

ANGIOLOGÍA

VOL. XVI

JULIO-AGOSTO 1964

N.º 4

HEMANGIOMATOSIS OSTEOLÍTICA ANGIOMA VENOSO *

FERNANDO DÍAZ BALLESTEROS

Jefe de Servicio.
Cirugía Vascular

RODOLFO LIMÓN LASON

Jefe de Servicio

Depart^o Hemodinámica y Fisiología
aplicada Cardio-Pulmonar

CARLOS GONZÁLEZ D. L.

Médico Externo
Cirugía Vascular

ALFONSO BALLESTEROS

Médico Adjunto

Depart^o Hemodinámica y Fisiología
aplicada Cardio-Pulmonar

MARCELO PARAMO DÍAZ

Médico Visitante

Servicio Hemodinámica y Cirugía Vascular

Hospital de la Raza, México (Méjico)

En 1946, al publicarse el primer caso de hemangioma y atrofia ósea en los miembros superiores con el nombre de Hemangioma Cavernoso Difuso¹, se agrega a la patología vascular una nueva entidad nosológica a la que en 1948 SERVELLE y TRINQUECOSTE² denominaron Angioma Venoso. Un año más tarde MARTORELL⁵, al comunicar dos nuevos casos, la designa Hemangiomatosis Osteolítica, nombre que describe mejor la difusión del proceso angiomatico y la destrucción ósea característica. MILANÉS LÓPEZ y colaboradores⁶, en 1953, comunican un caso más con el nombre de Flebangiomatosis Litogenética, llamando la atención sobre la posible influencia hormonal en su evolución; más tarde, en 1947, OLIVIER¹² la denomina Angiomatosis Varicosa Subcutánea y Profunda.

En la literatura consultada 1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12 encontramos hasta el momento 13 casos publicados y 6 más mencionados por SERVELLE⁴ en su reciente libro sobre Edemas Crónicos de los miembros en el niño y el adulto. Las edades en que fueron estudiados están comprendidas entre los 11 meses y los 30 años, presentándose el 80% del total entre los 21 y 29 años. Al parecer no predomina en ningún sexo, correspondiendo el 60% al masculino. De los 13 casos publicados, 11 están localizados en los miembros superiores, 3 abarcando toda la extremidad, 5 en el brazo, 2 en el antebrazo y 1 en la mano; en las extremidades inferiores 1 abarca toda la extremidad y otro está localizado en el muslo.

La Hemangiomatosis Osteolítica es una malformación congénita del sistema

* Trabajo presentado en las Jornadas Médicas Conmemorativas del Xº Aniversario del Hospital de la Raza. México, marzo 1964.

venoso colateral de los miembros, caracterizada por angiomas múltiples, destrucción y atrofia ósea, presencia de flebolitos y acortamiento del miembro afectado. El angioma está constituido por dilataciones venosas multialveolares que forman verdaderas esponjas, permaneciendo habitualmente normales las vías venosas principales y los troncos arteriales. Su conocimiento y descripción es importante por la posible confusión con procesos varicosos y otras malformaciones de la circulación venosa profunda de los miembros, cuyo tratamiento suele ser diferente.

Manifestándose desde el nacimiento o durante los primeros años de la vida, el angioma constituye una tumoración blanda e indolora que posteriormente, al atrofiarse los tabiques y ponerse en comunicación las diferentes partes del tumor, crece lentamente destruyendo los tejidos vecinos, incluyendo el óseo y produciendo trombosis. En esta etapa el tumor es muy doloroso, obligando al enfermo a guardar reposo; el crecimiento invasor y la destrucción ósea dan lugar posteriormente a una tumoración que puede extenderse hasta la raíz del miembro y aún a las paredes torácica o abdominal, produciendo acortamiento del miembro afectado y posiciones viciosas de acuerdo con la magnitud de la destrucción.

Clinicamente llaman la atención las múltiples y enormes dilataciones venosas superficiales que forman verdaderos lagos sanguíneos, desplazables hacia las partes declives en los cambios de posición del miembro¹³, dejando al vaciarse la piel rugosa y blanda. La destrucción, atrofia y acortamiento óseo con la presencia de flebolitos, fácilmente apreciables en las radiografías, completan el cuadro clínico. Estos flebolitos, que suelen ser muy numerosos y que obstruyen los troncos venosos principales, son producidos por el mismo angioma al remover el calcio de los huesos, precipitándose nuevamente en el tejido angiomatoso.

