, según la actitud y posición corporal. La sangre venosa circula y retorna, de acuerdo a un conjunto de factores que generan un gradiente de presión: la presión residual capilar, e intersticial, la presión generada por el tono de su propia pared, la presión generada por la bomba muscular estriada, el músculo esquelético; la presión negativa del tórax y positiva del la cavidad abdominal, regulada en forma dominante por la mecánica respiratoria. El conjunto de estos factores se clasifican en fuerzas centrifugas y centripetas. Para las primeras tiene suma importancia la presión hidrostática de la columna de sangre, en su máxima expresión por la bipedestación, el hombre erecto, momento en el cual el sistema valvular adquiere todo su significado. La posición de firmes puede desencadenar el "Síndrome del Granadero" (M.lusem) con colapso circulatorio y acumulación de sangre en territorios distales, que generan una disminución del volumen en circulación. Estos espacios vasculares son a su vez reservorios de sangre, que se evacuan e integran, en situaciones de necesidad, y se sitúan en distintos órganos y segmentos corporales.

Las fuerzas centripetas de la circulación venosa, agrupan a todos los demás factores enumerados, que tienen características muy especiales en neonatología y pediatría. La fisiología del sistema venoso, en sus distintos aspectos, es motivo de estudio y permanente actualización a través de la flebología.

La presión venosa es muy variable, prácticamente cero, a nivel preauricular en diástole o fase de relleno auricular. En los trayectos venosos iniciales, alejados de la bomba central, la presión puede medirse en mm de H₂O. Un aumento constante de la presión, se denomina hipertensión venosa. Esto puede suceder por varios motivos, a nivel sistémico, entre ellos una falla de la bomba central, una falla de la mecánica respiratoria una falla de la bomba muscular esquelética, como concepto general, y no por ultimo una descompresión extra corporal, como sucede en las alturas, como concepto general, entre otros aspectos; y se manifiesta por edema intersticial y por ultimo intracelular, que expresa un rescate inadecuado de agua y solutos, a nivel intersticial. Como patología regional o segmentaria, obedece en general a factores mecánicos intrínsecos o extrínsecos, primarios o secundarios, de determinados troncos o trayectos venosos, como puede suceder por una compresión, punción, o sección, venosa, y/o una trombosis, tromboflebitis, como ejemplos. El daño valvular del sistema venoso, por accesos vasculares, entre otras causa, genera un conflicto funcional, conduce a una flebectasia, que se expresa luego como varice, con todo el complejo dermoepidermico y del tejido celular, que esto significa.

No por ultimo, hipertensión venosa también puede estar presente por malformaciones venosas, intrínsecas y extrínsecas, flebo angio displasias, displasias venosas, como lo son las avalvulaciones, hipoplasias de trayectos troncales y sobrecarga de otros, secuelas de trombosis fetoembrionarias, o compresiones troncales extrínsecas que se instalan durante la vida intrauterina, y que conducen a la persistencia de trayectos venosos habitualmente involutivos, como lo es la vena marginal de Ayas o Albanese, continuidad de la vena safena externa que no puede desagotar en la vena poplitea, como puede suceder en el Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle; la inversión del circuito venoso umbilical en la hipertensión portal intra hepática ; o el Síndrome del Cascanueces anterior o posterior, con compresión de la vena renal izquierda, o el Síndrome de May Turner, con igual fenómeno a nivel vascular iliaco izquierdo.



Flebografía. Exclusión de vena femoral común y circulación cruzada



Flebografía. Hipoplasia de la vena femoral superficial. Persistencia de la vena marginal en Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle.



Flebografía de miembro inferior en un lactante con Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle y una Fleboangiodisplasia troncular

Significado de la hipertensión venosa troncal en pediatría, a nivel de las extremidades, cráneo cara y cuello.



Síndrome de Klippel Trenaunay Weber



Fleboangiomasia de mano.

A oclusión/suocclusion primaria o secundaria, de troncos venosos, distales a la vena femoral común, la vena subclavia, o el confluente yugulosubclavio, se expresan, y solo en pediatría, por un aumento del crecimiento óseo, a nivel metafisario, y de los tejidos blandos - desencadenando una hipertrofia armónica - extremidades mas largas y proporcionadas, pies y manos asimétricas, e incremento del crecimiento facial homolateral con iguales características, a tal punto que también hay crecimiento asimétrico dental, ungüeal y piloso.

