

Hemangiomas osteolíticas (*)

TOMAS ALONSO

Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona (España)

La hemangiomas osteolítica es una malformación tumoral de origen congénito, caracterizada por dilataciones angiomatosas que forman verdaderas esponjas, osteólisis, acortamiento del miembro y presencia de flebolitos.

En 1946 **Martorell** publica un caso y más tarde, en 1949, otro al que designa con el nombre de Hemangiomas osteolítica, nombre con el que da una clara idea de la difusión del proceso angiomatoso y de la destrucción ósea característica.

Servelle y **Trinquecoste** hicieron, en 1948, una detallada descripción de esta enfermedad, considerándola como una malformación congénita de las venas colaterales superficiales y profundas, denominándola Angioma venoso.

Milanés y **McCook** comunican, en 1953, un caso en una mujer, resaltando la posible influencia hormonal en su evolución.

Posteriormente han descrito casos **Martínez-Luengas** y **Diliz** en 1954 y **Navarrete** y **Beguez** en 1956. **Olivier** presentó, en 1957, un caso con el nombre de Angiomas varicosa subcutánea y profunda.

Por último, **Díaz Ballesteros**, **González**, **Limón**, **Ballesteros** y **Paramo** publican, en 1964, un trabajo con el nombre de Hemangiomas osteolítica y aportan un nuevo caso muy bien documentado.

En el Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona hemos tenido ocasión de estudiar 8 casos de Hemangiomas osteolítica. De ellos, 5 pertenecían al sexo masculino y 3 al femenino. En relación a su localización, 7 afectaban el miembro superior y uno al inferior. En todos ellos el nevus era manifiesto desde el nacimiento y la circulación troncular tanto arterial como venosa era normal.

La sintomatología comienza a manifestarse desde el nacimiento o en los primeros años de la vida, en forma de una masa angiomatosa blanda y por lo general indolora que de modo progresivo aumenta de tamaño, a veces alcanza el tórax si es el miembro superior el afectado, y poco a poco va destruyendo los tejidos vecinos. La tumoración no adhiere a los planos superficiales. Si medimos la temperatura cutánea, observaremos que no se modifica. En el interior de estas dilataciones venosas la sangre se desplaza según la posición del miembro; de tal manera que, si levantamos el brazo, observaremos que la sangre al dirigirse hacia el sector proximal hace que éste aumente de tamaño, disminuyendo a su vez

(*) Comunicación al VI Congreso de la Unión Internacional de Angiología, Barcelona (España), 1967.

el del sector distal, mientras que, colocando el brazo en posición declive, aumenta el tamaño de la mano y del antebrazo y disminuye el del brazo y del hombro.

Con el transcurso del tiempo el miembro se deforma y adquiere un aspecto abollonado, los músculos y los huesos se atrofian, siendo frecuente entonces un acortamiento del miembro.

Radiográficamente se observa la presencia de flebolitos.

Las complicaciones más frecuentes son: fracturas, hemorragias y trombosis venosas. Nosotros hemos tenido ocasión de observar un caso, al que trataban con radiumpuntura, que presentó una trombosis venosa y consecutivamente a la misma sufrió dos episodios de embolia pulmonar.

Según **Garibotti**, en la evolución de esta enfermedad existen tres etapas: en la primera la tumoración es circunscrita y todavía no hay osteólisis; en la segunda la tumoración comienza a extenderse, los tabiques se atrofian y el vaciamiento y la repleción varían con la posición del miembro, existe osteólisis pero sin acortamiento; y en la tercera la invasión es muy extensa, no hay compartimientos, la masa sanguínea se despiaza debajo de la piel, la osteólisis llega hasta la atrofia y la destrucción ósea con acortamiento. En esta última etapa las complicaciones son más frecuentes.

Resumiendo, la hemangiomatosis osteolítica es una enfermedad congénita en la cual es de gran importancia el diagnóstico precoz con el fin de que la terapéutica tenga el máximo de probabilidades de ser eficaz.

