

Extractos

HEMANGIOMATOSIS OSTEOLITICA DE LAS EXTREMIDADES. — **Fernando Díaz-Ballesteros, Marcelo Páramo-Díaz y Juan López-Silva.** «Cirugía y Cirujanos». México. Tomo XL, n.º 3, pág. 197; mayo-junio 1972.

La hemangiomatosis osteolítica de las extremidades es un padecimiento poco conocido, de muy difícil diagnóstico y tratamiento, debido a su polimorfismo clínico que dificulta su identificación. En México publicamos el primer caso en 1964. Desde entonces hemos reunido seis casos más.

Historia: En 1946 **Martorell** publicó el primer caso de hemangioma y atrofia ósea en la extremidad superior con el nombre de Hemangioma cavernoso difuso, cuadro clínico que en 1948 **Servelle** y **Trinquecoste** denominaron Angioma venoso. Un año más tarde, nuevamente **Martorell**, al comunicar dos nuevos casos más, describió una forma peculiar de hemangiomatosis difusa en la extremidad superior con el nombre de Hemangiomatosis braquial osteolítica, que se caracterizaba no tanto por la naturaleza de la angiomatosis cuanto por la seriedad del proceso osteolítico. En 1953 **Milanés** y colaboradores agregaron un caso más, con el nombre de Flebangiomatosis litogenética. En 1957 **Olivier** la denomina Angiomatosis varicosa subcutánea profunda; y en 1964, **Malan** y **Puglionisi**, Flebangiomatosis osteolítica.

Es muy difícil determinar el número de casos publicados, porque muchos han sido descritos de manera diferente y otros no han sido suficientemente documentados. Las edades de los casos publicados oscilan entre los 7 y los 40 años, sin predominio por sexo alguno, pero en cambio con predominio en las extremidades superiores.

De nuestros siete casos, tres estaban localizados en las extremidades superiores y otros tres en las inferiores, y el restante tenía la rara particularidad de la doble localización. Afectando pues por igual a cualquier extremidad, haciendo justicia a **Martorell** que la describió por vez primera en 1946, la denominamos Hemangiomatosis osteolítica; sin embargo, clasificada por **Malan** y **Puglionisi** entre las angiodisplasias venosas con el nombre de Flebangiomatosis osteolítica, se describen mejor sus características de angioma venoso difuso y multicéntrico.

Cuadro clínico: Se trata de una malformación congénita del sistema venoso de las extremidades, caracterizada por angiomas múltiples, destrucción ósea con acortamiento y presencia de flebolitos. Los angiomas forman dilataciones veno-

sas multialveolares y multicéntricas, como esponjas, en zonas más o menos extensas subcutáneas y del sistema comunicante, aceptándose por la mayoría la indemnidad del sistema venoso profundo. Sin embargo, **Servelle**, cree probable la presencia de malformaciones venosas profundas con atresia y, de acuerdo con nuestras observaciones, la de comunicaciones arteriovenosas, al menos en las etapas avanzadas.

El angioma se manifiesta desde el nacimiento o en los primeros años de la vida. Constituye una tumoración blanda e indolora que va destruyendo en su crecimiento lento los tejidos vecinos, incluso el tejido óseo, produciendo trombosis. Luego se vuelve dolorosa, en especial en posición declive; invade la raíz del miembro y se extiende incluso por la pared del tórax y abdomen, acortando y deformando la extremidad. Se observan enormes dilataciones venosas, como lagos sanguíneos, desplazables hacia las partes declives con los cambios de posición, dejando la piel rugosa al vaciarse. Junto a la malformación vascular, completan el cuadro la destrucción, la atrofia, el acortamiento y la presencia de flebolitos. En estas malformaciones con grandes lechos vasculares, las angiografías no siempre son fáciles de obtener (dilución, falta de relleno, etc.), pero pueden ayudar a localizar los colectores venosos anómalos que ponen en comunicación los lagos con la circulación venosa principal.

