

HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLÍTICA

F. MARTORELL

Sección de Cirugía Vascular del Instituto Policlínico de Barcelona

En 1948 SERVELLE y TRINQUECOSTE (1) publican dos casos de malformación venosa, en la extremidad superior, caracterizados por el siguiente síndrome: angiomas, atrofia ósea, acortamiento del miembro y flebolitos. Designan esta malformación vascular con el nombre de *angioma venoso*.

Señalan que el angioma venoso está constituido por una especie de dilatación multiaveolar de las colaterales venosas cuya terminación en el tronco principal permanece de calibre normal. Las vías venosas principales son normales y lo mismo ocurre con los troncos arteriales.

Hemos tenido ocasión de observar dos casos de esta malformación vascular descrita por SERVELLE y TRINQUECOSTE. Las fotografías y radiografías de uno de ellos fueron publicadas en 1946 con el nombre de hemangioma cavernoso difuso del brazo (2). Durante la visita de SERVELLE a nuestra Clínica Vascular le mostramos los documentos gráficos de este caso. Posteriormente hemos visto otro enfermo que puede catalogarse dentro de este tipo de malformación venosa.

CASO N.º 1

El 1-V-44 el Dr. Ferrándiz nos remite de Lérida a un enfermo de 26 años, soltero, afecto de un tumor vascular en el brazo derecho.

Examinado de pie (fig. 1), aparece el brazo derecho considerablemente deformado. En el hombro se aprecian completamente los relieves óseos, los músculos han desaparecido y la piel adelgazada tiene color azulado. El brazo y antebrazo son más gruesos que los del lado sano, de configuración abollonada y con formaciones angiomasas azuladas a nivel de la piel. La mano pende inerte, inclinada hacia el borde cubital; considerablemente engrosada, parece convertida en una esponja de sangre envuelta por una piel atrófica azulada. Los movimientos del codo están muy limitados y los de la muñeca abolidos. La piel del hemitórax derecho, a nivel de la raíz del miembro, presenta numerosas zonas de piel atrófica que deja transparentar la sangre subyacente.

Si se coloca al enfermo en decúbito (fig. 2) y se levanta la extremidad, la mano

se adelgaza en gran manera, arrugándose la piel que queda aplicada directamente sobre los huesos, habiendo desaparecido las masas musculares. Por el contrario, el hombro, que en posición vertical mostraba perfectamente los relieves óseos, aumenta de volumen considerablemente desapareciendo el contorno de la articulación del hombro. El aumento de volumen no queda reducido al hombro: se extiende al hemitórax derecho, formando sobre todo en la cara posterior una gran masa lobulada que levanta la piel.

La presión suave sobre esta masa permite desplazar fácilmente su contenido líquido

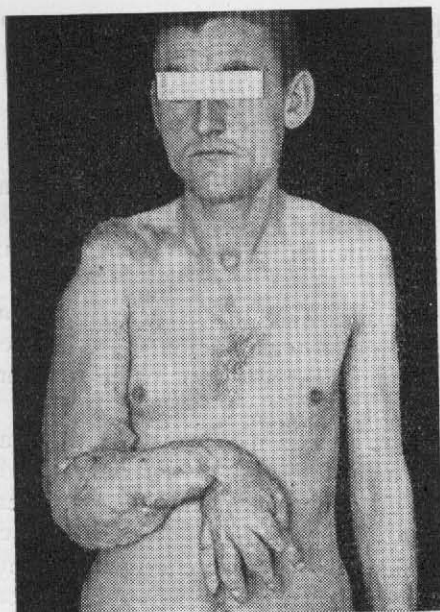


Fig. 1. - Fotografía del caso n.º 1. Obsérvese cómo en posición vertical la mano queda distendida por la sangre y en el hombro aparecen los relieves óseos muy marcados por la atrofia del deltoides.



Fig. 2. - El mismo caso en decúbito con la extremidad elevada. La sangre se acumula en el hombro y pared torácica, desapareciendo los contornos óseos. La mano se vacía de sangre y se arruga.

apreciándose con claridad que todo el brazo y parte del tórax están convertidos en una masa sanguínea que ocupa el lugar de los músculos y que se desplaza siguiendo las leyes de la gravedad.

La radiografía (fig. 3) pone de manifiesto dos hechos remarcables: la existencia de lesiones óseas intensas y la presencia de numerosos flebolitos en el brazo y en la pared del tórax. Aunque las lesiones óseas están presentes en toda la extremidad, aumentan distalmente. Los huesos de la mano están adelgazados y descalcificados. Los huesos del carpo están destruidos. El cúbito y el radio deformes y osteoporóticos. El húmero adelgazado.

La destrucción ósea antedicha, más marcada en el antebrazo, muñeca y mano, origina un acentuado acortamiento del miembro.

El índice oscilométrico en el lado enfermo está considerablemente disminuido.

El pulso periférico está presente en todos los lugares accesibles. La presión arterial está ligeramente disminuida, 11/6'5. El corazón es normal.

Manifiesta este enfermo que siendo muy niño presentó un tumor azulado en la mano que fué extirpado, recidiando al poco tiempo. Operado de nuevo el tumor se extendió al antebrazo, propagándose después progresivamente hacia la raíz del miembro hasta alcanzar el tamaño actual. No tiene ningún dolor y aunque la capacidad funcional de la extremidad enferma está notablemente disminuida, el paciente, vendedor de periódicos, utiliza el brazo para sujetarlos contra el tórax.

Visto de nuevo en diciembre de 1948, cuatro años más tarde, la tumoración ha aumentado a nivel del tórax.



Fig. 3.—Radiografía del caso n.º 1. Presencia de numerosos flebolitos en el brazo y en la pared torácica. Acentuada osteoporosis. Osteolisis del carpo.