(English Text)

OSTEOLYTIC HAEMANGIOMATOSIS

Osteolytic haemangiomatosis is a tumoral dysplasia of congenital origin. It is characterized by dilated angiomatous masses, osteolysis, shortening of the involved limb, and presence of phlebolithes.

In 1946 and again in 1949, **Martorell** published cases of this disease and for the first time used the term Osteolytic haemangiomatosis. This name suggests the diffusion of the angiomatous process, and the characteristic bone destruction.

Servelle and **Trinquecoste** in 1948 described this illness as a congenital anomaly of the superficial and deep collateral veins and called it Venous Angioma.

Milanés and **McCook** published in 1953 a new case in a female patient pointing out a possible hormonal dependence in its evolution.

Again new cases were described in 1954 by **Martínez-Luengas** and **Diliz**, and **Navarrete** and **Beguez** in 1956. **Olivier** observed one case in 1957. This author referred to this ailment as a Deep subcutaneous varicose angiomatosis.

Finally, in 1964 **Díaz-Ballesteros**, **González**, **Limón**, **Ballesteros** and **Paramo** published a paper entitled Osteolytic haemangiomatosis.

In the Departament of Angiology of the «Instituto Policlínico» of Barcelona (Spain) we have observed 8 cases of this disease. Among them, 5 were males, 3 female patients.

In what refers to the location, 7 were in the upper limbs, and one in the lower

limbs. In all of them, naevi formation were present since birth. Arterial and venous main trunks were completely normal.

Signs and symptoms start at birth or during the first years of life. They appear in form of angiomatous masses, soft and generally painless which progressively increase their size. They occasionally invade thoracic structures, and slowly destroy the neighboring tissues. These tumoral masses do not adhere to the surface. Skin temperature is not increased in the corresponding areas.

With the changes of position of the limb blood is easily displaced. In a later stage the limb appears deformed. the muscles and bones show atrophic changes, and there is frequently a shortening of the limb. X-Ray pictures may demonstrate the presence of phlebolithes. The most frequent complications are: fractures, haemorrhages, and venous thrombosis. We have observed a pulmonay embolism in a patient which was being treated by means of radiumpuncture.

Garibotti suggested that three stages can be differentiated in the evolution of the disease. In the first, the tumoral mass is circumscribed and no osteolysis in so far to be observed. In the second, the tumoral masses become enlarged, osteolysis may be observed, but there is no shortening of the limb. In the third stage the invasion is very extensive, the blood is easily displaced under the skin, and the osteolytic changes produce shortening of the limb. In this last stage complications develop very frequently.

In summary, the disease we are dealing with, is congenital and an early diagnosis is of all importance if useful therapeutic measures are to be established.

BIBLIOGRAFIA

- Martorell, F.: Necesidad del tratamiento precoz de los hemangiomas. «Actas de las R. C. del C. F. del Instituto Policlínico», 3: 89; 1946.
- Servelle, M. y Trinquescoste, P.: Des angiomes veineux. «Arch. des Maladies du Cœur-Vaisseaux», 41: 436; 1948.
- Martorell, F.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 1: 219; 1949.
- Martínez-Luengas, M. y Díliz-Prado, A.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 6: 163; 1954.
- Milanes, B.; MacCook, J.; Hernández, A.: Lithogenic phlebangiomas of Servelle and Trinquescoste. «Angiology», 6: 233; 1955.
- Martorell, F. y Salleras, V.: «Malformaciones y tumores vasculares congénitos de los miembros». Publicaciones Médicas Janés, Barcelona 1955.
- Navarrete, G. y Béguez, A.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 8: 267; 1956.
- Olivier, Cl.: «Maladies des Veins», Masson et Cie. Ed., Paris 1957.
- Garibotti, J.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 10: 121; 1958.
- Alonso, T. y Casares, R.: Embolia pulmonar consecutiva a trombosis venosa del miembro superior. «Angiología», 1: 223; 1959.
- Díaz-Ballesteros, F.; González, C.; Limón-Lasón, R.; Ballesteros, A.; Paramo-Díaz, M.: Hemangiomatosis osteolítica. Angioma venoso. «Angiología», 16: 161; 1964.