

HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLITICA

JOSÉ GARIBOTTI

Córdoba (Argentina)

Se conoce con este nombre una malformación tumoral de origen congénito, constituida por dilataciones angiomasas del sistema venoso colateral del miembro superior, con osteolisis, acortamiento del miembro y la presencia constante de flebolitos.

En 1948, SERVELLE y TRINQUECOSTE, bajo el nombre de *Angioma venoso*, hicieron una descripción detallada de la afección, considerándola como una malformación congénita de las venas colaterales, superficiales y profundas, antes de su desembocadura en el sistema principal.

MARTORELL había descrito un caso en 1946 y en 1949 agregó otra observación y la llamó *Hemangiomatosis braquial osteolítica*, denominación que tiene la virtud de precisar su localización y sus características anatomopatológicas.

MILANÉS LÓPEZ y MAC COOK, en 1953, comunicaron un caso en una mujer, con agravación durante el embarazo, llamando la atención acerca de la influencia hormonal sobre la evolución del proceso y sobre el tono de la musculatura lisa. Propusieron designarla *Flebangiomatosis litogenética*.

En 1954 MARTÍNEZ LUENGAS y DÍLIZ PRADO y en 1956 NAVARRETE PANDO y BÉGUEZ CÉSAR también aportaron a la casuística.

Posteriormente, OLIVIER, en 1957, describió un caso y la llamó *Angiomas varicosa subcutánea y profunda*

CASO CLÍNICO

J. C. P., varón, 21 años, soltero. Hace 5 años notó la aparición de una tumoración localizada en la región olecraneana del brazo izquierdo. Blanda e indolora. Sin cambios de coloración en la piel. Poco a poco fué aumentando de volumen, por lo cual un facultativo decidió intervenirlo quirúrgicamente. La operación fué muy hemorrágica, siendo necesario ampliar la incisión para cohibirla. La cicatrización fué sin inconveniente y durante dos años no notó molestia alguna, luego de lo cual comenzó a aparecer en las inmediaciones del codo un aumento progresivo de volumen y, poco a poco, también en la palma de la mano unas dilataciones con todas las características de las dilataciones venosas. Hace dos meses aparece dolor sobre todo

en la cara interna del antebrazo y borde cubital de la muñeca, que en los últimos días se hizo insoportable. Además ha notado pérdida de fuerza en el miembro.

Al examen el enfermo se mantiene en actitud defensiva, temiendo el dolor provocado por la movilización del brazo. Nevus plano localizado en la pared lateral izquierda del tórax. El miembro superior izquierdo está aumentado de volumen a nivel del codo, sobre todo en la cara posterior, donde se

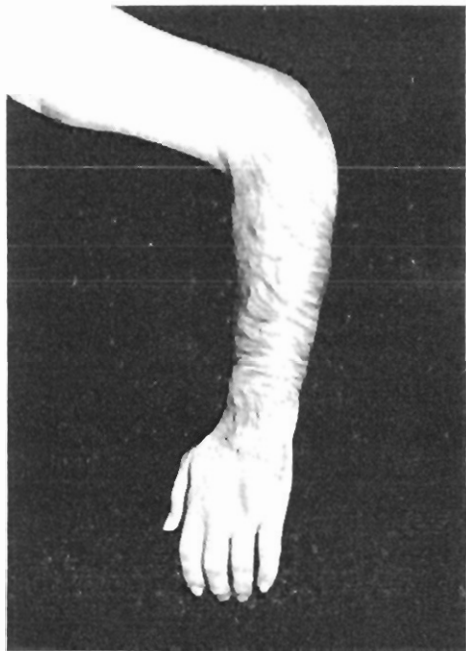


Fig. 1. - Fotografía del miembro superior izquierdo, estando el enfermo en pie. Aumento de volumen, sobre todo a nivel de la cara posterior del codo.



Fig. 2. - Radiografía directa del antebrazo. Marcada osteoporosis de todos los huesos, de preferencia a nivel del carpo. Gran cantidad de flebolitos.

encuentra la cicatriz de la intervención anterior (fig. 1). A la palpación se aprecia una masa blanda que se extiende desde la parte media del antebrazo, por abajo, hasta la región deltoideas, por arriba. Coloración y temperatura normal. Bordes difusos. No adhiere a los planos superficiales. Al levantar la extremidad se reduce de tamaño, volviendo a aumentar cuando se la deja pendiente al lado del cuerpo. No hay «thrill» ni soplo. En la mano se aprecia una ligera atrofia de las eminencias tenar e hipotenar y en la palma una dilatación venosa de coloración azulada con las mismas características de la anteriormente descrita.

