

# ANGIOLOGÍA

VOL. XXVII

JULIO-AGOSTO 1975

N.º 4

## HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLITICA

FERNANDO MARTORELL

Director del Departamento de Angiología del Instituto Policlínico  
Barcelona (España)

En 1946 publiqué un caso de hemangioma difuso del brazo con osteólisis, angiomas y acortamiento del miembro. Un año más tarde, comuniqué dos nuevos casos en el brazo y denominé a esta enfermedad **Hemangiomatosis braquial osteolítica**. Posteriormente se han comunicado otros casos por diferentes autores.

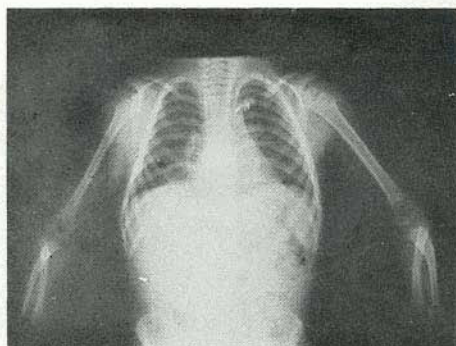
Se trata de una malformación vascular congénita poco frecuente. Se localiza de preferencia en la extremidad superior y se caracteriza por una hemangiomatosis difusa del miembro con acortamiento de la extremidad y presencia de angiomas.

La enfermedad se inicia en la primera infancia o se observa desde el nacimiento, comprobándose unas manchas de color azulado que aumentan de modo progresivo de volumen, se convierten en verdaderos angiomas y confluyen unas con otras. Poco a poco la totalidad del miembro se deforma y adquiere aspecto abollonado por las masas angiomasas. En su interior la sangre se desplaza según la posición de la extremidad. Colocando la mano en declive aumenta su volumen, a la vez que el brazo adelgaza. Levantando el miembro por encima de la horizontal, la mano adelgaza y el brazo aumenta de volumen. Este desplazamiento de la sangre distingue estas masas angiomasas de los angiomas venosos y de las varices, con los que tiene cierta semejanza. En estas dos últimas enfermedades la posición del miembro influye sobre la dilatación y turgencia de las venas, pero el contenido sanguíneo no es desplazable ni reducible, es decir con la posición elevada penetra en el sistema venoso general.

A la vez que estos tumores se extienden, confluyen y se fusionan, los músculos y los huesos se atrofian de forma progresiva, acortándose el miembro por un proceso de osteólisis que interesa la muñeca de manera preferente.

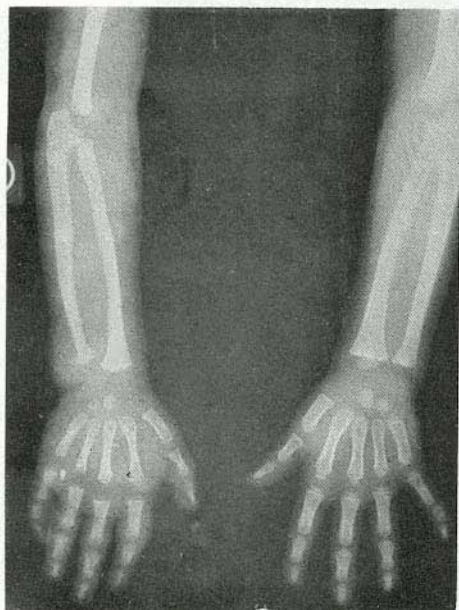


A

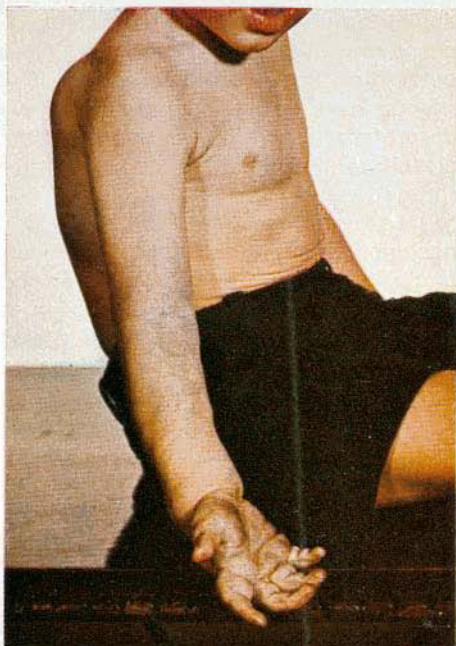


C

Fig. 1: Típico aspecto externo de la hemangiomatosis braquial osteolítica (A y B). Mano hinchada, corta, con tumoraciones angiomatosas cianóticas que se extienden hacia antebrazo y brazo y alcanzan cuello y tórax. Disminución de longitud de esta extremidad respecto a la contralateral. Examen radiográfico (C y D): Engrosamiento del hilio derecho en el tórax. Núcleo de osificación del radio, no visible; incurvación del tercio medio del cúbito; adelgazamiento de la cortical en los huesos, con predominio del aspecto esponjoso; hipoplasia de los metacarpiarios; ausencia de angiolitos, todo en el miembro superior derecho.