A esto se suman eventuales flebeectasias, que expresan la recirculación siempre posible, y no edema, salvo que la situación surja como episodio agudo, en cuyo caso obviamente no hubo tiempo para el desarrollo de una hipertrofia armónica. Este mismo fenómeno se expresa con las fístulas arterio venosas, micro y macro, congénitas y adquiridas, únicas o múltiples, parte posible o indispensable, en accesos vasculares - parte de Síndromes específicos - los Síndromes de Klippel Trenaunay Weber, F. Parkes Weber, Sturge Weber, Cobb, entre otros.



Síndrome de Klippel Trenaunay Weber miembro inferior



Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle



Síndrome de Klippel Trenaunay Weber miembro superior



Síndrome de Cobb

Tanto fístulas arteriovenosas terapéuticas, por caso en las hemodiálisis crónicas, como alimentaciones parenterales o medicaciones crónicas por catéteres, y posibles ligaduras, o esclerosis venosa por hiperosmolaridad de las soluciones, o trombosis y tromboflebitis, conducen a asimetrías corporales segmentarias. A menor edad, mayor expresión de este fenómeno; esta afirmación se refiere particularmente a los tres primeros años de la vida. De igual modo, la hipertensión venosa troncal tiene también efectos secundarios en otros órganos o sistemas, por caso la hipertensión portal, esplénica, testicular, pulmonar etc.



Flebografía. Tumor glómico venoso.



Tumor glómico



Tumor glómico

Los tumores vasculares, hemangiomas en particular, se ven excluidas de esta consideración, siempre y cuando no tengan fístulas arteriovenosas, como en el aneurisma cirsoide o los tumores glómicos. Hemangiomas planos, en realidad son la expresión de múltiples fístulas arteriovenosas congénitas precapilares, por tanto angiodisplasias, en Síndromes angiodisplásicos. Con sobrecarga menor o mayor del circuito venoso, hipertensión venosa, flebectasias de inicio y luego varices. Por ello siempre se acompañan de asimetrías, en más, del crecimiento. Importa aquí la extensión y el significado del área corporal comprometida.

El fenómeno descrito, es una constante biológica en pediatría. Sin embargo, no se sabe por qué, en aproximadamente el 5% de los Síndromes de Klippel Trenaunay Weber, hay hipotrofia corporal segmentaria armónica. Cabe suponer, otras causales, genéticamente condicionadas que aun son desconocidas.

Todas estas consideraciones, son argumentos de la fisiología que respaldan la posibilidad terapéutica de corregir asimetrías corporales, induciendo áreas con hipertensión venosa, en Síndromes angiodisplásicos, o Síndromes por iatropatología venosa, o no. En la edad pediátrica, y antes de los siete años de vida cronológica, circuitos de hipertensión venosa creados, puntualmente, recirculan por neo circuitos paralelos, en un tiempo no mayor de 2 a 3 años., aspecto que no se reproduce en el adulto y se expresa en el, por una posible insuficiencia venosa, complejo varicoso, que no modifica el crecimiento óseo, pues el hueso, a esa edad - ha dejado de crecer.

Hipertensión venosa, en otros niveles, tiene otros significados. Portal, conduce a varices esofágicas. Renal, a hematuria; gonadal, a insuficiencia exocrina, y expresión como varicocele - izquierdo o bilateral, en principio es de origen vascular, y el derecho, primero oncológico. La malformación vascular gonadal, significa hipertensión venosa, por avalvulación o disvalvulación, reflujo iliaco gonadal, o renogonadal, en síntesis un Síndrome vascular venoso. Si esto es así, técnicas de corrección en pediatría del varicocele izquierdo, debe priorizar el tratamiento de la hipertensión venosa, desde el nivel capilar, más allá del varicocele como expresión semiológica.

Síndromes referenciados:

Klippel Trenaunay Weber. Klippel Trenaunay Servelle. Cobb. Sturge Weber. F.Parkes Weber. Del cascanueces, anterior y posterior o del atrapamiento de la vena renal izquierda. Del granadero. Tumor eréctil de Dupuytren, Maffucci. Aneurisma cirsoide. Bean, o blue bleb rubber nevus. May Thurner Cocket. Bockenheimer. Proteo. De la cimitarra o de Shepper.



... parece que las razones se entretajan de tal modo, que en la misma forma en la cual las últimas son demostradas por las primeras, - que son sus causas- las primeras son demostradas por las ultimas, que son sus efectos.

Renato Descartes.

Frase extraida del Capitulo II de Creatividad y pensamiento efectivo. Dr. Ariel H. Guerrero. GZ Editores. Buenos Aires 2005

Instante del despliegue de la flor.
(detalle de la serie "La danza de la magnolia stellata")
Calendario 2008 Lalcec

Dr. C.M. Papendieck