

Hospital General Docente «Aleida Fernández Chardiet», Güines, La Habana

FLEBANGIOMATOSIS LITOGÉNICA DE SERVELLE Y TRINQUECOSTE. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

Dr. Raúl Martínez Pérez¹

RESUMEN

Se informa el caso de una paciente de 17 años de edad y de la raza blanca, con flebangiomatosis de Servelle y Trinquencoste que le afecta el miembro superior izquierdo. Se hace una revisión de los casos reportados en la literatura médica. El tratamiento quirúrgico que se realizó posibilitó obtener un resultado funcional y estético muy satisfactorio.

Descriptor DeCS: HEMANGIOMA CAVERNOSO/cirugía; BRAZO/anomalías; MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS/cirugía.

El primer caso reportado con presencia de angioma venoso, atrofia ósea y flebolitos, en el nivel del miembro superior, fue publicado por *Martorel* en el año 1946 bajo la denominación de hemangioma cavernoso difuso del brazo.^{1,2}

En 1948 *Servelle y Trinquencoste* publican una detallada descripción clínica, radiológica, anatomohistológica y terapéutica de 3 pacientes con dilataciones multiaxiales de las venas colaterales profundas con terminación en los troncos principales, los cuales, al igual que las arterias, no

estaban afectados, y le dieron el nombre de angioma cavernoso.¹⁻³

Martorel publica un nuevo caso en 1949, y propone entonces la denominación de hemangiomatosis braquial osteolítica, en atención a la difusión del proceso angiomaso, la localización y la atrofia ósea presente.⁴

Martínez Luengas da a conocer en 1954 un nuevo paciente con similares características a las antes mencionadas, y mantiene la denominación de hemangioma braquial osteolítico.²

¹ Especialista de I Grado en Angiología y Cirugía Vascular. Instructor.

En 1955 *Milanés, Mc Cook y Hernández* publican el caso de otro paciente en el que, teniendo en cuenta los detalles comunes más sobresalientes de todos los casos reportados hasta ese momento, definen la entidad como una malformación venosa congénita de los miembros superiores, con constante formación de flebolitos y presencia de lesiones óseas variables en intensidad, que van desde osteoporosis hasta atrofia ósea y destrucción ósea. Por ello proponen sea designado este tipo de displasia como flebangiomasitosis litogénica de Servalle y Trinquencoste, para expresar así las características esenciales, a la vez que conserva el nombre de los autores que la describieron originalmente.²

REPORTE DEL CASO

Paciente de la raza blanca, sexo femenino y 17 años de edad. Desde el nacimiento presentó pequeñas tumoraciones azulosas en la mano izquierda, que fueron aumentando de tamaño, por lo que a los 2 años de edad le realizaron tratamiento esclerosante, sin éxito, que fue repetido 4 años más tarde con similares resultados.

Las lesiones mantuvieron un crecimiento progresivo, se extendieron al antebrazo, provocaron aumento de volumen de la extremidad, sensación de pesantez y en ocasiones dolor, y dificultaron sus actividades habituales.

EXAMEN FÍSICO

Hiperpigmentación del borde hipotenar de la mano izquierda (área donde se aplicó el tratamiento esclerosante). Proceso angiomasitosis localizado en el nivel del quinto dedo de esa mano, con extensión al bor-

de cubital del antebrazo, cara anterior de la muñeca y flexura del codo, que se ingurgita con la extremidad en declive y se colapsa al elevarla sobre el plano horizontal. No existencia de latido, frémito ni soplo. Pulsos arteriales normales.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Pletismografía digital: Normal.

Radiografía simple: Aumento de partes blandas, presencia de flebolitos, osteoporosis de la región hipotenar y marcada osteoporosis del cúbito.

Flebografías: Extensas dilataciones multiareolares del sector venoso del antebrazo, que afectan la red superficial y colaterales profundas, y respetan los troncos principales, con extensión a la región hipotenar.

TRATAMIENTO

Se realizó exéresis quirúrgica de las formaciones flebangiomasitosis lo más radical posible, cuidando de no dañar las estructuras musculotendinosas y nerviosas. Se dejó compresión elástica. Los períodos trans y posoperatorios transcurrieron sin complicaciones.

COMENTARIOS

Las angiomasitosis de las extremidades constituyen una amplia gama de malformaciones vasculares, cuyo polimorfismo hace difícil cualquier tentativa de clasificación.^{4,5} No obstante, existen formas bien definidas clínica y anatomopatológicamente, que permiten una clara diferenciación del resto, pero que por lo infrecuentes provocan que muchas veces no sean correctamente

individualizadas, quedando el diagnóstico impreciso bajo términos genéricos como angiodisplasias o hemangiomas, ^{6,7} lo cual limita la posibilidad de establecer una terapéutica particular.

Este caso debidamente tipificado, muestra que el tratamiento esclerosante resultó ineficaz. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico cumplió con los propósitos de:

- Eliminar el éstasis venoso causado por las malformaciones, que además de pro-

vocar trastornos subjetivos y alteraciones tróficas, tiene efecto agravante sobre la angiodisplasia que la origina, para cerrar así un círculo vicioso.

- Reducir la desfiguración estética.

A pesar de que 5 meses después de operada la paciente quedó embarazada, después del parto ésta se mantiene asintomática, no han aparecido nuevas tumores y se muestra satisfecha con el resultado estético obtenido.

SUMMARY

The case of a 17-year-old white patient with phlebangiomas of Servelle and Trinquedone, affecting his left upper limb, is presented. A review of those cases reported in medical literature is made. The surgical treatment applied allowed to obtain a more satisfactory functional and aesthetic result.

Subject headings: HEMANGIOMA, CAVERNOUS/surgery; ARM/abnormalities; ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS/surgery.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Martínez L. Hemangiomas braquiales osteolíticos. *Angiología* 1954;6(4):515-8.
2. Milanés B, Mc Cook J, Hernández A. Lithogenic phlebangiomas of Servelle and Trinquedone. *Angiology* 1955;6(3):352-4.
3. Martorel F. *Angiología. Enfermedades vasculares*. 2da. ed. Barcelona: Salvat, 1972:463-9.
4. Malan E, Puglionisi A. Congenital angiodysplasia of the extremities. *J Cardiovasc Surg* 1964;5(2):187-9.
5. Belov ST, Lose DA, Muller E. Angeborene Gefäßfehler. *Einhorn: Presse Verlag*, 1985:216-41.
6. Fornasier VL, Protzner K. Radiation-induced tibial sarcoma in a treated case of hind foot angiomas. *Skeletal Radiol* 1998;27(3):164-8.
7. Sung M, Kang HS, Lee HG. Regional bone changes in deep soft tissue hemangiomas: radiographic and MR features. *Skeletal Radiol* 1998;27(4):205-10.

Recibido: 25 de mayo de 1999. Aprobado: 14 de junio de 1999.

Dr. Raúl Martínez Pérez. Edificio 13, apartamento 17, Zona de Desarrollo, Güines, La Habana, Cuba.