Tanto en la descripción de SERVELLE como en las de los otros autores, se ha considerado que el sistema venoso principal y las arterias se encuentran indemnes, permitiendo el vaciamiento o la repleción del tumor según la posición del miembro; sin embargo ya el mismo SERVELLE señala la posible asociación con otras malformaciones vasculares, como la agenesia venosa profunda y las fistulas arteriovenosas congénitas múltiples, descritas en el Síndrome de Klippel-Trenaunay.

Siguiendo las ideas de GARIBOTTI⁷, desde el punto de vista clínico, anatomo-patológico y terapéutico se pueden considerar en la evolución del padecimiento tres etapas principales:

1. La tumoración está circunscrita, todavía sin osteólisis. El tratamiento puede ser eficaz.
2. La tumoración comienza a extenderse, los tabiques a atrofiarse; el vaciamiento y la repleción varían con la posición del miembro, hay osteólisis sin acortamiento. La terapéutica es de resultados dudosos.
3. La invasión es muy extensa, no hay compartimentos, la sangre se desplaza debajo de la piel; la osteólisis llega hasta la atrofia y la destrucción ósea con acortamiento. Las complicaciones son frecuentes y el tratamiento imposible. Fracturas espontáneas y hemorragias múltiples suelen aparecer en esta etapa.

De acuerdo con SERVELLE, el tratamiento quirúrgico debe intentarse siempre que sea posible, realizando amplia resección del tumor como única posibilidad de curación; de aquí la importancia de hacer el diagnóstico en las etapas iniciales antes que invada las masas musculares y los tejidos vecinos que imposibiliten la resección.

total. También pueden intentarse en varios tiempos quirúrgicos las resecciones más limitadas, encaminadas a resecar las dilataciones venosas en forma parcial⁵. Sin embargo, en las etapas finales con invasión hasta la raíz del miembro ni la amputación puede resolver el problema.

La radioterapia que ocasiona retracción del tumor y trombosis, particularmente en los primeros estadios cuando es más radiosensible, ha sido también señalada como posible terapéutica.

El caso clínico que presentamos es —que nosotros sepamos— el primero publicado en México, cuyo estudio hemodinámico realizado por primera vez en una persona portadora de la enfermedad, reviste importancia singular, obteniendo resultados cuyo análisis puede conducir a completar las descripciones clásicas hechas por MARTORELL, SERVELLE y otros autores que les siguieron. De acuerdo con nuestra información es el décimo cuarto caso publicado y el vigésimo segundo del que tenemos noticia *

CASO CLINICO

Enfermo de 20 años. Ingresa el 6-VI-63. Antecedentes de hemangioma en el hueco poplítico derecho extirpado a los once años de edad. Desde la infancia presenta dilataciones venosas en el escroto. Dos años antes de su ingreso en el hospital aparecen en forma paulatina paquetes venosos dilatados, tortuosos, formando lagunas en las regiones inguino-abdominal, escrotal, perineal y glútea derechas, extendiéndose por la cara posterointerna del muslo, hueco poplítico y pantorrilla del mismo lado (figs. 1, 2 y 3). Dolor en la rodilla y pantorrilla derechas, irradiando hasta el maléolo interno y el talón que le impide la marcha prolongada. Durante la estancia en el Hospital, en las exploraciones clínicas con permanencia de pie por algunos minutos, ha presentado lipotimias con hipotensión arterial, palidez y sudoración profusa que ceden rápidamente en el decúbito dorsal.

Exploración: Marcha claudicante a expensas del miembro inferior derecho, limitación de los movimientos de flexión de la rodilla y de la articulación tibiotarsiana derechas con aumento moderado de volumen de muslo y pierna, pie equino por acortamiento del miembro. En la medición ortoradiográfica de miembros inferiores se aprecia basculamiento de la pelvis:

Distancia	Derecho	Izquierdo	Acortamiento o alargamiento
Fémoro-tibial total	295 mm.	295 mm.	0 mm.
Fémoro-tibial funcional	294 mm.	295 m.	1 mm. — el derecho
Femoral	200 mm.	193 mm.	7 mm. + el derecho
Tibial	94 mm.	102 mm.	8 mm. — el derecho

Tumoración constituida por vasos venosos dilatados con comunicaciones múltiples, formando lagos sanguíneos que se extienden desde la pared abdominal, escroto y glúteo derechos hasta la pantorrilla; pequeñas hemorragias dérmicas y trombosis venosas en algunas zonas. Estos lagos sanguíneos se hacen más aparentes en las partes declives al cambio de posición del miembro, siendo particularmente notable el desplazamiento del lago venoso de la cara interna del muslo hacia la re-

* Presentado en Sesión Clínica de Servicio con la asistencia del Dr. Fernando Martorell; Barcelona, España.

gión glútea al elevar el miembro en el decúbito dorsal. No se escuchan soplos durante las maniobras de exploración.