D



B

La radiografía muestra con carácter constante la presencia de angiomas.

La circulación troncular arterial y venosa es normal.

La hemangiomatosis braquial osteolítica es más frecuente en el sexo masculino y en la extremidad superior, a diferencia del síndrome de Klippel-Trénaunay que se presenta más a menudo en el sexo femenino y en la extremidad inferior. La divergencia mayor entre una y otra enfermedad es que en la hemangiomatosis se produce acortamiento del miembro, mientras que en el síndrome de Klippel-Trénaunay se produce alargamiento.

El número de casos publicados es escaso. En nuestro archivo figuran sólo 11 enfermos.

Vamos a comunicar un caso de interés por ser el único de los nuestros en que uno de los síntomas definidores está ausente.

**Observación:** El 12-II-1975, el cirujano vascular de Valencia, Dr. **Miguel Molina**, me remite ya diagnosticado de hemangiomatosis braquial osteolítica un niño de 3 años de edad.

Sus padres cuentan que ya desde el momento del nacimiento notaron que la mano derecha estaba algo hinchada y cianótica. Poco tiempo después la mano se fue deformando con lentitud y esta deformación se extendió al antebrazo y al brazo. En ningún momento el niño se quejó de dolor, jugando con los de su edad sin molestias. Las alteraciones de la mano y el brazo han seguido progresando poco a poco.

**Examen:** En la figura 1-A y B mostramos el aspecto de la lesión típica de hemangiomatosis braquial osteolítica. La mano y los dedos están acortados e hinchados, con pequeñas tumoraciones angiomasas azuladas. La movilidad es normal, muy ligeramente dificultada por el engrosamiento de la mano. La muñeca, el antebrazo y el brazo, también engrosados por las tumoraciones angiomasas, muestran flebectasias intracutáneas de pequeño tamaño. Estas lesiones se extienden al cuello y a la pared torácica. El brazo derecho es algo más corto que el sano.

**Examen radiográfico (fig. 1 C y D):** En tórax se observa un engrosamiento del hilio derecho. En el antebrazo derecho no es visible el núcleo de osificación del radio; el tercio medio del cúbito está incurvado; existe adelgazamiento de la cortical en cúbito, radio y húmero, predominando el aspecto esponjoso. Hipoplasia de los metacarpiños en el lado enfermo. No se observan angiomas.

Y esto último es el hecho más sobresaliente de este enfermo. Siendo indiscutiblemente un caso de hemangiomatosis braquial osteolítica, carece de uno de los tres síntomas fundamentales de la enfermedad. Es posible, también, que los angiomas aparezcan más tarde, ya que para hacerse visibles tienen que calcificarse los trombos existentes en las cavidades angiomasas.

## RESUMEN

Tras exponer las características principales de la hemangiomatosis braquial osteolítica, se presenta un caso típico de ella pero con la circunstancia especial de que carece de uno de sus tres síntomas esenciales: los angiomas.

## SUMMARY

A case of typical osteolytic brachial hemangiomatosis without angioliths is reported.

## BIBLIOGRAFIA

- Díaz-Ballesteros, F.; González, C., y Ballesteros, A.: Hemangiomatosis osteolítica (angioma venoso). «Revista Médica», México, 3:374, 1964.
- Garibotti, J.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 10:121, 1958.
- Lanzara, A., y Casolo, P.: Emangiomas osteolíticos dell'arto superiore. «Archivio Chirurgico», 1:785, 1959.
- Martínez-Luengas, M., y Diliz-Prado, A.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 6:163, 1954.
- Martorell, F.: Necesidad del tratamiento precoz de los hemangiomas. «Actas del Instituto Policlínico de Barcelona», 3:89, 1946.
- Martorell, F.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 1:219, 1949.
- Martorell, F., y Martorell, A.: Hemangiomatosis. «Actas del Instituto Policlínico de Barcelona», 19:228, 1965.
- Navarrete, G., y Béquez, A.: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 8:267, 1956.
- Servelle, M., y Trinquet, P.: Des angiomes veineux. «Arch. des Mal. du Cœur», 41:436, 1948.
- Alonso, T., y Casares, R.: Embolia pulmonar consecutiva a trombosis venosa del miembro superior. «Angiología», 11:223, 1959.
- Alonso, T.: Hemangiomatosis osteolítica. «Acta VI Internationalis Angiologorum Congressus», 231, 1967.
- Casolo, P.; Caraco, A., y Gasparro Rocca, F.: Displasie vascolari dell'arto superiore. A proposito di altri casi di flebectasia diffusa genuina. «Archivio Chirurgico», 3:297, 1961.
- Bifani, I.; Viola, G., y Lutz, E.: Considerazioni sulla flebectasia primitiva congenita dell'arto superiore nell'infanzia cosiddetta emangiomas brachiale osteolítica. «Archivio Chirurgico», 5:381, 1963.