

EXTRACTOS

HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLITICA. INFORME DE UN CASO.

Francisco Castro G. «Revista Cubana de Cirugía», vol. 11, supl., pág. 213, 1972.

La hemangiomatosis braquial osteolítica es enfermedad poco frecuente, de tratamiento poco satisfactorio y agresividad sutil que puede catalogarse como maligna.

Se trata de una malformación vascular congénita, cuyo crecimiento regional y localización monomérica destruye de modo paulatino las estructuras vecinas, en especial el hueso de la extremidad superior, y que se caracteriza por angiomas, atrofia ósea, flebolitos y acortamiento del miembro.

Historia. En 1946 **Martorell** publica el primer caso, denominándolo hemangioma cavernoso difuso. En 1948 **Servelle** y **Trinquecoste** publican dos casos más con el nombre de angioma venoso. Más tarde, en 1949, de nuevo **Martorell** lo etiqueta de hemangiomatosis braquial osteolítica, publicando dos casos más y precisando la entidad establecida por **Servelle**. Sucesivamente aparecen nuevos casos publicados por **Milanés** y **McCook** en 1953, **Cl. Olivier**, en 1957, **Malan**, en 1964, **Naranjo** y **Mogollón**, en 1970, etc., aplicándole diferentes nombres.

Caso demostrativo

M.P.M., mujer de 17 años de edad, que ingresa por dilataciones venosas en el miembro superior derecho, que se extienden a región lateral del hemitórax derecho por debajo de la axila. Estas dilataciones se han ido desarrollando desde el nacimiento, llevando al miembro a una impotencia funcional relativa. Operada de ligadura de dilataciones venosas en antebrazo en 1967 (limitadas a esta zona, entonces), pasó dos años asintomática, pero de nuevo se desarrollan las dilataciones venosas. Se reopera en 1970, ligando los angiomas, con gran fragilidad de los vasos y hemorragia. Hay que proceder a transfusión sanguínea. Postoperatorio y curso posterior con vendaje elástico de la extremidad.

Tensión arterial, pulsos, rayos X de tórax, normales. ECG: Bloqueo incompleto rama derecha. Extremidad superior derecha aumentada de volumen, dilatándose sus venas en ortostatismo y adelgazando en elevación, con dis-

creto acortamiento de la extremidad y posición viciosa en semiflexión del antebrazo. Tendencia a la mano péndula por inicio de lesiones óseas en muñeca.

Flebografía anterógrada por punción directa de la tumoración en antebrazo: Grandes dilataciones venosas confluentes en forma de lagos, algunos flebolitos, ausencia de comunicaciones arteriovenosas. Se comprueba disminución de grosor de los huesos y marcada osteoporosis.

Para comprobar y descartar un trastorno mesodérmico, se practica flebografía de miembros inferiores, observando una relativa insuficiencia venosa (**Servelle**).

Comentario

La malformación descrita por varios autores queda demostrada en nuestro caso, etiquetándolo de hemangiomatosis braquial osteolítica. Difiere del síndrome de Klippel-Trénaunay por la ausencia de fistulas arteriovenosas o agenesia del sistema venoso profundo. El sistema venoso profundo y el sistema arterial son, como señalaron **Martorell** y **Servelle**, normales.

La ausencia inicial de destrucción ósea y la presencia de flebolitos nos inclinó a las resecciones de los angiomas para disminuir el avance del proceso.

Tratamiento

Como señala **Naranjo**, de acuerdo con las experiencias de **Servelle**, las resecciones amplias de la tumoración es la única posibilidad de curación.

La radioterapia ha sido empleada en los primeros momentos.

Una vez invadida la raíz del miembro, la amputación es imposible para resolver el problema.

Conclusiones

Se presenta un caso típico de hemangiomatosis braquial osteolítica, en el que se efectuó un estudio clinicoradiológico para confirmar el diagnóstico y establecer la terapéutica. No obtuvimos substrato histopatológico por complicaciones en el acto operatorio de tipo hemorrágico. Se descartó la participación arteriovenosa y la posible participación hormonal.