Las pulsaciones arteriales son palpables en todas las arterias periféricas y el índice oscilométrico es moderadamente menor en el lado derecho.

Fondo de ojo normal, índice vascular retiniano normal, tensión ocular 7.5/7 = 23 mm Hg (normal tendiendo a alto). Tensión arterial central de la retina Mn 50 Mx 90 (normal 35/70).

T.A. 120/80. EGG: ritmo sinusal, fc. 76, P-R 0.16 «/QRS 0.04/Δ QRS + 40° QT 0.34», bajo voltaje. Electrocardiograma no necesariamente anormal, sin embargo hay en D₁ y D₂ desnivel positivo con ST cóncavo hacia arriba, con T alta que puede corresponder a sobrecarga diastólica en ventrículo izquierdo.

Resumen de catterismo venoso	Contenido O ₂ Vol. %	Sat. %	Presiones Sits.	en mm. Diast.	de Hg. Media
Vena cava superior	14.0	72			4
Aurícula derecha					3
Vena cava inferior por abajo de la vena renal	16.3	84			5
Ventriculo derecho			31	4	9
Tronco arteria pulmonar en reposo	14.0	72	27	13	18
Tronco arteria pulmonar en ejercicio	14.1	72	35	9	23
Capilares pulmonares derechos					9
Arteria braquial izquierda en reposo	17.2	83	133	70	94
Arteria braquial izquierda en ejercicio	18.4	97			
Capacidad oxihemoglobina	19.6	=	14.6 g%	hemoglobina	
Diferencia O ₂ a-v en reposo	32.3 ml.				
Diferencia O ₂ a-v en ejercicio	47.4 ml.				
Consumo VO ₂ , en reposo	532 ml.				
Consumo VO ₂ , en ejercicio	594 ml.				
<hr/>					
		Reposo		Ejercicio	
Débito cardíaco	16.4 1/min.		12.5 1/min.		
Índice cardíaco	10.0 1/min./m ²		7.8 1/min./m ²		
Volumen de plasma	3520 ml.				
Volumen de eritrocitos	2240 ml.				
Volumen de sangre total	5760 ml.				
Hematocrito	45 %				
Hematocrito corregido	38.9 %				

Rx: En las radiografías simples de miembros inferiores se observa la tibia y peroné derechos deformados, con osteoporosis trabecular principalmente en peroné y calcificaciones múltiples en partes blandas (figs. 4 y 5). En la flebografía de miembros inferiores el medio de contraste visualiza múltiples lagos venosos en pierna y muslo derechos, con opacidad poco marcada en los troncos venosos profundos, apreciándose las venas poplítea y femoral sinuosas y dilatadas. En las obtenidas por punción directa del hemangioma en la pared abdominal y en la región escrotal, se observan los lagos venosos comunicados a la vena ilíaca derecha que se aprecia de calibre menor que el normal. Las arteriografías no mostraron anomalías.

El estudio anatomopatológico reportó neoplasia vascular benigna, formada por capilares sanguíneos y vasos de mediano calibre, con luz irregular por engrosamiento parcial de la pared principalmente por fibrosis. Existen bandas de colágena y fibroblastos limitándolos, así como trombosis en algunas zonas.

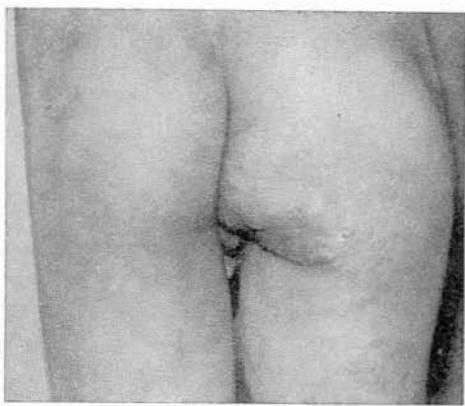


FIG. 1. Localización del hemangioma venoso en la región inguinoabdominal y escrotal.

FIG. 2. Localización del hemangioma venoso en la región glútea y raíz del muslo.

FIG. 3. Localización y extensión del hemangioma venoso en el miembro inferior derecho.