Las alteraciones hemodinámicas observadas y que aún no podemos definir con precisión son: aumento del gasto cardíaco, aumento del volumen sanguíneo circulante y aumento de la PO_2 en sangre venosa derivada de la tumoración. Pensamos que sean debidas a la presencia de fistulas arteriovenosas y/o a grandes reservorios sanguíneos originados por los angiomas.

Histológicamente tiene los mismos caracteres que los angiomas venosos simples, siendo hamartomas vasculares multicéntricos y difusos, con estructuras cavernosas y capilares que invaden todos los tejidos, con paredes formadas a veces por una simple capa endotelial que descansa en una fina lámina reticular y conectiva y, otras, por elementos conectivos y musculares que recuerdan la estructura de la pared venosa; otras tienen estructura capilar. Lo más característico es la atrofia de la pared venosa y la formación de lagos venosos.

Pronóstico: Muy grave, en relación con la localización y etapa evolutiva. La complicación más frecuente es la hemorragia, junto a las fracturas espontáneas y trombosis.

De acuerdo con **Garibotti**, desde el punto de vista clínico, anatomo-patológico y terapéutico, su evolución tiene tres etapas: 1. Tumoración circunscrita, sin osteólisis y con posible tratamiento eficaz; 2. Tumoración que empieza a extenderse, la repleción varía con la posición del miembro, hay osteólisis sin acortamiento y la terapéutica es de resultados dudosos; 3. Invasión muy extensa, no hay compartimientos, la sangre se desplaza bajo la piel, la osteólisis llega hasta la atrofia, destrucción ósea con acortamiento, aparecen complicaciones y el tratamiento suele ser imposible, incluso a veces con la amputación.

Tratamiento: Está condicionado por la localización, la extensión, la sintomatología, las deformaciones regionales, las repercusiones sobre la circulación

venosa periférica y la inminencia de complicaciones. Por tanto, para obtener el éxito es preciso conocer las alteraciones anatómicas y fisiológicas de la malformación. En general el tratamiento debe ser orientado: 1.º A tratar de eliminar las malformaciones angiomasas y los troncos venosos displásicos que infiltran y comprimen los tejidos en los que están implantados, alterando su estructura y funciones; 2.º A tratar de eliminar o disminuir la estasis venosa que acompaña la malformación, causa de la sintomatología y alteraciones tróficas locales; 3.º A tratar de prevenir las complicaciones (hemorragia, osteólisis y fracturas); y 4.º A tratar de corregir las deformidades esqueléticas y estéticas.

El mejor tratamiento es la extirpación quirúrgica precoz, siguiendo los principios de la cirugía oncológica, que incluye además de la formación angiomasas los tejidos en que está implantada (piel, tejido celular, aponeurosis y músculos).

En etapas más avanzadas, cuando los límites del angioma no son muy claros, las posibilidades de extirpación radical dependerán de si se puede o no sacrificar los tejidos donde está incluido. En la eliminación de grandes masas angiomasas el problema principal es la hemorragia, siendo útil operar con manguito compresor isquemiante y bisturí eléctrico. No intentaremos la operación sin disponer de una buena cantidad de sangre y unas buenas venas periféricas cateterizadas para la restitución rápida de sangre si fuere preciso.

En las formas difusas o con osteólisis avanzada en las que no cabe sacrificar tejidos vecinos, hay que recurrir a la amputación prematura, que a veces incluso con ella no se resuelve el problema.

Esto aparte, se aplicarán cuantas medidas ortopédicas sean aconsejables.

Cuando la cirugía no es aplicable, cabe recurrir a la radioterapia, aunque sin grandes esperanzas. Las inyecciones esclerosantes son inoperantes. Los vendajes o soportes elásticos son aconsejables para reducir la congestión venosa, disminuir la sintomatología, prevenir las trombosis y alargar la evolución.

Se presentan 7 casos, entre los 15 y los 45 años de edad, con las características señaladas antes.

Consideraciones: Del análisis de estos siete casos y de los de la literatura consultada pasamos a las siguientes consideraciones:

1. La hemangiomatosis osteolítica de las extremidades, padecimiento congénito a primera vista poco frecuente, es muy posible que aumente en el futuro si hacemos un diagnóstico exacto. Ninguno de los siete casos presentados fueron diagnosticados previamente.

