ANGIOLOGIA

VOL. VI JULIO - AGOSTO 1954 N.º 4

HEMANGIOMATOSIS BRAQUIAL OSTEOLÍTICA

MANUEL MARTÍNEZ-LUENGAS y ANTONIO DÍLIZ-PRADO
Bilbao (España)

La rareza de las publicaciones como la que presentamos nos induce a dar a conocer un caso personal, similar en algunos aspectos a los que SERVELLE y TRINQUECOSTE relataron en 1948, titulados «Malformación venosa de la extremidad superior», y a los de MARTORELL un año más tarde.

En los cuatro casos el síndrome presentaba las mismas características: angioma, atrofia ósea, acortamiento del miembro afecto y flebolitos. A la malformación vascular la designan, los primeros, con el nombre de «angioma venoso» ; señalando que está constituída como una dilatación multiareolar de las colaterales venosas, cuya terminación en el tronco principal, así como éste y el del árbol arterial, presentan normal su calibre. MARTORELL, precisando mejor las características de la enfermedad, por su difusión, por su localización y por la atrofia ósea, la designa con el nombre que encabeza este artículo.

Faltando un síntoma de los citados como característicos — ausencia de acortamiento del miembro —, es posible que nuestro caso no pueda etiquetarse en rigor como tal. Con menor agresividad que los de MARTORELL, estimamos que cabe la posibilidad de que al correr del tiempo ofrezca particularidades de mayor dramatismo. El interés del caso que vamos a presentar radica en la exposición de un caso más ; no en la terapéutica del mismo.

En este último aspecto, la resección de las venas angiomatosas, propuesta por SERVELLE, es al parecer ineficaz. Seguimos a MARTORELL cuando dice que por el momento no existe tratamiento alguno, y que incluso cualquier mutilación no detendría la evolución de las lesiones hacia regiones inasequibles al bisturí. Por nuestra parte, confesamos que la intervención practicada nos ha dejado en absoluto insatisfechos.

OBSERVACIÓN. — J. L. M., varón de 20 años. El 9-XI-52 acude a la consulta de uno de nosotros (Dr. DÍLIZ) manifestando que desde pequeño presenta los dedos medio y anular de la mano izquierda con deformaciones que semejan bolsas de contenido líquido. Según el padre del enfermo, éste presenta dichos nódulos desde el nacimiento, aunque nunca le impidieron sus juegos en la infancia o el trabajo después. No obstante, en las épocas frías y sobre todo en la cama, la mano y el antebrazo se le hinchaban mucho y aparecían fuertes dolores a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas, que desaparecían con fomentos calientes o colocando la mano y el antebrazo en flexión.

Hace 4 años le practicaron una inyección esclerosante en la zona de la articulación interfalángica, produciéndosele ceguera durante 8 días y trastornos visuales que persistieron largo plazo.

No existen antecedentes personales ni familiares de interés.

Decidida nuestra colaboración conjunta en el caso, obtenemos la *exploración* si-

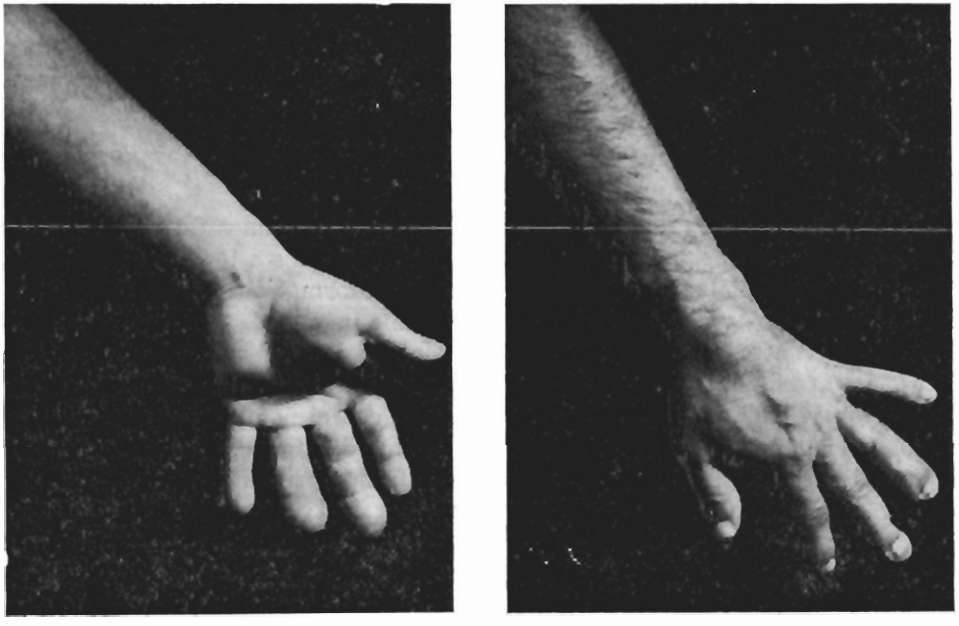

Fig. 1. — *Fotografías demostrativas de la hemangiomatosis en antebrazo y mano. Obsérvense los dedos semejando los «en palillo de tambor»*