Tratamiento quirúrgico: Resección parcial de escroto, incluyendo el hemangioma hasta la pared abdominal; resección parcial del tumor en una amplia zona en el tercio medio del muslo.

COMENTARIO

La presencia de angiomas, flebolitos, osteólisis y acortamiento del miembro afectado, tal como la describieron MARTORELL y SERVELLE, nos lleva con facilidad al diagnóstico de Hemangiomatosis Osteolítica. Ciertas particularidades clínicas nos hacen pensar que esté asociado a otra malformación congénita vascular, como ya SERVELLE lo ha sospechado, siendo posible también que estos caracteres correspondan al cuadro clínico propio del padecimiento no mencionado anteriormente, con alteraciones en la circulación venosa profunda, como ya también se ha dicho.

Siendo el estudio hemodinámico el primero realizado en una persona portadora de la enfermedad, constituye la parte más importante de esta comunicación, pudiendo sólo hacer conjeturas a propósito del caso, dejando la puerta abierta para futuras observaciones que determinen si el patrón hemodinámico corresponde al padecimiento por sí mismo o es determinado por otra enfermedad asociada.

En este estudio se aprecia una indudable arterialización de la sangre venosa puesta de manifiesto por una saturación de oxígeno de 84% en la vena cava inferior por debajo del nivel de las venas renales. Sin embargo, esta contaminación de sangre venosa con sangre arterial no debe ser muy grande, ya que la saturación de oxígeno en la vena cava superior es la misma que la que se obtiene en el tronco de la arteria pulmonar. De cualquier modo, el índice cardíaco tres veces mayor de lo normal no se podría explicar solamente por un estado de excitación del enfermo durante la prueba. Un dato más que nos hace pensar en que el índice cardíaco está permanentemente elevado es el hecho de que de 10 litros por minuto y por metro cuadrado, en reposo, caiga a 7.8, durante el ejercicio.

Este tipo de variación sólo lo hemos encontrado en las fistulas arteriovenosas, en las que el aumento de flujo manejado por el corazón está en los límites de su capacidad de tal manera que, en lugar de elevarse, el índice cardíaco cae; también el volumen de plasma y sangre total se encuentra elevado.

Aún cuando el aumento del índice cardíaco y del volumen de sangre total tiene la magnitud que suele encontrarse en las fistulas arteriovenosas, teóricamente se podría también presentar en los padecimientos que produzcan la formación de grandes reservorios. En el caso de una amplia región de lagunas venosas, el volumen de sangre total aumentaría y posiblemente lo mismo sucedería con el índice cardíaco. Esta gran zona seguramente estaría desprovista de elementos vasomotores adecuados, de tal manera que no podría adaptarse la circulación a los cambios bruscos de posición, presentándose problemas para la adaptación en la posición de pie y explicando por este mecanismo la sintomatología que ha presentado el enfermo durante las exploraciones con permanencia prolongada de pie.

En resumen, hemos encontrado datos suficientes para sospechar la asociación de la hemangiomatosis con el síndrome de Klippel-Trenaunay, tanto en el estudio hemodinámico como en las radiografías, en las que se observan dilatación de la vena poplítea y de la parte inferior de la femoral con disminución del calibre de la vena ilíaca, al parecer agenésica, a más del alargamiento del fémur que compensa en gran parte el acortamiento de la tibia y el peroné. Por otra parte, los re-



FIG. 4. Radiografía simple del hueso de la pierna derecha: osteólisis y deformaciones óseas.



FIG. 5. Radiografía simple del miembro inferior derecho: calcificaciones en partes blandas y flebolitos.

sultados electrocardiográficos son compatibles con lo que se conoce de las fistulas arteriovenosas con sobrecarga diastólica ventricular, comprobado en nuestro caso en ventrículo izquierdo.

Si todos estos datos clínicos no fueran suficientes para afirmar la presencia de fistulas arteriovenosas, no identificadas en la aortografía translumbar, debemos inferir que las alteraciones tan importantes encontradas en el aparato cardiovascular son originadas por el padecimiento mismo, al producir grandes lagos venosos, debiéndose agregar estos datos al cuadro clínico en las descripciones que de él se hagan.

Considerando que la situación cardiovascular puede terminar en insuficiencia cardíaca, hemos tratado de corregirla quirúrgicamente como única posibilidad terapéutica, a pesar de encontrarse en la etapa en que el tratamiento quirúrgico es de resultados muy dudosos. Ha sido realizado en diferentes tiempos, teniendo que recurrir a resecciones parciales con complicaciones de hemorragia por fortuna controladas.