2. El cuadro clínico está caracterizado por angiomas venosos multicéntricos, verdaderos lagos sanguíneos que pueden invadir toda una extremidad y destruir el tejido óseo.

3. Histológicamente se trata de hamartomas vasculares multicéntricos y difusos, con estructuras venosas y capilares y zonas displásicas prácticamente destruidas que deshacen los elementos anatómicos que las sostienen y en los que están implantadas.

4. Los casos avanzados tienen, al parecer, repercusiones hemodinámicas: Aumento del PO_2 en venas aferentes de los angiomas, aumento del gasto cardíaco

y del volumen sanguíneo y, en el caso más avanzado de nuestra serie, reacción bradicárdica positiva, patrón hemodinámico que pudiera corresponder a la asociación final de la malformación con fistula arteriovenosa.

5. Para que el tratamiento sea eficaz debe realizarse en las etapas iniciales, siguiendo los principios fundamentales de la cirugía oncológica. En tapas más avanzadas el intento de extirpación masiva ha sido causa de hemorragias profusas, por lo que las exéresis parciales en numerosos tiempos quirúrgicos parece ser lo más adecuado.

DIAGNOSTICO ROENTGENOGRAFICO DE LA ENFERMEDAD DE BUERGER (Roentgenographic diagnosis of Buerger's disease). — R. Rivera. «The Journal of Cardiovascular Surgery», vol. 14, n.º 1, pág. 40; enero-febrero 1973.

El diagnóstico de Enfermedad de Buerger o tromboangiitis obliterante se basa en su característico, aunque variable, cuadro clínico, en los hallazgos arteriográficos y en el estudio histológico de los vasos enfermos. Como el estudio histológico no siempre es practicable, el diagnóstico tenía que basarse en el cuadro clínico y en la angiografía. Esta última, a su vez, se efectuaba pocas veces, con técnicas diversas y su interpretación era también varia.

Por las anteriores razones, decidimos en 1961 efectuar un estudio angiográfico de la Enfermedad de Buerger, basado en los siguientes criterios: 1. Incluir sólo las observaciones personales y de casos típicos; 2. Diagnóstico confirmado por examen histológico de fragmentos ocluidos, previamente localizados por arteriografía.

Material y método: Entre 1961 y 1970 vimos 47 casos de tromboangiitis, pero sólo tuvimos confirmación histológica de 44. De ellos excluimos 4 por presentar además algunas lesiones arterioscleróticas en algún miembro. Los 40 restantes fueron diagnosticados por la clínica, angiografía y examen histológico. La arteriografía se efectuó en ambos lados y en muchos en los cuatro miembros, repetidas veces en algunos.

Hallazgos: Consideramos como típicas de la tromboangiitis obliterante, las siguientes características:

1. Ausencia de lesiones arterioscleróticas, con paredes arteriales lisas.
2. En general, leve estrechamiento de la luz arterial.
3. Lesiones oclusivas múltiples segmentarias, localizadas predominantemente en antebrazo, mano, pierna y pie, en especial en el arco palmar, arterias digitales, radial y cubital, en los miembros superiores, y tibial anterior y posterior y peronea, en los miembros inferiores.
4. Progresiva y regular reducción en anchura del sector arterial situado por encima del trombosado.
5. La circulación colateral, en general menos desarrollada que en las occlusiones arterioscleróticas, se establece primero a través de los vasa-vasorum que rodean el sector trombosado (tipo directo): adoptando una forma tortuosa en «sacacorchos» que acompaña la arteria afectada.

6. El tipo de circulación colateral indirecto se origina en el lugar de la oclusión a través de un vaso, que en las oclusiones proximales (femoropopliteas) se hace tan prominente que parece continuación de la arteria trombosada, y determina una extensa red de atípica localización.

En las oclusiones a nivel de media pierna los vasos drenan en la red colateral directa. Por el contrario, en las oclusiones distales la arteria terminal con una serie de pequeñas ramas se despliega como las raíces de un árbol o piernas de araña.