guiente : Enfermo de constitución normal, sin otra anomalía en órganos y aparatos que la observada en su extremidad superior izquierda : Brazo, normal. Antebrazo (fig. 1), tumoración fluctuante del tamaño de un huevo de gallina en borde cubital de su tercio superior ; otra, del tamaño de una nuez, en borde radial paraarticular, tercio inferior. Ambas tumoraciones, situadas en la cara flexora, son de tipo angiomatoso puro y comprimiendo una se rellena la otra, y viceversa. Mano, malformación de la misma naturaleza en su cara dorsal y otra bajo la eminencia tenar. Los dedos medio y anular a partir de la segunda falange presentan deformidad tipo «dedos en palillo de tambor». Uñas de color cianótico vivo. La expresión manual de los pulpejos produce un vaciado rápido, dando la impresión de sacos fláccidos, como uvas-pasas, sin elasticidad alguna. El relleno se efectúa también con bastante rapidez al adoptar la posición declive.

La exploración fleboarteriográfica (figs. 2 y 3) nos permite apreciar una rarefacción del sistema óseo carpo-metacarpo-falángico, la existencia de flebolitos y ninguna otra anomalía vascular salvo un aumento de la tortuosidad de las ramificaciones digitales de la arteria cubital.

En estas condiciones decidimos practicar una *intervención* correctora. Incisión que une las tumoraciones del antebrazo, sorprendiéndonos no hallar vaso ni fístula que justifique tales colecciones sanguíneas de depósito. Si existieron debían tener un calibre

capilar no comprobable a la visión normal. Macroscópicamente las masas musculares se presentaban como si su estructura fibrilar estuviera reducida a una simple tela de araña con infinidad de compartimientos, en cuyo interior se hubiese producido un gran hematoma incoagulable, recubierto el total por la aponeurosis de los diversos estratos de la musculatura antebraquial. Una hemorragia copiosísima, de origen imposible

Fig. 2. — *Flebografía. Obsérvense los flebolitos en antebrazo*

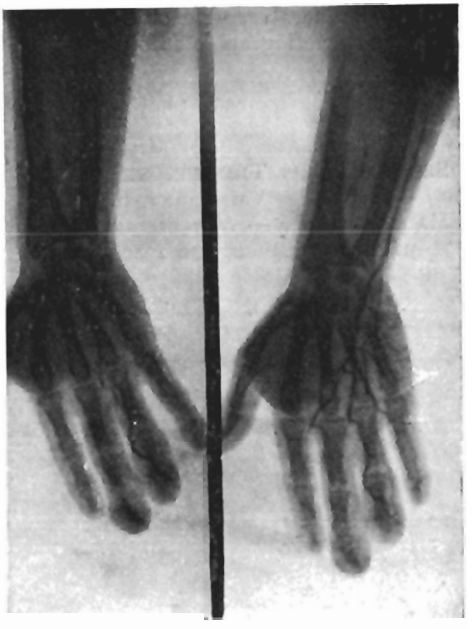

Fig. 3. — *Arteriografías con intervalo de unos segundos. Aumento de la tortuosidad de las ramificaciones digitales de la arteria cubital. Rarefacción ósea metacarpofalángica*

de determinar, dió dramatismo a todo el curso de la intervención, obligándonos a trabajar con isquemia permanente, sólo a ratos interrumpida; con ligaduras en masa y taponamiento con esponjas se consiguió al fin cohibir la hemorragia. Lamentamos, empero, una parálisis radial de la que se ha recuperado en la actualidad, recobrando paulatinamente su tono muscular.

El resultado conseguido en nuestro caso con la intervención — supresión de las tumoraciones — no es lo suficientemente alentador como para aconsejar la terapéutica quirúrgica. No existen posibilidades de intentarla sin grandes riesgos, aumentados en las deformaciones digitales.

En *resumen*, presentamos un caso más de hemangiomatosis braquial osteolítica, aunque sin las características tan acusadas como las cuatro a que hicimos referencia al principio. Opinamos con MARTORELL que, por el momento,

no hay procedimiento quirúrgico que cure ni aun detenga la evolución de esta anomalía vascular congénita.

SUMMARY

The authors report a case of osteolytic brachial hemangeomatosis with phlebographic and arteriographic studies.

BIBLIOGRAFÍA

SERVELLE, M. y TRINQUECOSTE, P. — *Des angiomes veineux.* «Arch. des Maladies du Coeur et des Vaisseaux», n.º 9, pág. 436; septiembre 1948.

MARTORELL, F. — *Hemangiomatosis braquial osteolítica.* «Angiología», vol. I, n.º 4, pág. 219; julio-agosto 1949.