CONCLUSIONES

1. La hemangiomatosis osteolítica es un padecimiento congénito, cuyo diagnóstico debe hacerse precozmente para realizar tratamiento quirúrgico oportuno en las primeras etapas, únicas en las que hay posibilidad de curación.

2. Aun cuando se han descrito como normales las vías venosas principales y los troncos arteriales, es de sospecharse que existen alteraciones en ellos.
3. Las importantes modificaciones hemodinámicas encontradas pueden explicarse por la asociación de la hemangiomatosis con otras malformaciones vasculares, como son las fistulas arteriovenosas congénitas, las dilataciones o agenesias de los troncos venosos principales.
4. También estas alteraciones hemodinámicas pueden explicarse por la presencia de grandes reservorios venosos, originados al comunicarse las diferentes partes del tumor.
5. Tan importantes consideramos estas repercusiones hemodinámicas, que sugerimos realizar el estudio en todos los enfermos en que se sospeche el padecimiento.

RESUMEN

Los autores hacen una revisión bibliográfica de la hemangiomatosis osteolítica, describiendo el cuadro clínico.

Comunican un caso, primero publicado en México, cuyo estudio hemodinámico realizado por primera vez en una persona portadora de la enfermedad, revela datos importantes que pueden explicar las repercusiones cardiovasculares que originan los grandes lagos venosos que resultan de la fusión de las diferentes partes del tumor, o la posible asociación con otras malformaciones venosas profundas como las encontradas en el síndrome de Klippel-Trenaunay. En las conclusiones, dejan la puerta abierta para futuras observaciones que puedan conducir a completar o modificar las descripciones clásicas que se han hecho de la enfermedad.

SUMMARY

A bibliographic review has been made on the Osteolitic Hemangiomatosis. It is interesting to note that no other case has been reported in Mexican literature.

The authors would like to emphasize that in this patient a hemodynamic study was practiced, a procedure that has not been done in this type of cases.

The great blood lakes, due to the fusion of the different parts of the tumor, may cause the cardiac pathology. These cardio-vascular complications could also be due to a possible association with other malformations (deep venous malformation) as in the Klippel-Trenaunay syndrome.

The authors have reported this case and the hemodynamic findings in the hope that in the future, Physicians in contact with similar cases, will practice hemodynamic studies and report their findings.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARTORELL, F.: *Necesidad del tratamiento precoz de los hemangiomas*. «Actas de las R. C. del C. F. del Instituto Policlínico», 3:89:1946.
2. SERVELLE, M. y TRINQUECOSTE, P.: *Des angiomes veineux*. «Arch. des Maladies du Coeur Vaseaux», 41:436:1948.
3. SERVELLE, M.: «Pathologie Vasculaire, Médical et Chirurgicale», Masson et Cie. Ed., Paris 1952. Pág. 261.

4. SERVELLE, M.: «Oedèmes Chroniques des Membres chez l'Enfant et l'Adulte». Masson et Cie. Ed., Paris 1962. Pág. 51.
5. MARTORELL, F.: *Hemangiomatosis braquial osteolitica*. «Angiología», 1:219:1949.
6. MILANES, B.; MACCOOK, J.; HERNÁNDEZ, A.: *Lithogenic phlebangiomatosis of Servelle and Trinquecoste*. «Angiology», 6:233:1955.
7. GARIBOTTI, J. J.: *Hemangiomatosis braquial osteolitica*. «Angiología», 10:121:1958.
8. NAVARRETE, G. y BEGUEZ, A.: *Hemangiomatosis braquial osteolitica* «Angiología», 8:267:1956.
9. MARTÍNEZ-LUENGAS, M. y DILIZ-PRADO, A.: *Hemangiomatosis braquial osteolitica*. «Angiología», 6:163:1954.
10. MARTORELL, F. y SALLERAS, V.: «Malformaciones y Tumores Vasculares Congénitos de los Miembros». Publicaciones Médicas Janés, Barcelona 1955.
11. LANZARA, A.; MALAN, E.; BIFANI, I.; CASOLO, P.; PUGLIONISI, A.: «Patologia delle Comunicazioni Artero-Venose non Traumatiche degli Arti». Edizioni Mediche e Scientifiche, Roma 1962.
12. OLIVIER, CL.: «Maladies des Veins». Masson et Cie. Ed., Paris 1957.
13. MARTORELL, F.: Comunicación personal.