7. En algunos casos, por lo común en piernas con escasa evidencia patológica, quizá primeros estadios de la enfermedad, sólo existen lesiones inflamatorias de la pared.

Discusión: Nuestros hallazgos están básicamente de acuerdo con los observados por **Allen** y **Camp** en 1935, por **Martorell** en 1958 y por **McKusick** en 1964.

Algunos autores antes de 1963 y recientemente **Battezzati** y **Belardi** consideran característico la oclusión del sector distal, sin recanalización, para el diagnóstico diferencial con la arteriosclerosis. Nosotros consideramos característico lo segmentario de las lesiones, pudiendo visualizarse el sector distal por circulación colateral directa o indirecta. Quizá la diferencia se halle en la técnica arteriográfica.

La imagen de una extensa circulación colateral desarrollada a lo largo de las arterias trombosadas, descrita por **McKusick**, como la circulación colateral en «sacacorchos», fue descrita por **Martorell** en 1958 y es conocida, desde la publicación en **Montorsi** y **Ghiringhelli**, como «signo de Martorell». **McKusick** supone se trata de una reabertura del sector arterial; no obstante, nosotros creemos con **Martorell** que se trata de una dilatación de los vasa-vasorum del sector trombosado. En otro aspecto, las biopsias de los sectores ocluidos demostraron en todos los casos que la canalización era insuficiente para dar imágenes angiográficas, mientras la simple inspección reveló la existencia de vasos dilatados en la adventicia.

Este signo, observado en el 75 % de nuestros casos, debe ser considerado como típico de la tromboangiitis, si bien no específico ya que cabe observarlo ocasionalmente en algunos casos de oclusión arteriosclerótica.

ARTERITIS OBLITERANTE INESPECIFICA DE LOS TRONCOS SUPRAAORTICOS. —

R. C. de Sobregrau, C. M. Maldonado, E. Castromil, J. A. Jiménez-Cossío, A. Rodríguez-Mori y E. Viver. «Medicina Clínica, vol. 60, n.º 3, pág. 122; 1973.

La expresión clínica Obliteración de los troncos supraaórticos la constituyen una serie de síntomas y signos que ponen de manifiesto la insuficiencia arterial de los territorios cerebral, cervicofacial y de las extremidades superiores.

Martorell y **Fabré** fueron los primeros a los que cabe el mérito de haber agrupado las distintas manifestaciones clínicas a que aquella obliteración puede dar lugar y las describen bajo el nombre de Síndrome de Obliteración de los Troncos Supraaórticos. En dicho síndrome incluyen los signos y síntomas más

característicos de las lesiones obliterantes de las arterias que nacen del arco aórtico. Asimismo señalan que su etiología puede ser diversa. **Martorell**, en una extensa revisión de los casos publicados en la literatura mundial, reserva la denominación de Enfermedad de Takayasu para la arteritis obliterante inespecífica de los troncos supraaórticos que se presenta de forma dominante en mujeres jóvenes, e incluye dicho proceso entre los que pueden dar lugar al Síndrome de obliteración de los troncos supraaórticos.

En los casos en que las lesiones obliterantes se hallen limitadas a uno solo de los troncos y cuando el proceso sea lento, es posible que la sintomatología clínica sea mínima. Tales formas de obliteración unilateral han sido calificadas de manera diversa: «Hemi-Martorell syndrom» y «Síndrome de Martorell unilateral». Quizá con un criterio más ortodoxo y de acuerdo con la expresión clínica, **Da Costa y Mendes Fagundes** las han designado con el nombre de formas parciales o incompletas de obliteración de los troncos supraaórticos, denominación que no presupone la presencia del conjunto de las manifestaciones clínicas que caracterizan el Síndrome de Martorell. Es indudable que la diversidad en la sinonimia con que se ha tratado de designar la obliteración parcial o completa de uno o más de los troncos supraaórticos ha creado cierta confusión.