CASO N.º 2

El 29-XI-48 el Dr. Molí nos remite a un enfermo de Palencia de 23 años, soltero, afecto de un tumor vascular en el brazo derecho.

Examinado de pie (fig. 4), presenta el brazo derecho enormemente deformado, acortado y de coloración cianótica. La mano aparece hinchada, en particular a nivel de los dedos que están considerablemente engrosados y distendidos por una masa sanguínea. En conjunto, toda la extremidad, desde la mano hasta la axila, se halla convertida en una masa angiomatosa que en muchos puntos deja transparentar su contenido sanguíneo por atrofia de la piel. En la axila existen igualmente importantes masas angiomasas.

Si se coloca al enfermo en decúbito y se levanta la extremidad, la mano adelgaza

en gran manera, arrugándose la piel que queda aplicada sobre los huesos como si hubiesen desaparecido las masas musculares. Por el contrario, el hombro aumenta considerablemente de volumen, dando la sensación clara del desplazamiento de la masa sanguínea siguiendo las leyes de la gravedad.

La radiografía (fig. 5) pone de manifiesto alteraciones semejantes al caso anterior, esto es, intensas alteraciones óseas y presencia de flebolitos. Como en el caso anterior, también, las alteraciones óseas predominan en la parte distal y se caracterizan por el adelgazamiento de los huesos y una notable osteoporosis, más marcada a nivel del carpo. Los flebolitos son menos numerosos que en el caso anterior observándose solamente en el brazo.

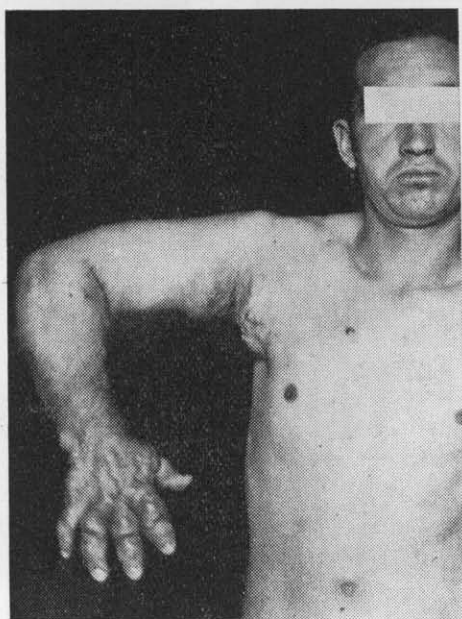


Fig. 4.—Fotografía del caso n.º 2. En posición declive los dedos de la mano están cianóticos y distendidos por la sangre. Obsérvese la extensión de la angiomasia a la axila.

Manifiesta el enfermo que desde el nacimiento tuvo el brazo derecho, en toda su extensión, de color azulado. Poco a poco al cambio de coloración se sumó deformidad progresiva modificándose la configuración externa de la extremidad, apareciendo las abolladuras y acortándose el miembro. Recientemente sufrió una erisipela en el brazo que fué tratada con penicilina.

No tiene ningún dolor. El corazón es normal. El índice oscilimétrico está notablemente disminuído en el brazo enfermo.

Estos dos casos reproducen el síndrome típico descrito por SERVELLE y TRINQUECOSTE. Se trata de una malformación vascular congénita de la extremidad superior, caracterizada por una angiomasia osteolítica de la totali-

dad del miembro, con acortamiento del mismo y formación de numerosos flebolitos.

Creemos preferible la designación de *hemangiomatosis braquial osteolítica*, porque con este nombre se precisan mejor sus características (difusión del proceso angiomatoso, localización y atrofia ósea). El término *angioma venoso* aparece en la literatura designando tumores vasculares circunscritos sin las características de la malformación que hemos descrito. La terapéutica

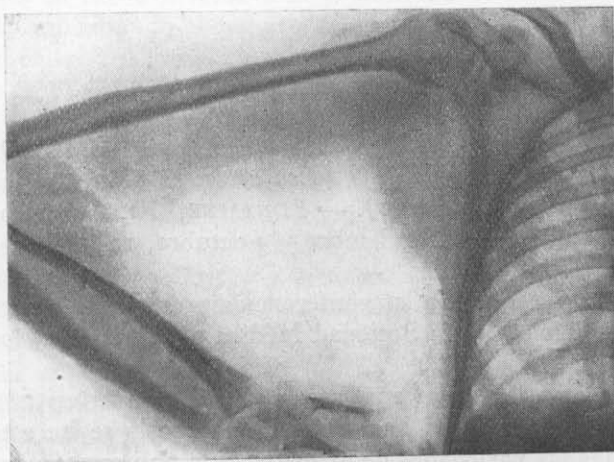


Fig. 5. — Radiografía del caso n.º 2. Presencia de flebolitos en el antebrazo. Osteoporosis más marcada a nivel de los huesos de la muñeca.

de esta afección constituye un problema no resuelto. Aunque SERVELLE aconseja reseca las venas angiomatosas, en nuestra opinión esta operación no puede ser eficaz ya que desde un principio parece afectar toda la extremidad, y en tal extensión que ni siquiera la amputación del miembro es factible.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) SERVELLE, M. et TRINQUECOSTE, P. — *Des angiomes veineux*. Arch. des Maladies du coeur et des Vaisseaux. 41 Année, n.º 9, p. 436; septembre, 1948.
- (2) MARTORELL, F. — *Necesidad del tratamiento precoz de los hemangiomas*. Actas de las Reuniones Científicas del Cuerpo Facultativo del Instituto Policlínico. Vol. III, núms. 11 y 12, pág. 89; noviembre-diciembre, 1946.