El examen del sistema arterial a igual que el resto del examen clínico es normal. No hay acortamiento del miembro.

Radiológicamente se aprecia una osteoporosis de los huesos de antebrazo y del carpo. Gran cantidad de flebolitos (fig. 2). La flebografía, efectuada por punción directa de la masa tumoral, sólo revela la franca comunicación del grupo venoso angiomatoso con una dilatada vena del sistema principal (fig. 3).



Fig. 3. - Flebografía por punción directa de la masa tumoral. Franca comunicación del grupo tumoral con una dilatada vena del sistema venoso principal. Enfermo en decúbito prono.

Se le efectuó tratamiento radiumterápico por puntura y roentgenterapia simultánea.

COMENTARIO

En general, en esta afección la sintomatología comienza a manifestarse desde el nacimiento o durante los primeros años de vida, aunque a veces el paciente no puede precisar con exactitud la fecha de iniciación.

Al principio se trata de una tumoración blanda e indolora que no alcanza a producir cambios de coloración en la piel. Está formada por dilataciones venosas multiareolares cuyos tabiques se van atrofiando y perforando y de esta manera se ponen en comunicación las diferentes partes del tumor, el cual crece destruyendo lentamente los tejidos vecinos, respetando un poco más la piel y el óseo, donde ocasiona una osteolisis —que evolucionará con el tiempo desde la osteoporosis hasta la destrucción y desaparición del tejido—, sobre todo localizada a nivel del carpo. Además se producen constantemente múltiples trombosis con la posterior formación de flebolitos.

El crecimiento invasor y destructivo da lugar, en las etapas ulteriores,

a una tumoración que se extiende hasta la raíz del miembro y a veces hasta las paredes torácicas; y a acortamiento del miembro, el cual puede llegar a presentarse muy doloroso y en posiciones viciosas de acuerdo con la magnitud de la lesión ósea. En períodos más avanzados presenta una forma abollonada con coloración azulada por la gran cantidad de dilataciones venosas y el estado atrófico de la piel.

SERVELLE considera que el sistema venoso principal se mantiene indemne y las comunicantes con el tumor son lo suficientemente amplias como para permitir el vaciamiento o la replección del mismo según la posición del miembro. MARTORELL, en cambio, describe que la tumoración no es reducible sino desplazable, con acumulación de la masa sanguínea en los sitios más declives. La comprensión de las venas principales no ocasiona la replección. No hay «thrill» ni soplo y el examen de los pulsos periféricos es normal, lo cual es una muestra evidente de la indemnidad del sistema arterial.

De los estudios complementarios, la radiografía directa, al poner de manifiesto la osteolisis y los flobolitos, da la clave para el diagnóstico. La flebografía por punción de la tumoración revela la presencia de grupos venosos, como un ovillo o paquete, comunicando entre sí y con el sistema venoso principal, el cual es normal. Los estudios arteriográficos no muestran nada de particular o bien una tortuosidad de las arterias digitales, cuando la tumoración invade los dedos (MARTÍNEZ LUENGAS y DÍLIZ PRADO).

Las complicaciones más frecuentes son las fracturas y las hemorragias, las cuales agravarán el pronóstico.

Con respecto al tratamiento se aconsejan en un principio medidas de orden general, tales como el reposo, el vendaje elástico, la administración de sedantes, con lo cual se aliviarán en algo las molestias ocasionadas.

MARTORELL, y los otros autores que han publicado hasta ahora, no son partidarios del tratamiento quirúrgico, tal como lo aconsejan SERVELLE y TRINQUECOSTE, por considerar impracticable la resección completa de la lesión ante la imposibilidad de continuarla en el interior de las masas musculares y los otros tejidos, que se hallan transformados en una verdadera esponja vascular. Muchas veces será imposible hasta la amputación, debido a la invasión de la raíz del miembro.

Por lo tanto, practican y aconsejan la radiumterapia y la roentgenterapia que ocasionará trombosis y retracción, siendo preferible efectuarla en los primeros estadios cuando el tumor es más radiosensible.

En la presente observación encontramos: tumoración angiomatosa congénita, osteolisis y flebolitos; faltando para completar la descripción de la afección, el acortamiento del miembro. En alguno de los otros casos comunicados ocurre lo mismo; sin embargo, creemos que esto se debe a que dichas observaciones, a igual que la nuestra, han sido efectuadas durante los primeros estadios de la afección cuando la osteolisis no ha sido todavía tan intensa como para producir la destrucción con el consiguiente acortamiento.