Creemos que el Síndrome de Martorell-Fabré engloba todos aquellos casos que presentan un conjunto de síntomas y signos similares derivados de una insuficiencia vascular cráneo-cérvico-facio-braquial por la oclusión crónica progresiva de los troncos que nacen del cayado aórtico y cuya etiología puede ser diversa. La denominación de Enfermedad de Takayasu debe reservarse para los casos ocasionados por una arteritis obliterante inespecífica.

La **etiología** del síndrome es diversa, pero las más frecuentes son la arteriosclerosis y la arteritis inespecífica. En mucho menor escala cabe citar los aneurismas, periarteritis nodosa, seudoxantoma, anomalías congénitas, embolias. En cuanto a estas últimas hay que señalar que su producción es aguda y suele afectar a un solo tronco, a diferencia de las otras cuya evolución es crónica, afectando a varios troncos.

Las **manifestaciones clínicas** pueden ser en extremo variadas según el grado de obliteración, la extensión de las lesiones y el ritmo de progresión de la enfermedad. En los casos en que se afectan todos los troncos dan el típico síndrome descrito por **Martorell y Fabré** en 1944.

El **diagnóstico** clínico no presenta dificultades practicando una buena exploración vascular cervicobraquial. La biopsia puede ser de gran ayuda en los casos de Enfermedad de Takayasu. No obstante, la edad y sexo, junto a la medida de la velocidad de sedimentación globular, son ya de notable orientación.

En general la **evolución** es lenta y progresiva, con brotes de agudización en la forma Takayasu.

El **tratamiento** médico de la Enfermedad de Takayasu, a base de vasodilatadores, corticoides, fenilbutazonas y anticoagulantes, ha logrado poco éxito; y el quirúrgico tampoco ha logrado resultados positivos. La cirugía arterial directa ha sido satisfactoria, en cambio, en los casos de arteriosclerosis.

Material clínico: Entre 1960 y 1970 hemos visto 10 enfermos, 9 mujeres y

un hombre, afectos de arteritis inespecífica de los troncos supraaórticos, enfermos comprendidos entre los 28 y 53 años de edad.

Las manifestaciones clínicas fueron: 5 isquemia cerebral transitoria, 4 claudicación intermitente de extremidades superiores, 2 cefaleas, 2 amблиopía transitoria, 2 hemiplejía, uno hemiparesia y 2 asintomáticos.

La localización y tipo de lesiones se distribuyó así: Tronco braquiocefálico, 3 estenosis y una obliteración; carótida primitiva derecha, una estenosis y 4 obliteraciones; subclavia derecha, 6 obliteraciones; carótida primitiva izquierda, 3 estenosis y una obliteración; carótida primitiva e interna izquierda, una obliteración; subclavia izquierda, una estenosis y 6 obliteraciones.

En los 10 casos se practicó arteriografía, confirmando el diagnóstico clínico.

Las pruebas de laboratorio fueron uniformemente inespecíficas, sin que pudiéramos sacar conclusiones, lo mismo que el electroencefalograma.

En 9 se efectuó biopsia, cuyo resultado fue compatible con una arteritis inespecífica.

El tratamiento quirúrgico efectuado fue: 3 «by-pass» aorta ascendente a carótida primitiva derecha (2 siguen permeables a los 4 y 5 años, uno se trombosó en el postoperatorio); uno «by-pass» aorta ascendente a carótida primitiva izquierda. La mortalidad fue nula. Como complicaciones cabe citar el que se trombosó en el postoperatorio inmediato.

Comentario: Las arteritis inespecíficas son causa frecuente de la oclusión de los troncos supraaórticos en las mujeres, conociéndose dicha afección como Enfermedad de Takayasu. Cuando las lesiones obliterantes comprenden en forma severa los tres troncos, dan las manifestaciones descritas por **Martorell-Fabré**.

Los datos de más valor para el diagnóstico los proporcionan la exploración clínica vascular, la angiografía, la exploración neurológica y el examen oftalmoscópico, incluidas tensiones oculares. La confirmación del diagnóstico de Enfermedad de Takayasu precisa del examen histológico.

