

EXTRACTOS

ANGIODISPLASIA OSTEOHIPERTROFICA EN UN NIÑO DE CUATRO AÑOS: DIAGNOSTICO INSTRUMENTAL (Angiodisplasia osteoipertrófica in un bambino di quattro anni: contributo diagnostico strumentale). **G. Bandiera, P. Falappa, M. Paradisi, A. Voglio.** «Chronica Dermatologica», año XVI, pág. 787; noviembre-diciembre 1985.

Los autores presentan el caso de un niño de 4 años, afecto de angiodisplasia osteohipertrófica en la extremidad inferior izquierda. El paciente se estudió, además de en el plano clínico y de laboratorio, mediante examen Doppler, que evidenció la presencia de numerosas comunicaciones arteriovenosas, de pequeño calibre, a lo largo de toda la extremidad.

A fin de poder programar la eventual terapéutica quirúrgica, se llevó a cabo un examen arteriográfico, que confirmó el diagnóstico clínico e instrumental incruento. Por otro lado, se efectúa un comentario sobre la angiodisplasia osteohipertrófica (enfermedad que comprende una tríada sintomatológica constituida por un hemangioma, generalmente de una extremidad, una hipertrofia de partes blandas y de los segmentos óseos correspondientes y displasias vasculares, como flebectasias y/o «shunts» arteriovenosos) a propósito de una subdivisión de la enfermedad, propugnada recientemente por algunos autores: 1) Síndrome de Klippel-Trenaunay o nevus varicoso osteohipertrófico, como displasia puramente venosa, que consistiría en la agenesia de un tronco venoso o en el compromiso de ésta por parte debridas fibrosas; 2) Síndrome de Parkes-Weber o hemangiectasia hipertrófica, caracterizada principalmente por la presencia de «shunts» arteriovenosos asociados o no a lesiones venosas, de pronóstico más reservado; 3) Síndrome de Servelle-Martorell o angioma venoso osteohipoplásico, con sede electiva en la extremidad superior, hipoplásica, en el cual se encontrarían persistencias venosas embrionarias y dilatación primitiva de las venas colectoras.

Se comenta también la mayor precisión en determinar la patogenia y el diagnóstico de la enfermedad, que se deriva de la colaboración entre el dermatólogo, el cirujano vascular y el angioradiólogo.

CRIOGLOBULINEMIA MUTILANTE RAPIDAMENTE MEJORADA CON PLASMAFERESIS: CARACTERISTICAS DIAGNOSTICAS EN SANGRE (Mutilating cryoglobulinaemia rapidly improved by plasmapheresis: diagnostic features of blood fil).— **M. Shaw, D. Fenton, J. Van de Pette, D.H. McGibbon.** «Journal of the Royal Society of Medicine», vol 78, supl. nº 11, pág. 37; 1985.

Las crioglobulinas pueden ser demostradas en pequeña cantidad en individuos normales, pero se presentan en grandes concentraciones en estados patológicos, siendo responsables de síntomas adicionales a los de la enfermedad de base.

Según su composición, pueden dividirse en:

- Tipo I: Las crioglobulinas tienen un componente monoclonal simple.
- Tipo II: Son crioglobulinas mixtas, usualmente con un componente monoclonal poseedor de actividad Ac hacia la Ig G policlonal.
- Tipo III: Crioglobulinas policlonales mixtas.

En el tipo I, predominan los síntomas inducidos por el frío o la hiperviscosidad, y hay una gran frecuencia de desórdenes linfoproliferativos.

En los tipos II y III, los síntomas son debidos principalmente a vasculitis que afectan a piel, articulaciones, riñón y sistema nervioso, y las enfermedades de base son más diversas, incluyendo alteraciones linfoproliferativas, infecciones crónicas y alteraciones autoinmunes.

En un 30% de casos no se encuentra enfermedad de base, siendo etiquetados de esenciales.

El tratamiento de la crioglobulinemia debe dirigirse a la causa de base, si se conoce, pero, por otra parte, implica un control de los niveles de crioglobulinas y de las características clínicas. El principal soporte terapéutico lo constituyen esteroides y agentes citotóxicos. El tratamiento mediante cambio de plasma, con o sin drogas inmunosupresoras, está siendo empleado actualmente con éxito por varios autores. Cuando se han controlado los síntomas, los pacientes pueden mantenerse con agentes citotóxicos o cambios intermitentes de plasma. La precoz mejoría de los síntomas y el cese de necrosis tisulares que siguen al cambio de plasma, apoyan el valor de la plasmaféresis de emergencia en este difícil grupo de pacientes.

Los autores presentan un caso de crioglobulinemia tipo I que precisó amputación bilateral bajo rodilla.