En lo que respecta a la divergencia de los autores sobre las características hidrodinámicas del tumor, también creemos que depende del período en que se haga la observación. En efecto, al comienzo, cuando el tumor está tabicado, la colección sanguínea se vacía por las comunicantes en el sistema

principal. A medida que los tabiques se van destruyendo en las ulteriores etapas, la tumoración queda reducida a una bolsa y es lógico entonces suponer que en este momento el desplazamiento de la colección sanguínea dentro de una cavidad, casi sin compartimientos, es más factible que el vaciamiento a través de las comunicantes, que ahora resultarían estrechas.

También hemos podido observar, en este caso, por medio de la flebografía, una exagerada dilatación del sistema venoso principal, alteración que la aparta de las consideraciones hechas hasta ahora, pues siempre había sido considerado indemne.

Respecto al tratamiento no somos partidarios del quirúrgico, que resulta inoperante; prueba de ello es nuestro paciente, que ha sido intervenido en una oportunidad. Por lo tanto, hemos efectuado tratamiento radiumterápico y roentgenterápico simultáneo. Habiendo transcurrido poco tiempo, no nos atrevemos a sentar juicio respecto a la eficacia del mismo.

Para terminar y tratando de evitar en el futuro los inconvenientes arriba mencionados, creemos que podemos considerar, desde el punto de vista anatomopatológico, clínico y terapéutico, tres etapas en la evolución de esta afección: La primera, cuando la tumoración es circunscrita, todavía no hay osteolisis y el tratamiento puede ser eficaz. La segunda, durante la cual la tumoración comienza a extenderse, los tabiques a atrofiarse, el vaciamiento y la repleción varían con la posición del miembro, es reductible, hay osteolisis, pero sin acortamiento y la terapéutica es de resultados problemáticos. En la tercera etapa la invasión es muy extensa, no hay compartimientos, la masa sanguínea se desplaza debajo de la piel, la osteolisis llega hasta la atrofia y la destrucción ósea con acortamiento, las complicaciones son más frecuentes y el tratamiento imposible; a veces ni la amputación puede llevarse a cabo.

RESUMEN

Se presenta un caso de Hemangiomatosis Braquial Osteolítica, sin acortamiento del miembro y con dilatación del sistema venoso principal. Se propone dividir la evolución del proceso en tres etapas, y se descarta la posibilidad del tratamiento quirúrgico.

SUMMARY

A rare case in many of its aspects is presented. Because of its characteristics the condition was termed by Martorell osteolytic brachial hemangiomatosis.

This condition occurred in a man 21 years old man who had had soft tumors on her forearm five years ago. There was no shorting of the arm.

The roentgenogram revealed the soft tissue swelling and the contained phleboliths. Osteolytic abnormalities were observed. Contrast material was injected directly into the tumor, and the roentgenograms that were taken following injection revealed its communication with a deep vein of large caliber.

Osteolytic brachial hemangiomatosis present a serious therapeutic problem. Even amputation is not possible at the late stage. In these case radium needles were applied.

BIBLIOGRAFIA

- MARTORELL, F. — *Necesidad del tratamiento precoz de los hemangiomas*. «Actas de las Reuniones Científicas del Instituto Policlínico de Barcelona», 3: 89: 1946.
- SERVELLE y TRINQUECOSTE. — *Des angiomes veineux*. «Arch. des Meladies du Coeur et des Vaisseaux», 41: 436: 1948.
- MARTORELL, F. — *Hemangiomatosis branquial osteolítica*. «Angiología», I: 219: 1949.
- MILANÉS LÓPEZ y MAC COOK. — *Lithogenic Phlebangiomas of Servelle and Trinquecoste*. «Angiology», 6: 233: 1955.
- MARTÍNEZ LUENGAS y DÍLIZ PRADO. — *Hemangiomatosis branquial osteolítica*. «Angiología», 6: 163: 1954.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V. — «Malformaciones y tumores vasculares congénitos de los miembros». José Janés Editor, Barcelona 1955.
- NAVARRETE PANDO y BÉGUEZ CÉSAR. — *Hemangiomatosis branquial osteolítica*. «Angiología», 8: 267: 1956.
- OLIVER, C. — «Maladies des Veines». Masson et Cie., Editeurs. París, 1957.