En algunos pacientes la sintomatología es mínima, correspondiendo a fases iniciales que no deben ser incluidas en el Síndrome de Martorell-Fabré.

Algunos autores consideran contraindicado el tratamiento quirúrgico de estas enfermedades dado el carácter inflamatorio de las lesiones. Nosotros creemos que pese a estas razones en determinados casos puede estar indicada la colocación de una prótesis arterial (dacron) entre la aorta y la carótida distal a la obliteración si está permeable, aunque sólo sea como acción paliativa. Es por este motivo que hemos operado los cuatro casos citados, con los resultados expuestos. Pocos son los casos para deducir conclusiones, pero sí suficientes para admitir que en determinados casos de mal pronóstico evolutivo debe intentarse la operación, si es posible.

El tratamiento médico, señalado antes, es difícil de valorar; sin embargo debe ser ensayado con objeto de intentar evitar el progreso de las lesiones obliterantes.

FEOCROMOCITOMA INFANTIL. TRATAMIENTO PREOPERATORIO CON UN BLOQUEANTE DE LA SÍNTESIS DE CATECOLAMINAS (ALFA-METIL-P-TIROSINA).

— A. Ortega-Núñez, J. Moreno-Vara, P. Gómez-Fernández, A. Camacho-Lozano y J. Mouriz-García. «Hospital General», vol. 12, n.º 3, pág. 229; mayo-junio 1972.

La presencia de un feocromocitoma en la infancia es rara (12,5 % del total de estos tumores, según **Hermann**) y tiene algunas diferencias respecto al de los adultos. Por estas razones y por haber empleado en el preoperatorio un bloqueante de la síntesis de las catecolaminas (alfa-metil-p-tirosina) creemos interesante presentar un caso.

Resumen historia clínica: D. A. M. enferma de 14 años de edad, que hace siete meses empezó a manifestar un cuadro grave de hipertensión arterial permanente con intensa cefalea, retinopatía hipertensiva, sudoración profusa, estremimiento, oliguria, hipotensión ortostática, taquicardia, livedo reticularis, hipermetabolismo y leucocitosis.

El diagnóstico fue confirmado por la prueba de la regitina, la determinación de ácido vanilmandélico en orina y tomografía retroneumoperitoneal, junto a arteriografía.

Tras la exploración se localizó el tumor en la suprarrenal izquierda. Una vez extirpado, la enferma curó. La naturaleza del tumor fue confirmada por histopatología.

No fue posible la determinación de las catecolaminas en sangre u orina por carecer en nuestro medio de la técnica adecuada.

Una de las cosas sobre las que se llama mucho la atención en portadores de un feocromocitoma cuando se les explora es el peligro de producir descargas de catecolaminas capaces de ocasionar crisis hipertensivas graves. Nosotros realizamos las exploraciones bajo tratamiento con alfa-metil-p-tirosina y seguramente gracias a esto no se produjo variación de tensión alguna. Esta sustancia al inhibir el fermento tirosina hidroxilasa bloquea el paso de tirosina a dopa y, en consecuencia, reduce de modo considerable la biosíntesis de las catecolaminas. Con ella disminuyeron o desaparecieron la mayoría de los síntomas, pudimos realizar las exploraciones consiguientes y practicar la intervención quirúrgica sin que se produjeran cambios tensionales.

El alfa-metil-p-tirosina tiene algunos efectos colaterales que desaparecen al suprimir la medicación o disminuyen al reducir la dosis. Son: ansiedad o somnolencia, temblor de las extremidades a veces acompañado de trismus; en ocasiones produce diarrea. En experimentación animal se ha señalado la presencia de lesiones ulcerosas gastrointestinales; cosa no observada en el hombre. Lo mismo podemos decir de la cristaluria y urolitiasis, excepto si la dosis es muy elevada, en cuyo caso conviene aumentar la ingesta hídrica. Por último, cabe citar sequedad de boca y, excepcionalmente, galactorrea. Al suspender el tratamiento puede aparecer, como en nuestro caso, un estado depresivo transitorio, asociado a veces a insomnio, que ceden en pocos días.